

Neurochirurgie pour le pédiatre

Un aperçu des pathologies les plus fréquentes et des possibilités de traitement

Christian Schneider¹, Alexandre N. Datta², Raphael Guzman¹

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Introduction

La prise en charge neurochirurgicale des patients pédiatriques en Suisse est en pleine mutation. Traditionnellement effectuée par les collègues chirurgiens pédiatres, une tendance à la sous-spécialisation pédiatrique de spécialistes de la neurochirurgie adulte se dessine ces dernières années. La raison de cette évolution est d'une part la complexité croissante des traitements et une offre toujours plus large de moyens techniques, d'autre part également une adaptation de la Suisse à l'évolution internationale.

Nous souhaitons donner dans cet article un aperçu des pathologies neurochirurgicales qui se manifestent typiquement pendant l'enfance – rédigé par des neurochirurgiens résolument intéressés par la pédiatrie et la formation postgraduée pédiatrique. Le choix a été fait en espérant qu'il soit d'intérêt pour la pratique quotidienne du pédiatre praticien.

Hydrocéphalie

Le traitement des troubles de la circulation du liquide céphalorachidien (LCR) fait partie des tâches essentielles de la neurochirurgie pédiatrique. Les étiologies possibles sont variées, il en va de même des classifications. De manière pragmatique, car déterminant le choix thérapeutique, on peut retenir 1) les troubles de l'absorption du LCR (hydrocépha-

lie malrésorptive) et 2) les troubles d'écoulement du LCR (hydrocéphalie occlusive). Les troubles de l'absorption sont traités par un shunt, les troubles d'écoulement dans certaines conditions par des techniques endoscopiques.

L'hydrocéphalie malrésorptive se divise, du point de vue étiologique, en trois grandes catégories principales: post-hémorragique (p.ex. hémorragie intra-ventriculaire du prématuré), post-infectieuse (p.ex. méningo-encéphalite néonatale) et congénitale (avec ou sans anomalies structurales).

A l'origine de l'hydrocéphalie occlusive se trouvent toujours des anomalies cérébrales structurales, essentiellement des sténoses de l'aqueduc (idiopathiques ou néoplasiques), des problèmes d'écoulement de la fosse postérieure (malformation de Chiari, tumeurs de la fosse postérieure), ainsi que des kystes dans les passages étroits du LCR.

La présentation clinique dépend principalement de l'extensibilité de la calotte crânienne. Avant la fermeture des sutures, le développement d'une hydrocéphalie se manifeste par un tour de tête dépassant les percentiles, une fontanelle bombée, des pauses respiratoires et désaturations.

Après la fermeture des sutures la symptomatologie change, se manifestant par les signes classiques de pression intracrânienne aug-

mentée: céphalées, irritabilité, nausées et vomissements, papilles de stase, jusqu'à la parésie du VIème nerf crânien, troubles de la conscience, herniation trans-tentorielle avec arrêt cardio-respiratoire. Des signes plus discrets sont les troubles du sommeil, la parésie verticale du regard (syndrome de Parinaud) avec rétraction compensatoire des paupières (phénomène du soleil couchant), opisthotonos et parésie spastique.

Les patients avec un shunt, dont le cerveau et la circulation du LCR se sont adaptés à la nouvelle situation avec shunt, peuvent notamment manifester une détérioration clinique rapide lors d'une dysfonction aiguë de celui-ci.

Systèmes de shunt

L'introduction de systèmes de shunt fonctionnels dans les années 1950 a changé l'hydrocéphalie, maladie régulièrement mortelle, en une maladie curable. Ce jalon neurochirurgical n'est pas entièrement remplaçable de nos jours par des technologies alternatives. Bien que les systèmes de shunt traitent l'hydrocéphalie, ils ne reproduisent qu'insuffisamment la circulation physiologique du LCR. En outre ils sont grevés de toute une palette de problèmes et possibles complications dont la gestion est pénible pour les patients.

Configuration d'un système de shunt

1. **Partie proximale:** cathéter intracrânien (généralement dans un ventricule latéral, éventuellement sous-dural ou dans un kyste)
2. **Valve**
 - *Valve à pression fixe:* un étranglement limite le passage du LCR à une quantité prédéterminée

