

APPORT DE LA COAGULATION DES PLEXUS CHOROÏDES ASSOCIÉE A LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE DANS LE TRAITEMENT DES HYDROCEPHALIES DU NOURRISSON AGE DE MOINS D'UNE ANNEE

M. A. SIDI MAMAR, K. A. BOUYOUCHEF, S. TLIBA, M. IGUERTSIRA

Département de neurochirurgie CHU- BLIDA - ALGERIE

Résumé : La neuroendoscopie est devenue de pratique courante dans le domaine de la neurochirurgie, en particulier dans la neurochirurgie pédiatrique. En tant que procédure alternative au shunt du liquide céphalo-rachidien, la ventriculocisternostomie (VCS) a été le traitement chirurgical de choix pour l'hydrocéphalie obstructive ; cependant, l'indication est encore discutable chez les nourrissons dont l'âge est inférieure ou égale à une année. Les résultats remarquables de la coagulation des plexus choroïdes (CPC) associée à la ventriculocisternostomie, rapportés par les expériences effectuées en Afrique, présentent des avantages considérables. Chez les nourrissons âgés de moins de 3 mois et à cause de l'immaturation des sites de résorption, cette tranche d'âge semble être un facteur de mauvais pronostic pour le succès de la procédure. Quant aux étiologies, le taux de succès diffère selon qu'il s'agisse d'hydrocéphalies post-hémorragique ou post-infectieuse qui répondent moins favorablement à la technique (VCS/CPC), elle peut être la meilleure option pour traiter l'hydrocéphalie chez les nourrissons, en particulier pour ceux atteints de NPIH (sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius) et de myéloméningocèle.

Mots clés : *Hydrocéphalie, Neuroendoscopie, VCS, VCS/CPC, Shunt, Pédiatrie.*

Abstract : Neuroendoscopy has become standard practice in the area of neurosurgery, in particular in pediatric neurosurgery. As an alternative procedure to the cerebrospinal fluid shunt, ventriculocisternostomy (VCS) was the surgical treatment of choice for obstructive hydrocephalus; however, the indication is still questionable in infants. The remarkable results of coagulation of the choroid plexus (CPC) associated with ventriculocisternostomy, reported by experiments carried out in Africa, have considerable advantages. In infants less than 3 months of age and due to the immaturity of the absorption sites, age appears to be a factor of poor prognosis. As for the etiologies, the success rate differs depending on whether it is post-hemorrhagic or post-infectious hydrocephalus which respond less favorably to the technique (ETV-CPC), it may be the best option for treating hydrocephalus in infants, especially those with NPIH (congenital stenosis of the aqueduct of Sylvius) and myelomeningocele

Mots clés : *Hydrocéphalie, Neuroendoscopie, VCS, VCS/CPC, Shunt, Pédiatrie.*

L'hydrocéphalie est une condition pathologique complexe très fréquente, Il y'aurait tous les ans, entre 50 000 et 100 000 nouveaux cas d'hydrocéphalie dans le monde, environ 1 à 3 cas pour 1000 naissance. Elle se manifeste essentiellement par une hyperpression dans les cavités ventriculaires à l'origine d'une augmentation de leur taille. C'est une affection aux multiples aspects, dont l'évolutivité est capricieuse. L'objectif de notre étude est de démontrer l'efficacité de la coagulation des plexus cho-

roïdes associée à la ventriculocisternostomie dans le traitement des hydrocéphalies du nourrisson, aussi de déterminer les facteurs prédictifs de succès du traitement endoscopique chez ces malades, pour enfin proposer un algorithme spécifique dans la prise en charge.

Historiquement, la Coagulation des plexus choroïdes (CPC) neuroendoscopique isolée a été décrite pour la première fois par Putnam en 1934.

En 1970, Scarff a publié la première grande série de cas de CPC, sa propre série de 39 enfants traités pendant 23 ans, avec 67% de succès.

Le rapport de Milhorat en 1974, que la CPC chez les singes rhésus a réduit la production de LCR de seulement 40%.

En 1995, Pople et Etlés ont rapporté les résultats de la CPC chez 104 patients, montrant que le taux de réussite était significativement plus élevé chez les nourrissons atteints d'hydrocéphalie communicante.

