République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID TLEMCEN

Faculté de médecine

MEMOIRE

Pour l'obtention du diplôme de

Doctorat en médecine générale

LA PLACE DE LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE DANS LE TRAITMENT DES HYDROCEPHALIES CHEZ LES PATIENTS AYANT UN MYELOMENINGOCELE

Service de Neurochirurgie du CHU Tlemcen

De : Janvier 2018 à Janvier 2021

Encadré par :

- Pr Si Saber Mohamed
- Dr Bendahmane Amina

Réalisé par :

- Lachachi Meriem

Remerciements

Je remercie notre bon dieu le miséricordieux de m'avoir donné la possibilité et le privilège d'avoir entamé et terminé ce mémoire.

Je tiens à remercier le chef de service monsieur le professeur SI SABER pour son accueil chaleureux au sein du service de neurochirurgie du CHU Tlemcen, son encadrement durant notre stage et sa bienveillance.

Je remercie également madame BENDAHMANE AMINA qui a su répondre à mes questionnements, m'encadrer et me diriger dans mon travail. Elle fut d'une gentillesse sans égal.

Je remercie mes parents qui m'ont toujours soutenu dans tout ce que j'ai entrepris et qui n'ont jamais cessé de redoubler d'efforts pour me pousser à faire au mieux

Je tiens à saluer mes collègues et amis avec qui nous avons eu des souvenirs inoubliables

Je remercie également toute l'équipe médicale et paramédicale de neurochirurgie du CHU Tlemcen

Merci à vous tous.

Table des matières

Remerciements

Table des matières

Liste des figures

Liste des tableaux

Liste des abréviations

Chapitre I : Introduction et partie Théorique

I. Introduction
II. La spina bifida
    1. Généralités
    2. épidémiologie
    3. Etiopathogénie et embryologie
    4. Types anatomiques
    5. Malformations associées

III. L'hydrocéphalie chez les spina bifida
    1. Définition et étiopathogénie
    2. Epidémiologie

IV. Traitement de l'hydrocéphalie
    1. Objectifs
    2. Moyens thérapeutiques
        a. Dérivations ventriculaires internes : Dérivation ventriculo-péritonéale et dérivation ventriculo-atriale
            i. Principe

ii. Mise en place de la valve
iii. Complications

b. Ventriculocisternostomie
i. Principe
ii. Matériel
iii. Technique
iv. Complications

3. Indications et choix thérapeutique
a. Dérivations ventriculaires internes
b. Ventriculocisternostomie
4. Surveillance post-opératoire
a. Clinique
b. Paraclinique
5. Résultats

Chapitre II : Matériel et méthodes
I. Objectifs
II. Patients
III. Méthodes d'évaluation
IV. Critères de succès et d'échec

Chapitre III : Résultats
I. Résultats globaux
II. Répartition selon l'âge de l'intervention
III. Répartition selon le sexe
IV. Répartition selon le siège de la MMC
V. Répartition selon la taille de la MMC

Chapitre IV : Discussion
I. Fréquence annuelle des MMC opérées
II. Répartition des patients selon leurs wilayas de résidence
III. Age au moment de la chirurgie

IV. Sexe ratio
V. Répartition des patients selon le périmètre crânien à la naissance
VI. HDC et les complications liées à son traitement
1. Hydrocéphalie menaçante préopératoire
2. Hydrocéphalie postopératoire immédiate
3. Hydrocéphalie hospitalière
4. Taux de complications par procédure dans le traitement des HDC hospitalières
5. HDC post hospitalière
6. Complications liées à la dérivation ventriculo-péritonéale
7. Infection du shunt
8. Complications mécaniques :
9. Drainage excessif :
10. Complications de la VCS
11. Infection du SNC
12. Durée d'hospitalisation
13. Mortalité

VII. Discussions des limites et de la force de l'étude :

Chapitre V : Conclusion

Références bibliographiques

Liste des Figures

FIGURE 1 : ligne primitive en vue dorsale vers 19 jours

FIGURE 2 : – ligne primitive en vue dorsale vers 21 jours

FIGURE 3 : fusion des bords de la gouttière neurale, formation du tube neural

FIGURE 4 : Myéloméningocèle : Aspect à la naissance.

FIGURE 5 : types anatomiques de la spinabifida

FIGURE 6 : Représentation schématique d'une méningocèle.

FIGURE 7 : Représentation schématique d'une myéloméningocèle.

FIGURE 8 : Représentation schématique d'un myéloschisis.

FIGURE 9 : malformation de Chiari II sur une illustration de profil

FIGURE 10 : TDM crânienne représentant l'aspect en colpocéphalie

FIGURE 11 : .L'IRM rachidienne cervicale d'un nourrisson atteint de myéloméningocèle

FIGURE 12 : circulation normale du liquide céphalo-rachidien

FIGURE 13 : mécanisme obstructif de la malformation de Chiari dans la genèse de l'hydrocéphalie

FIGURE 14 : représentation schématique des dérivations ventriculaires internes

FIGURE 15 : représentation schématique de la VCS

FIGURE 16 à 22 : plateau technique de VCS

FIGURE 23 : Repérage de l'incision cutanée

FIGURE 24 : incision cutanée

FIGURE 25 : Vue endoscopique à l'intérieur du ventricule latéral

FIGURE 26 : Vue endoscopique du troisième ventricule

FIGURE 27 : Réalisation de la stomie

FIGURE 28 : Image représentant l'application proposée par MSD Manual Professional pour le calcul du centile et du z-score du périmètre crânien

FIGURE 29 : Changement de pansement après la chirurgie de la MMC (CHU Tlemcen)

FIGURE 30 : répartition selon le sexe

FIGURE 31 : Répartition selon l'année de l'intervention chirurgicale

FIGURE 32 : Répartition selon la wilaya de résidence

FIGURE 33 : Répartition selon l'âge lors de l'intervention

FIGURE 34 : Répartition selon le périmètre crânien à la naissance (z score)

FIGURE 35 : Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie en z score

FIGURE 36 ; répartition selon l'état de la fontanelle au moment de la chirurgie

FIGURE 37 : Répartition selon l'état des sutures crâniennes au moment de la chirurgie

FIGURE 38 : Répartition selon la présence de regard en coucher de soleil au moment de la chirurgie

FIGURE 39 : Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie majeure post-opératoire

FIGURE 40 : Répartition selon la conduite à tenir devant l'hydrocéphalie majeure préopératoire

FIGURE 41 : Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie post fermeture immédiate

FIGURE 42 : Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie hospitalière

FIGURE 43 : Répartition selon la conduite à tenir devant la survenue d'hydrocéphalie hospitalière

FIGURE 44 : Répartition selon les complications précoces du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie hospitalière

FIGURE 45: Répartition selon le type de complications

FIGURE 46 : Répartition selon la Conduite à tenir devant les CPC précoces du TRT de l'HDC préopératoire

FIGURE 47 : Répartition selon l'évolution de l'HDC après 12 mois de la chirurgie de la MMC

FIGURE 48 : Répartition des patients selon l'évolution du traitement de l'HDC 12 mois en post hospitalier

FIGURE 49 : Répartition des patients selon l'évolution du traitement de l'HDC 12 mois en post hospitalier

FIGURE 50 : Répartition selon le statut vital après hospitalisation post chirurgicale de la MMC

FIGURE 51 : Histogramme démontrant le volume annuel rapporté de fermeture post natale des MMC

Liste des tableaux

TABLEAU 01 : Score de succès de la VCS (ETVSS)

TABLEAU 02 : Répartition selon la durée d'hospitalisation

TABLEAU 03 : Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie

TABLEAU 04 : Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie en z score

TABLEAU 05 : Répartition selon Evolution du traitement de l'HDC

TABLEAU 06 : Age des patients au moment de la chirurgie selon différentes séries de la littérature

TABLEAU 07 : Sexe ratio des patients au moment de la chirurgie selon différentes séries de la littérature

TABLEAU 08 : Niveau anatomique de la lésion et HDC préopératoire menaçante

TABLEAU 09 : Surface de la lésion et Hydrocéphalie préopératoire menaçante

TABLEAU 10 : Surface de la lésion et HDC post fermeture immédiate

TABLEAU 11 : Z-score du PC avant fermeture entre 2 et 3 et HDC post fermeture immédiate

TABLEAU 12 : Niveau anatomique et HDC post fermeture immédiate

TABLEAU 13 : Comparaison de nos résultats concernant l'HDC avec celles de la littérature

TABLEAU 14 : Modalité du traitement de l'HDC pendant le séjour hospitalier pour la cure chirurgicale de la MMC, comparaison entre notre série et celle de l'INS

TABLEAU 15 : Modalité Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière

TABLEAU 16 : PC au moment de la chirurgie Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière

TABLEAU 17 : Niveau anatomique du défect Vs complications de la DVP

TABLEAU 18 : DVP simultanée à la fermeture de la MMC et infection post opératoire du SNC

TABLEAU 19 : Infection superficielle du gite opératoire et infection postopératoire du SNC

TABLEAU 20 : Ecoulement extériorisé du LCR à travers le gite opératoire et infection postopératoire du SNC

TABLEAU 21 : Présence d'une dérivation ventriculo-péritonéale et infection postopératoire du SNC

TABLEAU 22 : Niveau anatomique du défect et infection superficielle du gite opératoire

TABLEAU 23 : Wilaya de résidence Vs durée d'hospitalisation

TABLEAU 24 : Complications de la chirurgie des MMC Vs durée d'hospitalisation

Liste des abréviations

MMC : myéloméningocèle

VCS : Ventriculocisternostomie

LCR : Liquide Céphalo Rachidien

HDC : Hydrocéphalie

PC : Périmètre crânien

DVA : Dérivation ventriculo atriale

DVP : Dérivation ventriculo péritonéale

V3 : troisième ventricule

TDM : Tomodensitométrie

IRM : Imagerie par Résonnance magnétique

HIC : Hypertension Intracrânienne

CHAPITRE I :

Introduction et partie théorique

I) Introduction :

Le spina-bifida fait référence à l'éventail complet des troubles dysraphiques dysembryogènes mais, par convention, a évolué pour se référer principalement au myéloméningocèle (MMC).

Le MMC est l'anomalie congénitale la plus commune du système nerveux humain compatible avec la survie à long terme. Dans le MMC, la moelle épinière est ouverte et exposée au milieu extérieur et la fonction neurologique est variablement altérée selon la gravité de la lésion. Ces problèmes neurologiques sont durables tout le long de la vie du patient et le confrontent à de réels handicaps et altération de sa qualité de vie.[1]

La prise en charge d'un enfant atteint de MMC nécessite une attention multidisciplinaire dont l'urologie , l'orthopédie , la physiothérapie et la thérapie sociale en plus de la neurochirurgie[2]

Le MMC expose par sa physiopathologie à de nombreuses malformations associées dont l'hydrocéphalie (HDC) dont les shunts ventriculaires représentent la pierre angulaire du traitement mais expose souvent le patient à des problématiques de dysfonctions valvulaires et d'infections incitant à la remise en cause du seuil conventionnel du traitement et ses alternatives.

La ventriculo-cisterno-stomie (VCS) endoscopique est une alternative prometteuse. en effet les neurochirurgiens ont affiné les techniques traditionnelles de VCS en ajoutant la coagulation du plexus choroïde et ont signalé une efficacité initiale élevée dans une cohorte d'enfants d'Afrique de l'Est atteints d'hydrocéphalie d'une variété d'étiologies.[1]

Les cohortes américaines d'enfants atteints d'hydrocéphalie due au spina-bifida ont présenté la meilleure de toutes les étiologies avec des taux de réussite de 70 à 75 %. Ce qui a suscité un enthousiasme et une expansion rapide du nombre de centres exécutant et proposant des VCS. D'autres centres semblent avoir du mal à atteindre les taux d'efficacité élevés observés et rapportés.[1]

Quelle est donc la place de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies chez les patients ayant un myéloméningocèle ?

II) Le spina bifida :

a) Généralités

Le spina bifida signifie littéralement « épine fendue en deux ». Le mot épine désignant la partie postérieure des vertèbres, la spina bifida désigne donc une malformation localisée du rachis due à un défaut de fermeture de la partie arrière des vertèbres lors du développement embryonnaire[3]

Le déficit neurologique dans le MMC est non seulement en rapport avec la différenciation incomplète du tube neural mais aussi en rapport avec l'exposition de ce tissu neural au milieu extérieur et au liquide amniotique. Il représente l'une des malformations congénitales les plus dévastatrices compatibles avec la vie. Cela est dû à l'atteinte neurologique résultante qui est inévitable : 80 % de ces malformations se situent au niveau dorso-lombaire donnant par conséquent un enfant pratiquement paraplégique dès la naissance. Néanmoins le déficit neurologique décroit au fur et à mesure que le niveau lésionnel est caudal. Dans le meilleur des cas , la localisation

sacrée épargne le patient de trouble moteur majeur mais aboutit toutefois à une vessie neurogène.[2]

La lésion ouverte expose également à des risques d'infection (méningite et ventriculite)qui compliquent non seulement la prise en charge de l'hydrocéphalie très fréquemment associée mais mets également à risque de convulsions ou autres troubles neurologiques.[2]

La très grande majorité des MMC est diagnostiquée au deuxième trimestre de la grossesse, vers 22 semaines d'aménorrhée, parfois plus tôt du fait d'un dépistage échographique réalisé au premier trimestre entre 11 et 14 semaines d'aménorrhée. [4]

La réparation du MMC est chirurgicale et comporte 03 étapes fondamentales : identification et isolement de la placode, formation d'une enveloppe durale étanche et fermeture des tissus mous[2] . Elle est généralement effectuée en post-natal.

La prise en charge prénatale de cette malformation reste couteuse et peu utilisée en raison de nombreuses complications materno-fœtales. Cependant elle présente de nombreux avantages pronostiques si conduite avec succès. Notamment une réduction notable de besoin de shunts ventriculaires , une réduction des malformations de Chiari II radiographiques et symptomatiques et une amélioration des scores de fonctions motrice des membres inférieurs.[1]

b) Epidémiologie :

L’incidence des malformations du tube neural est à environs 1 pour 1000 naissances vivantes quelle que soit la variabilité ethnique et géographique.[2]

Des études décrivent une variation de 1 à 7 pour 1000 naissances vivantes selon la zone géographique, la saison de conception, le sexe du nourrisson, l’Age et la parité maternelle.[2]

Quant au MMC, il est raisonnable d’estimer une fréquence globale de 0.7 à 0.8 pour 1000 naissances vivantes. Une diminution de cette incidence est observée particulièrement en occident en raison du diagnostic prénatal et des interruptions de grossesses électives ainsi que de la supplémentation en folates tandis qu’elle reste stable dans d’autres collectivités. La mortalité est principalement en rapport au dysfonctionnement du shunt, aux infections et aux complications de la vessie neurogène. En effet, environs 75% des enfants nés avec un spina bifida ouvert atteignent leurs premières années de l’âge adulte. Les survivants présentent néanmoins une incidence élevée de complications liées aux escarres, à l’obésité , aux troubles rénaux compliqués , à l’hypertension , à la dépression et à la déficience visuelle.[2]

c) **Etiopathogénie et embryologie** :

Malgré la recherche intensive quant aux mécanismes moléculaires et cellulaires responsables de l’échec de fermeture du tube neural, ceux-ci n’ont pas encore mené à une conclusion universellement acceptée. cependant , les données disponibles ont permis d’affirmer que la spina bifida est une malformation d’origine multifactorielle.[2]

Plusieurs facteurs de risque semblent intervenir dans la genèse de cette malformation :

– **facteurs géographiques ou ethniques** : la spina bifida est plus observée dans les pays du nord

– **circonstances particulières de la grossesse :** obésité maternelle, fièvre du premier mois, certains médicaments (antiépileptiques), carence nutritionnelle (notamment en acide folique)…

– **un antécédent familial :** qui multiplie par cinq à dix le risque d'avoir un autre enfant atteint lors d'une autre grossesse.[3]

D'un point de vue embryologique , la formation du tube neural débute environs au 19ème jour du développement embryonnaire où la notocorde induit la formation d'un épaississement médio-sagittal de l'ectoblaste : c'est la plaque neurale[2]

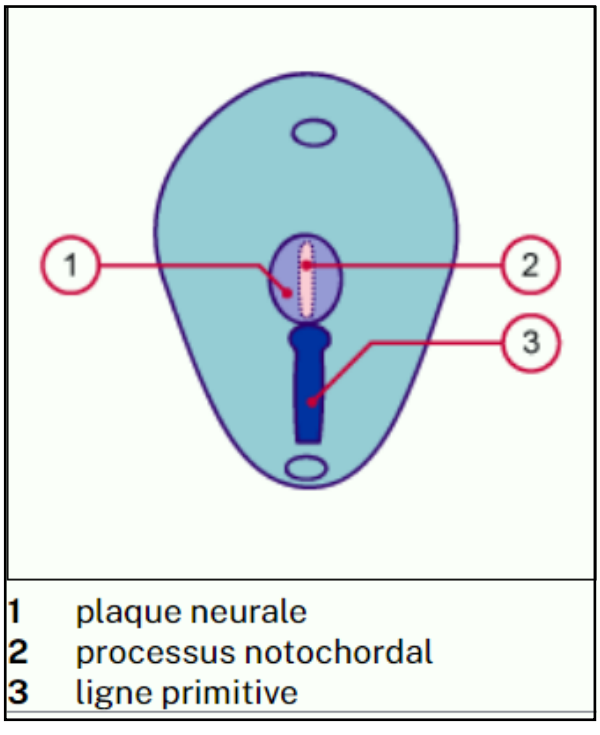


FIGURE 01 : ligne primitive en vue dorsale vers 19 jours

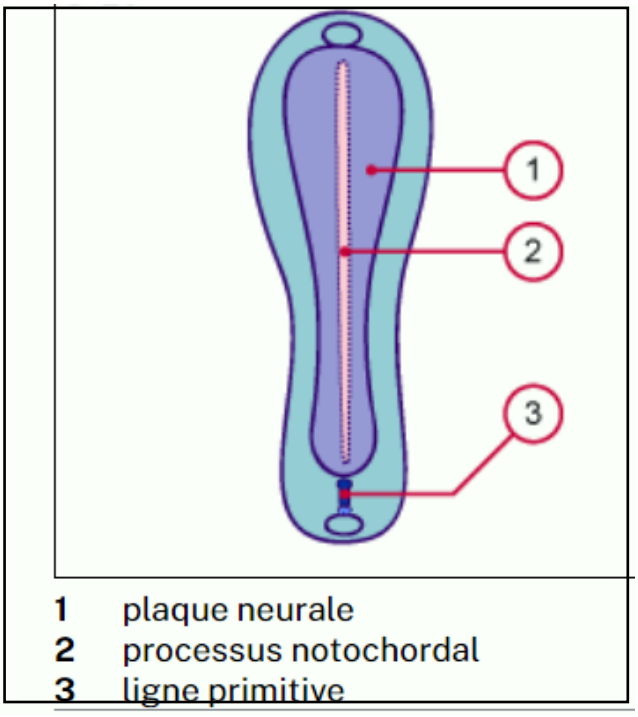
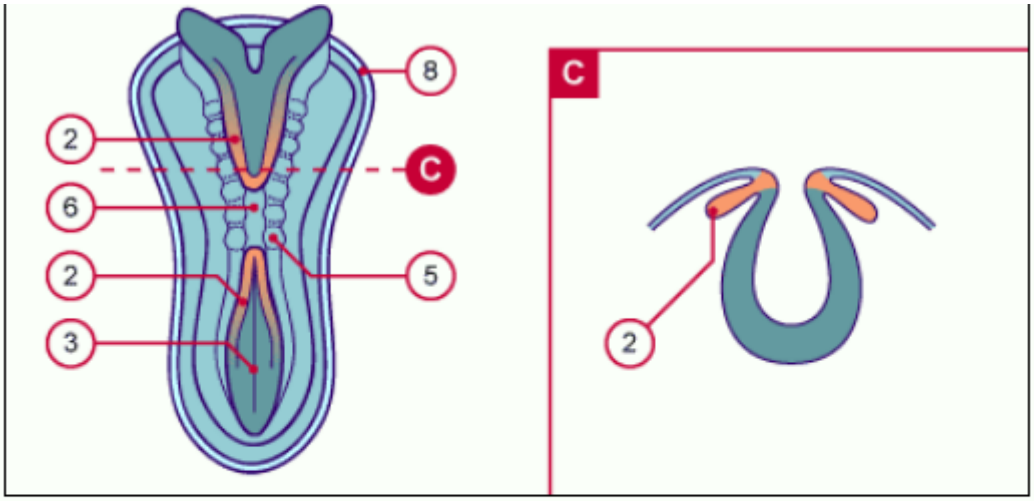


FIGURE 02 : ligne primitive en vue dorsale vers 21 jours

Le développement se continue par la surélévation des bords de la plaque neurale formant des crêtes neurales et délimitant la gouttière neurale dont les bords vont se rapprocher progressivement pour s'accoler au jour 27-28 du développement embryonnaire[2]



1 Plaque neurale
2 Bourrelet neural (cellules des crêtes neurales en orange)
3 Gouttière neurale
4 Ligne primitive
5 Somites
6 Replis neuraux fusionnés
7 Rhombencéphale
8 Bord sectionné de l'amnios

FIGURE 03 : fusion des bords de la gouttière neurale, formation du tube neural

Des études sur des embryons animaux et humains ont permis d'émettre la théorie selon laquelle la fermeture du tube neural commence à partir de deux à six sites d'initiations de fermetures différents .l'interruption de la fermeture du tube neural à un ou plusieurs segments empêche la différenciation normale du tissu neural au niveau de l'atteinte. S'en suit

des anomalies supplémentaires dues à l'altération de l'induction du tube neural aux tissus environnants. Donnant comme résultat , à des degrés variables un segment de moelle épinière visible, placode, représentant un reste de tube neural primitif non fermé sans enceintes méningées, osseuses ou cutanées.[2]

La théorie retenue est celle du dommage en deux temps ou « double hit » : le premier temps est représenté par l'adhésion du neurectoderme à l'ectoderme suite à l'absence de fermeture du tube neural. conséquemment l'ascension de la moelle de S5 à la 11ème semaine à L1 à la 38ème semaine de la grossesse ne peut pas s'effectuer .Le deuxième temps – celui que l'on tente d'éviter par la chirurgie fœtale- est représenté par les lésions de ce tissu neural par son exposition au liquide amniotique , au traumatismes , à la pression hydrodynamique , aux infections …[5]
Cependant , une théorie du « troisième-hit » a été décrite devant la constatation des échecs de la chirurgie fœtale sur les résultats neurologiques permanents des racines nerveuses et leur fréquente association aux MMC : en premier lieu la fuite du Liquide Céphalo-Rachidien (LCR) à travers le défect exerce un effet de siphon sur le cervelet et la moelle , la hernie du cerveau postérieur altère la circulation et la dynamique du LCR donnant une hydrocéphalie qui aggrave à son tour cette hernie dans un phénomène de cercle vicieux . Puis, des dégâts neurologiques résultent du traumatisme physique répétitif et de l'agression chimique du tissu neural au sein de l'utérus. Enfin , la paraplégie associée

aux MMC sévères seraient liée à un phénomène de traction sur les structures neurologiques lié à l'expansion mécanique des grands sacs.[6]

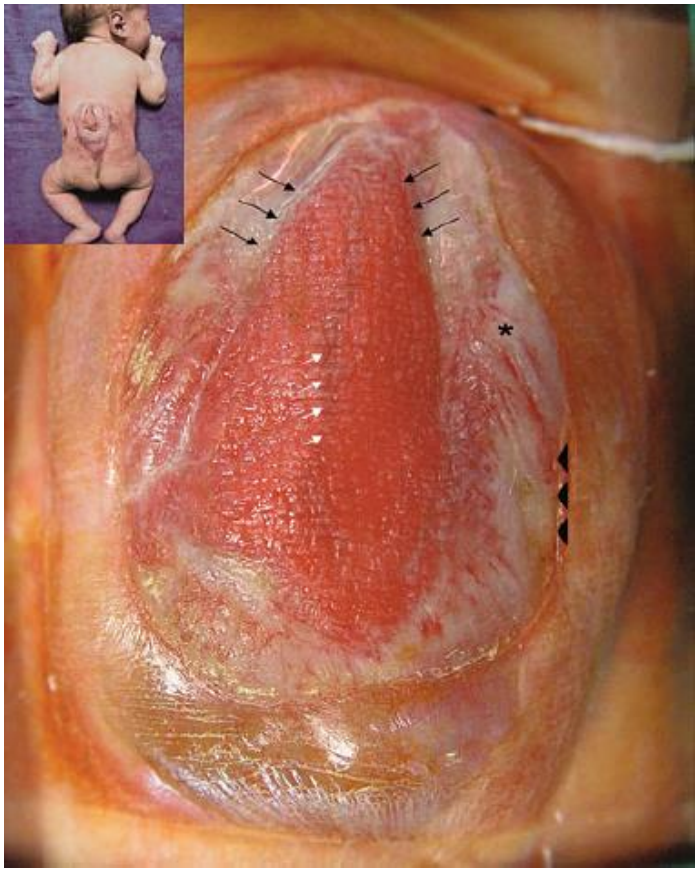


FIGURE 04 : Myéloméningocèle : Aspect à la naissance : segment de tube neural non fermé (flèches noires) visible avec une rainure représentant le canal central au milieu (flèches blanches);défaut entre le segment neural ouvert et la peau intacte (têtes de flèches) est généralement recouvert d'un tissu membraneux composé de restes épidermiques ou d'exsudats (astérisque)

Bien que le mécanisme à l'origine de cet anomalie reste non totalement élucidé , le segment ouvert du tube neural déclenche une cascade d'évènements concernant le tissu non neural destiné à recouvrir la moelle épinière à sa partie dorsale : l'ectoderme de surface ne parviens pas à former le revêtement cutané dorsal au niveau de la lésion et empêche par ailleurs le mésoderme para axial de se déplacer entre l'ectoderme et le tube neural pour donner naissance aux structures osseuses et conjonctives de cette même région lésée[2]

d) Types anatomiques :

Il existe deux types de spina bifida :

- **La spina bifida occulta ou cachée :** sans hernie du tissu nerveux. C'est la forme la plus commune. le plus souvent asymptomatique, elle n'est généralement dépistée qu'à la radiologie. La peau en regard peut être normale ou porter un sinus dermique , un lipome , un hémangiome , une hypertrichose …[7]

  Les symptômes neurologiques tels que le syndrome de la moelle attachée peuvent se révéler plus tard.[8]

- **Le spina aperta ou ouverte**, appelé couramment spina bifida, sans précision désigne les cas où la malformation met à nu à divers degré les composants nerveux. on distingue donc :

  - le méningocèle : où il existe une protrusion des méninges à travers le défect osseux (dure-mère, arachnoïde, pie-mère)
  - le myéloméningocèle : où il y a protrusion de méninges et de moelle épinière généralement recouverte d'une fine membrane souvent rompue laissant s'écouler du liquide cérébro-spinal.