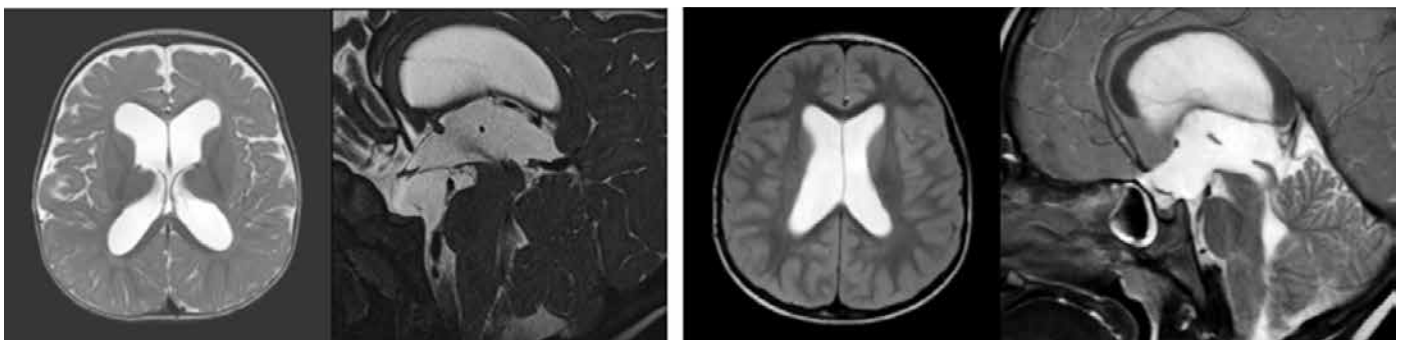


Figure 1. Comparaison entre une hydrocéphalie congénitale malrésorptive (à gauche) avec un «flow void» bien visible à l'endroit de l'aqueduc entre le 3ème et 4ème ventricule, et une hydrocéphalie congénitale occlusive due à une sténose de l'aqueduc (à droite).

¹ Neurochirurgie und Pädiatrische Neurochirurgie, Universitätskinderhospital beider Basel (UKBB), Spitalstrasse 33, CH-4031 Basel

² Neuro- und Entwicklungspädiatrie, Universitätskinderhospital beider Basel (UKBB), Spitalstrasse 33, CH-4031 Basel

- *Valve à pression réglable*: ces valves règlent le débit du LCR selon une consigne de pression préétablie, un mécanisme s'ouvre lorsque la pression est atteinte et évacue le LCR jusqu'à ce que la pression passe en dessous de cette valeur. Elles sont proposées en deux modèles:

- Pression fixe: toujours IRM-compatibles, pas de contrôle nécessaire
- Pression programmée: toujours IRM-compatibles, la programmation est magnétique et doit être vérifiée après une IRM

3. Partie distale: cathéter intra-péritonéal (variante la plus utilisée), atrial (trans-veineux devant l'oreillette droite) ou pleural (entre paroi thoracique et plèvre).

Des options comme les unités gravitationnelles, les connecteurs en Y e.a. rendent l'appréciation de la fonction plus compliquée et leur indication est controversée.

Les complications typiques des systèmes de shunt sont les infections (jusqu'à 20% pendant la première année après l'implantation; plus l'enfant est jeune, plus le risque d'infection est grand), la dysfonction mécanique (obstruction ou cathéter déconnecté), le sur- ou sous-drainage¹.

Il est important de savoir pour le pédiatre que les infections n'ont lieu pour ainsi dire que pendant la première année après l'implantation (ou une révision)¹. Après une année, la probabilité que le système de shunt soit le foyer d'un état infectieux ou qu'il ait été «contaminé» par un autre foyer, diminue sensiblement². Le risque d'une dysfonction mécanique perdure par contre à vie. L'appréciation du fonctionnement du système est de la compétence du spécialiste. Il s'agit souvent

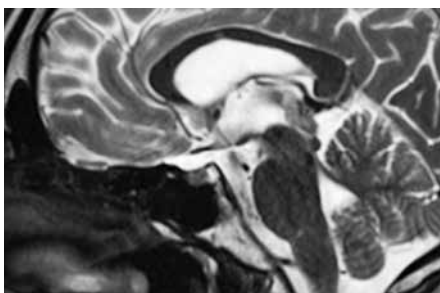


Figure 2. Présentation typique d'une stomie du 3ème ventricule fonctionnelle. Au plancher du 3ème ventricule apparaît un «flow void» entre citerne prépontique et 3ème ventricule. Dans cet exemple il s'agit d'une sténose tumorale de l'aqueduc.

d'une mosaïque complexe composée de signes cliniques, de la comparaison de l'aspect des ventricules et du tracé du cathéter avec les images antérieures, d'une échographie abdominale, de la ponction de la valve jusqu'à l'exploration chirurgicale.

Cliniquement l'infection d'un système de shunt se présente comme une méningite: état fébrile, méningisme et mauvais état général. L'infection du shunt est une urgence neuro-chirurgicale et ne se laisse généralement traiter que par le retrait du shunt et le placement temporaire d'un drainage externe, ainsi que par des antibiotiques hautement dosés par voie intraveineuse.

La dysfonction mécanique du shunt se manifeste par des signes de pression intracrânienne comme décrits plus haut, mais aussi par l'accumulation de LCR le long du shunt, typiquement autour de la valve et au passage péritonéal dans l'abdomen. Chez l'enfant la «shuntalgie» - douleurs le long du tracé du shunt - peut être l'indice d'une dysfonction.