En fait, ces premières expériences ont été assez controversées, peut-être à cause des limites technologiques

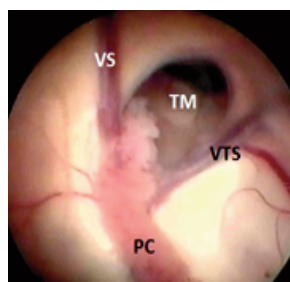
Plusieurs définitions et classifications de l'hydrocéphalie ont été décrites dans la littérature, en fonction du contexte historique dans lequel ces concepts ont été développés ; un désaccord et une absence de consensus sur une définition pratique et reconnue étaient constatées, à l'origine d'une situation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

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

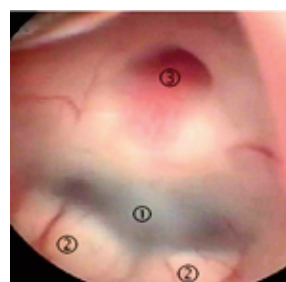
La ventriculocisternostomie(VCS) représente le traitement de choix devant toute hydrocéphalie, quel que soit l'étiologie et quel que soit l'âge, elle a pour but de mettre en communication le 3ème ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens, principalement la citerne inter-pédonculaire par la perforation du plancher ventriculaire permettant de rétablir une circulation du LCR proche de la normale permettant d'éviter le recours à la mise en place d'une valve de dérivation ventriculo-péritoneale(shunt).

La coagulation des plexus choroïdes (CPC) associée à la VCS connaît ces dernières années un regain d'intérêt après être tombée en désuétude depuis le début du XXème siècle. Avec le développement des techniques endoscopiques modernes grâce aux progrès technologiques, la VCS combinée à la CPC à montrer des résultats, à moyen et long terme, très satisfaisants en particulier chez les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à une année, présentant une hydrocéphalie d'origine post-infectieuse (PI), post-hémorragique (PH), associée à des malformations du système nerveux central ou idiopathique.

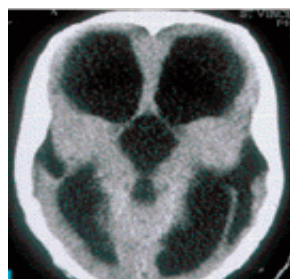
P c : Plexus choroïde
TM : trou de Monro
VS : veine septale
VTS/ veine thalamo-
striée
PC



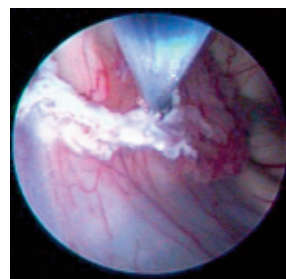
1 : besace du 3ème
ventricule
2 : tubercules
mamillaires
3 : récessus
infundibulaire



**Hydrocéphalie tri-
ventriculaire**



**Coagulation des
plexus choroïdes**



MATERIEL ET METHODES

La série présentée est une étude rétrospective, comparative portant sur 226 patients présentant une hydrocéphalie, dont l'âge est inférieur ou égal à une année admis dans notre service de neurochirurgie (CHU de Blida) pendant la période 2008 - 2015, tous ont bénéficiés d'un traitement par voie endoscopique, 117 ventriculo-cisternostomies seules, 109 ventriculo-cisternostomies combinées à la coagulation des plexus choroïdes.

Les étiologies sont différentes : soit des hydrocéphalies non post-infectieuses, soit post hémorragiques, ou post-infectieuses, ou secondaires à des malformations congénitales du système nerveux central (sténose de l'aqueduc de Sylvius, Arnold Chiari, myélo méningocèle.....). Les patients sont repartis en trois tranches d'âge : 0 – 3 mois ; 4 – 6 mois ; 7 – 12 mois.

RESULTATS

RÉSULTATS SELON LES ÉTIOLOGIES

N malades âges ≤ 1an	Notre série (226)	BEN WARF (550) (1-2)
VCS seule	117	284
VCS-CPC	109	266
P value	< 0,004	< 0,0001

RÉSULTATS SELON LES DIFFÉRENTES TRANCHES D'ÂGE

	ETIOLOGIES	Notre Série	BEN WARF
VCS seule	PI		
	N	10	70
	Succès	54%	52%
	MM+ A-CHIARI		
	N	65	7
	Succès	65,5%	35%
VCS/CPC	PH		
	N	12	0
	Succès	35%	0
	PI		
	N	27	72
	Succès	62,2%	62%
VCS/CPC	MM + A-CHIARI		
	N	49	34
	Succès	73%	76%
	PH		
	N	04	2
	Succès	37,5%	40%

PI=post-infectieuse ;

PH=post-hémorragique ;

MM=myélo méningocèle

- Le taux de succès a atteint 78,3%
- La durée moyenne de suivi été de deux (02) années.