- <u>Le myéloschisis :</u> où la moelle est intégrée à la surface cutanée est complètement ouverte [8] [7]

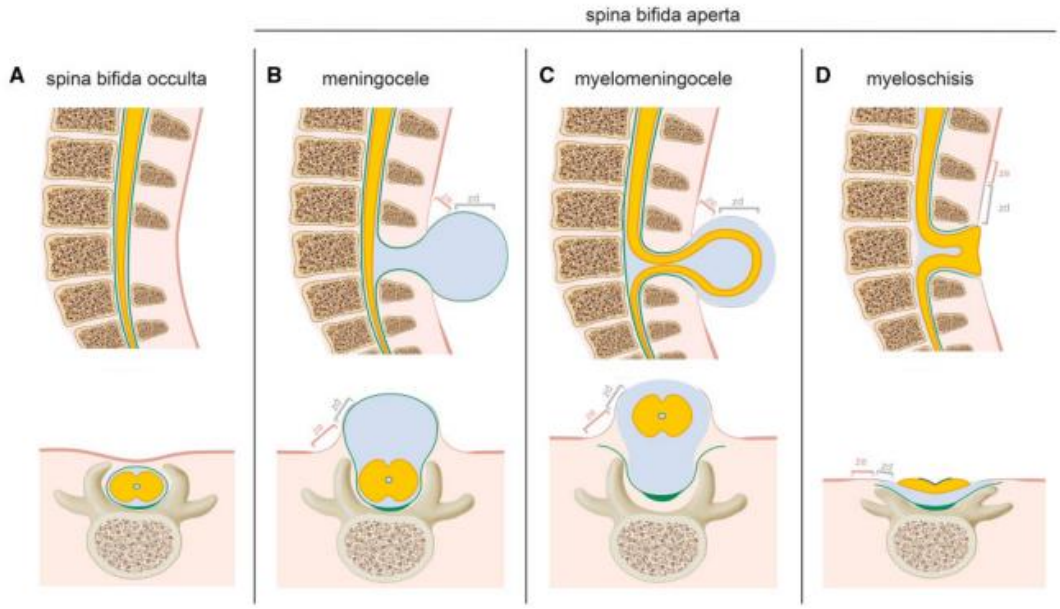
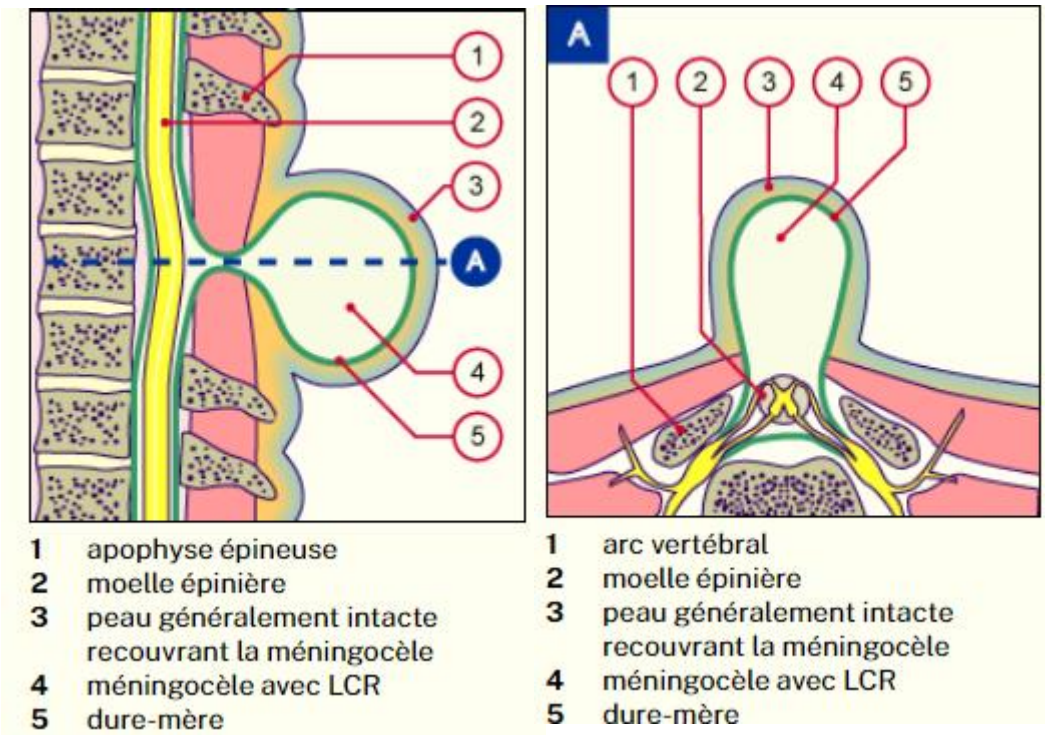


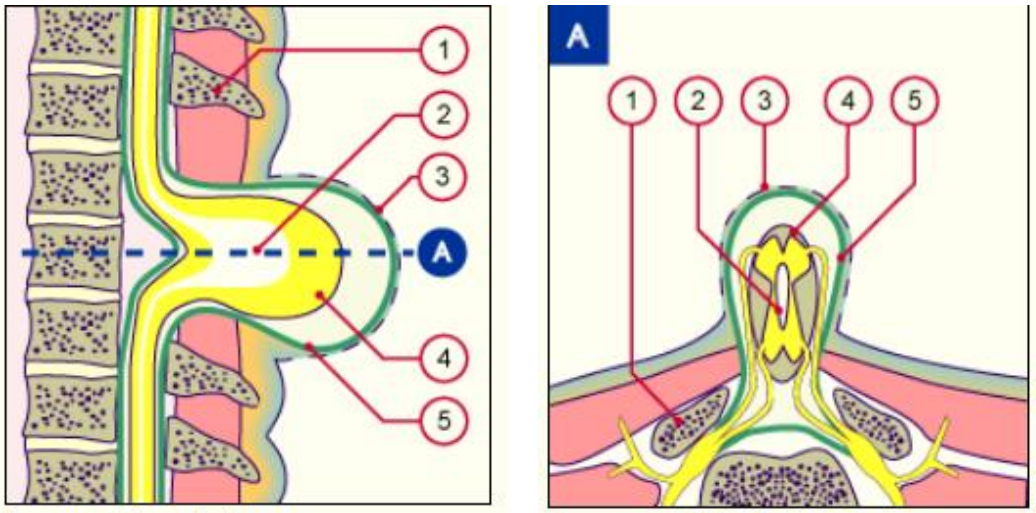
FIGURE 05 : types anatomiques de la spinabifida (A) Spina bifida occulta: coupe longitudinale en haut, coupe transversale en bas. (B) Myélocèle coupe longitudinale en haut et transversale en bas (C) Myéloméningocèle coupe longitudinale en haut et transversale en bas. (D) Myéloschisis coupe longitudinale en haut et transversal en bas.



1 apophyse épineuse
2 moelle épinière
3 peau généralement intacte recouvrant la méningocèle
4 méningocèle avec LCR
5 dure-mère

1 arc vertébral
2 moelle épinière
3 peau généralement intacte recouvrant la méningocèle
4 méningocèle avec LCR
5 dure-mère

FIGURE 06 : Représentation schématique d'une méningocèle. La moelle est située à sa place, seule une poche remplie de liquide cérébrospinal délimitée par la dure-mère fait protrusion sous la peau



1 apophyse épineuse
2 canal central de la moelle
3 peau (présence aléatoire) recouvrant la malformation du tube neural
4 moelle
5 dure-mère

1 arc vertébral
2 canal central de la moelle
3 peau (présence aléatoire) recouvrant la malformation du tube neural
4 moelle
5 dure-mère

FIGURE 07 : Représentation schématique d'une myéloméningocèle. La moelle fait protrusion à la surface à travers le déficit osseux et n'est en général recouverte que par une mince couche de peau.

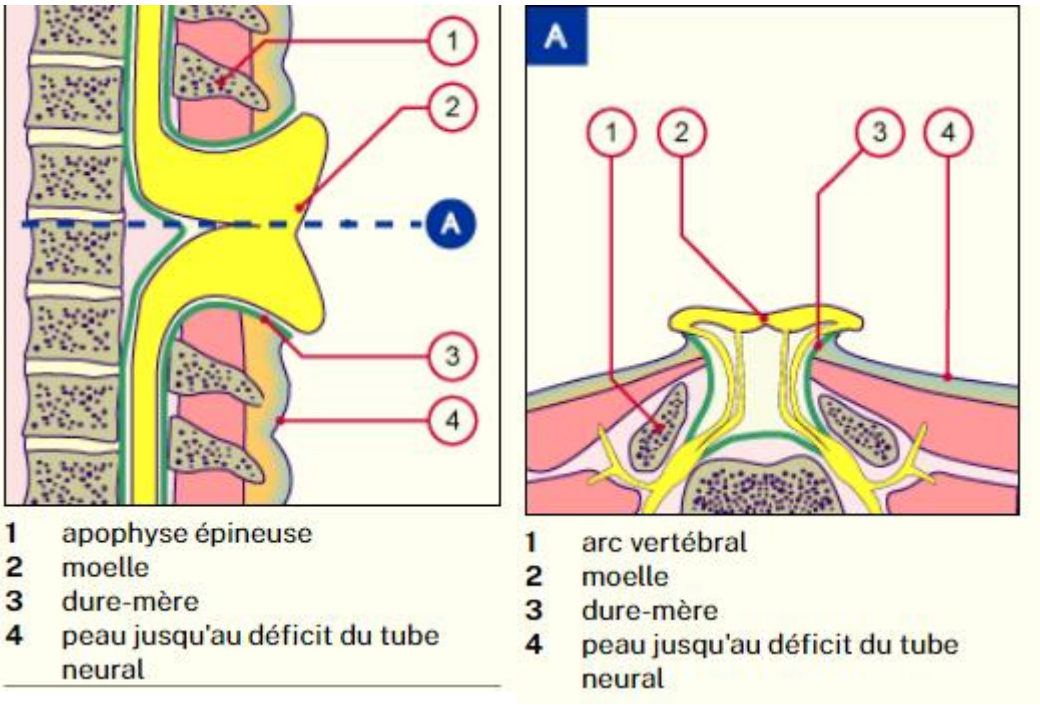


FIGURE 08 : Représentation schématique d'un myéloschisis.
Noter que la moelle épinière est ouverte et n'est pas recouverte par la peau.
Cette malformation est souvent associée à des déficits neurologiques

e) Malformations associées :

Presque tous les cas de myéloméningocèle sont associés à une malformation du cerveau postérieur de Chiari II représentée par une hernie des amygdales cérébelleuses et du vermis vers le canal rachidien cervical à travers un foramen magnum serré auxquels peuvent être associés torsion médullaire, tentorium bas, bec tectal, modifications des noyaux du tronc cérébral, polimicrogyrie, des hétérotopies de la matière grise.[2]

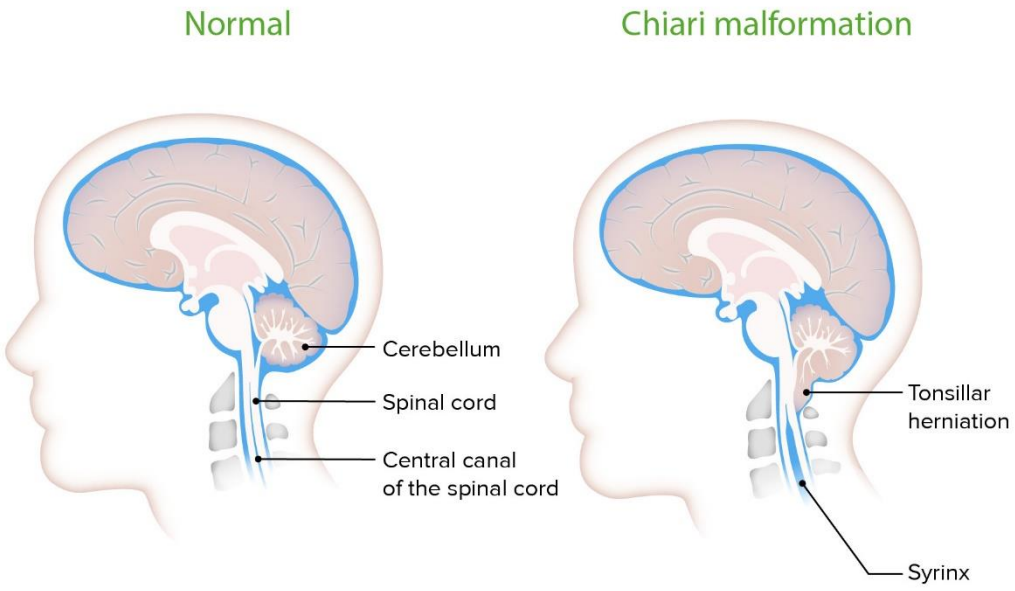


FIGURE 09 : Malformation de Chiari II sur une illustration de profil

La principale contribution de la hernie amygdalienne au tableau clinique du myéloméningocèle est l'hydrocéphalie qui est présente chez près de 80 % des patients atteints de MMC qu'elle soit déjà présente à l'accouchement ou apparue après fermeture chirurgicale du défect vertébral.[2]

L'hydrocéphalie est l'un des principaux facteurs responsables de la morbidité et de l'évolution éventuellement défavorable des MMC. En effet Près de 10 % des cas présenteraient une hydrocéphalie à l'accouchement qui nécessite un traitement en même temps que la réparation[2]

Le patient opéré d'une MMC doit bénéficier d'une surveillance clinique de son périmètre crânien ainsi que d'une exploration radiologique. en

particulier s'il se détériore après une période de stabilité ou d'amélioration[9] à fin de déterminer s'il est nécessaire d'intervenir chirurgicalement sur une éventuelle HDC qui devient symptomatique [10]. néanmoins une ventriculomégalie peut apparaitre et se stabiliser tout en restant asymptomatique et est tolérée par le neurochirurgien.[11]

L'échographie transcrânienne à intervalles de quelques jours est un moyen simple, efficace et moins invasif pour détecter une installation d'HDC post-opératoire. Chez les nourrisson, l'augmentation du périmètre crânien peut être précédée d'une dilatation ventriculaire significative et le processus d'HDC est confirmé devant une augmentation de la taille des ventricules entre deux examens[12]

La Tomodensitométrie (TDM) crânienne est utile pour la surveillance et le contrôle post-chirurgical de l'HDC après un shunt ou le remplacement de celui-ci. On retrouve fréquemment chez les MMC L'aspect caractéristique de « colpocéphalie » caractérisé par une dilatation plus nette des cornes occipitales par rapport aux cornes frontales. Cet aspect est lié à l'absence partielle ou complète de la faux du cerveau, à l'absence du septum pellucidum, à un défaut de développement de la substance blanche prédominant sur la face postéro-médiale de l'hémisphère et à une dysplasie corps calleux retrouvés chez la majorité des patients atteints d'HDC associée à une MMC Le troisième ventricule est souvent élargi et la grande masse intermédiaire peut être notée remplissant le ventricule dans les coupes coronales. Le quatrième ventricule est souvent impossible à visualiser car il est comprimé, allongé et déplacé vers le canal rachidien supérieur. La fosse postérieure et le cervelet sont petits [13]

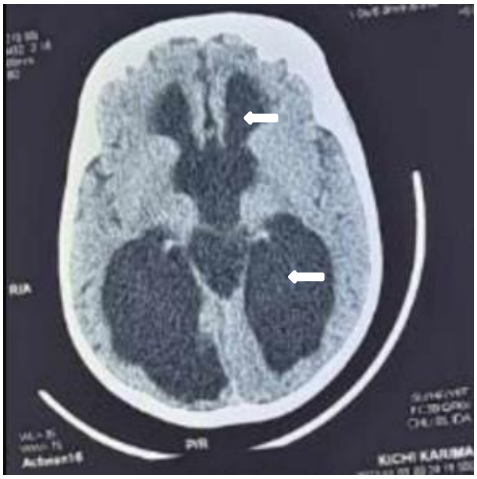


FIGURE 10 : Tomodensitométrie crânienne d'un patient présentant une hydrocéphalie associée à une MMC opéré au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen. (Flèche) : aspect caractéristique de colpocéphalie

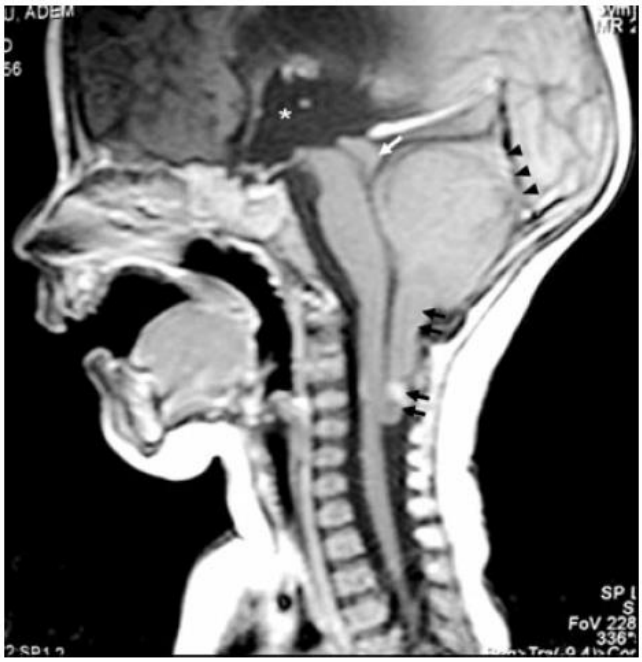


FIGURE 11: .L'IRM rachidienne cervicale d'un nourrisson atteint de myéloméningocèle illustre plusieurs aspects de l'anomalie associée du cerveau postérieur. Le vermis cérébelleux et les amygdales cérébelleuses dysplasiques sont descendus presque au niveau C4 (flèches noires)à travers le foramen magnum ; tente (têtes de flèches noires)est orienté verticalement en raison de la petite fosse postérieure.
Tectum déformé (flèche blanche), tiers élargi (astérisque) et ventricules latéraux sans quatrième ventricule apparent, clivus raccourci, perte de flexion pontique, canal rachidien cervical élargi, toutes les caractéristiques d'une malformation de Chiari II accompagnant un myéloméningocèle.

des anomalies orthopédiques telles que les pied-bot , la cyphose , la scoliose sont communes[8] et dont le traitement peut aller de simple observation à des interventions chirurgicales[2]

III) Hydrocéphalie et spina bifida

a) Définition et étiopathogénie

L’hydrocéphalie est une augmentation progressive du volume des structures anatomiques contenant le liquide céphalo-rachidien (LCR) : les ventricules et les espaces sous arachnoïdiens. en rapport avec un déséquilibre entre la production , la résorption et

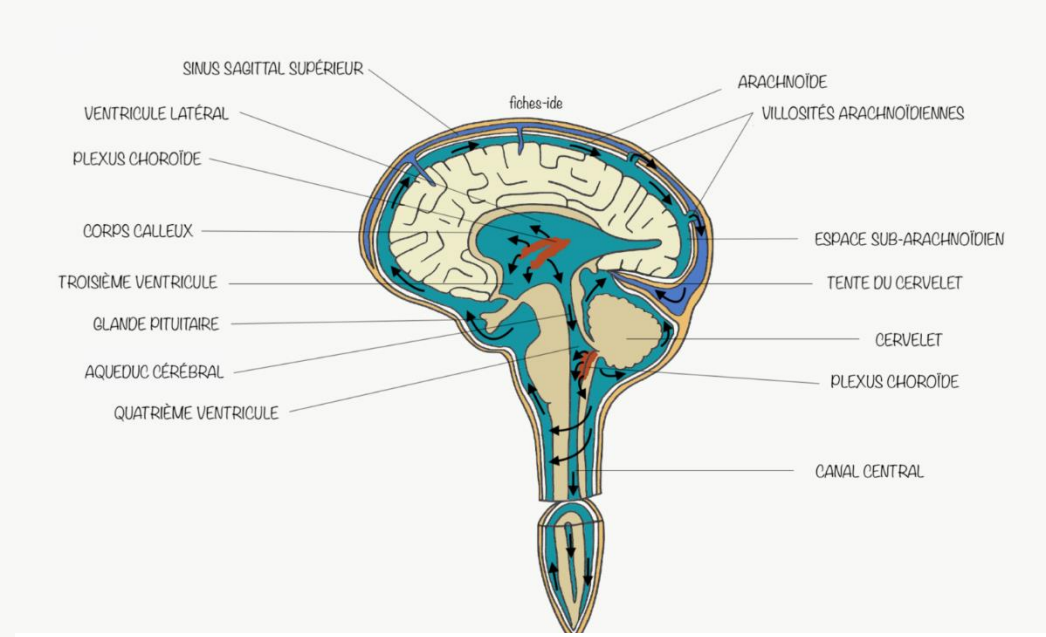


FIGURE 12 : circulation normale du liquide céphalo-rachidien la circulation du LCR.[14]

L’HDC est symptomatologique à la naissance dans moins de 15% des cas par des signes d’Hypertension intra crânienne (HIC) : vomissements, disjonction des sutures , fontanelle bombée et pulsatile , yeux en coucher de soleil… ou par des signes de dysfonction du tronc cérébral : alimentation inappropriée , succion et déglutitions inefficaces ,apnées intermittentes , régurgitation nasale …[15]

Le diagnostic se fait surtout après fermeture du MMC car celle-ci réduit la compliance des méninges et arrête la sortie du LCR

donnant cliniquement une tension de la fontanelle, une augmentation du PC, des fuites de LCR au niveau de la cicatrice d'intervention

Plus rarement l'HDC est diagnostiquée tardivement devant des troubles neurologiques évolutifs ou une décompensation de la malformation de Chiari.