Neuro-endoscopie

Les problèmes de shunt décrits ci-dessus ont favorisé le développement et le perfectionnement de la neuro-endoscopie. Entre temps on peut traiter de nombreuses pathologies occasionnant une hydrocéphalie occlusive par voie endoscopique. L'objectif suprême est la vie sans shunt, secondairement on peut aussi obtenir, par voie endoscopique, la «simplification» d'un système de shunt, en réduisant p.ex. le nombre de cathéters proximaux pour une hydrocéphalie polykystique post-infectieuse.

Techniquement les neuro-endoscopes sont composés d'au moins trois canaux: un canal pour l'optique, un pour le rinçage et un troisième pour les instruments.

L'indication classique pour la neuro-endoscopie est la sténose de l'aqueduc. Par une fenestration au sol du troisième ventricule on crée un by-pass pour l'écoulement du LCR dans la citerne prépontique. Le succès de cette stomie du 3ème ventricule dépend essentiellement de l'âge du patient. Les chances de réussite diminuent nettement pour les enfants âgés de moins d'une année; on suppose une insuffisance de la résorption à partir du lieu d'évacuation alternatif³.

Contrairement aux systèmes de shunt où le risque de dysfonction mécanique persiste toute la vie, le risque d'une obstruction de la stomie du 3ème ventricule diminue drastiquement après une année. Pendant cette année critique le risque d'obstruction est de 10%, avec une présentation clinique aiguë semblable à celle de la dysfonction d'un shunt⁴.

Tumeurs cérébrales

Les tumeurs cérébrales sont les tumeurs solides les plus fréquentes pendant l'enfance. Ce diagnostic est un défi pour toutes les personnes concernées. Ceci d'une part à cause de l'association courante - pas tout à fait erronée - de «tumeur cérébrale» avec «handicap et mort», d'autre part aussi suite à la prédilection de ces tumeurs pour la fosse postérieure (que nous décrivons ici à titre d'exemple). Un grand nombre de familles racontent que le patient a été suivi pendant un certain temps avec diagnostic de gastroenté-

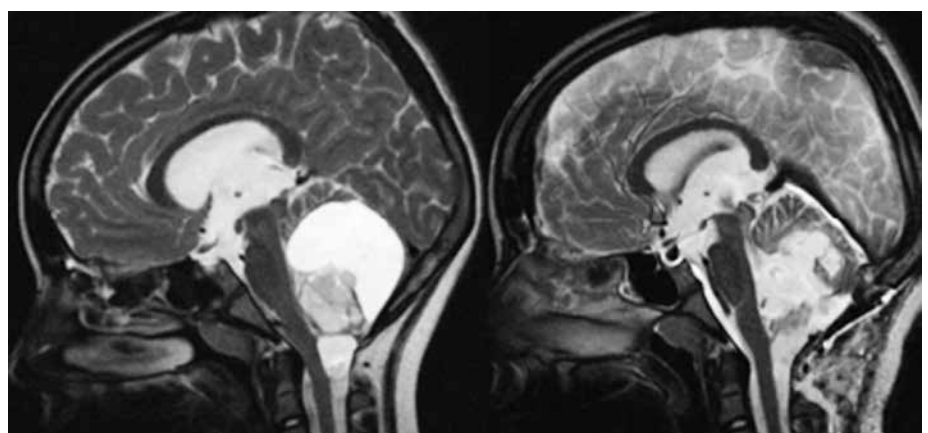


Figure 3. Présentation typique d'un astrocytome pilocytique dans la fosse postérieure. A gauche la situation préopératoire, à droite postopératoire. A noter dans l'image préopératoire l'hydrocéphalie occlusive et la compression du tronc cérébral contre le clivus de l'occipital. L'image postopératoire par contre montre l'ablation de la tumeur et une situation prépontique décompressée et un «flow void» à travers l'aqueduc.

rite, les nausées et vomissements matinaux étant le symptôme cardinal⁵. Souvent, après un certain temps, ce sont l'hydrocéphalie obstructive aiguë et les troubles de la conscience qui amènent l'enfant à l'hôpital. Les trois types de tumeurs les plus fréquentes de la fosse postérieure sont 1) les astrocytomes pilocytiques, 2) le médulloblastome et 3) l'épendymome⁵. Pour toutes les formes la qualité de la résection chirurgicale est primordiale en vue du traitement ultérieur, de la qualité de vie et finalement de la survie du patient. L'objectif est donc la résection précautionneuse mais aussi complète que possible de la tumeur.

Astrocytome pilocytique

L'astrocytome pilocytique est la tumeur la plus fréquente de la fosse postérieure, mais peut apparaître le long de tout l'axe neural. L'âge moyen des patients lors du diagnostic est de 7 ans. Du point de vue histologique ils sont attribués, selon l'OMS, au degré I et ont un comportement relativement bénin. La résection totale de la tumeur est considérée comme étant curative⁵.