- Le taux d'échec global de 21,7%
- Scarff (15) : 39 enfants traités par VCS/CPC, le taux de succès été de 67%.

- Pople et Ettles (13) (1995), résultats très satisfaisants dans 104 CPC 64%.
- Ben Warf (ref) en 2001-2007 : VCS / CPC VS VCS seule (âge < 1 an) :
- Le succès a augmenté de 38% à 70% HNPI (P = 0,0025)
- De 35% à 76% avec HDC + myélo méningocèle (P= 0,0045).
- De 39% (VCS seule) et 57% (VCS + CPC) (HPI)- non significatifs

Au total, ETV / CPC sont réussies dans 68%.

L'analyse de notre étude comparée à celle de BEN WARF montre que les résultats sont similaires. La ventriculocisternostomie associée à la coagulation des plexus choroïdes chez les nourrissons dont l'âge est inférieur ou égal à un an a apporté d'excellents résultats en comparaison à ceux obtenus par la ventriculocisternostomie seule (1-2-3)

« L'étude suggère que le succès a pour ETV / CPC combinés comme traitement primaire pour l'hydrocéphalie chez les nourrissons équivaut au placement de shunt.

De plus, étant donné le risque continu de dysfonctionnement du shunt tout au long de la vie, contrairement au traitement réussi par ETV / CPC, éviter la dépendance au shunt dès le début chez plus de la moitié des nourrissons peut se traduire par des avantages pour la sécurité et la qualité de vie pour l'individu et une réduction du coût national des soins de santé » (17).

CONCLUSION

L'apport de la coagulation des plexus choroïdes associée à la ventriculocisternostomie dans le traitement de l'hydrocéphalie du nourrisson dont l'âge est inférieur ou égal à une année a prouvé son efficacité par ces résultats obtenus en comparaison à ceux retrouvés dans la littérature, elle permis d'éviter à de nombreux patients la mise en place de la valve de dérivation ventriculo-péritoneale et toutes les complications qui y sont inhérentes.

Le rôle de l'âge et en particulier chez les patients de moins de 3 mois présentant une immaturité des sites de résorption (villosités arachnoïdiennes), semble être un facteur de mauvais pronostic. Quant aux étiologies, le pronostic diffère selon qu'il s'agisse d'hydrocéphalie post-hémorragique ou post-infectieuse qui répondent défavorablement à la technique par rapport aux hydrocéphalies d'origine malformatives.

Hormis le facteur étiologique qui joue un rôle déterminant dans la réussite de la ventriculocisternostomie dans le traitement de l'hydrocéphalie, le facteur âge en particulier les nourrissons âgés de moins d'une année les études montrent bien la supériorité de la VCS combinée à la CPC par rapport à la VCS seule.

L'expérience acquise et la courbe d'apprentissage contribuent à améliorer les taux de succès de la VCS, quant aux échecs comptabilisés, la voie de la recherche doit être empruntée pour bien comprendre les mécanismes physiopathologiques à l'origine du désordre de l'hydrodynamique du LCR.

Deux facteurs essentiels attestent le succès de la Ventriculocisternostomie :

1- Le bon fonctionnement et la maturité des sites de résorption du LCR (granulations de Pacchioni).

2- L'âge : un facteur très significatif.

L'association de la VCS avec la coagulation des plexus choroïdes (CPC) chez les nourrissons âgés de 0 à 12 mois est supérieure à la VCS seule, et pour comprendre comment ça marche il faut absolument :

- arriver à comprendre les mécanismes physiopathologiques de l'hydrocéphalie.
- de connaître La durée de régénération des plexus choroïdes.
- savoir quand les sites de résorption arrivent à maturité.