L´hydrocéphalie en général reconnaît une variété d´étiologies. en période néonatale elle est le plus souvent malformative et hémorragique chez le nourrisson le plus souvent post-méningitique et tumorale chez le grand enfant[14]

Chez les patients atteints de MMC, l'HDC est : soit obstructive par interruption de la circulation du LCR entre le troisième et le quatrième ventricule au niveau de l'aqueduc de Sylvius obstruée en cas d'une malformation de Chiari II. Soit communicante lorsque l'absorption du LCR ne se produit pas dû à la non dilatation des espaces sous-arachnoïdiens in utero chez les MMC qui développent un Chiari II[11]

On retient également la théorie de Mc Lone et Knepper : d'abord la sortie continue du LCR à travers l'ouverture du MMC empêche le développement naturel des voies de circulation et de résorption du LCR.[16] Ensuite , un kyste de Dandy Walker , des kystes intracérébraux ou la sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius ainsi que la malformation de Chiari II qui sont toutes fréquemment retrouvées associées au MMC peuvent être à l'origine d'une HDC .[11]

Les théories exposées ont motivé l'étude de MOMS qui a effectivement démontré la diminution du taux d'HDC s'il y a réparation prénatale de la MMC.[17]

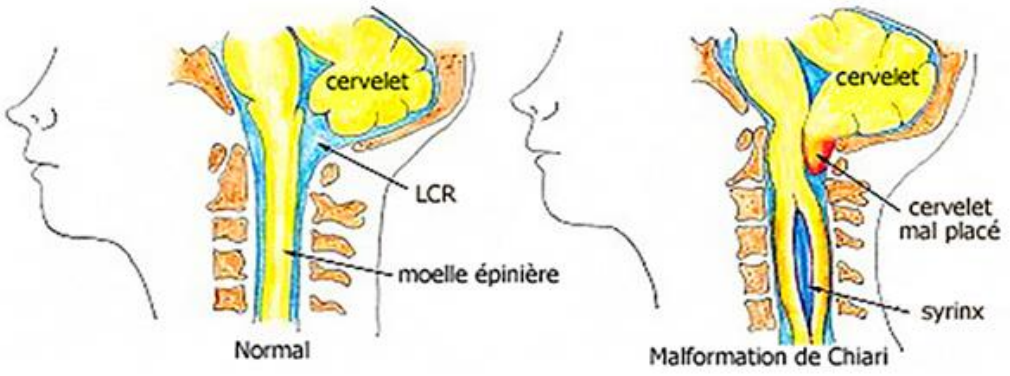


FIGURE 13 : mécanisme obstructif de la malformation de Chiari dans la genèse de l'hydrocéphalie

b) épidémiologie

La prévalence de l'hydrocéphalie chez un patient atteint d'une MMC est très fréquente, on considère qu'environ 85 % des patients en sont atteints[18]

Un patient sur six présentant une MMC nait avec des signes d'Hypertension Intracrânienne (HIC) et un sur huit nait avec un périmètre crânien supérieur au 98eme centile .[19]

IV) Traitement de l'hydrocéphalie:

1) Objectifs

Le traitement de l'hydrocéphalie a plusieurs objectifs :

- Sauver le pronostic vital du patient en vue des risques de létalité de l'hydrocéphalie.

- Assurer le meilleur développement psychomoteur possible à fin de permettre une bonne insertion sociale en dépit du déficit des membres inférieurs.
- Freiner l'augmentation du périmètre crânien grâce à la dérivation du LCR
- Eviter au maximum la mise en place d'un corps étranger –ici un shunt- à fin de diminuer l'incidence des complications fréquente de ceux-ci.

2) Moyens thérapeutiques

a) Dérivations ventriculaires internes : dérivation ventriculo péritonéale (DVP) et dérivation ventriculo-atriale (DVA)

i. Principe :

c'est la drainage du LCR à partir des ventricules cérébraux par un cathéter vers un lieu où l'excès de LCR sera éliminé , empêchant ainsi son accumulation au sein des venricules[20] Il est représenté par deux types :

La dérivation ventriculo péritonéale : c'est la plus utilisée , elle permet le drainage du LCR vers le péritoine.[21]

La dérivation ventriculo-atriale : moins utilisée , elle permet de dériver le LCR vers la circulation veineuse grâce à un cathéter auriculaire.[21]

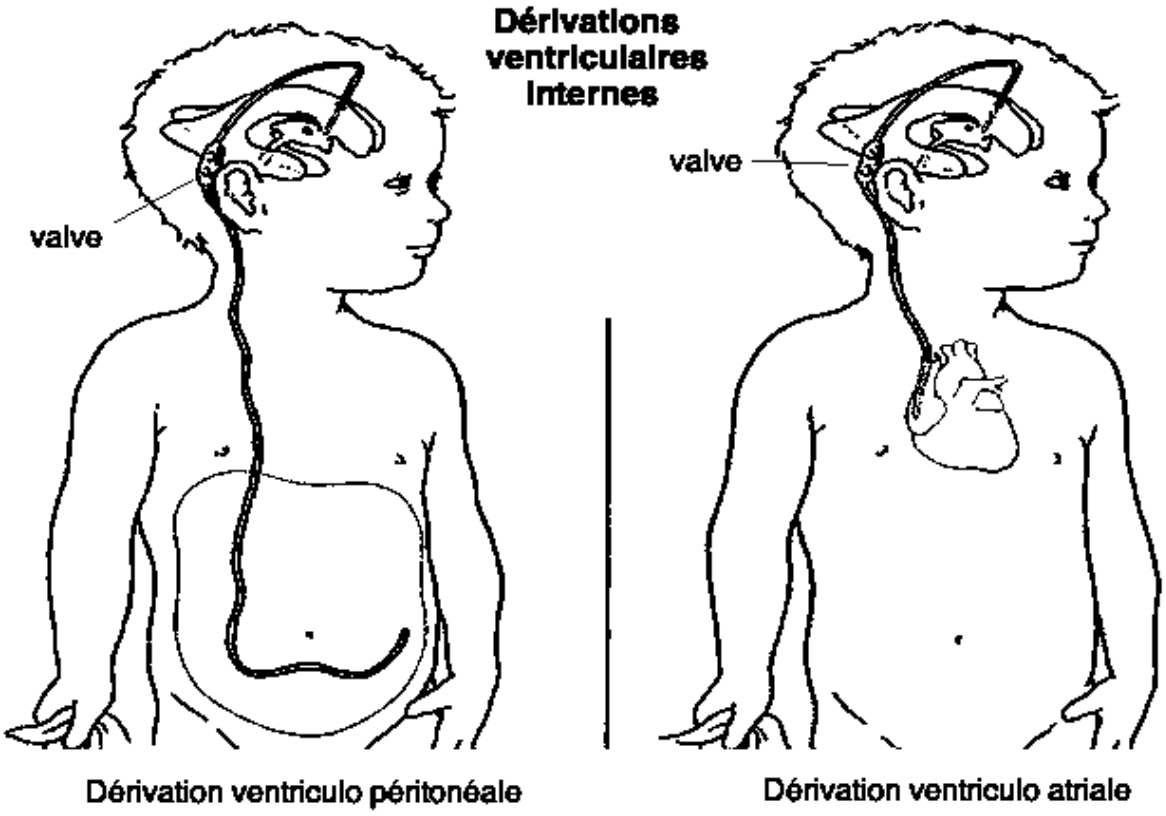


FIGURE 14 : représentation schématique des dérivations ventriculaires internes.

ii. Mise en place de la valve :

- Pour la DVP :

  Premier temps opératoire : cathétérisme ventriculaire : le cathéter est placé dans le ventricule latéral (droit en général) à travers un trou de trépan, on le raccorde par la suite à une pompe placée en retro auriculaire sous la peau

  Deuxième temps opératoire cathétérisme péritonéal : introduction du cathéter dans la cavité péritonéale par abord direct ou par l'intermédiaire d'un trocart.[22]

- Pour la DVA :

Premier temps opératoire : cathétérisme ventriculaire similaire à celui de la DVP.

Deuxième temps opératoire : cathétérisme auriculaire droit par cathétérisme de la veine jugulaire.[22]

iii. Complications :

- **Les complications mécaniques**
  - **Obstruction du matériel :** plicature du cathéter, obstruction par les plexus choroïdes du cathéter ventriculaire ou de la valve par des débris cellulaires ou une hyperproteinorachie se traduisant par une reprise de l'hydrocéphalie
  - **Rupture et déconnexion du cathéter :** par traction sur le matériel dues à a croissance, le cathéter devient trop court et n'est plus efficace
  - **Migration du cathéter**
  - **Fistulisation du cathéter**
  - **Drainage insuffisant :** se traduisant par un échec de la régression des symptômes
  - **Drainage excessif :** se traduit par un épanchement sous dural et une macrocranie[22]
- **Complications infectieuses :**

  Peuvent être dues à une contamination peropératoire de la dérivation ou autre chirurgie abdominale , dissémination septique hématogène , perforations coliques …[22]

b) La ventriculocisternostomie

i. Principe :

La VCS dévie le LCR en permettant la communication directe entre le troisième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens par l'intermédiaire des citernes inter pédonculaires et prépontiques pour être ensuite réabsorbé dans la circulation sanguine par les villosités arachnoïdiennes situées à proximité du sinus sagittal cette technique permet de contourner toute obstruction .[11]

Cependant sa réussite reste conditionné par la perméabilité de ces citernes , l'écoulement du LCR à travers les granulations et une pression normale du sinus dural [23,24]

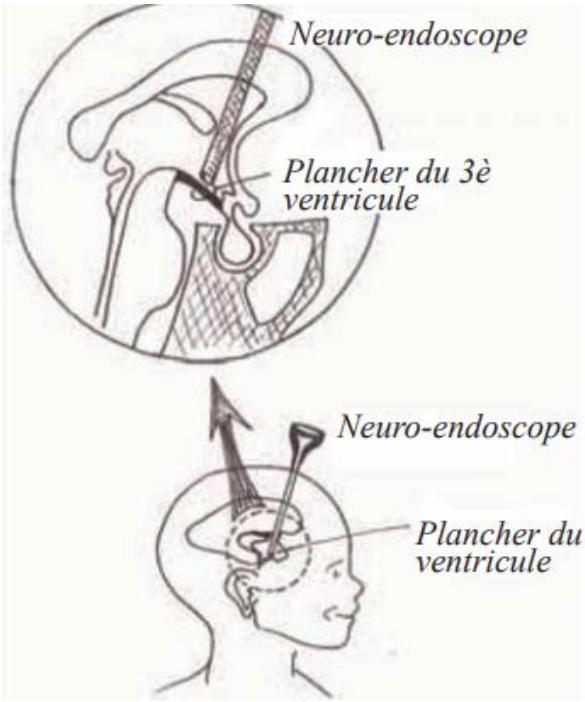


FIGURE 15 : Représentation schématique de la ventriculocisternostomie

ii. Matériel.

La realisation de la VCS necessite le plateau technique suivant :

- Un endoscope rigide de 22-25cm de 6mm de diamètre
- Optique à différents angle 0°- 30°-45°-60°
- Chemise avec piece intermédiaire à multicanaux permettant le passage des différents instruments (sonde d'aspiration,coagulateur,micro-ciseaux,pinces à biopsie , sonde de fogarty)
- Source de lumière froide
- Caméra de haute résolution[22]

FIGURE 16 : plateau technique de VCS
1 sonde d'aspiration
2 Pince à biopsie
3 Anse coagulante
4 Sonde de Fogarty
5 Seringue montée sur sonde de Fogarty
6 et 7 Optiques
8 Chemise
9 Support de l'optique
10 Câble de lumière

FIGURE 17 : Différentes pinces à préemption (biopsie)

FIGURE 19 : Colonne d'endoscopie

FIGURE 18 : Source de lumière froide

FIGURE 20 : Caméra HD

FIGURE 21 : Optiques endoscopiques, chemise et pièce intermédiaire, mandrin

FIGURE 22 :
1 Holder
2 Différentes chemises
3 Chemise pourvue de plusieurs canaux
4 Optique

iii. Technique

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale, le patient positionné en décubitus dorsal, la tête stabilisée en position neutre.

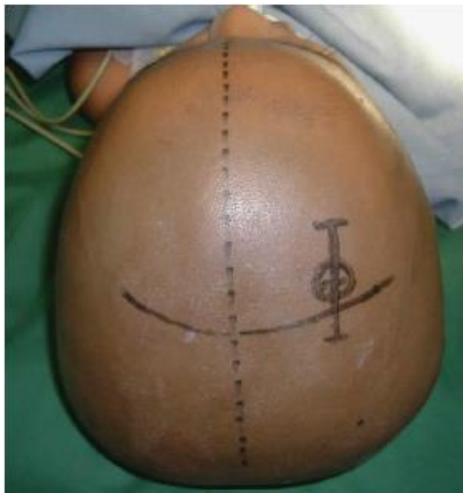


FIGURE 23 : Repérage de l'incision cutanée

Une incision cutanée en forme de U est pratiquée. Le trou de bavure est le plus souvent placé selon les repérages effectués après réalisation d'un scanner ou d'une Imagerie par Résonnance Magnétique (IRM).

FIGURE 24 : incision cutanée

Le point d'entrée est situé derrière la racine des cheveux dans la ligne medio-pupillaire. (Si la fontanelle antérieure n'est pas encore fermée , le bord latéral est disséqué, une mini-craniotomie ostéoplastique est réalisée et l'os fixé à l'aide du 3-0[25] .

Une ouverture sans coagulation de la dure-mère est réalisée suivie d'une perforation du manteau cortical par diathermie avant la canulation ventriculaire latérale. L'endoscope avance alors dans le ventricule latéral en visant le foramen de Monro. Les points de repère anatomiques du troisième ventricule (V3) sont identifiés. Chez presque tous les patients, une masse intermédiaire élargie est trouvée.

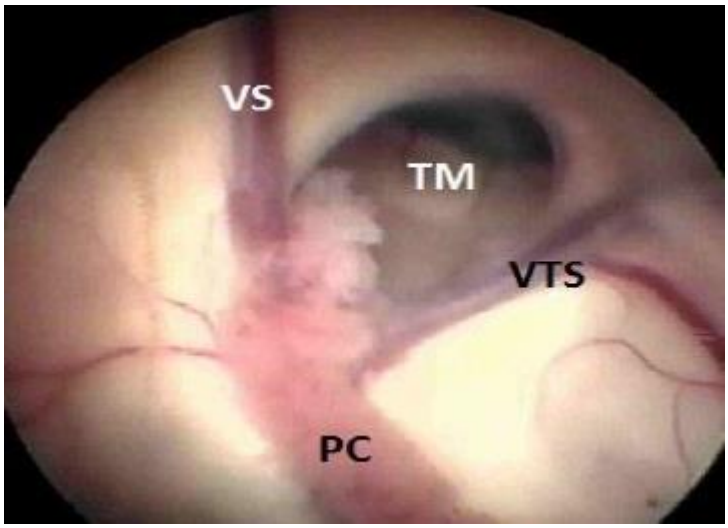


FIGURE 25 : Vue endoscopique à l'intérieur du ventricule latéral
VS veine septale
TM trou de Monro
VTS veine thalamo-striée
PC plexus choroïde

La stomie est réalisée entre les corps mamillaires et l'infundibulum.

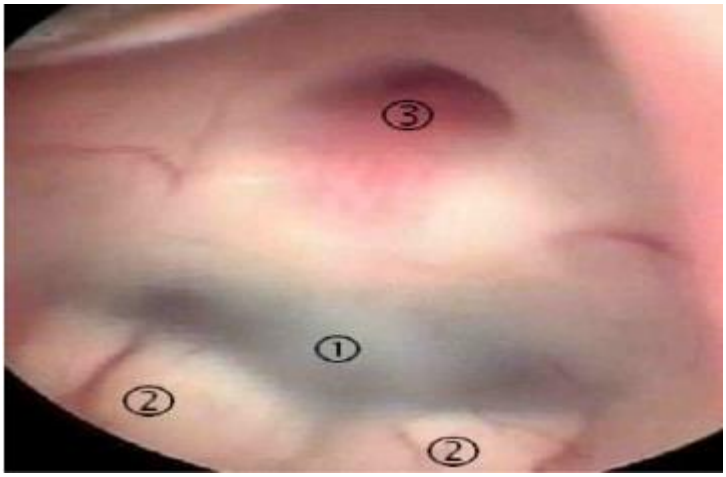


FIGURE 26 : Vue endoscopique du troisième ventricule
1 : plancher du V3
2 : corps mamillaires
3 : récessus infundibulaire

A l'aide d'un Fogarty français numéro 4, Le tuber cinereum est soigneusement ponctionné. La fenestration adéquate est obtenue en gonflant le ballon agrandissant ainsi la stomie.

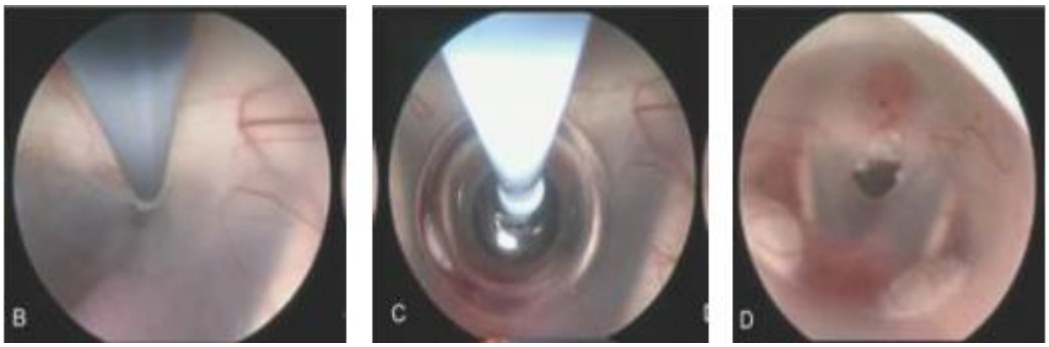


FIGURE 27 : Réalisation de la stomie
B préparation à l'ouverture du plancher du v3
C élargissement de la stomie par un ballonnet
D stomie réalisée

Des manœuvres supplémentaires sont parfois nécessaires chez les patients atteints de MMC car chez la plupart d'entre eux la membrane de Liliequist est serrée et difficile à ouvrir. En cas d'hémorragie, on réalise une irrigation à l'aide d'une solution saline à température corporelle.[26]

Après vérification de la perméabilité de la stomie, l'endoscope est retiré du V3. la dure mère peut être fermée par quelques points séparés ou de la colle biologique suivie d'une fermeture cutanée par points séparés.[22]

iv. Complications

-obstruction de la stomie : 10 à 20 % des cas : peut avoir lieu des mois ou des années après l'intervention et se manifeste par une reprise de l'hydrocéphalie

-collections sous durales : rares, en rapport avec une baisse brutale de la pression intracrânienne après la stomie

- complications hémorragiques : peuvent être dues à lésions vasculaires mécaniques ou thermiques en per opératoire

- complications neurologiques : par lésion du tronc cérébral ou hémorragie massive, parfois des troubles des fonctions supérieures. On peut également retrouver des troubles de la

thermorégulation, bradycardie ou diabète insipide par lésion hypothalamique. Le plus souvent transitoires.[22]

3) Indications et choix thérapeutique :

a) Dérivations ventriculaires internes :

Actuellement, les dérivations ventriculaires internes sont classées au second rang après la VCS qui est moins couteuse et pourvoyeuse de moins de complications et d'une morbidité plus réduite. Cependant , si un shunt est indiqué , la DVP est toujours préférée à la DVA quel que soit la tranche d'age.[22]

Le taux de pose de shunt postnatal varie considérablement selon les rapports de la littérature, anciennement considéré à 80% il est actuellement évalué à 60 % [27] Cela est lié d'une part, à la réduction de l'incidence des cas sévères , shunt-dépendants du à l'amélioration des méthodes de prévention et à un taux d'interruptions de grossesse plus élevé. D'autre part, aux stratégies thérapeutiques impliquant des techniques de fermeture prénatale, postnatale ou une VCS ce qui préviennent efficacement les complications infectieuses.[28,29] Egalement , leur réduction est liée à une tendance actuelle de différer la pose de shunt par rapport à la fermeture du MMC et de tolérer une ventriculomégalie modérée qui tends à se stabiliser.[27] l'impact neurologique à long terme reste incertain[30]

il existe également des facteurs prédictifs du shunting, tel que le degré de dilatation ventriculaire prénatale .En effet , les fœtus ayant une largeur de la corne postérieure du ventricule latéral VP > 15 mm in utero de

développent quasi-constamment une HDC nécessitant un shunt au cours de la première année de vie..[10] Dans l'HDC liée à la MMC, Plus le défaut est crânien, plus le risque de placement de shunt est élevé (42,6 % à un âge moyen de 21,2 semaines) .[31]

b) Ventriculocisternostomie.

Actuellement , la VCS représente le traitement chirurgical de première intention dans toutes les hydrocéphalies.[22] Cependant, chez les patients ayant une MMC associée, plusieurs problématiques restent à résoudre à fin d'optimiser leur prise en charge.

Les particularités anatomiques compliquant le relief du plancher du V3 chez les nourrissons atteints d'une HDC associée au MMC mettent au défi le neurochirurgien quant à la réalisation de la VCS. Ces particularités sont représentées par la sténose du foramen de Monro, l'absence du septum pellucidum , plexus choroïde robuste et glomus lâchement attaché , une massa intermedia agrandie , les culs de sac fusionnés et épaissis , des adhérences interhypothalamiques.[23] Au niveau des citernes, l'artère basilaire et le tronc cérébral sont déplacés vers l'avant en contact avec la dure mère du clivus. L'apex basilaire quant à lui est déplacé inférieurement en Y et la membrane de Liliequist est épaissie. Ces nombreux obstacles anatomiques nécessitent un opérateur expérimenté sur des anatomies plus classiques avant de s'aventurer dans l'atypie anatomique de ces patients.