Médulloblastome

Le médulloblastome est la tumeur solide la plus fréquente de l'enfance et représente 25% de toutes les tumeurs cérébrales pédiatriques⁵. 85% se trouvent dans la fosse postérieure. Du point de vue histologique les médulloblastomes doivent toujours être attribués au degré OMS IV, sont donc responsables d'une morbidité et mortalité très élevées. Des études de biologie moléculaire récentes ont montré qu'il faut différencier au moins quatre types, se ressemblant sur le plan histologique mais au pronostic clairement différent⁶. La résection chirurgicale totale offre les meilleures chances pour un contrôle à long terme de cette tumeur. Les chances de survie de ces patients se sont améliorées ces dernières années, mais le traitement oncologique nécessaire suite à la résection demande un lourd tribut. La radiochimiothérapie nécessaire à la maîtrise de la tumeur atteint significativement, à long terme, les capacités intellectuelles du patient. Cela est le cas particulièrement pour les patients qui ont moins de trois ans lors du diagnostic, leur système nerveux tolérant mal la radiothérapie⁷⁻⁸.

Épendymome

L'épendymome est la troisième tumeur cérébrale en fréquence, pouvant se manifester le

long de tout le système nerveux, 70% étant pourtant localisés dans la fosse postérieure. L'âge moyen lors du diagnostic est de 4 ans, avec une nette préférence du sexe masculin⁵. Du point de vue histologique les épendymomes se situent dans les degrés OMS I à III. Les sub-épendymomes et épendymomes myxopapillaires sont qualifiés de degré I, les épendymomes classiques de degré II et la variante anaplastique de degré III. Comme les médulloblastomes, les épendymomes montrent des différences du point de vue génétique moléculaire, significatives concernant le pronostic⁹. C'est pour l'épendymome que la corrélation entre résection totale et pronostic est la plus nette. De facto la survie à 5 ans tombe de 70% à 30% si l'IRM postopératoire met en évidence des résidus tumoraux¹⁰. Cela peut nécessiter une deuxième intervention afin d'éliminer autant que possible les restes de tumeur. La chimiothérapie n'a pour ainsi dire aucun effet sur ces tumeurs, un traitement ultérieur par radiothérapie est par contre indiqué. 25% des patients ayant moins de trois ans, la morbidité radio-gène est également élevée.

Dysraphies spinales

Il n'est pas très simple de donner un aperçu bref des dysraphies spinales. La nomenclature des différentes pathologies n'est pas unitaire, les limites ne sont pas nettes et les définitions par conséquent floues. Le terme dysraphie spinale décrit toutes les situations où la fermeture du tube neural embryologique ne se fait pas correctement. En font partie

toutes les formes de spina bifida («épine fendue»), qui sous-entendent la présence d'un tube neural fendu dans le sens large du terme. De manière pragmatique, la problématique des dysraphies se laisse diviser en trois groupes, comme présenté dans le diagramme de la figure 4. La pertinence de l'indication à une intervention chirurgicale diminue de gauche à droite, au même terme qu'augmente la controverse.

La prise en charge est urgente lorsqu'il y a contact du SNC avec l'extérieur. Le risque infectieux qui en résulte rend une intervention chirurgicale inévitable, l'infection manifeste étant extrêmement difficile à traiter et associée à une morbidité importante. Il n'y a pas de discussion concernant l'indication à la chirurgie dans ces cas, exception faite d'un arrêt complet de traitement dans le cas de dysraphies très hautes. Les pathologies typiques sur ce versant de l'échelle des indications sont la spina bifida ouverte (p.ex. myéломéningocèle) et le sinus dermoïde avec une fistule dans le tube neural.

La deuxième problématique est donnée par la dysfonction neuronale établie, déterminée par la localisation de la lésion le long de l'axe neural. Cette dysfonction peut éventuellement être influencée par des mesures chirurgicales symptomatiques de soutien, p.ex. lors de spasticité, de déformations orthopédiques ou de problèmes urologiques. Les déficits distaux de la myéломéningocèle et lipomyéломéningocèle sont à situer à ce niveau de l'échelle des indications.