Nous avons instauré un algorithme concernant le traitement des hydrocéphalies du nourrisson dont l'âge est inférieur ou égal à une année : c'est le traitement endoscopique (VCS/CPC)

devant toute hydrocéphalie quel que soit l'âge et quel que soit l'étiologie, en cas d'échec nous proposons une re-VCS et nous pouvons même réaliser une autre re-VCS en cas d'échec, si ça ne marche pas on sera obligé de recourir à la mise en place d'une valve de dérivation ventriculo-péritoneale, exception faite pour les nourrissons âgés de 0 à 3 mois, chez qui le shunt est proposé dès le premier échec, ce qui explique l'immaturation des sites de résorption du LCR à cet âge.

REFERENCES

1. BENJAMEN C. WARF : Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 African children. *J Neurosurg* 103 (6 Suppl) : 475–481, 2005
2. BENJAMEN C. WARF: Combined Endoscopic Third Ventriculostomy and Choroid Plexus Cauterization (ETV/CPC) for Hydrocephalus in Infants and Children With Special Emphasis on the Developing World. Tuttingen, Germany: Endo-Press, 2006
3. BENJAMEN C. WARF, M.D. Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age. thejns.org/doi/abs/10.3171/ped.2005.103.6.0475
4. BENJAMIN WARF C, TRACY S, MUGAMBA J. Long-term outcome for endoscopic third ventriculostomy alone or in combination with choroid plexus cauterization for congenital aqueductal stenosis in African infants. *J. Neurosurg Pediatr.* 2012; 10:108-11.
5. CINALLI G, SALAZAR C, MALLUCCI C, YADA JZ, ZERAH M, SAINTE-ROSE C. The role of endoscopic third ventriculostomy in the management of shunt malfunction. *Neurosurgery* 1998; 43(6) : 1323-9.
6. BUXTON N, MACARTHUR D, MALLUCCI C, PUNT J, Vloeberghs M: Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. *Pediatr Neurosurg.* 1998, 29:73-
7. DECQ P, YEPES C, ANNO Y, DJINDJIAN M, NGUYEN JP, KRAVEL Y. L'endoscopie neurochirurgicale. Indications diagnostiques et thérapeutiques. *Neurochirurgie.* 1994 ; 40(5):313-21.
8. DECQ.PH C LE GUERINE. Anatomie endoscopique du troisième ventricule *Neurochirurgie* 2000, 46, N°3 : 203_208.
9. GUIOT G. Ventriculo-cisternostomy for stenosis of the aqueduct of Sylvius. (*Wien*), 1973; 28:275-289.
10. IGUERTSIRA .M, intérêt de la ventriculocisternostomie dans le traitement des hydrocéphalies par sténose de l'aqueduc de Sylvius ; thèses 2001.
11. JAVADPOUR R M, CARMONT M, MAY P, MALLUCCI C. Sudden death in hydrocephalic children treated with endoscopic third ventriculostomy. *Child's Nerv Syst* 2001; 17(7):431.
12. JAVADPOUR M, MALLUCCI C, BRODBELT A, GOLASH A, MAY P: The impact of endoscopic third ventriculostomy on the management of newly diagnosed hydrocephalus in infants. *Pediatr Neurosurg* 35; 131-135, 2001.
13. POPE.L. K, ETTLES. D. The role of endoscopic choroid plexus coagulation in the management of hydrocephalus. *Neurosurg.* 1995; 36,4:698-702.
14. PUTNMAN TJ. Treatment of hydrocephalus by endoscopic coagulation of the Choroid plexus: description of a new instrument and Preliminary report of results. *N engl J Med* 1934; 210: 1373-1376. 131

15. SCARFF JE : Endoscopic treatment of hydrocephalus. Description of a ventriculoscope and preliminary report of cases. Arch Neurol Psychiatry 35:853861, 1936
16. SCARFF JE : Evaluation of treatment of hydrocephalus. Results of third ventriculostomy and endoscopic cauterization of choroid plexuses compared with mechanical shunts. Arch Neurol 14:382391,1966
17. SCELLIG S. D. STONE, M.D., PH.D., AND BENJAMIN C. WARF, M.D. Department of Neurosurgery, Boston Children's Hospital, Boston, Massachusetts
18. THEO. C. JONES: Management of hydrocephalus by endoscopic third ventriculostomy in patient with myélo-méningocèles. Pediatric neurosurg. 1996; 25: 57-63.
19. ZHU X, DI ROCCO C. Choroid plexus coagulation for hydrocephalus not due to CSF overproduction: a review. Childs Nerv Syst. 2013; 29:35-42.