L'IRM trouve tout son intérêt dans l'évaluation préopératoire de la VCS grâce aux séquences CISS (par interférence constructive à l'état

d'équilibre) qui renseignent sur l'état de l'aqueduc, les sorties du quatrième ventricule et l'état de la fosse postérieure, des citernes inter-pédonculaires et prépontiques.[32]

La VCS chez les patients atteints de MMC est sure et réduit ainsi le taux de pose de shunt.[28] Son association à la coagulation des plexus choroïdes est plus efficace que la VCS seule mais pas chez les patients déjà pourvus d'un shunt.[33] En effet la VCS reste controversée chez les patients shunt-dépendants et le retrait du shunt après la réalisation de la VCS est discutée et se fait surtout s'il se surinfecte ou présente un risque accru de compliquer.[34,35]

Dans les HDC complexes , l'endoscopie doit être considérée avant l'ajout d'un deuxième shunt notamment pour faire communiquer une HDC multicompartimentale.[36]

4) Surveillance post-opératoire :

a) Clinique :

- l'état général : état de conscience, température, constantes hémodynamiques
- L'examen neurologique et suivi psychomoteur : à la recherche d'une altération des fonctions supérieures ou autonomes.
- la recherche d'HIC : état des fontanelles , nausées , vomissements , disjonction des sutures , augmentation du périmètre cranien.[22]

b) Paraclinique :

- TDM : pour apprécier l'emplacement du matériel de drainage ainsi que l'évolution de la taille des ventricules
- IRM de flux : chez le patient ayant bénéficié d'une VCS permet de vérifier la perméabilité de la stomie [22]

5) Résultats :

Chez les patients ayant un MMC, le taux de réussite dans la VCS secondaire – après échec du shunt- contraste considérablement avec le taux de réussite de la VCS tentée en première intention qui est plus faible.[33] cela peut être expliqué en partie par le jeune âge des patients au moment de l'intervention qui est classiquement une contre-indication à la VCS.[37]

Si la circulation extra ventriculaire du LCR et les déficiences d'absorption contribuent significativement à l'étiologie de ce MMC, la VCS ne peut pas être un traitement suffisant. Ce qui a fait supposer qu'une réduction de production de LCR par coagulation des plexus choroïdes pourrait aider le système de maturation à s'adapter. En traitant simultanément la composante obstructive et les capacités de résorption diminuées.[38,39]

L'ajout de la coagulation des plexus choroïdes par Warf et ses collègues a apporté une efficacité significativement plus élevée dans une cohorte d'enfants d'Afrique de l'est atteints d'HDC de diverses étiologies.[33]

Warf et ses collaborateurs ainsi que les travaux initiaux du Hydrocephalus Research Network (HCRN) ont suggéré que les patients atteint d'une HDC associée au MMC présentaient les taux de réussite parmi les plus élevés : de 70 à 75%.[40]

Afin de permettre une prédiction de la réussite précoce de la VCS au court des 6 premiers mois , des scores de succès (ETVSS), variant de 0 à 90 % ont été créés par Kulkarni en prenant compte de l'âge du patient , de l'étiologie de l'HDC et de l'antécédent de shunt .[41] Les critères de succès ont été définis sur les paramètres de l'amélioration clinique et de l'indépendance du shunt.[26]

Le taux d'échec des shunts a été similaire à celui de la VCS et était de l'ordre de 30% à 40%.[42]Après 4 ans , l'écart s'est creusé avec un taux d'échec de 59% pour les shunts contre 43% pour les VCS.[43] Ces résultats ont justifié le fait de proposer une VCS chez les patients ayant de fortes chances de succès précoce chez qui la réintervention chirurgicale à long terme sera considérablement réduite.[41]

ETV Success score = Age score + Etiology score + Previous shunt score

≈ percentage probability of ETV score

Score	Age ⬇	Etiology ⬇	Previous shunt ⬇
0	< 1 month	Post infectious	Previous shunt
10	1 month – 6 months		Non Previous shunt
20		Myelomeningocele Intra-ventricular Hemorrhage Non tectal brain tumor	
30	6 months – 1 year	Aqueductal stenosis Tectal tumor Other etiology	
40	1 year – 10 years		
50	≥ 10 years		

La présence concomitamment d'une malformation de Chiari à l'HDC est considérée comme un facteur de risque d'échec par encombrement de la jonction craniocervicale obstruant la sortie du quatrième ventricule. Ce qui

TABLEAU 01 : score de succès de la VCS (ETVSS)

peut expliquer en partie le score de réussite plus faible de la VCS chez les patients porteurs de MMC.[44]

CHAPITRE II :

Matériel et méthodes

I. Objectifs :

L'objectif principal de notre travail est de trouver la place de la VCS dans le traitement des hydrocéphalies chez les patients ayant un myéloméningocèle opérés au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen pendant la période d'étude

Nous avons réalisé une étude rétrospective et descriptive des patients présentant une hydrocéphalie associée à un MMC et ayant bénéficié d'une VCS au niveau du service de neurochirurgie CHU Tlemcen de la période s'étalant de janvier 2018 à Janvier 2021

II. Patients :

Notre étude rétrospective et descriptive inclus tous les patients admis au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen pour la prise en charge d'une hydrocéphalie associée à un myéloméningocèle ayant bénéficié d'une VCS et répondant aux critères d'inclusion

Au total 52 Patients ont été recrutés pendant une période de 4 ans et demi allant de Janvier 2018 à janvier 2021

a) Les critères d'inclusion :

- Patients ayant bénéficié d'une VCS
- Patients ayant une hydrocéphalie associée à un MMC
- Patients opérés pendant la période de recrutement
- Patients Opérés au niveau du service de neurochirurgie du CHU Tlemcen
- Patient possédant un dossier exploitable : dossier incluant des renseignements cliniques, paracliniques, antécédents familiaux et décisions thérapeutiques

b) Les critères de non inclusion :

- Patients ayant une hydrocéphalie non associée à un MMC
- Patients opérés en dehors de notre service
- Patients opérés hors de la période de recrutement
- Patients dont les parents n'étaient pas consentants pour l'étude
- Patients non opérés car décédés ou présentant une contre-indication à l'anesthésie
- Les dossiers non exploitables

En préopératoire nos patients ont bénéficié d'un examen neurologique, d'un examen général, de bilans complémentaires biologiques et radiologiques (TDM, IRM, Echographie transfontanellaire…) et une consultation pré anesthésique faite par notre équipe de réanimation

En post opératoire, nos patients sont revus quotidiennement durant toute la durée d'hospitalisation. Puis, des contrôles réguliers sont mis en place pour suivre le patient avec un examen clinique et radiologique

III. Méthodes d'évaluation :

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

- **Durée d'hospitalisation :** exprimée en jour calculée par soustraction de la date de sortie de l'hôpital après chirurgie et date d'admission
- **Hydrocéphalie majeure :** présente ou absente. la définition adoptée est celle clinique de l'HDC ainsi que les critères de placement de shunt révisés en 2015 [29]comprenant :
    - Fontanelle bombante, sutures disjointes, regard en coucher de soleil + augmentation des centiles de circonférence / croisement ou hydrocéphalie croissante sur les études d'imagerie consécutives
    - Syringomyélie avec ventriculomégalie
    - Ventriculomégalie avec symptômes de malformation de Chiari (stridor, difficultés de déglutition, apnée, bradycardie) et d'une fuite persistante de LCR à partir de la plaie MMC ou d'un renflement au site de réparation.
    - Fuite persistante de LCR de la plaie ou renflement au site de réparation

Un patient répondant à l'un de ces 4 critères est candidat au traitement chirurgical de L'HDC

Ceux présentant une ventriculomégalie légère sans signes cliniques ont été surveillés cliniquement pendant au moins une semaine après la chirurgie. S'ils présentaient les critères suscités, un traitement chirurgical de l'HDC a été proposé.

Le z-score et le centile a été calculé à partir du périmètre crânien (PC) en centimètres grâce à l'application sur le site *MSD Manual*

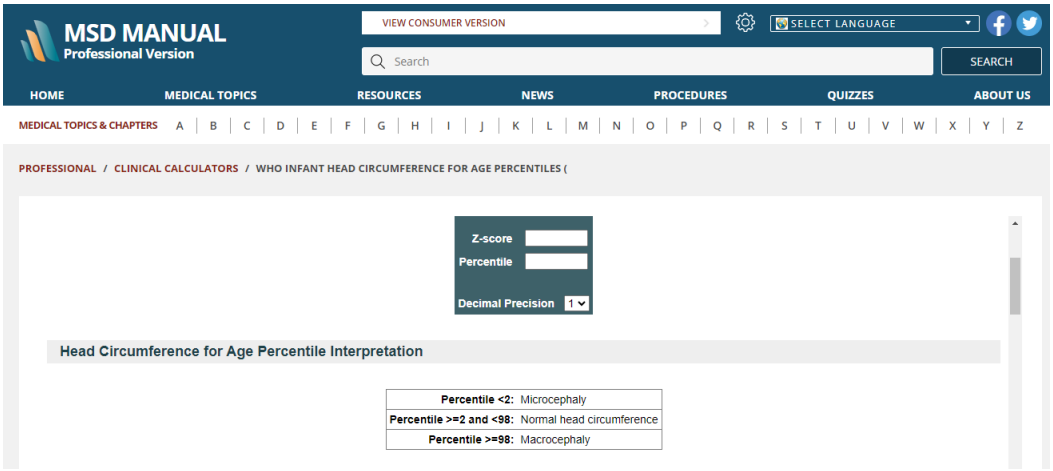


FIGURE 28 : Image représentant l'application proposée par *MSD Manual Professional* pour le calcul du centile et du z-score du périmètre crânien

Les complications telles qu'un pseudo-méningocèle ou fuite de LCR au site de fermeture ont été considérés comme des complications chirurgicales locales et ont été traitées d'abord par mesures locales (

aspiration ou reprise) et la mise en place d'un shunt n'a été envisagé que si les mesures initiales échouaient[27]

- **Complications liées au traitement de l'hydrocéphalie**
- **a. Infection du shunt VP**
- Le LCR a été analysé en présence de critères comme l'irritabilité, la fièvre, l'intolérance nutritionnelle et les convulsions. Un échantillon de LCR a été aspiré à l'aiguille du réservoir de dérivation, du robinet de dérivation externe ou par ponction transfontanellaire. L'infection est confirmée soit par culture positive du LCR ou culture négative avec des paramètres de LCR positifs : frottis positif, taux faible de glucose sérique (< 40 mg/dl) et un nombre élevé de globules blancs (> 10 cellules/mm3) avec polymorphonucléosis[43] .
- Une autre définition de la première infection est également définie par : une érosion du shunt rendant le matériel visible , un pseudo kyste abdominal avec ou sans cultures positives et la présence de bactéries aux hémocultures chez les enfants ayant un shunt ventriculo-auriculaire [43]
- **b. Révision du shunt du LCR**
- L'intervention réalisée sur le shunt du LCR en étapes de 2 procédures ou plus est traitée comme un évènement unique et un facteur de risque d'infection
- L'échec de la VCS a été défini comme toute intervention visant à dériver le LCR ultérieurement ou un décès dans les 6 mois suivant la

chirurgie des suites des complications de l'HDC , la définition du succès quant à elle a été l'absence d'échec de VCS dans les 6 mois [41]

- **c. Dysfonctionnements mécanique du shunt**
- Par obstruction du cathéter proximal, un placement inadéquat du cathéter ventriculaire ou une déconnexion entre le réservoir et le cathéter
- **d. Drainage excessif** : c'est le chevauchement des os du crane suite à la régression rapide des signes de l'HDC
- **e. Insuffisance de drainage :** c'est l'inefficacité du dispositif se manifestant par l'accentuation ou la persistance de l'HDC un mois après la chirurgie

IV. Déroulement de l'étude :

a) La collecte de données :

Nous avons mis à disposition des patients des fiches de recueil de données préalablement réalisées et figurant dans tous les dossiers des patients ayant une spina bifida qui ont été pris en charge à notre niveau .Elle a été remplie dès l'admission du patient et durant tout le séjour hospitalier. Elle contenait une rubrique consacrée aux ré hospitalisations en cas de complications (motif, preuves, conduite à tenir, résultats …). Les données de l'évolution post hospitalière été recueillis lors des consultations de contrôle et mentionnées sur le carton de contrôle du patient.

b) Variables étudiées :

La fiche de recueil de données comportait essentiellement trois rubriques :

- **Une rubrique administrative** : précisant l'état civil, l'adresse du malade et le numéro de téléphone du contact, date d'admission et date de sortie.

- Une rubrique concernant les parents : wilaya de résidence, âge, consanguinité ; antécédents médicaux, profession, niveau économique du foyer par rapport au SMIG, notion de stérilité du couple ; antécédents obstétricaux et de prise médicamenteuse chez la mère, période pré-conceptionnelle, déroulement de la grossesse, timing du diagnostic de la MMC, circonstances de l'accouchement et période périnatale,

- Une rubrique concernant le patient :

-Données d'identification concernant l'âge, le sexe, poids de naissance, Apgar….

-Données de l'examen clinique du patient : état général, examen de la lésion de spina bifida : siège, taille, écoulement de LCR, infections …, examen de la partie céphalique : taille et tension des fontanelles, périmètre crânien, examen des paires crâniennes et des divers déficits neurologiques somatiques et végétatifs

-Résultats des examens paracliniques radiologiques et biologiques

-Volet thérapeutique : fermeture chirurgicale de la MMC (timing, conditions), qualité de fermeture (sans tension, sous tension, incisions de décharge, lambeau cutané …), gestion de l'HDC, shunts ventriculo-péritonéaux (timing et type)

-**Évolution post opératoire immédiate** et existence ou absence de complications

-**Évolution post hospitalière** : gite opératoire, fontanelle antérieure, efficacité du shunt, répercussions neurologiques…

c) Gestion de l'hydrocéphalie

Pour la décision thérapeutique de mise en place de shunt ,nous ne sommes basés sur la définition clinique consensuelle de l'HDC et les critères de placement de shunt établis par MOMS en 2011 et révisés en 2015.[29]Ceci en parallèle du respect de a tendance actuelle à diminuer la mise en place de shunts. [27]

Dans le cadre d'HDC massive et en l'absence de signes d'infection du LCR, les shunts ventriculo-péritonéaux ont été mis en place concomitamment à la fermeture du défect rachidien

Si l'HDC est massive mais que le patient présente une infection du LCR, le patient a bénéficié d'un drainage ventriculaire externe fermé ou de multiples ponctions transfontanellaire soustractives répétées jusqu'à stérilisation du LCR

d) Suivi des patients

- **Période hospitalière post chirurgicale :**

Le suivi était quotidien : l'enfant est maintenu sur le ventre avec le bas du dos légèrement surélevé au-dessus du niveau céphalique à fin de réduire la fuite de LCR, le changement de

pansement était effectué toutes les 48 heures ou avant s'il était souillé. Une hygiène rigoureuse a été respectée à fin de garder le pansement propre des selles et de diminuer le risque de contamination de la plaie jusqu'à sa cicatrisation en 7 à 10 jours

FIGURE 29 : Changement de pansement après la chirurgie de la MMC (CHU Tlemcen)

Il n'y a pas eu pression sur les lignes de suture jusqu'à cicatrisation complète, néanmoins nous avons encouragé l'alimentation en décubitus latéral en évitant le coté de la valve si elle est présente durant les 10 premiers jours post opératoires ainsi que la manipulation par les parents en l'absence de complications. Des halots de coton cardé ont été confectionnés au niveau du service pour minimiser les pressions sur le crâne et éviter les escarres.

L’évaluation quotidienne du patient comportait ses paramètres généraux, le périmètre crânien avec mesure de la circonférence occipito-frontale, l’appréciation de l’état de la fontanelle antérieure, une surveillance orthopédique et musculaire, une vérification du shunt s’il existe en vérifiant le réservoir implanté en sous cutané ainsi que le trajet du cathéter sous cutané. Nous avons veillé à surveiller les zones cutanées sensibles aux escarres à fin de déceler la moindre lésion et d’avoir une conduite à tenir adaptée.

Une antibiothérapie à large spectre a été également administrée jusqu’à fermeture de la plaie dorsale diminuant ainsi le risque d’infection du LCR

Les données récoltées quotidiennement ainsi que la survenue d’éventuelles complications ont été systématiquement notées sur la fiche de recueil de données

Un rapport détaillé des actes médicaux et chirurgicaux prodiguées au patient a été remis aux parents à la sortie de l’hôpital Nous avons également donné des conseils de surveillance détaillés.

Enfin, il a été remis aux parents un carton de suivi ambulatoire où sont mentionnées les données les plus importantes telles que le périmètre crânien, l’état antérieure de la plaie .Le degré du déficit neurologique et les diverses malformations associées ainsi que la date de rendez-vous de contrôle ambulatoire en jour et en heure

- **Surveillance post-hospitalière :**

Le suivi des patient était mensuel pendant 3 mois puis trimestriel pendant une année et semestriel à partir de 12 mois de suivi avec mention de toutes les révisions de shunt effectuées durant la première année

La surveillance mensuelle initiale a concerné l'état de cicatrisation, les diverses répercussions neurologiques, le périmètre crânien reporté aux courbes de croissance figurant sur le carnet de santé, la tension de la fontanelle, la raideur de la nuque et la vérification que le réservoir de la DVP soit fonctionnel)

La surveillance trimestrielle a prêté attention à l'état du gite opératoire du shunt, et les résultats détaillés de l'examen neurologique de suivi ainsi que le développement psychomoteur

La consultation du 12ème mois a été particulièrement importante pour nos patients pour l'évaluation ultime de leur évolution

La surveillance semestrielle après 12 mois de suivi a prêté attention à l'évolution sur le plan neurologique et psychomoteur des patients

Une radiographie du crane face et profil ainsi qu'un abdomen sans préparation ont été demandées devant toute suspicion de dysfonctionnement de shunt ce qui a permis de vérifier l'emplacement intraabdominal et intracrânien du dispositif et de déceler une éventuelle migration ou déconnexion du shunt

Une TDM annuel ou biannuelle a été demandée également à fin de vérifier l'évolutivité de l'HDC

V. Exploitation des résultats

- **Recueil des données :**

Le recueil des données a été effectué d'une part sur les fiches de recueil uniformisées et d'autre part sur le carton de suivi des patients. Les renseignements obtenus ont été codées de façon binaire ou par progression géométrique pour les réponses multiples

La validation des données s'est faite sur la base de la consultation des différents documents médicaux du malade mis à notre disposition.

La saisie des données a été effectué sur le logiciel EPI Info version 6 du Centre Of Disease Control d'Atlanta (USA) avec au préalable un contrôle à la saisie avec le module Check du programme permettant ainsi de réduire les incohérences et les incompatibilités dans la définition de la variable et de faire respecter les critères d'éligibilité.

L'analyse descriptive et analytique des données a été effectué à l'aide du logiciels SPSS20,. Un tri à plat a permis de corriger les données incohérentes et de compléter les données manquantes. L'analyse descriptive des données était basée sur la transformation des variables : par regroupement en utilisant soit le codage, soit des transformations conditionnelles pour la mise en tableau et l'analyse. L'analyse descriptive des variables s'est faite par le calcul des fréquences, des caractéristiques de tendance centrale ou de dispersion : la moyenne (m) et l'écart type (σ) ainsi que la détermination des intervalles de confiance (IC 95%) autour de la moyenne, pour le risque α ou p ?= 0,05 pour les variables quantitatives

et la détermination des fréquences et des intervalles de confiance pour les variables qualitatives.

- **Gestion des données :**

Les données recueillies ont été anonymisées par l'utilisation de 3 initiales accompagnées d'un numéro codé propre à l'étude

La saisie des données s'est faite sur le logiciel Epi-info version 2000. La structure de la base de données été conforme à celle de la fiche de recueil des données une fois testée puis finalisé.

La base a fait l'objet d'un contrôle de qualité après saisie des données. Une fois « gelée », l'analyse des données été réalisée à l'aide du logiciel SPSS

Un consentement éclairé été obtenu préalablement au prêt des parents concernant les risques et les complications éventuels de la chirurgie de façon général et spécifiquement pour la pathologie de leur enfant Les photos ont toutes été prises avec accord du tuteur avec respect de l'anonymat et de la confidentialité

Tous les patients étaient traités sans discrimination et dans les plus brefs délais

CHAPITRE III :

Résultats

1) Renseignements généraux

a) répartition selon le sexe :

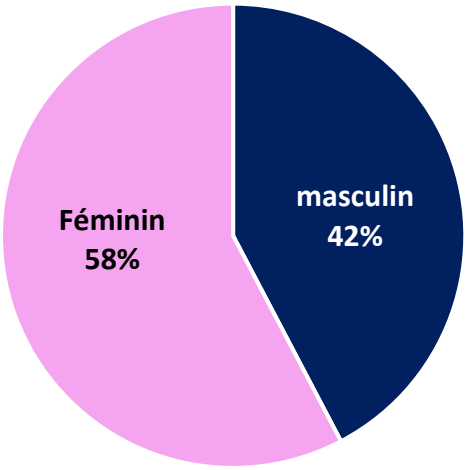


FIGURE 30 : Répartition selon le sexe

Parmi les 52 patients opérés durant la période de l'étude, 22 (42%) étaient de sexe masculin et 30 (58%) étaient de sexe féminin on observe donc une prédominance féminine avec un sexe ratio à 0.76

b) Répartition selon l'année de l'intervention chirurgicale

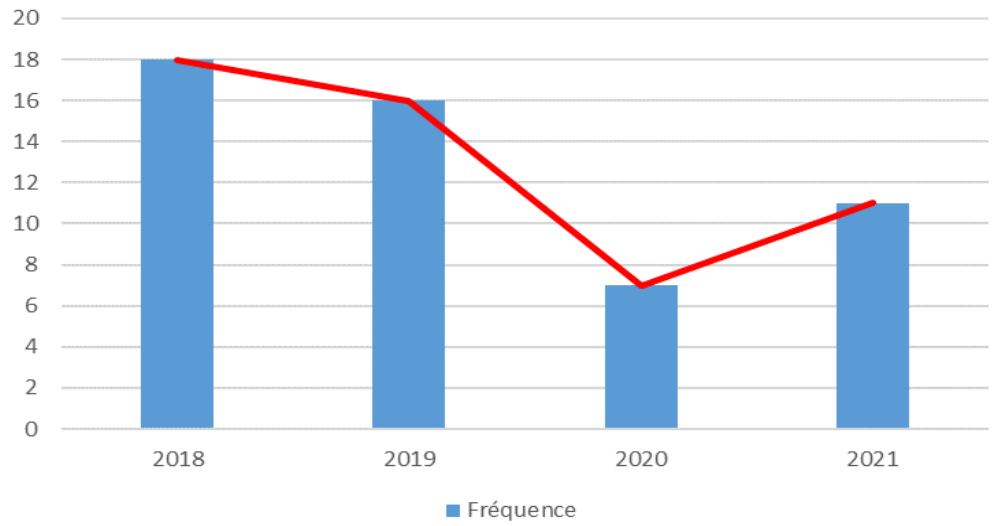


FIGURE 31 : Répartition selon l'année de l'intervention chirurgicale

Durant la période de notre étude allant de Janvier 2018 à Janvier 2021, le service de neurochirurgie du CHU avait 58 patients qui présentaient un spina bifida. Le diagnostic de MMC été retenu pour 54 patients dont deux sont décédés avant la chirurgie de la MMC et ont été exclus de l'étude. Nous avons opéré 18 patients en 2018, 16 patients en 2019,7 en 2020 et 11 en 2021. Nous avons noté une fréquence annuelle moyenne de 13 nouveaux cas/an avec un déclin net en 2020.

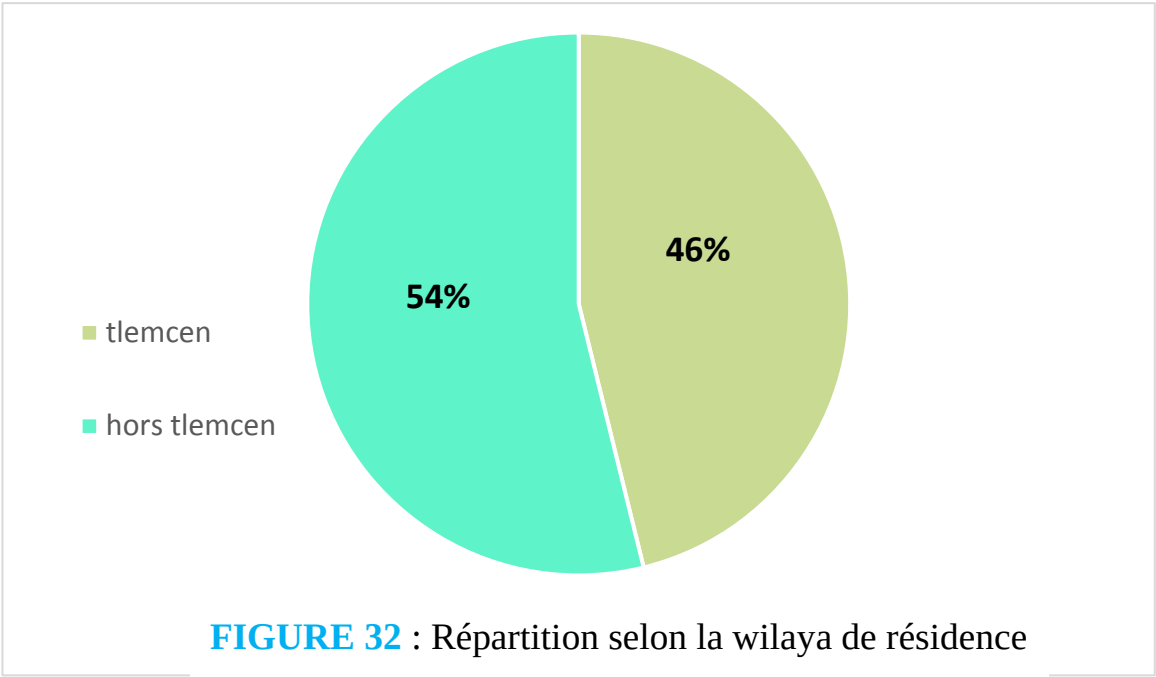


FIGURE 32 : Répartition selon la wilaya de résidence

c) Répartition selon la wilaya de résidence :

Dans notre étude, environs 46% résidaient à Tlemcen et 54% résidaient dans d'autres wilayas

d) Répartition selon l'Age lors de l'intervention :

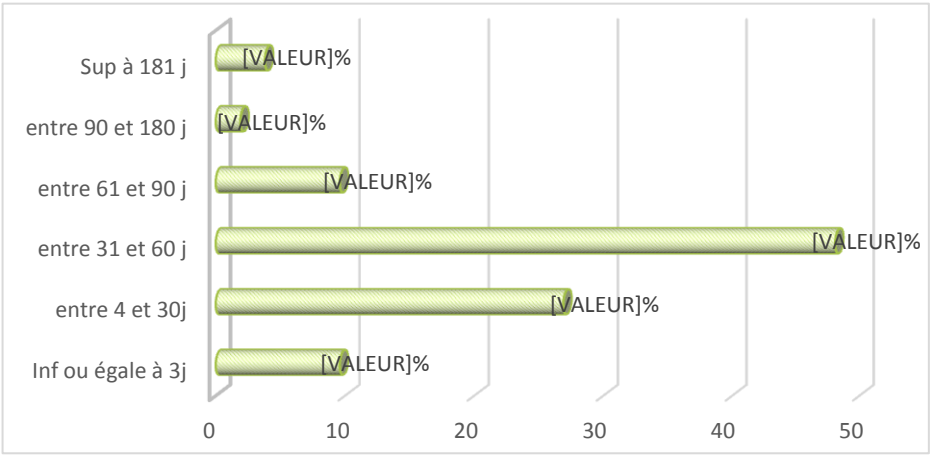


FIGURE 33 : Répartition selon l'âge lors de l'intervention

L’âge de nos patients allait de 1 à 365 jours avec une moyenne de 53,19±56,901j.