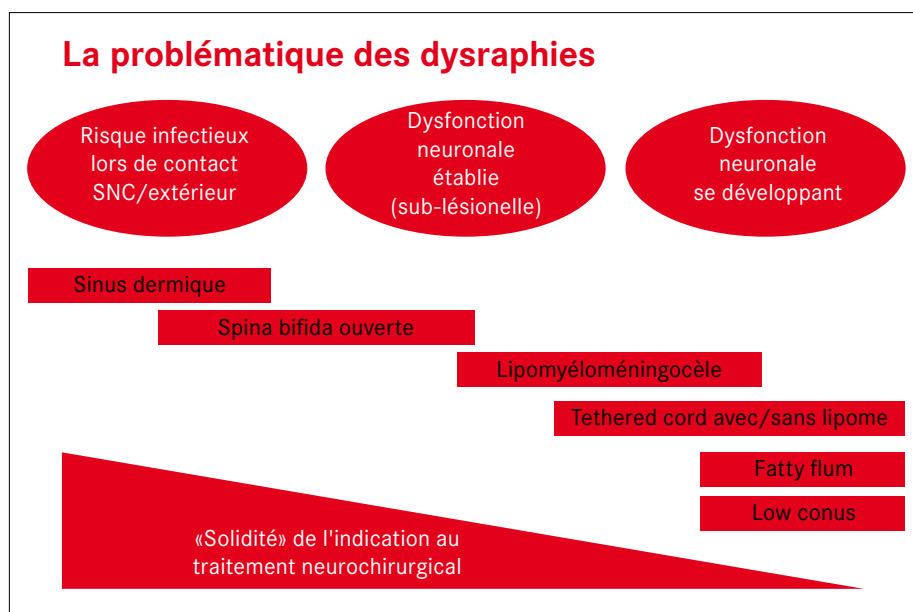


Figure 4. Présentation schématique de la problématique des dysraphies spinales avec classement des principales pathologies et la «solidité» de l'indication opératoire relative.

Le troisième groupe est complexe et controversé en ce qui concerne les indications chirurgicales. À toutes les dysraphies spinales est commune la fixation mécanique au bout du tube neural. La conséquence est que la croissance en longueur, normalement inégale, de la moelle épinière et de la colonne vertébrale doit évoluer de manière synchrone. Cela occasionne des déficits neurologiques lentement progressifs, des douleurs dorsales et dans les jambes, un affaiblissement des réflexes, une perte de force dans les jambes, des déficits sensoriels et des troubles mictionnels et intestinaux et enfin des déformations orthopédiques. Ce phénomène est résumé sous le terme anglais de «tethered cord»¹¹. La croix avec cette situation de «tethered cord» est que les patients ne manifestent pas tous forcément des symptômes. Ce fait a amené à la formation de deux «camps» qui situent différemment le moment de l'«untethering» chirurgical. Les défenseurs de l'opération prophylactique («école nord-américaine») argumentent que les fonctions perdues (notamment végétatives) ne sont pas récupérées même après un traitement chirurgical. S'y oppose l'«école parisienne» qui critique que, selon les séries, jusqu'à 40% des patients avec une «tethered cord» sont exposés inutilement aux risques d'une opération¹². Ce n'est pas un hasard que la procédure préférée est corrélée avec le paysage médico-légal du lieu d'activité.

Dysraphies spinales au cabinet pédiatrique

En absence de signes évidents comme un grand lipome sous-cutané ou une myéломéningocèle, le diagnostic de dysraphie spinale n'est pas trivial. Les signes cliniques sont



Figure 5. Fossette sacro-coccygienne chez un enfant ne présentant pas de symptômes neurologiques.

souvent très discrets et peu concluants, notamment concernant les fonctions végétatives du nourrisson. L'examen par IRM visant à clarifier le diagnostic est complexe à cet âge. L'échographie de la colonne lombaire peut mettre en évidence des lésions grossières, p.ex. un grand lipome intraspinal ou un cône médullaire bas. Mais l'échographie ne permet pas l'exclusion définitive d'une dysraphie et n'est pas assez précise pour la planification de l'opération. L'inspection détaillée du patient, notamment de la ligne médiane (de la tête aux pieds) est très importante. La particularité la plus fréquente et en même temps la plus anodine est la fossette sacro-coccygienne qu'on trouve chez 5% des nouveau-nés et qui en général n'a aucune signification.

Les signes suivants sont suspects et doivent alerter:

- déviation de la ligne des fesses
- rétractions cutanées au dessus du pli interfessier
- hémangiomes
- appendices cutanés
- cheveux
- lipomes
- ouvertures suintantes.

Traitement neurochirurgical de l'épilepsie

Dans de nombreux cas la chirurgie est un traitement extrêmement efficace de l'épilepsie réfractaire au traitement médicamenteux. Les indications neurochirurgicales classiques concernent surtout les épilepsies dues à des lésions, et consistent à supprimer le tissu épileptogène ou les lésions qui ont un effet épileptogène sur le tissu cérébral voisin. Il

peut s'agir de tissu néoplasique, comme p.ex. des gangliomes ou de tumeurs neuro-épithéliales dysembryoplastiques (DNET). De bons succès sont obtenus par la chirurgie également lors de dysplasies focales corticales, d'hétérotopies corticales ou d'épilepsie du lobe frontal due à une sclérose de l'hippocampe.