48.1% des patients ont été opérés entre 1 et 2 mois de vie, 26.9% entre 4 et 30 jours et 9.6% avant 72 heures de vie

e) Répartition selon la durée d’hospitalisation

Statistiques descriptives

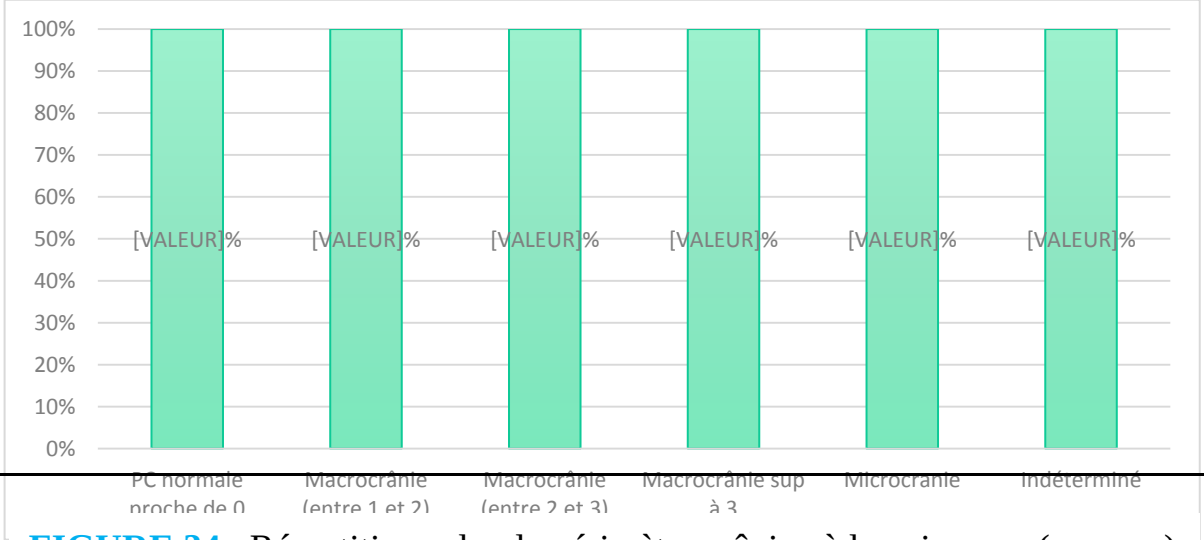
	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
Durée d'hospitalisation (jours)	52	10	39	19,79	7,078

TABLEAU 02 : Répartition selon la durée d’hospitalisation

La période hospitalière post chirurgie des MMC a duré entre 10 à 39j avec une moyenne de 19,79±7,07 j. Pendant cette période nous n’avons enregistré aucun décès.

2) Renseignements sur les signes cliniques de l’hydrocéphalie

a) Répartition selon le périmètre crânien à la naissance : (z



score)

Parmi les 26 patients dont nous disposions des données du PC, 5 avaient un PC supérieur à 3 , 10 avaient un PC entre 2 et 3 , 7 avaient un PC entre 1 et 2 et 3 avaient un périmètre crânien dans les normes

b) Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie :

PC en cm					
	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
Périmètre crânien en cm au moment de la chirurgie	52	35,0	51,0	40,471	3,5166

TABLEAU 03 : Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie

PC en z-score					
	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
PC au moment de la chirurgie en Z score	52	0	8	3,00	1,945

TABLEAU 04 : Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie en z score

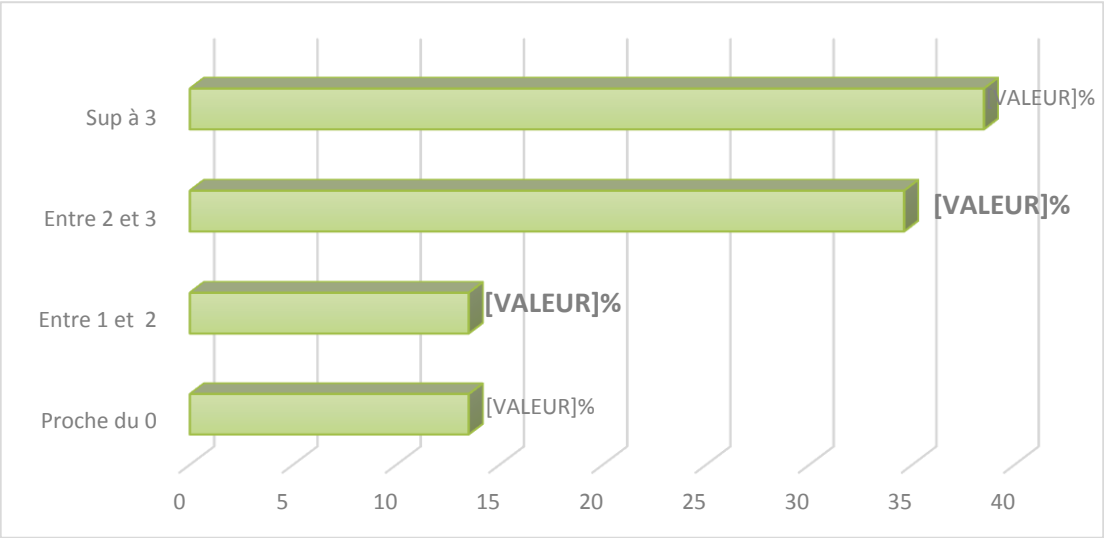


FIGURE 35 : Répartition selon le périmètre crânien au moment de la chirurgie en z score

Au moment de la chirurgie, le périmètre crânien selon le Z-score varié de 0 à 8 avec une moyenne de 3±1,945.

7 patients ont présenté un Z-score proche de 0 signifiant une circonférence crânienne normale, 20 patients ont présenté un Z-score supérieure à 3.

c) Répartition selon l'état de la fontanelle au moment de la

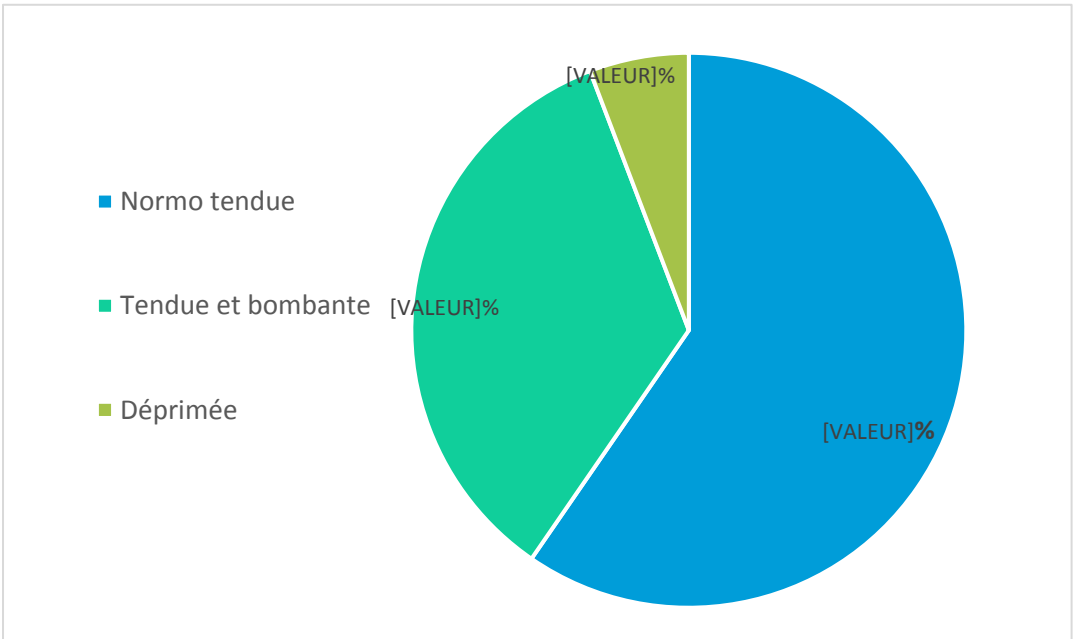


FIGURE 36 : Répartition selon l'état de la fontanelle au moment de la chirurgie

chirurgie

L'examen des fontanelles à retrouver une fontanelle antérieure normo tendu chez 59,9% des patients, tendue et bombante chez 34,6% et déprimé chez 5,8% des patients

d) Répartition selon l'état des sutures crâniennes au moment de la chirurgie

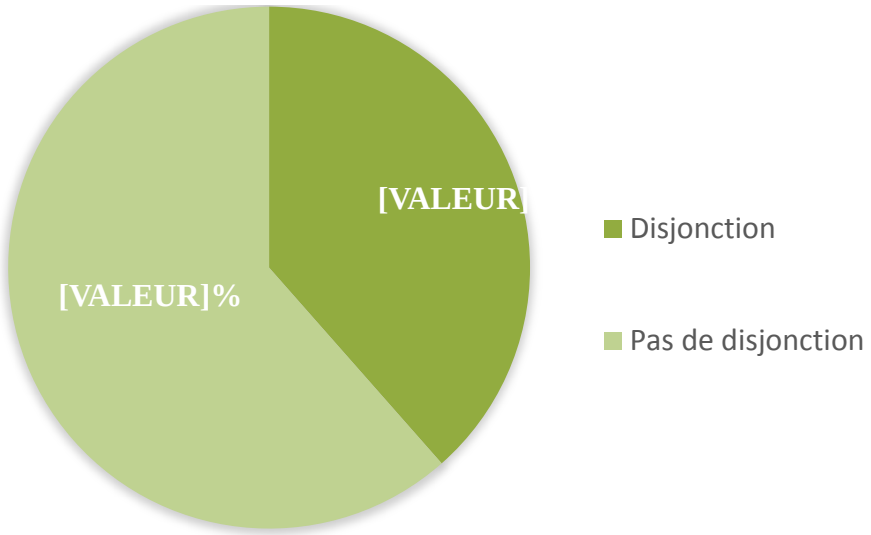
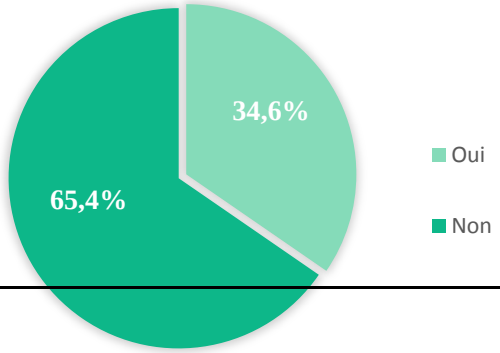


FIGURE 37 : Répartition selon l'état des sutures crâniennes au moment de la chirurgie

L'examen de l'extrémité céphalique a révélé une disjonction des sutures crâniennes chez 38,5% des patients.

e) Répartition selon la présence de regard en coucher de soleil au



moment de la chirurgie

f)

3) Renseignements sur les hydrocéphalies avérées :

a) Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie majeure post-opératoire

FIGURE 38 : Répartition selon la présence de regard en coucher de soleil au moment de la chirurgie

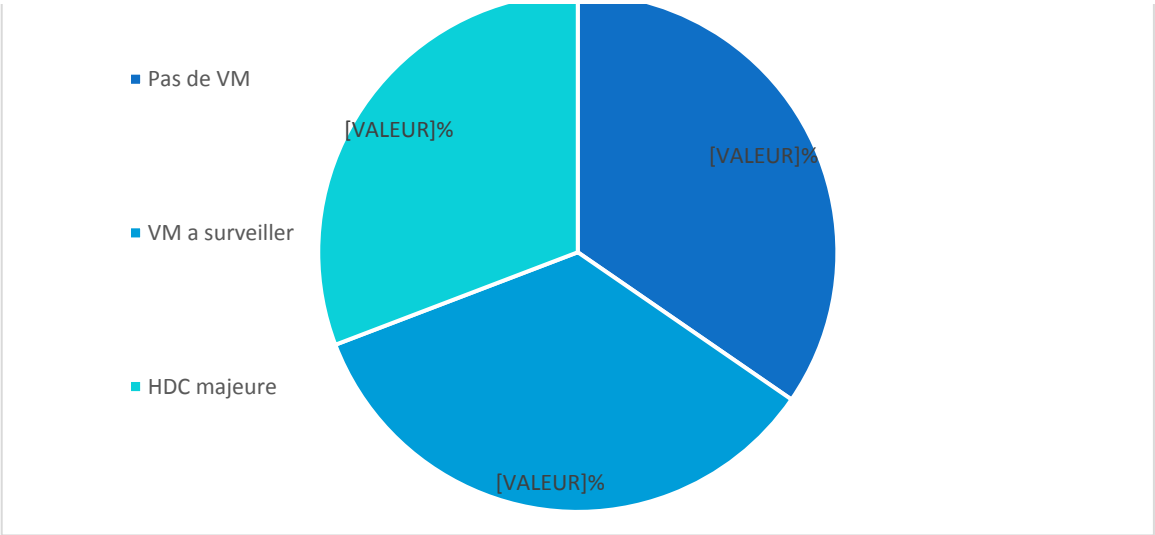


FIGURE 39 : Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie majeure post-opératoire

La ventriculomégalie (VM) été confirmée sur l'examen scannographique de 36 patients. Seulement 18 patients ont nécessité un traitement chirurgical car rassemblés les critères cliniques et radiologiques d'une HDC majeure retenus par l'étude MOMS.

b) Répartition selon la conduite à tenir devant l'hydrocéphalie majeure préopératoire

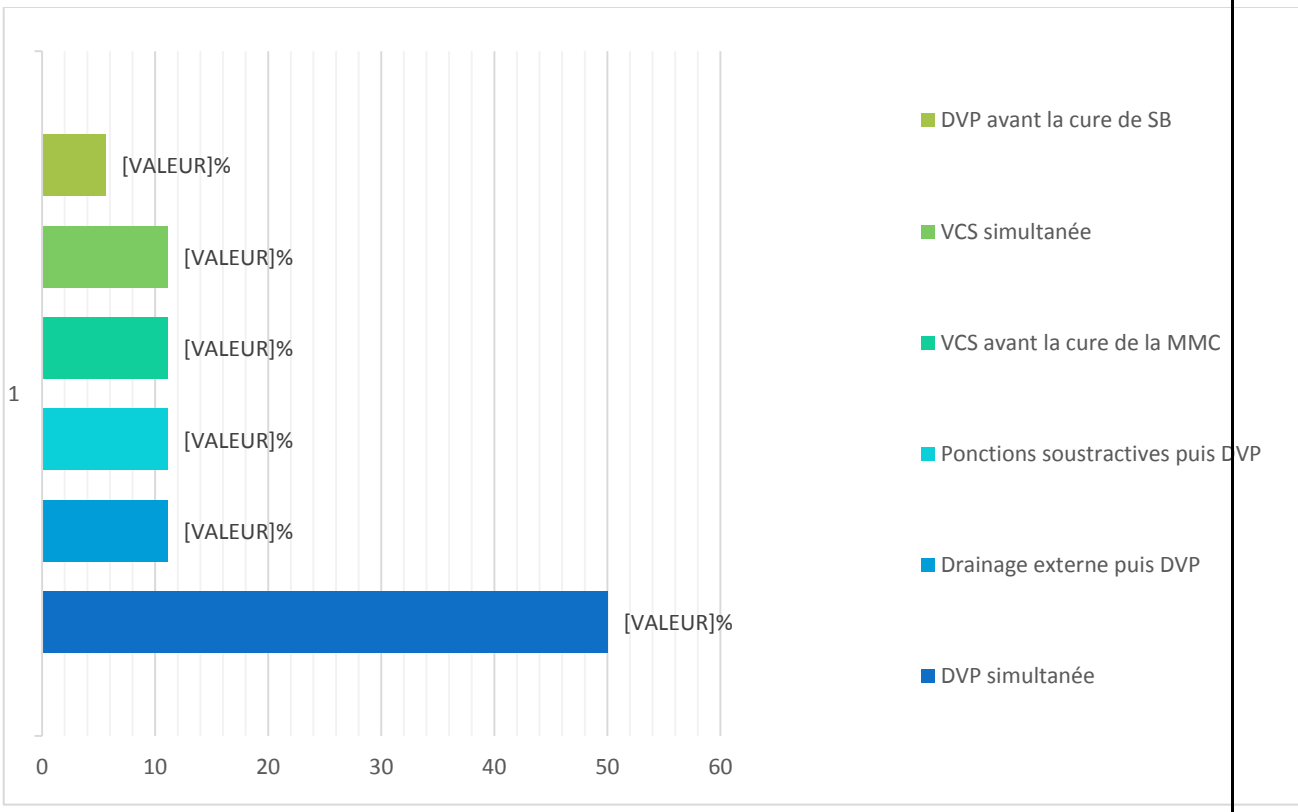


FIGURE 40 : Répartition selon la conduite à tenir devant l'hydrocéphalie majeure préopératoire

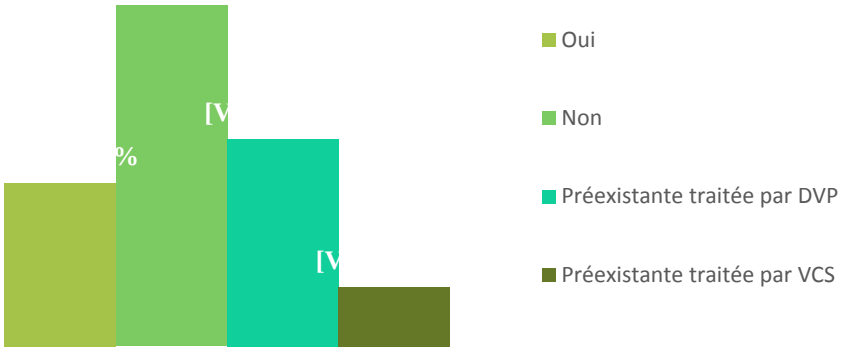
L'hydrocéphalie majeure a été simultanément dérivée par DVP chez 50% des patients, et une VCS chez 11.1% des patients

1 patient a nécessité la DVP avant même la fermeture de la MMC et deux ont nécessité une VCS

Une ventriculite a été confirmée chez 4 patients retardant ainsi la DVP par rapport à la fermeture du défect rachidien : 2 d'entre eux sont d'abord passés par une dérivation externe et les deux restants ont bénéficié de ponctions soustractives jusqu'à stérilisation du LCR

Au total 14 DVP ont été mises en place et 4 VCS ont été effectuées

c) Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie post fermeture



immédiate :

Une HDC immédiatement après la chirurgie de la MMC a été diagnostiquée chez 21,2% (11 patients).Nous avons procédé à 8DVP et 3 VCS

d) Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie hospitalière

FIGURE 41 : Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie post fermeture immédiate

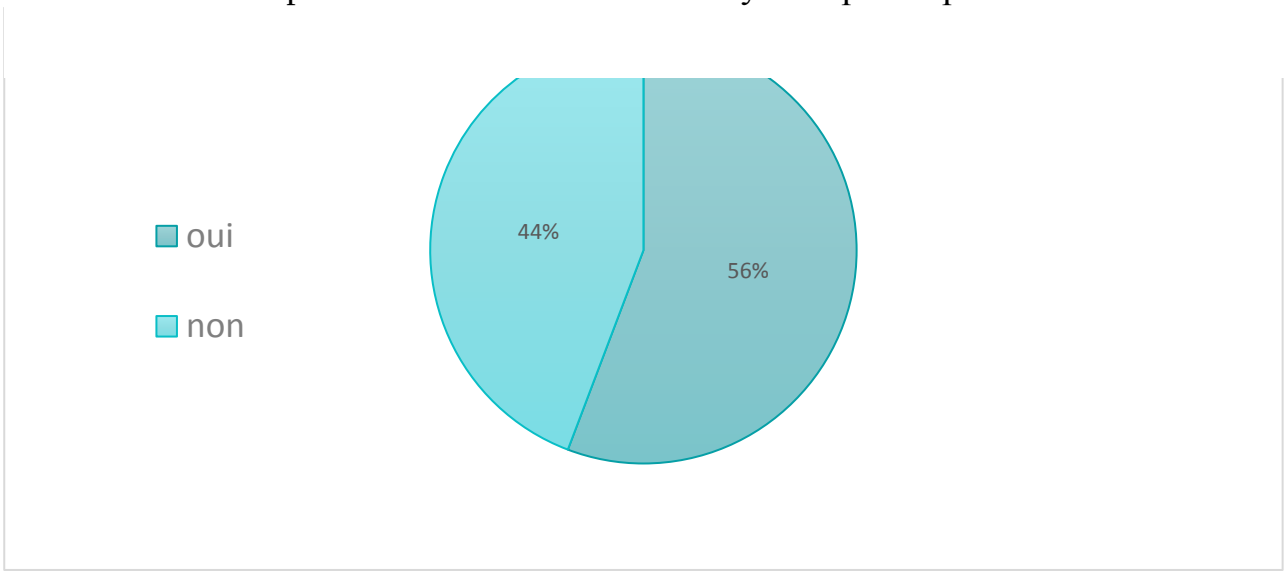


FIGURE 42 : Répartition selon la survenue d'hydrocéphalie hospitalière

e) Répartition selon la conduite à tenir devant une Hydrocéphalie hospitalière

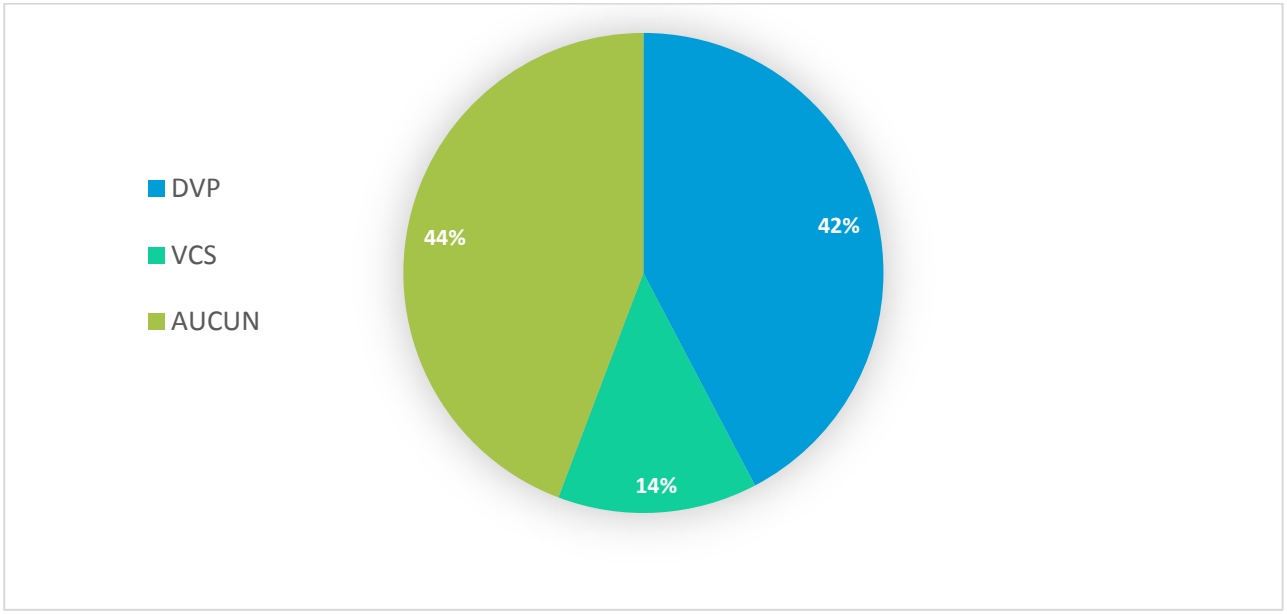


FIGURE 43 : Répartition selon la conduite à tenir devant la survenue d'hydrocéphalie hospitalière

f) Complications précoces du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie hospitalière :

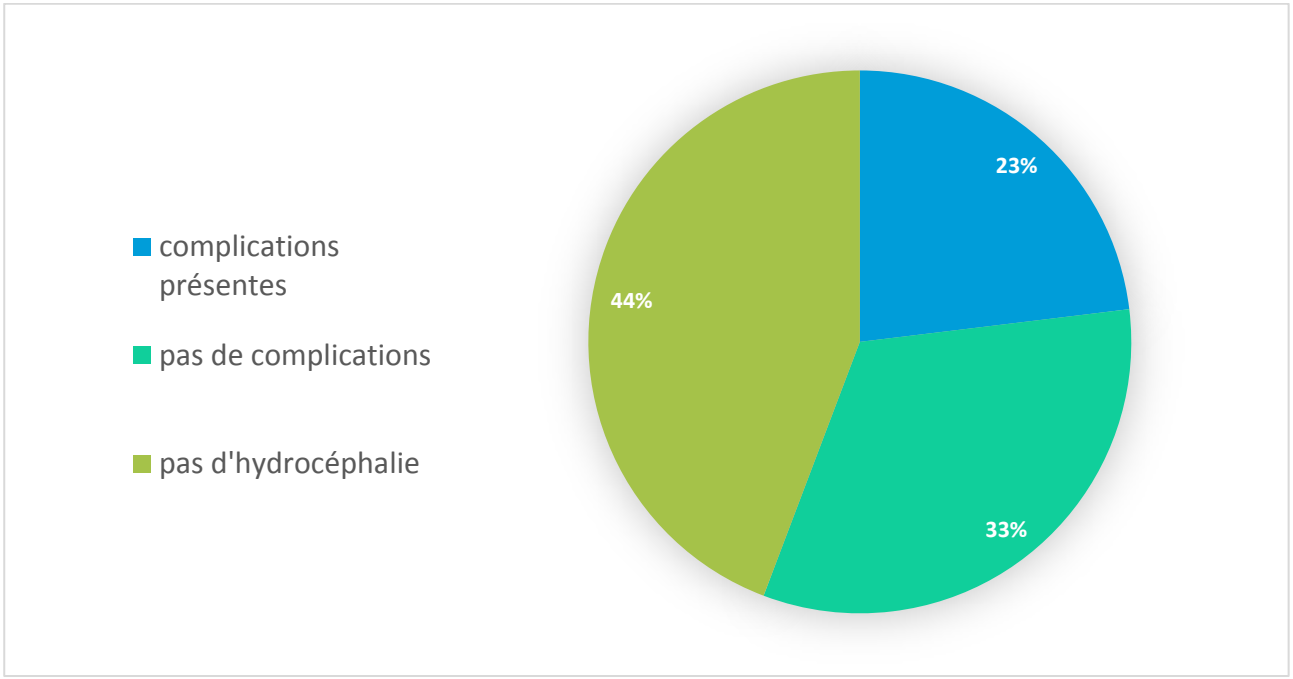


FIGURE 44 : Répartition selon les complications précoces du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie hospitalière

g) Répartition selon le type de complications

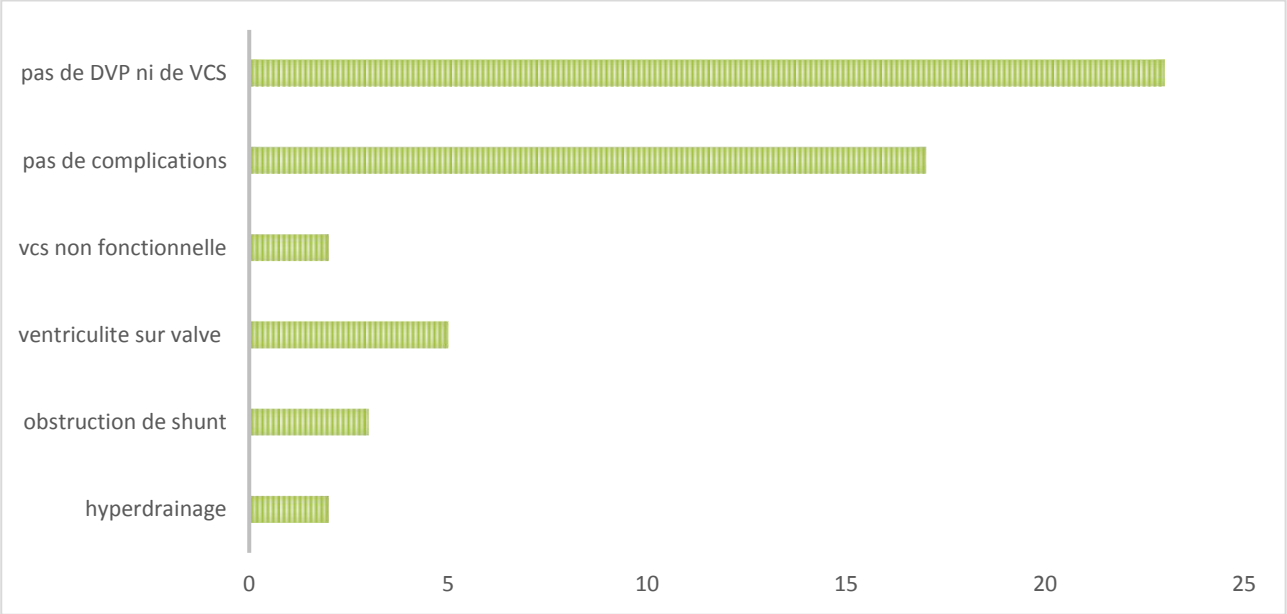


FIGURE 45: Répartition selon le type de complications

Parmi les 29 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical de l'HDC, 12 patients ont présenté des complications pendant la période hospitalière à type de ventriculite sur valve de dérivation ventriculo-péritonéale (5 patients), d'hyper drainage du LCR (deux patient), obstruction de shunt 3 patients la et deux VCS été jugée non fonctionnelle devant la réapparition des signes cliniques d'HIC. Dix-sept patients parmi les HDC opérés n'ont présenté aucune complication.

h) Répartition selon la Conduite à tenir devant les CPC précoces du TRT de l'HDC préopératoire

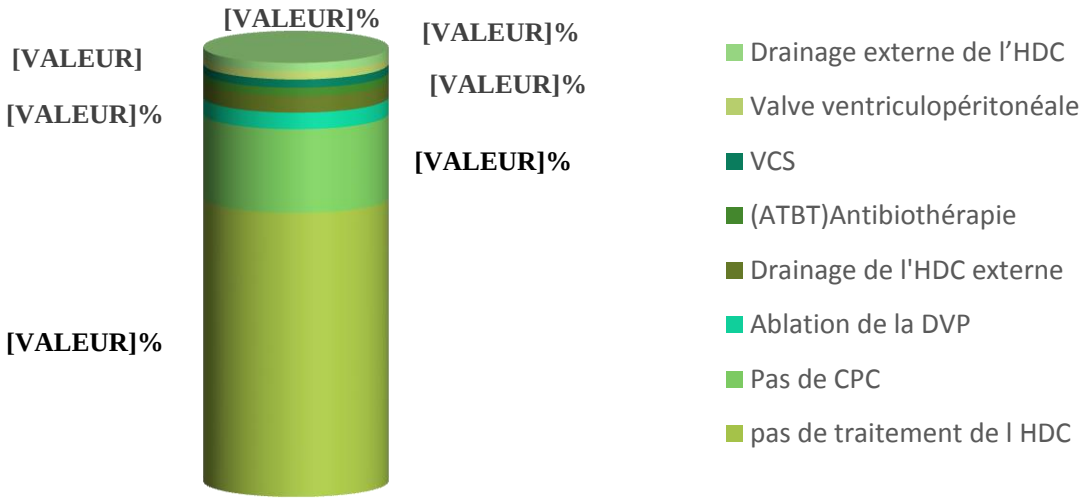


FIGURE 46 : Répartition selon la Conduite à tenir devant les CPC précoces du TRT de l'HDC préopératoire

Un patient a bénéficié d'une ablation de la DVP suite aux complications post opératoires immédiates. 2 de nos patients ont été mis sous antibiothérapie sans ablation de valve et 2 autres patients ont bénéficié d'une révision de valve, 2 d'un drainage externe et un clampage de valve pour un patient

i) **Répartition selon l'évolution de l'HDC après 12 mois de la chirurgie de la MMC**

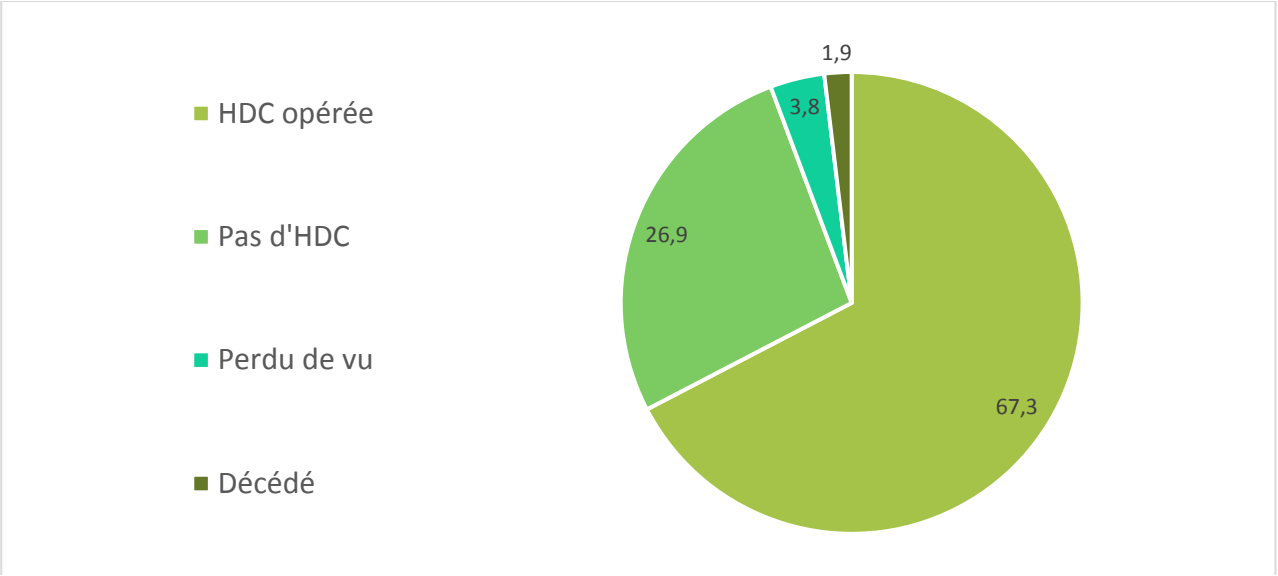


FIGURE 47 : Répartition selon l'évolution de l'HDC après 12 mois de la chirurgie de la MMC

L'hydrocéphalie a été prise en charge en préopératoire chez 18 patients, en post opératoire immédiat chez 11 patients et en post opératoire tardif chez 6 patients soit 35 patients au total. (67.3%).

Sur 3 décès, un n'a pas reçu de traitement chirurgical de son HDC, et les deux autres ont présenté une HDC majeure n'ayant pas compliqué précocement.

2 patients ont été perdus de vue n'ayant présenté une HDC ni préopératoire ni postopératoire immédiate

j) Répartition selon Evolution du traitement de l'HDC

		Fréquence	Pourcentage
Valide	Préopératoire	18	34,6
	Postopératoire immédiate	11	21,2
	Postopératoire tardive	6	11,5
	Pas d'HDC ou méconnu	17	32,6
	Total	52	100,0

TABLEAU 05 : Répartition selon Evolution du traitement de l'HDC

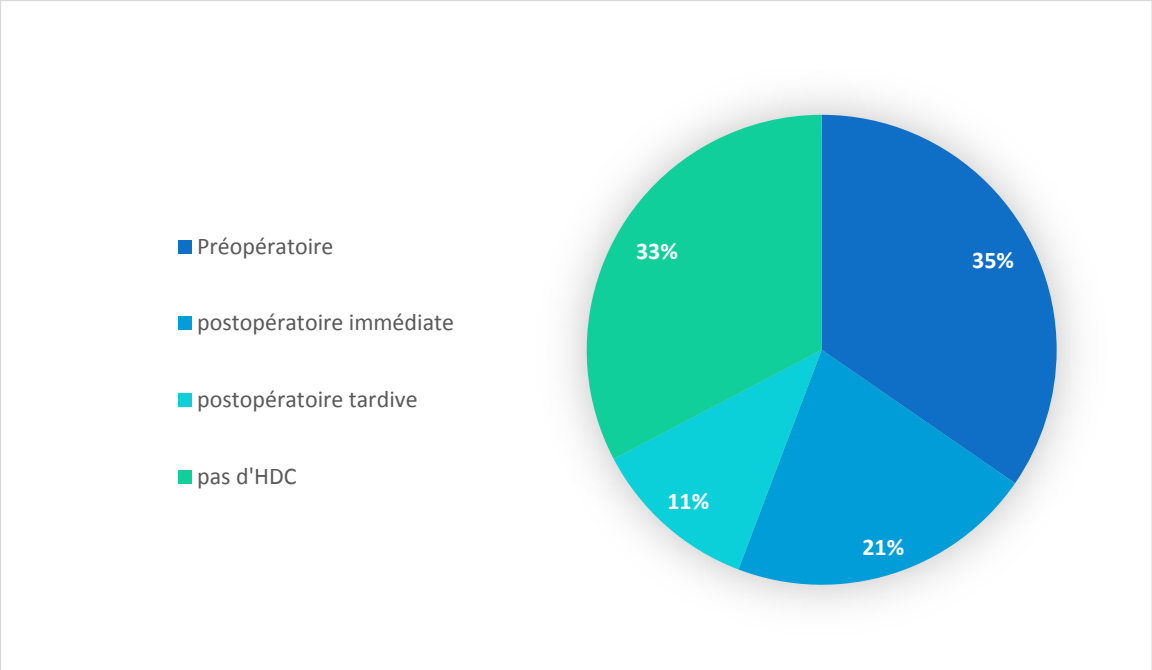


FIGURE 48 : Répartition des patients selon l'évolution du traitement de l'HDC 12 mois en post hospitalier

12 mois post intervention, 14 patients (30.8%) n'ont présenté aucune hydrocéphalie, 7 une hydrocéphalie active, 17 avaient déjà un traitement fonctionnelle pour cette dernière (DVP ou VCS) 2 ont présenté une

ventriculite sur valve, 2 ont présenté une mauvaise absorption péritonéale du LCR 1 un hyper drainage sur valve et 4 VCS étaient non fonctionnelles.

2 patients ont été perdus de vue et 2 n'ont pas été traités pour HDC, nous avons également enregistré 3 décès dont 2 avaient des DVP en place.

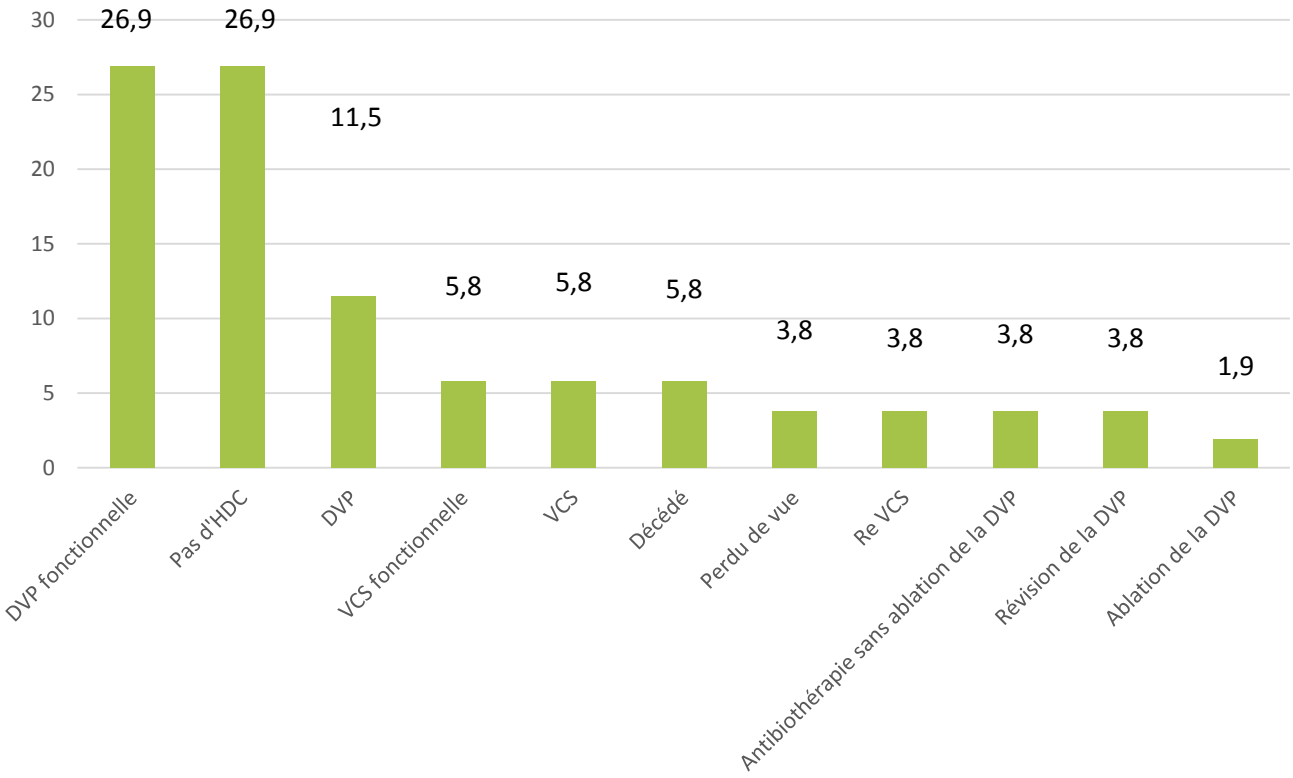


FIGURE 49 : Répartition des patients selon l'évolution du traitement de l'HDC 12 mois en post hospitalier

Une DVP a été décidée pour 4 patients parmi 7 ; ayants présenté une HDC active post chirurgicale tardive, les 3 autres ont bénéficié d'une VCS

2 des 4 VCS non fonctionnelles ont bénéficié d'un renouvellement de la VCS contre une décision de mise en place d'une DVP pour les deux autres.

k) **Répartition selon le statut vital 12 mois après hospitalisation post chirurgicale de la MMC**

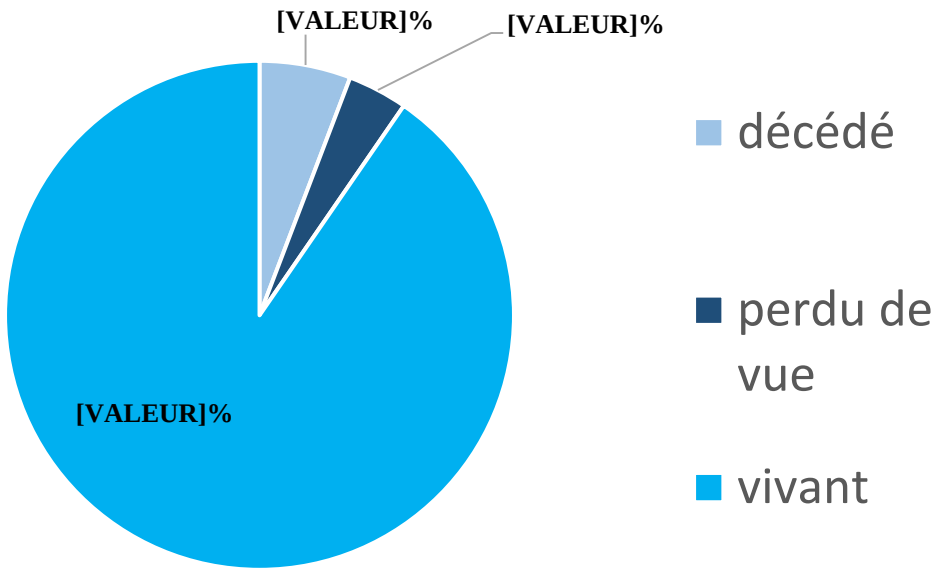


FIGURE 50 : Répartition selon le statut vital après hospitalisation post chirurgicale de la MMC

CHAPITRE IV :

Discussion

Dans ce travail nous nous sommes intéressés aux patients ayant une hydrocéphalie associée à une MMC et la place de la ventriculocisternostomie chez ceux-ci, ces entités représentent un véritable défi de prise en charge quant à la particularité anatomique et physiopathologique de leurs sujets. Le but de la prise en charge est de diminuer les complications liées à la pose d'une dérivation tout en s'assurant que la VCS est bel et bien le bon choix interventionnel chez nos patients.

Nous nous sommes aidés pour la discussion de plusieurs études algériennes et étrangères, le professeur N.Ioualalene [45] a présenté une étude portant sur 1944 cas de spina bifida à l'EHS Ali Ait Idir à Alger.D'autres études algériennes ont également abordé cette pathologie sous différents angles[46,47] ces données , bien qu'insuffisantes et dont les résultats sont difficiles à généraliser sur la totalité du territoire national , nous ont grandement aidé

Nous avons voulu déterminer par cette étude, la survenue d'hydrocéphalie chez nos patients opérés pour MMC ainsi que leur prise en charge et les complications en ayant découlé à fin de déterminer la place de la VCS chez ces patients

VIII. **Fréquence annuelle des MMC opérées**

Dans notre étude, la fréquence annuelle était de 13 nouveaux cas par an avec des pics allant de 7 à 18 et une chute considérable en 2020 due à la pandémie du COVID-19 durant laquelle la priorité de notre service allait vers les chirurgies urgentes

Cette réduction d'activité est partagée par d'autres publications attestant de la réduction de l'ordre de 20 à 100% de l'activité neurochirurgicale pédiatrique dans les centres les plus touchés par la pandémie

Notre moyenne annuelle concorde également avec une étude de 2019 attestant que plus de 60% des neurochirurgiens de l'American society of Pediatric Neurosurgeons ont opéré 5 à 15 MMC par an [48]

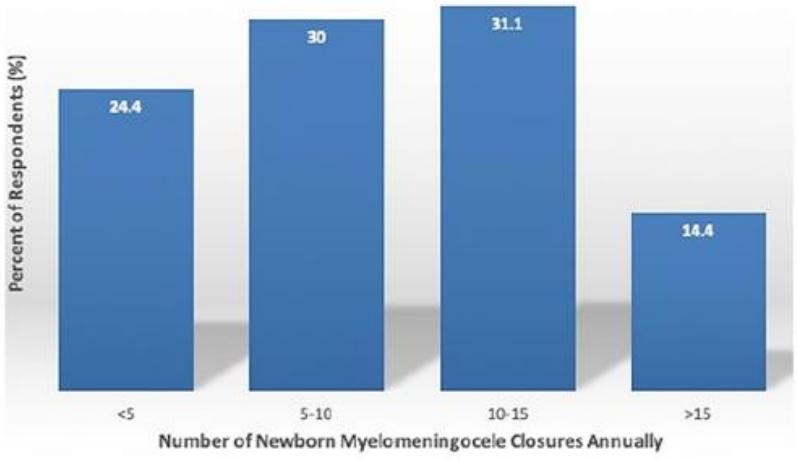


FIGURE 51 : Histogramme démontrant le volume annuel rapporté de fermeture post natale des MMC[(374)].

IX. Répartition des patients selon leurs wilayas de résidence

Le recrutement était majoritairement de l'ouest du pays, dont 48.1% originaires de Tlemcen. Les wilayas les plus atteintes de spina bifida sont les hauts plateaux : Naama et El Bayedh ainsi que les wilayas du sud : Adrar et Bechar.