La situation en l'absence d'une corrélation entre bilan radiologique-anatomique et site épileptogène ou en présence de lésions très étendues comme p.ex. une hémimégalencéphalie est plus complexe. Lorsqu'à l'EEG l'activité est focale, on peut atteindre l'objectif thérapeutique par un «cortical mapping» et la résection du cortex épileptogène. L'examen histologique révèle souvent des dysplasies focales microscopiques qui échappent à l'IRM. Pour localiser de telles lésions on place sur le cerveau, après hémicraniotomie, une grille d'électrodes avec une douzaine de contacts. La plaie est refermée et les câbles conduits à l'extérieur. Pendant quelques jours de sevrage antiépileptique toutes les crises sont surveillées et enregistrées. Les zones épileptogènes du cortex situées sous la grille d'électrodes se laissent ainsi circonscrire et pourront être enlevées en même temps que la grille d'électrodes, tout en épargnant les zones saines.

En absence d'un tel foyer épileptogène on a recours à des techniques de déconnexion, p.ex. l'hémisphérotomie fonctionnelle ou la callosotomie. L'objectif de ces interventions est d'empêcher le débordement de l'activité épileptique sur tout le cerveau. L'hémisphérotomie fonctionnelle est actuellement une intervention douce (en comparaison avec l'hémisphérectomie anatomique des débuts de la chirurgie de l'épilepsie, où l'on réséquait ef-



Figure 6. Signes cliniques évoquant une dysraphie spinale. Nous remercions K. Kothbauer, médecin chef neurochirurgie à l'Hôpital cantonal de Lucerne, pour les images de la ligne inférieure.

fectivement le cortex d'un hémisphère). Jusqu'à l'âge de trois ans le développement moteur et presque normal malgré une telle intervention¹³.

Enfin le stimulateur du nerf vague présente une possibilité chirurgicale symptomatique permettant de réduire ou d'interrompre les crises, notamment dans des situations où est envisagé l'introduction d'un troisième ou quatrième traitement antiépileptique. Dans ces cas le stimulateur s'avère supérieur à une escalade médicamenteuse ultérieure¹⁴.

Il faut souligner que la chirurgie devrait être envisagée précocement chez les enfants avec une épilepsie réfractaire au traitement médicamenteux. La répétition de crises cérébrales occasionne un trouble substantiel du réseau neuronal et inhibe la formation de liens synaptiques. On parle de démence épileptique, avec un retard du développement cognitif du patient. Les enfants traités par une multitude de médicaments subissent les effets indésirables de chaque antiépileptique. Même si le traitement chirurgical n'obtient pas une suppression totale des crises, la réduction de leur fréquence et/ou du traitement médicamenteux nécessaire, représente souvent un gain en qualité de vie et peut constituer la base pour une progression du développement cognitif freiné jusqu'à là.

La deuxième raison pour une évaluation neurochirurgicale aussi précoce que possible de l'épilepsie est la plasticité neuronale. Notamment avant la fixation du langage, même des interventions de déconnexion étendues sont compatibles avec un développement fonctionnel et cognitif surprenant et réjouissant.

Chirurgie neurovasculaire de l'enfant

Contrairement à l'adulte, les causes classiques de l'accident vasculaire cérébral (AVC) n'ont que peu d'intérêt en pédiatrie. Hypertension artérielle, artériosclérose, angiopathie amyloïde, fibrillation ventriculaire, séquelles à long terme du diabète et la formation d'anévrismes au niveau cérébral sont des pathologies de la personne âgée.

Les facteurs de risque de l'AVC pédiatrique sont d'origine cardiaque (p.ex. malformations valvulaires, foramen ovale perméable, polyglobulie due aux malformations cyanogènes), hématologique (p.ex. drépanocytose, maladies avec effet rhéologique), infectieuse (p.ex. varicelle, vascularite VIH), génétique (p.ex. syndrome de Marfan) et métabolique (p.ex. maladie de Fabry), traumatique (p.ex. dissection artérielle) ou médicamenteuse

(médicaments/drogues légales ou illégales)¹⁵. Du point de vue neurochirurgical sont à relever deux pathologies vasculaires: les malformations artério-veineuses et la maladie Moyamoya.

Malformations artério-veineuses (MAV) pédiatriques

Les MAV pédiatriques ne représentent que 3-20% de la globalité des MAV, mais sont responsables de jusqu'à 50% des AVC pédiatriques¹⁵. L'indication au traitement résulte du fait que le risque annuel d'une hémorragie est de 3%, ce qui représente, pour une attente de durée de vie statistiquement longue, un risque cumulé considérable¹⁶. Comme pour d'autres atteintes, la plasticité du cerveau jeune est le grand avantage pour la récupération de fonctions perdues; à l'âge pédiatrique un traitement agressif est donc mieux toléré.

Présentation clinique et diagnostic

Environ 60% des patients avec une MAV deviennent symptomatiques suite à une hémorragie, suivie de crises convulsives, de déficits neurologiques progressifs et de céphalées (env. 10% par symptomatologie). Un petit nombre est découvert de manière incidente¹⁵. Des investigations neuroradiologiques complètes sont indispensables (IRM et angiographie de soustraction digitale).