Parmi les 24 patients originaires de la wilaya de Tlemcen , 66,6% résidaient au niveau des daïras sud de la wilaya, ces zones sont connues par l'agriculture et le pâturage ce qui expose ces populations aux pesticides agricoles[49]

X. Age au moment de la chirurgie

La variation d'Age de nos patients lors de la chirurgie allait de 1 à 365 jours avec une moyenne 53,19±56,90j.Le délai moyen de la réparation des MMC été de 22,83±17,06j

Seulement 9,8% de nos patients été opérés avant 72h de vie pour le motif de rupture du défect. Nos résultats sont comparés à d'autres séries de la littérature dans le tableau suivant :

TABLEAU 06 : Age des patients au moment de la chirurgie selon différentes séries de la littérature

Etude	Nb malade	Age à la chirurgie
Muhammad Ali Noman 2016[50]	384	71,4j ± 61,75
Protzenko,T 2019[51]	231	48h (n157) 67,9%
Anegbe, A. O 2019 [52]	99	39,9j ± 154,9
Muhammad Idris Khan 2016 [53]	106	30 à 60j 58%des cas
B Beuriat, P. A 2018[28]	46	48h (n 85%)
Sharma, M. K.2019[54]	22	68j

Md. Delwar 2023 [55]	60	Moins 7j (71%)
Denver Naicker 2023 [56]	24	13,6j
Notre étude	52	53,19±56,90j

La fermeture tardive des défect chez nos patients peut s'expliquer par plusieurs éléments : la difficulté de prise en charge adaptée dans les structures périphériques à la wilaya de Tlemcen, le niveau d'alphabétisation, la pauvreté.

L'absence de schéma bien codifié pour la prise en charge de ces patients, des parents septiques quant à l'intervention chirurgicale par peur de complications.

Selon Oyewole, la plupart des mamans des MMC exprimaient un soulagement plutôt que des remords au décès de leur enfant [57]de plus, beaucoup de mamans sont abandonnées par le père à la naissance d'un enfant spina bifida retardant la prise en charge de leur enfant[58]

XI. **Sexe ratio**

Dans notre série, une prédominance du sexe féminin a été observée. 57.7% des patients étaient des femmes ces résultats sont en accord avec plusieurs études[28,51,55] tandis que d'autres études ont trouvé plutôt une prédominance masculine[50,52,53]

Historiquement les anomalies du tube neural ont prédominé chez le sexe féminin, mais les raisons derrière cette prédominance restent encore incertaines. Certains phénomènes sont à évoquer tel que l'avortement plus

fréquent des fœtus de sexe masculin atteints de ces anomalies en début de grossesse et les sensibilités accrues des fœtus de sexe féminin aux facteurs environnementaux [59]

TABLEAU 07 : Sexe ratio des patients au moment de la chirurgie selon différentes séries de la littérature

	Nombre de malade	Sexe ratio H/F
Muhammad Ali Noman 2016[50]	384	107/90
Protzenko,T 2019[51]	231	103 /128
Anegbe, A. O 2019 [52]	99	56/43
Muhammad Idris Khan 2016 [53]	106	58/48
B Beuriat, P. A 2018[28]	46	22/24
Sharma, M. K.2019[54]	22	17/5
Md. Delwar 2023 [55]	60	28/32
Denver Naicker 2023 [56]	24	16/8
Notre étude	52	30/22

XII. Répartition des patients selon le périmètre crânien à la naissance

16.66% des patients sont nés avec des signes d'HIC soit un patient sur six.

12.5% sont nés avec un périmètre crânien supérieur au 98^{e} centile, en effet la fistule du LCR à travers le défect durant la gestation empêche l'augmentation de ce périmètre crânien

Dans notre étude, les données du périmètre crânien étaient remplies chez 50% des patients et parmi ceux-ci 50% avaient un PC supérieur au 98^{e} centile dont le z-score était supérieur à 3 traduisant une hydrocéphalie menaçante chez 19.2%

XIII. HDC et les complications liées à son traitement

a. Hydrocéphalie menaçante préopératoire

La ventriculomégalie était présente chez 67.2% des patients au moment de la prise en charge chirurgicale. Ce résultat est plus important que les résultats retrouvés chez Muhammad Ali Noman (57,4%)[50] et proche des résultats de et ceux de Mnguni [60](67%) et nettement inférieur au résultats de Protzenko (91,8%) [51]Les signes cliniques et radiologiques d'une HDC majeure se sont réuni chez 18 patients (34,6%) qui ont nécessité une procédure de dérivation chirurgicale de l'HDC (10 DVP simultaneés,2 drainages externes, 2 ponctions soustractives avant la DVP ce qui revient à 14 VPS (77,8%)et procédures de ETV). Ces résultats restent dans la fourchette des résultats obtenus par Beuriat (67,39%)[28] et Md Delwar Hossain[55]

Notre prise de décision quant à la pose d'un shunt a été basée d'une part sur la définition clinique consensuelle de l'HDC et les critères établis par l'étude MOMS en 2011 révisés en 2015 [29]tout en nous assurant que la tendance actuelle de réduire la pose de shunts soit respectée [27]

Quant à la VCS, nous nous sommes basés sur les critères de prédiction de réussite de Kulkarni [41]

Le niveau anatomique haut de la lésion et la surface lésionnelle≥ 25cm² étaient, dans notre série, pourvoyeuses d'HDC majeure préopératoire (p<0,001 et p<0,04 respectivement).

TABLEAU 08 : Niveau anatomique de la lésion et HDC préopératoire menaçante

	HDC préopératoire menaçante		Total
Niveau anatomique	**Oui**	**Non**	
Haut	17(53,1%)	15(46,9%)	32(100%)
Bas	1(5%)	19(95%)	20(100%)
Total	18(34,6%)	34(65,4%)	52(100%)
OR 21,53 $IC_{95\%}$ [2,56-180,72] ; χ^2 = 10,55: p < *0.001*			

TABLEAU 09 : Surface de la lésion et Hydrocéphalie préopératoire menaçante

	Hydrocéphalie préopératoire menaçante		Total
Surface de la lésion	**Oui**	**Non**	
<25 cm²	7	23	30
≥25 cm²	11	11	22
Total	18	34	52
OR 0,30 $IC_{95\%}$ [0,09-0,99] ; χ^2 = 3.91: *p* < 0.04			

b. Hydrocéphalie postopératoire immédiate

21,2% soit 11 de nos patients ont développé une HDC menaçante ayant nécessité une prise en charge chirurgicale en post opératoire immédiat de leur MMC.

La surface supérieure à 25cm2 a été correlée fortement au développement des HDC post fermeture car le sac du défect qui était un réservoir du LCR ne masque plus l'HDC .Le z-score compris entre 2 et 3 avant la fermeture a été identifié comme un facteur prédictif des HDC postopératoires ($p<0,05$)

Malgré qu'aucun des patients présentant une MMC basse n'ait développé une HDC post fermeture, le niveau anatomique haut n'a pas été un facteur statistiquement favorisant l'HDC post chirurgicale dans notre série ($p<0.09$)

Cependant dans d'autres séries il a été clairement identifié comme un facteur de risque dans la survenue d'HDC post fermeture [50,51,61]cette différence de significativité statistique peut être expliquée par la petite taille de notre échantillon.

TABLEAU 10 : Surface de la lésion et HDC post fermeture immédiate

	HDC post fermeture immédiate		Total
Surface de la lésion	**Oui**	**Non**	
<25 cm²	1(3,3%)	29(96,7%)	30(100%)
≥25 cm²	10(45,5%	12(54,5%)	22(100%)
Total	11(21,2%)	41(78,8%)	52(100%)

OR 0,04 $IC_{95\%}$ [0,05-0,36] ; $\chi^2 = 11,09$: $p < 0.01$

TABLEAU 11 : Z-score du PC avant fermeture entre 2 et 3 et HDC post fermeture immédiate

	HDC post fermeture immédiate		Total
Z-score du PC entre 2 et 3	**Oui**	**Non**	
Oui	8(41,1%)	9(52,9%)	17(100%)
Non	3(8,6%)	32(91,4%)	35(100%)
Total	11(21,2%)	41(78,8%)	52(100%)

OR 9,48 $IC_{95\%}$ [2,07-43,31] ; $\chi^2 = 7,98$: $p < 0.05$

TABLEAU 12 : Niveau anatomique et HDC post fermeture immédiate

	HDC post fermeture immédiate		Total
Niveau anatomique	**Oui**	**Non**	
Haut	11(34,4%)	21(65,6%)	32(100%)
Bas	0(0%)	20(100%)	20(100%)
Total	11(21,2%)	41(78,8%)	52(100%)

OR 0,65 $IC_{95\%}$ [0,51-0,84] ; $\chi^2 = 6,78$: $p < 0.09$

c. Hydrocéphalie hospitalière

Dans notre série, la fréquence des HDC chirurgicales hospitalières était de 55.76% soit 29 patients ce qui rejoint les données des publications récentes nettement inférieures au 80% des HDC opérées autrement notées[62,63]

Cette diminution s'explique d'une part par la tolérance à la ventriculomégalie modérée avant et après fermeture du défect neural , d'autre part à la supplémentation folique et le dépistage prénatal de MMC[27,64]

TABLEAU 13 : Comparaison de nos résultats concernant l'HDC avec celles de la littérature

Etude	HDC préopératoire	HDC post opératoire	HHDC hospitalière
Muhammad Idris Khan2016[53]	20%	12%	32%
Beuriat 2018[28]	28%	31%	61%
Notre série	34,6%	21,2%	55,7%

d. Taux de complications par procédure dans le traitement des HDC hospitalières

Parmi les 29 patients opérés pour HDC en période hospitalière, 25 ont bénéficié d'une pose de shunt et 7 de VCS. Les complications étaient significativement plus élevées en cas de VCS. Ce qui rejoint les résultats du méta analyse de l'INS (*Nationwide Inpatient Sample*) publiée en 2019[64]

TABLEAU 14 : Modalité du traitement de l'HDC pendant le séjour hospitalier pour la cure chirurgicale de la MMC, comparaison entre notre série et celle de l'INS[64]

Etude	**Nb patients**	**HDC hospitalière**	**DVP**	**Endoscopie**	**Taux d'échec**
INS 2019[64]	10627	75,4%	71,4 %	4%	ETV :17,5% DVP :7,9% P<0,01
Notre étude	52	55,76%	48,06 %	13,45%	ETV :85,7% DVP :18,2% P<0,05

TABLEAU 15 : Modalité Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière

	complications du traitement de l'HDC hospitalière		Total
Modalité traitement HDC	**Oui**	**Non**	
DVP	18,2%	81,8%	100%
VCS	85,7%	14,3%	100%
Total	34,5%	65,5%	100%

χ^2 =7,93: $p < 0.05$

Dans le but de réduire la pose de matériel de dérivation, nous avons appliqué des critères de sélection strictes pour les candidats à la pose de

shunt. Cependant le taux d'échec de la VCS était plus élevé : il était de 85.7% contre 18.2% pour la DVP.

L'âge supérieur à 48h a été incriminé dans les complications liées au traitement de l'HDC[28]. Le z-score > 3 a également été identifié comme facteur de risque significatif des complications du traitement de l'HDC hospitalière

TABLEAU 16 : PC au moment de la chirurgie Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière

	complications du traitement de l'HDC hospitalière		Total
Modalité traitement HDC	**Oui**	**Non**	
<3	12(37,5%)	20(62,5%)	32(100%)
≥3	17(85,0%)	3(15,0%)	20(100%)
Total	34,5%	65,5%	52(100%)

OR 0,10 $IC_{95\%}$ [0,02-0,43] ; χ^2 =9,41: $p < 0.02$

e. HDC post hospitalière

Il est habituellement recommandé d'opérer l'HDC associée au MMC dans les 28 voire 8 premiers jours de vie. Cependant une accumulation plus lente de LCR peut se voir nécessitant une intervention plus tardive[65]

Dans notre série, l'HDC a été opérée à différentes périodes post hospitalières chez 11.5% des patients soit 18 HDC préopératoires, 11 en

post opératoire immédiat et 6 HDC en post hospitalier pour un total de 35 HDC (67,30%) avec un taux d'indépendance au shunt de 32,70% à un an. Les patients ayant une HDC asymptomatique nécessitent une surveillance à fin de juger du moment où la mise en place du shunt est nécessaire car jusqu'à 20% seraient indépendants du shunt[61]

f. Complications liées à la dérivation ventriculo-péritonéale

Les complications liées à la mise en place du matériel de dérivation ventriculo-péritonéale constituent une réelle adversité au traitement des HDC. Notamment le dysfonctionnement de shunt qui est d'environ 40% la première année [42]

Dans notre étude, 14 patients figurant parmi les 29 ayant bénéficié d'une DVP ont présenté des complications : 10 pendant la période hospitalière et 4 en post hospitalier soit 48.27% des HDC shuntées.

Certaines études ont tenté d'évaluer les facteurs prédisposant aux complications du shunt. Notamment Caldarelli et al qui ont exploré les complications du shunt au cours de la première année post opératoire chez 170 enfants démontrant par leur étude que les MMC cervicales et thoraciques étaient plus susceptibles de compliquer contrairement au niveau lombaire alors que l'âge et la modalité chirurgicale n'influençaient pas de manière significative la perméabilité du shunt ou les complications globales[51]

TABLEAU 17 : Niveau anatomique du défect Vs complications

de la DVP

	complications DVP		Total
Niveau anatomique	**Oui**	**Non**	
Haut	12(66,,7%)	6(33,3%)	18(100%)
Bas	2(18,2%)	9(81,8%)	11(100%)
Total	14(48,3%)	15(51,7%)	29(100%)

OR 9, $IC_{95\%}$ [1,46-5,47] ; χ^2 =4,63: $p < 0.03$

g. *Infection du shunt*

Dans notre série, et après une période de suivi d'un an, les complications infectieuses du shunt ont concerné 27,58% des patients shuntés soit 8 sur 29

Nos résultats concordent avec ceux d'autres séries qui ont noté que le traitement de l'HDC associée aux MMC est moins associé aux infections s'il est simultané a la chirurgie de la MMC. Notamment l'étude de Arslan, M[66] (2011), qui a noté une fréquence de 12,3% d'infection du SNC en cas de shunt simultané contre 33,3% en cas de shunt tardive; et l'étude de Khattak[67] (2018) ou l'infection du SNC a concerné 12% des patient ayant subi un shunt simultané a la fermeture de la MMC et 20% des patients shuntés tardivement[67] En période post hospitalière.

Il est clair que la dérivation des hydrocéphalies simultanément à la fermeture chirurgicale du défect neural évite aux patients le risque lié à une deuxième anesthésie notamment lorsque l'HDC est menaçante et qu'elle réunit tous les critères d'éligibilité de la pose de dérivation

réduisant ainsi le risque de la déhissance et de l'écoulement du LCR à travers le gite opératoire et diminuant par extension e taux d'infections.

TABLEAU 18 : DVP simultanée à la fermeture de la MMC et infection post opératoire du SNC

	Infection post opératoire du SNC		Total
DVP simultanée à la fermeture de la MMC	**Oui**	**Non**	
Oui	4(28,6%)	10(71,4%)	14(100%)
Non	8(21,1%)	30(78,9%)	38(100%)
Total	12(23,1%)	40(76,9%)	52(100%)

OR 1,5 $IC_{95\%}$ [0,337-6,06] ; χ^2 =0,4 : $p < 0,4$

h. *Complications mécaniques :*

La seule complication mécanique des shunts a été l'obstruction à raison de 12.12%

Il n'a pas été noté ni fracture, ni déconnexion, ni migration, ni déplacement du shunt.

Le taux d'obstruction du shunt est généralement considéré comme plus élevé dans la MMC que dans les autres causes d'HDC et le rapport de risque de la révision du shunt pour MMC, par rapport aux autres causes d' HDC congénitale, est estimé à 1,95 [68] Certaines études rapportent des taux de révision de 3 à 15 %[69]. La déconnexion ou la fracture du cathéter sont observées le plus fréquemment pendant la période de croissance du patient, avec l'augmentation de se taille.

i. Drainage excessif :

2 drainages excessifs ont été observés durant notre période d'étude. Les patients atteints d'une HDC associée au MMC sont décrits comme un groupe à haut risque d'hyper drainage[70] ce dernier complique souvent les malformations associées telles que la malformation de Chiari.

j. Les complications de la VCS

25.71% de nos patients qui ont présenté une HDC ont bénéficié d'une VCS soit 09 patients. Dont 7 en période hospitalière et 4 en post hospitalier

Après la période de suivi d'une année, 03 ont été converties en DVP ce qui équivaut à un taux d'échec de 33.33%

La VCS a été proposée selon les données du TDM ou de L'IRM sur la base de l'état du plancher du troisième ventricule et l'ouverture de la stomie a été considérée comme satisfaisante selon sa largeur, l'absence de ponts arachnoïdiens et la visualisation de flux passant à travers la stomie. Il a également été réalisé une Coagulation des plexus choroïdes bilatérale.

L’échec de la VCS a été défini par la progression clinique ou neuroradiologique de l’HDC

Chez Beuriat[28] 23 hydrocéphalies sur 70 , soit 33% ont bénéficié d’une VCS dont 3 ont été converties en DVP. Pour Warf et Campbell[33]il a été réalisé une VCS+CPC en première intention quel que soit l’Age et le taux de réussite était de 72%. En effet l’association de la coagulation des plexus choroïdes à la VCS a augmenté l’efficacité de 49 à 75%efficacité de la VCS chez le nouveau-né est liée en grande partie à la capacité des granulations de Pacchioni à résorber le LCR

k. Infection du SNC

La réparation chirurgicale précoce des MMC, idéalement dans les 48 heures si le patient ne présente aucune contre-indication réduit considérablement les risques d’infection du SNC qui menacerais le pronostic vital du patient et augmenterais la morbidité neurocognitive. Dans notre série 42.55% soit 20 patients ont présenté une infection intracrânienne

Infection préopératoire du SNC : un prélèvement cytobactériologique du LCR a été effectué chez tous les patients présentant des signes cliniques et radiologiques d’HIC ou d’infection. Une infection ayant été confirmée dans 33.3% des cas. Rendant les infections pré hospitalières à 50% des infections intracrâniennes ces résultats restent inférieurs aux résultats

d'Angegbe[52] chez qui 67.9% des patients ayant développé une infection intracrânienne l'ont présenté en pré hospitalier

La rupture préopératoire de la placode et le niveau haut de la lésion ont été identifiés comme facteurs favorisant la survenue de ces infections.

Infection postopératoire immédiate du SNC : 7 de nos patients ont présenté une ventriculite post-opératoire immédiate dont 5 avaient une DVP.

Les patients présentant une infection intracrânienne ont bénéficié d'un traitement antibiotique à dose méningée, par voie parentérale durant 3 à 8 semaines. Tous ont obtenus une stérilisation du LCR et 02 ont bénéficié d'une ablation de matériel de dérivation.

Les infections superficielles du gite opératoire, l'écoulement du LCR à travers le gite opératoire, et la présence d'une dérivation ventriculo-péritonéale ont représenté des facteurs favorisant la survenue des infections intracrâniennes ainsi que la position basse des MMC. Ceci pouvant être expliqué par la proximité à l'anus et à la zone de couche contaminant ainsi facilement la plaie par les urines et les matières fécales Notre résultat a été contradictoire avec ceux de Finger, Tobias Schaumann[70] chez qui la localisation thoracique de la MMC a été plus pourvoyeuse d'infections.

TABLEAU 19 : infection superficielle du gite opératoire et infection postopératoire du SNC

	Infection postopératoire du SNC		Total
Infection superficielle du gite opératoire	**Oui**	**Non**	
Oui	5(29,4%)	12(70,6%)	17(100%)
Non	2(5,7%)	33(94,3%)	35(100%)
Total	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)
OR 6,87 $IC_{95\%}$ [1,17-40,27] ; χ^2 = 3,66 : *p* <0,05			

TABLEAU 20 : Ecoulement extériorisé du LCR à travers le gite opératoire et infection postopératoire du SNC

	Infection préopératoire du SNC		Total
Ecoulement de LCR à travers le gite opératoire	**Oui**	**Non**	
Oui	4(40%)	6(60,6%)	10(100%)
Non	3(7,1%)	39(92 ,9%)	42(100%)
Total	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)
OR 8,66 $IC_{95\%}$ [1,54-48,69] ; χ^2 = 4,93 : *p* <0,026			

TABLEAU 21 : Présence d'une dérivation ventriculo-péritonéale et infection postopératoire du SNC

	Infection préopératoire du SNC		Total
Présence d'une dérivation ventriculo-péritonéale	**Oui**	**Non**	
Oui	5(62,5%)	3(37,5%)	8(100%)
Non	2(4,5%)	42(95,5%)	44(100%)
Total	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)

OR 33 $IC_{95\%}$ [4,56-238,63] ; χ^2 = 14,85 : *p* <0,0

TABLEAU 22 : Niveau anatomique du défect et infection superficielle du gite opératoire

	Infection superficielle du gite opératoire		Total
Niveau anatomique du défect	**Oui**	**Non**	
Haut	7(21,5%)	25(78,1%)	32(100 %)
BAS	10(50%)	10(50%)	20(100 %)
Total	17(32,7%)	35(67,3%)	52(100 %)

OR 0,28 $IC_{95\%}$ [0,08-0,94] ; χ^2 = 4,42: *p* < 0,035

l. Durée d'hospitalisation

Dans notre série, la durée d'hospitalisation allait de 12à120jours avec une moyenne de 45,35±25,99j elle était de 55 j dans la série de Mohamed Ali Noman[50], et de 18 à 22 jours chez Harris[71], alors qu'elle été de 28 jours (de 4 à 196 jours) selon une thèse Haïtienne publiée en 2023[72].Dans le contexte de notre étude, Les soins post-chirurgicaux des MMC n'étant disponibles que dans les centres où ils sont opérés , la durée d'hospitalisation a été prolongée dans notre cas

Facteurs influençant la durée d'hospitalisation

Le lieu de résidence des patients n'a pas influencé la durée d'hospitalisation ($p<0,55$), en effet notre service est le seul centre possédant les moyens humains et matériels pour la prise en charge de ces patients dans la région nous obligeant ainsi à garder les patients, quel que soit leurs origines, jusqu'à éliminations d'éventuelles complications immédiates post chirurgicale.

Les complications liées à la chirurgie ont également été facteurs de prolongation, ayant été de l'ordre de 82.7% concordant ainsi avec les résultats de Rodrigues et Krebs[72], qui ont également identifié la réparation chirurgicale après 48 heures de vie comme facteur augmentant de 5,72 fois la durée d'hospitalisation

TABLEAU 23 : Wilaya de résidence Vs durée d'hospitalisation

	durée d'hospitalisation		Total
Wilaya de résidence	**≤15j**	**>15j**	
Tlemcen	2(8,3%)	22(91,7%)	24(100%)
Autres wilaya	5(17,9%)	23(82,1%)	28(100%)
Total	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)

OR 0,41 $IC_{95\%}$ [0,07-2,38] ; χ^2 =0,35: *p* < 0.55

TABLEAU 24 : Complications de la chirurgie des MMC Vs durée d'hospitalisation

	durée d'hospitalisation		Total
Complications de la chirurgie des MMC	**≤15j**	**>15j**	
Oui	2(4,7%)	41(55,3%)	43(100%)
Non	5(55,6%)	4(44,4%)	9(100%)
Total	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)

OR 0,03 $IC_{95\%}$ [0,006-0,27] ; χ^2 =12,47: *p* < 0.00

m. La mortalité

Dans cette cohorte nous n'avons enregistré aucun décès précoce postopératoire ceci peut être expliqué par le fait qu'aucun de nos patients

n’a présenté des signes d’atteinte du tronc cérébral. Nous supposons que les patients ayant eu des signes de décompensation du Chiari II, ne sont pas parvenus à la chirurgie. Malgré les données d’études antérieures indiquant la présence d'une malformation de Chiari chez près de 90% de tous les enfants atteints de MMC des études récentes affirment que cette malformation n’est cliniquement significative que chez 10 à 20 % de ces enfants, en particulier ceux âgés de 3 mois ou moins. La plupart de ces enfants développent des symptômes au cours de la première année de vie, et jusqu'à un tiers des enfants symptomatiques ne survivent pas au-delà de la petite enfance, faisant de la malformation de Chiari la principale cause de décès au cours de la première année de vie[73]

Grace aux nouvelles technologies de pointe, des techniques d'anesthésie plus adaptées, de meilleurs soins postopératoires et d'une plus grande utilisation d'antibiotiques, la morbidité et la mortalité des enfants souffrant de spina bifida ont été considérablement réduites. Md. Delwar Hossain[55]a rapporté un taux de décès de 1,66%, McLone[63] a rapporté 2 décès sur une série de 100 patients et 1 décès sur 119 patients a été rapporté par Jindal et al[74],alors que dans une série indienne publiée en 2003, 2 patients sont décédés parmi 155 cas de dysraphie rachidienne.. En Europe, la survie jusqu'à l'âge de 1 à 4 ans était de 90 % à 96 % et dans les programmes nord-américains, elle était de 86 % à 96 % [75]

XIV. **Discussions des limites et de la force de l’étude :**

L’étude entreprise par notre équipe porte sur une population particulière, jamais étudiée à Tlemcen, qui peut être considérée comme représentative

des patients atteints de MMC en Algérie, car le recrutement s'est fait dans un centre référent.