Concepts de traitement

Le traitement des MAV repose sur trois piliers: oblitération endovasculaire, résection neurochirurgicale et radiochirurgie. Depuis longtemps on a atteint la collaboration entre les trois disciplines, en partant du principe que le traitement multimodal a une plus grande chance d'être radical. C'est le cas surtout pour les MAV majeures¹⁶. Les MAV sont subdivisées, selon leur morphologie et le type de drainage, en 5 degrés, la complexité du traitement augmentant avec les degrés plus élevés.

Embolisation endovasculaire

Ce traitement en principe très élégant consiste à avancer, en narcose complète, un microcathéter depuis l'aïne de manière super-sélective dans la branche artérielle de la MAV. On identifie si possible la position de la fistule et on met en évidence l'anévrisme intra-nidal (fréquemment l'équivalent morphologique de l'hémorragie). L'oblitération se fait par différents matériaux, l'industrie mettant à disposition une large palette de produits. En fin de compte l'objectif est de provoquer une throm-

bose de la malformation et sa déconnection du système artériel. Ces interventions peuvent aussi se faire en plusieurs séances. Le désavantage de la méthode est l'exposition importante aux rayons et les chances relativement modestes de guérir la MAV. Dans une série de 101 patients, 2 seulement ont été définitivement guéris par l'embolisation, les deux ayant une MAV de degré mineur¹⁶.

Résection neurochirurgicale

Pour les MAV de degré mineur la résection seule est curative dans 70% des cas, pour les degrés plus importants ce n'est pour ainsi dire jamais possible¹⁶. Ces interventions sont techniquement exigeantes. Les salles d'opération hybrides modernes permettent l'angiographie intra-opératoire pour documenter la résection totale.

Radiochirurgie stéréotaxique

La radiochirurgie est souvent la méthode de choix pour les MAV de degré élevé, les résidus ou les récurrences. La possibilité d'une prise en charge ambulatoire et l'absence de narcose pour les enfants de plus de 12 ans sont un grand avantage. Le principe physiologique consiste à induire une réaction inflammatoire et par conséquent une thrombose dans la MAV. Le désavantage, à évaluer toujours individuellement, est la durée jusqu'à l'obtention d'un effet. Une oblitération complète peut durer plusieurs années. Cela signifie qu'il faut prendre en compte, pour la durée du traitement, le risque que jusqu'à 4% des patients refont une hémorragie au bout d'une année¹⁷.

Maladie de Moyamoya

L'angiopathie Moyamoya, appelée aussi «occlusion spontanée du polygone de Willis» a été décrite pour la première fois en 1967 par Takeuchi et Shimizu¹⁸. Elle se caractérise par un rétrécissement lentement progressif, voire l'obstruction des grandes artères situées à la base du crâne, débutant dans la partie terminale des carotides internes. En réaction à la perfusion déficiente se développe un réseau collatéral de vaisseaux anormaux, principalement dans et autour des ganglions basaux. Ce réseau ressemble dans l'angiographie de soustraction digitale à une «volute de fumée» («moyamoya» en japonais)¹⁹.

Symptômes

Les patients adultes avec une maladie de Moyamoya font dans 60% des cas des épisodes récidivants d'ischémie et dans 15-20% des cas une hémorragie cérébrale. En pédi-

trie l'hémorragie cérébrale est extrêmement rare, se manifestent plutôt des ischémies cérébrales répétées et transitoires associées à des défaillances sensorimotrices. En estime que 60-70% des patients font, au cours naturel de la maladie, une attaque cérébrale. En tenant compte de cette morbidité importante, l'investigation précoce suivie d'une intervention prophylactique dans le but de rétablir une circulation cérébrale équilibrée sont devenus le traitement standard²⁰.

Diagnostic

L'IRM permet souvent de suspecter ce diagnostic des signes d'ischémies multiples d'âge différent sont typiques. L'angiographie de soustraction digitale permettra ensuite d'évaluer l'état des vaisseaux et la tomographie par émission de positons (PET) de définir la capacité de réserve hémodynamique.

Traitement

L'objectif du traitement est de rétablir une irrigation suffisante du cerveau (revascularisation). Les techniques opératoires établies sont divisées en chirurgie de bypass «direct» et «indirect». Le bypass direct consiste en une anastomose par microchirurgie entre p.ex. l'artère temporale superficielle et une artère intracrânienne (p.ex. artère cérébrale moyenne). Lors de la revascularisation indirecte on transpose l'artère du scalp avec ou sans le muscle pariétal sur la surface cérébrale du côté hypoperfusé. Toutes les techniques indirectes stimulent la formation d'un nouveau réseau de vaisseaux à la surface corticale, censé suppléer dans une certaine mesure l'irrigation cérébrale²¹⁻²².