Nous avons veillé à établir une méthodologie de travail bien conçue et réalisable, les variables étudiées était bien définir et les méthodes de collecte et d'analyse des données étaient simples et faciles à mettre en œuvre pour une analyse appropriée des résultats que nous voulons être pertinents et informatifs sur les caractéristiques épidémio-cliniques et évolutives des MMC opérées au niveau de notre wilaya.

La collecte des données été réalisé par des résidents séniors et des assistants à partir d'une fiche clinique détaillée adopté au service de neurochirurgie de Tlemcen depuis 2018 en vue d'une étude ultérieure. Cette fiche été remplie au moment de l'hospitalisation par la même équipe qui a procédé à la collecte des données, ce qui a permis de standardiser la collecte des données, de réduire le risque d'erreurs et de garantir la fiabilité des données recueillies.

Les méthodes d'analyse des résultats utilisées dans cette étude été adoptées aux objectifs et permettent la comparaison avec d'autres études

Notre étude étant longitudinale, le suivi de l'évolution des patients sur une période prolongée a été facilité, il reste une approche relativement rare dans la littérature sur les MMC. Nous avons pu remédier aux biais de sélection par le choix d'une période d'étude récente et donc les dossiers été accessibles et remplis selon la fiche clinique détaillée adoptée dans le service depuis 2018.

La difficulté a résidé dans le fait de faire adhérer les parents au suivi surtout devant les contraintes de l'éloignement, du temps et du budget. Nous avons à chaque fois profiter de leur observance d'un rendez-vous de control pour insister sur l'importance du RDV de control à 12 mois pour pouvoir finaliser la collecte des données, tout en vérifiant à chaque fois les numéros de téléphones des parents ou d'un éventuel contact ce qui a réduit considérablement réduit les perdus de vue

La taille de notre échantillon est satisfaisante. Cependant, il serait intéressant d'augmenter la précision en augmentant la taille de l'échantillon pour pouvoir effectuer des analyses statistiques plus fines, comme des tests d'association ou des modèles de régression. Cela permettrait de mieux comprendre les relations entre les différentes variables étudiées.

La pérennité de cette étude peut être améliorée en étendant la population étudiée à d'autres centres de référence en Algérie permettant ainsi la généralisation des résultats avec plus de certitude sur toute la population algérienne

La solidité de notre étude est notable méthodologiquement, et est considérée comme fiable. Les limites identifiées sont mineures, non significatives et pourraient être corrigées dans des études futures.

Durant cette étude, nous avons pu construire une équipe multidisciplinaire (neurochirurgiens, pédiatres, réanimateurs, chirurgiens infantiles et médecins rééducateurs) qui ont la compétence, la volonté et la capacité de

travailler en collaboration pour offrir la meilleure prise en charge des patients

Notre équipe paramédicale a optimisé ses soins et sa surveillance et nous avons optimisé notre prise en charge

CHAPITRE V :

Conclusion

La myéloméningocèle est une entité pathologique particulière rencontrée dans la pratique neurochirurgicale. Comme toute pathologie malformative, plusieurs efforts pour comprendre sa pathogénése ont conclus à une origine multifactorielle affectant l'embryogénése ayant des conséquences déléteres à plusieurs niveaux.

Son association à l'hydrocéphalie reste très fréquente et représente un challenge de prise en charge pour le neurochirurgien car les malformations anatomiques associées ne facilitent pas la mise en place de protocol dont le résultat est garanti à 100%

Les avancées scientifiques récentes dans le domaine de la physiologie, de la biologie moléculaire et de moyens diagnostics et thérapeutiques ont réveillé l'interet pour cette pathologie tentant d'apporter des solutions pour améliorer la morbidité et le devenir des patients qui sont atteints d'une pathologie non irradicable, non mortelle et non curable mais avec des conséquences graves ,complexes et handicapantes. Cette tentative d'améliorer les conditions du patient et de la société est obtenue par le biais de l'action sur les agressions secondaires et légitime l'espoir d'arriver à un individu avec le minimum de handicap et le maximum d'indépendance.

Notre étude a été motivée par l'interet que nous portons à cette entité pathologique et nos efforts sinceres pour fournir les moyens humains et matériels necessaires pour garentir leur prise en charge optimale.

Les données épidémiologiques obtenues confirment une prise en charge tardive et retardée par plusieurs facteurs notamment l'éloignement,

l’absence de coordination entre les différents services concernés par les soins postnataux, aussi par l’ignorance des parents et leur niveau d’alphabétisation faible.

L’hydrocéphalie, son diagnostic, sa gestion et son suivi sont au cœur d’une prise en charge visant à minimiser au maximum les dépendances aux shunts. Notre expérience en matière d’endoscopie est récente et nos résultats sont certes tributaires de l’anatomie modifiée des ventricules lorsqu’il existe un SB associée mais aussi et surtout de notre courbe d’apprentissage qui ne cesse de s’améliorer pour espérer la prioriser par rapport au shunt VP à chaque fois que les indications et les scores de réussites se réunissent.

Des interventions de santé publique efficaces peuvent être conceptualisées concernant le patient et les prestataires de santé à un niveau régional voir national beaucoup plus large.

Il est impératif de se rendre à l’évidence que le SB est une pathologie à prévenir car une fois la malformation installée, elle ne peut être guérie. Il serait donc fondamental de focaliser les efforts sur la prévention qu’elle soit primaire, secondaire ou tertiaire.

Les soins postnataux immédiats peuvent être un facteur critique dans les résultats à long terme. Tous les progrès visent à protéger la fonction neurologique et à améliorer le devenir neurocognitif en optimisant la dynamique du LCR tout au long de la vie et préserver et soutenir la fonction du tronc cérébral et de la moelle épinière.

C’est aux neurochirurgiens de maintenir et favoriser la prise de conscience que des changements cliniques importants peuvent survenir à la suite d'un dysfonctionnement du shunt en l'absence de changements dans l'imagerie ventriculaire aussi d’accroître l'attention des patients/familles/prestataires médicaux au large spectre clinique du déclin neurologique qui devrait attirer leur attention et les inciter à prendre avis au près des professionnelles de soins spécialisés

Les neurochirurgiens doivent impérativement réduire la dépendance globale aux shunts ventriculaires pour gérer l'HDC et ceci en définissant, affinant et optimisant les critères de candidature pour la VCS comme traitement initial ou secondaire de l'HDC, car même si l'obstacle financier de l'implantation d'un shunt peut être surmonté avec l'utilisation réussie de shunts peu coûteux le risque de dépendance au shunt dans les pays en développement est inacceptable en raison de la difficulté pour les familles d'accéder aux soins d'urgence en cas de dysfonctionnement du shunt ou d’infection.

L’objectif ultime est la création de services dédiés à la pathologie neurochirurgicale pédiatrique et la formation d’une catégorie de neurochirurgiens maitrisant les bases de la chirurgie plastique et des procédures endoscopiques exerçant dans une équipe multidisciplinaires répondant à tous les besoins de soins des MMC.

Pour conclure, nous dirons que l’hydrocéphalie est une affection très souvent retrouvée chez les patients ayant un myéloméningocèle de par le mécanisme physiopathologique qui est en partie commun aux deux

pathologies. Elle expose le patient à une batterie de complications additionnelles à l'état neurologique déjà complexe des patients atteints de MMC

La prise en charge de cette hydrocéphalie de façon optimale et de façon à causer le moins de complications à court et à long terme est le point clé à fin de s'assurer de la bonne adaptation du patient à sa vie et son bon développement et à sa reprise d'un rythme de vie acceptable et d'une qualité de vie qui doit être la meilleure possible.

La tendance actuelle à réduire les shunts et à prioriser la tentative d'une VCS avant d'introduire un matériel étranger dans le corps du patient avec tout ce qui s'en suit comme complications est une attitude de référence et qui doit être considérée en première intention surtout pour les hydrocéphalies obstructives du fait de son haut taux de succès

La VCS est une technique sure, simple à apprendre et à transmettre aux chirurgiens en formation la courbe d'apprentissage est essentielle et obligatoire pour qu'elle soit généralisée et pratiquée dans tous les services de neurochirurgie. Elle permet de réduire les couts par rapport aux dérivations ainsi que de réduire le taux de complications et la durée d'hospitalisation des patients

La prise en charge précoce des patients est également un facteur qui aide à la réussite de la VCS et à diminuer le passage vers les shunts.

La compétence du neurochirurgien en matière de VCS étant une des variables principales quant à la réussite de celle-ci, il reste impératif d'insister sur une bonne courbe d'apprentissage de cette technique à fin

d’augmenter les chances de sa réussite et diminuer ainsi le recours au matériel de dérivation.

Notre service reste néanmoins en bonne voie pour améliorer ses compétences techniques et théoriques quant à la VCS et reste en apprentissage de cette méthode qui a été récemment introduite à notre niveau.

Références bibliographiques

1. Neurosurgery Guideline. Spina Bifida Association. Accessed December 13, 2023. https://www.spinabifidaassociation.org/resource/neurosurgery/

2. Akalan N. Myelomeningocele (open spina bifida)—surgical management. *Adv Tech Stand Neurosurg*. Published online 2011:113-141.

3. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primer*. 2015;1(1):15007. doi:10.1038/nrdp.2015.7

4. Bernard JP, Cuckle HS, Stirnemann JJ, Salomon LJ, Ville Y. Screening for fetal spina bifida by ultrasound examination in the first trimester of pregnancy using fetal biparietal diameter. *Am J Obstet Gynecol*. 2012;207(4):306.e1-306.e5. doi:10.1016/j.ajog.2012.05.014

5. Meuli M, Moehrlen U. Fetal surgery for myelomeningocele is effective: a critical look at the whys. *Pediatr Surg Int*. 2014;30(7):689-697. doi:10.1007/s00383-014-3524-8

6. Corroenne R, Mehollin-Ray AR, Johnson RM, et al. Impact of the volume of the myelomeningocele sac on imaging, prenatal neurosurgery and motor outcomes: a retrospective cohort study. *Sci Rep*. 2021;11(1):13189. doi:10.1038/s41598-021-92739-2

7. Gautheron V. Le spina bifida. *Assoc Paralys Fr Défic Mot Handicaps Asp Sociaux Psychol Médicaux Tech Législatifs Troubl Assoc*. 1996;505:226-229.

8. Schindelmann KH, Paschereit F, Steege A, Stoltenburg-Didinger G, Kaindl AM. Systematic Classification of Spina Bifida. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2021;80(4):294-305. doi:10.1093/jnen/nlab007

9. Bray PF, Shields WD, Wolcott GJ, Madsen JA. Occipitofrontal head circumference—an accurate measure of intracranial volume. *J Pediatr*. 1969;75(2):303-305.

10. Vonzun L, Winder FM, Meuli M, et al. Prenatal sonographic head circumference and cerebral ventricle width measurements before and after open fetal myelomeningocele repair–prediction of shunting during the first year of life. *Ultraschall Med-Eur J Ultrasound*. 2020;41(05):544-549.

11. Norkett W, McLone DG, Bowman R. Current Management Strategies of Hydrocephalus in the Child With Open Spina Bifida. *Top Spinal Cord Inj Rehabil*. 2016;22(4):241-246. doi:10.1310/sci2204-241

12. Koch D, Wagner W. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence the outcome? *Childs Nerv Syst*. 2004;20:405-411.

13. Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, Raybaud C, Miller E. Radiological evaluation of myelomeningocele—Chiari II malformation. *Spina Bifida Manag Outcome*. Published online 2008:111-142.

14. Kapessa ND, Banza MI, Ntalaja J, et al. Hydrocephalus in children: clinical, paraclinical and therapeutic features in four medical facilities in Lubumbashi. *Pan Afr Med J*. 2022;43:114-114.

15. Caldarelli M, Rocco CD. Myelomeningocele Primary Repair Surgical Technique. In: *The Spina Bifida*. Springer Milan; 2008:143-155. doi:10.1007/978-88-470-0651-5_10

16. The Cause of Chiari II Malformation: A Unified Theory | Pediatric Neurosurgery | Karger Publishers. Accessed January 24, 2024. https://karger.com/pne/article-abstract/15/1/1/380391/The-Cause-of-Chiari-II-Malformation-A-Unified

17. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review in: Neurosurgical Focus Volume 47 Issue 4 (2019) Journals. Accessed January 24, 2024. https://thejns.org/focus/view/journals/neurosurg-focus/47/4/article-pE5.xml

18. Guarnieri J. Hydrocéphalie et spina bifida. http://www.spina-bifida.org/wp-content/uploads/2011/05/HYDROCEPHALIE_corrigee.pdf

19. Tamburrini G, Frassanito P, Iakovaki K, et al. Myelomeningocele: the management of the associated hydrocephalus. *Childs Nerv Syst*. 2013;29(9):1569-1579. doi:10.1007/s00381-013-2179-4

20. Gros plan sur la dérivation | Hydrocéphalie. Accessed December 13, 2023. https://hydrocephalie.ca/galerie/gros-plan-sur-la-derivation

21. KOUITCHEU R. DERIVATION VENTRICULOATRIALE DANS LE TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE DE L'ADULTE. *J Neurochir*. 2018;14(2):12-18.

22. Mamar S, Amokrane M. Apport de la coagulation des plexus choroides associee a la ventriculocisternostomie dans le traitement des hydrocephalies du nourrisson. Published online 2017.

23. Kadri H, Mawla AA. Variations of endoscopic ventricular anatomy in children suffering from hydrocephalus associated with myelomeningocele. *Min-Minim Invasive Neurosurg*. 2004;47(06):339-341.

24. Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, Warf B. The treatment of hydrocephalus in spina bifida—endoscopy. *Spina Bifida Manag Outcome*. Published online 2008:225-234.

25. Costa Val JA. Minicraniotomy for endoscopic third ventriculostomy in babes: technical note with a 7-year-segment analysis. *Childs Nerv Syst*. 2009;25:357-359.

26. Furtado LMF, da Costa Val Filho JA, Holliday JB, et al. Endoscopic third ventriculostomy in patients with myelomeningocele after shunt failure. *Childs Nerv Syst*. 2020;36:3047-3052.

27. Chakraborty A, Crimmins D, Hayward R, Thompson D. Toward reducing shunt placement rates in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;1(5):361-365. doi:10.3171/PED/2008/1/5/361

28. Beuriat PA, Szathmari A, Hameury F, et al. Changes in the epidemiology of Spina Bifida in France in the last 30 years. *Neurochirurgie*. 2017;63(2):109-111.

29. Tulipan N, Sutton LN, Bruner JP, Cohen BM, Johnson M, Adzick NS. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*. 2003;38(1):27-33.

30. Blount JP, Bowman R, Dias MS, Hopson B, Partington MD, Rocque BG. Neurosurgery guidelines for the care of people with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020;13(4):467-477.

31. Johnson MP, Sutton LN, Rintoul N, et al. Fetal myelomeningocele repair: short-term clinical outcomes. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189(2):482-487.

32. Aleman J, Jokura H, Higano S, Akabane A, Shirane R, Yoshimoto T. Value of constructive interference in steady-state, three-dimensional, Fourier transformation magnetic resonance imaging for the neuroendoscopic treatment of hydrocephalus and intracranial cysts. *Neurosurgery*. 2001;48(6):1291-1296.

33. Warf BC, Campbell JW. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment of hydrocephalus for infants with myelomeningocele: long-term results of a prospective intent-to-treat study in 115 East African infants. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;2(5):310-316.

34. Pindrik J, Jallo GI, Ahn ES. Complications and subsequent removal of retained shunt hardware after endoscopic third ventriculostomy: case series: Report of 3 cases. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;11(6):722-726.

35. Singh M, Gundamaneni S, Sasidharan G, Madhugiri V, Rathakrishnan R. Intraventricular hemorrhage: a catastrophic complication after removal of old ventriculoperitoneal shunt. *Asian J Neurosurg*. 2017;12(03):580-581.

36. Badawy WA, Adawy MM, Arab AA, Abdel-Lateef AME. Endoscopic Versus Free Hand Insertion of the Ventricular Catheter in Ventriculo-Peritoneal Shunt. *Benha J Appl Sci*. 2020;5(1 part (2)):199-204.

37. Zandian A, Haffner M, Johnson J, Rozzelle CJ, Tubbs RS, Loukas M. Endoscopic third ventriculostomy with/without choroid plexus cauterization for hydrocephalus due to hemorrhage, infection, Dandy–Walker malformation, and neural tube defect: a meta-analysis. *Childs Nerv Syst*. 2014;30(4):571-578. doi:10.1007/s00381-013-2344-9

38. Pople IK, Ettles D. The role of endoscopic choroid plexus coagulation in the management of hydrocephalus. *Neurosurgery*. 1995;36(4):698-702.

39. Okano A, Ogiwara H. Long-term follow-up for patients with infantile hydrocephalus treated by choroid plexus coagulation. *J Neurosurg Pediatr*. 2018;22(6):638-645.

40. Stone SS, Warf BC. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment for infant hydrocephalus: a prospective North American series. *J Neurosurg Pediatr*. 2014;14(5):439-446.

41. Kulkarni AV, Drake JM, Mallucci CL, et al. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus. *J Pediatr*. 2009;155(2):254-259. e1.

42. Drake JM, Kestle JR, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurg-Baltim-*. 1998;43:294-305.

43. Kestle J, Drake J, Milner R, et al. Long-term follow-up data from the Shunt Design Trial. *Pediatr Neurosurg*. 2000;33(5):230-236.

44. Elbabaa SK, Gildehaus AM, Pierson MJ, Albers JA, Vlastos EJ. First 60 fetal in-utero myelomeningocele repairs at Saint Louis Fetal Care Institute in the post-MOMS trial era: hydrocephalus treatment outcomes (endoscopic third ventriculostomy versus ventriculo-peritoneal shunt). *Childs Nerv Syst*. 2017;33:1157-1168.

45. Ioualalene N. Spina Bifida a propos de 1944 cas. Published online 1987.

46. Houcher B, Bourouba R, Djabi F, Houcher Z. The prevalence of neural tube defects in Sétif University Maternity Hospital, Algeria-3 years review (2004-2006). *Pteridines*. 2008;19(1):12-18.

47. Houcher B, De Courcy GP, Candito M, Van Obberghen E, Naimi D. Nutritional assessment of folate status in a population of Setif, Algeria. *Age (y)*. 2003;37(14):24.6-4.1.

48. Alford EN, Hopson BD, Safyanov F, et al. Care management and contemporary challenges in spina bifida: a practice preference survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *J Neurosurg Pediatr*. 2019;24(5):539-548.

49. Kadian Y, Malik R, Duhan N, Rattan K. Neural tube defects and maternal characteristics in a North Indian Province. *Afr J Med Health Sci*. 2017;16(1):25-25.

50. Noman MA, KHAN MM. Early postoperative complications following myelomeningocele repair. *Pak J Neurol Surg*. 2016;20(3):174-186.

51. Protzenko T, Bellas A, Pousa MS, et al. Reviewing the prognostic factors in myelomeningocele. *Neurosurg Focus*. 2019;47(4):E2.

52. Anegbe AO, Shokunbi MT, Oyemolade TA, Badejo OA. Intracranial infection in patients with myelomeningocele: profile and risk factors. *Childs Nerv Syst*. 2019;35:2205-2210.

53. Khan MI, Ullah W, Ishfaq M, Khan BZ, Ali M. Short term complications of myelomeningocele repair. An experience in neurosurgery department lady reading hospital Peshawar. *Pak J Neurol Surg*. 2016;20(2):94-99.

54. Sharma MK, Kumar N, Jha MK, Umesh N, Srivastava RK, Bhattacharya S. Experience with various reconstructive techniques for meningomyelocele defect closure in India. *JPRAS Open*. 2019;21:75-85.

55. Md. Delwar Hossain RM, Saifullah M, Islam R. Management of Spinal Dysraphism-Our Clinical Experience. Saudi Journal of Medical and Pharmaceutical Sciences. 2023.

56. Naicker D, Leola K, Mkhaliphi MM, et al. Single surgeon case series of myelomeningocele repairs in a developing world setting: Challenges and lessons. *World Neurosurg X*. 2023;19:100213.

57. Oyewole A, Adeloye A, Adeyokunnu AA. Psychosocial and cultural factors associated with the management of spina bifida cystica in Nigeria. *Dev Med Child Neurol*. 1985;27(4):498-503.

58. Warf BC, Wright EJ, Kulkarni AV. Factors affecting survival of infants with myelomeningocele in southeastern Uganda. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;7(2):127-133.

59. Poletta FA, Rittler M, Saleme C, et al. Neural tube defects: Sex ratio changes after fortification with folic acid. *PLoS One*. 2018;13(3):e0193127.

60. Mnguni MN, Enicker BC, Madiba TE. A perspective in the management of myelomeningocoele in the KwaZulu-Natal Province of South Africa. *Childs Nerv Syst*. 2020;36:1521-1527.

61. Kim I, Oakes WJ. Complications After Myelomeningocele Repair: CSF Leak and Retethering. In: *Complications in Neurosurgery*. Elsevier; 2019:178-183.

62. Laurence KM. Occasional Survey: EFFECT OF EARLY SURGERY FOR SPINA BIFIDA CYSTICA ON SURVIVAL AND QUALITY OF LIFE. *The Lancet*. 1974;303(7852):301-304.

63. McLone DG. Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *Neurosurgery*. 1983;30:407-412.

64. McCarthy DJ, Sheinberg DL, Luther E, McCrea HJ. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review. *Neurosurg Focus*. 2019;47(4):E5.

65. Licci M, Zaed I, Beuriat PA, et al. CSF shunting in myelomeningocele-related hydrocephalus and the role of prenatal imaging. *Childs Nerv Syst*. 2021;37(11):3417-3428.

66. Arslan M, Eseoglu M, Gudu BO, Demir I, Kozan A, Gokalp A, et al. Comparison of simultaneous shunting to delayed shunting in infants with myelomeningocele in terms of shunt infection rate. Turk Neurosurg. 2011;21(3):397-402.

67. Khattak HA, Gul N, Khan SA, Muhammad G, Aurangzeb A, Khan I. Comparison Of Simultaneous Versus Delayed Ventriculoperitoneal Shunting In Patients Undergoing Meningocoele Repair In Terms Of Infection. J Ayub Med Coll Abbottabad. 2018;30(4):520-3.

68. Tuli S, Tuli J, Drake J, Spears J. Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. J Neurosurg. 2004;100(5 Suppl Pediatrics):442-6.

69. Erol FS, Ozturk S, Akgun B, Kaplan M. Ventriculoperitoneal shunt malfunction caused by fractures and disconnections over 10 years of follow-up. Childs Nerv Syst. 2017;33(3):475-81.

70. Al-Hakim S, Schaumann A, Schneider J, Schulz M, Thomale UW. Experience in shunt management on revision free survival in infants with myelomeningocele. Childs Nerv Syst. 2018;34(7):1375-82.

71. Harris DA, Cherian J, LoPresti M, Jea A, Lam S. Trends in epidemiology and hospitalization utilization for myelomeningocele repair from 2000 to 2009. Childs Nerv Syst. 2016;32(7):1273-9.

72. Rodrigues AB, Krebs VL, Matushita H, de Carvalho WB. Short-term prognostic factors in myelomeningocele patients. Childs Nerv Syst. 2016;32(4):675-80.

73. Kumar R, Singh SN. Spinal dysraphism: trends in northern India. Pediatr Neurosurg. 2003;38(3):133-45.

74. Jindal A, Mahapatra AK, Kamal R. Spinal dysraphism. Indian J Pediatr. 1999;66(5):697-705.

75. Bakker MK, Kancherla V, Canfield MA, Bermejo-Sanchez E, Cragan JD, Dastgiri S, et al. Analysis of Mortality among Neonates and Children with Spina Bifida: An International Registry-Based Study, 2001-2012. Paediatric and Perinatal Epidemiology. 2019;33(6):436-48.