Résumé

Par cet aperçu de pathologies neurochirurgicales typiquement pédiatriques et leur traitement, les auteurs souhaitent transmettre d'une part leur fascination pour cette sous-spécialité et d'autre part présenter aux collègues pédiatres installés l'actuelle offre thérapeutique. Nous sommes toujours ouverts et directement accessibles aux questions et nous nous réjouissons de l'intérêt porté à notre activité et des retours concernant nos patients.

Références

1) Prusseit J, Simon M, von der Brélie C, Heep A, Molitor E, Volz S, Simon A. Epidemiology, prevention and management of ventriculoperitoneal shunt infections in children. *Pediatr Neurosurg* 2009;45(5):325-36.

2) Vinchon M, Dhellemmes P. Cerebrospinal fluid shunt infection: risk factors and long-term follow-up. *Childs Nerv Syst* 2006 Jul;22(7):692-7.

3) Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JR, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S; Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Predicting who will benefit from endoscopic third ventriculostomy compared with shunt insertion in childhood hydrocephalus using the ETV Success Score. *J Neurosurg Pediatr* 2010 Oct;6(4):310-5.

4) Bouras T, Sgouros S. Complications of endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg Pediatr* 2011 Jun;7(6):643-9.

5) Boop FA, Sanford RA, Taylor MD. Surgical Management of Pediatric Posterior Fossa Tumors. In: Nanda A, ed. *Principles of Posterior Fossa Surgery*. New York: Thieme; 2012.

6) Northcott PA, Shih DJ, Peacock J, et al. Subgroup-specific structural variation across 1,000 medulloblastoma genomes. *Nature*. Aug 2 2012;488(7409):49-56.

7) Ris MD, Walsh K, Wallace D, et al. Intellectual and academic outcome following two chemotherapy regimens and radiotherapy for average-risk medulloblastoma: COG A9961. *Pediatric blood & cancer* Aug 2013;60(8):1350-1357.

8) Dhall G, Grodman H, Ji L, et al. Outcome of children less than three years old at diagnosis with non-metastatic medulloblastoma treated with chemotherapy on the "Head Start" I and II protocols. *Pediatric blood & cancer* Jun 2008;50(6):1169-1175.

9) Witt H, Mack SC, Ryzhova M, et al. Delineation of two clinically and molecularly distinct subgroups of posterior fossa ependymoma. *Cancer cell*. Aug 16 2011;20(2):143-157.

10) Pollack IF, Gerszten PC, Martinez AJ, et al. Intracranial ependymomas of childhood: long-term outcome and prognostic factors. *Neurosurgery* Oct 1995;37(4):655-666; discussion 666-657.

11) Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of "tethered cord syndrome". *J Neurosurg* 1981 Apr;54(4):494-503.

12) Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf F. Congenital lumbosacral lipomas. *Childs Nerv Syst* 1997 Jun;13(6):298-334.

13) Jadhav T, Cross JH. Surgical approaches to treating epilepsy in children. *Curr Treat Options Neurol* 2012; 14 (6): 620-9.

14) Helmers SL, Wheless JW, Frost M, et al., Vagus nerve stimulation therapy in pediatric patients with refractory epilepsy: retrospective study. *J Child Neurol* 2001; 16 (11): 843-8.

15) Tszé DS, Valente JH. Pediatric stroke: a review. *Emerg Med Int* 2011;2011:734506.

16) Darsaut TE, Guzman R, Marcellus ML, Edwards MS, Tian L, Do HM, Chang SD, Levy RP, Adler JR, Marks MP, Steinberg GK. Management of pediatric intracranial arteriovenous malformations: experience with multimodality therapy. *Neurosurgery* 2011 Sep;69(3):540-56.

17) Reynolds N, Blond S, Gauvrit JY, et al. Role of radiosurgery in the management of cerebral arteriovenous malformations in the pediatric age group: data from a 100-patient series. *Neurosurgery* 2007;60(2):268-276.

18) Takeuchi K, Shimizu K: Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. *Brain & Nerve* 1957; 9: 37-43.

19) Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular «moyamoya» disease. Disease showing abnormal netlike vessels in base of brain. *Arch Neurol* Mar 1969; 20(3): 288-299.

20) Guzman R, et al.: Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease.

Clinical article. *Journal of Neurosurgery* Nov 2009; 111(5): 927-935.

21) Guzman R, Steinberg GK: Direct bypass techniques for the treatment of pediatric moyamoya disease. *Neurosurgery Clinics of North America* Jul 2010; 21(3): 565-573.

22) Guzman R, Zumofen DW. Moyamoya Krankheit – Ein seltener Grund für Schlaganfall, Hirnblutung und Kopfschmerzen. *Hausarzt Praxis* 2015;10(10): 1-6.

Correspondance

Dr.med. Christian Schneider
Oberarzt Neurochirurgie
Spitalstrasse 21
CH-4031 Basel
christianandreas.schneider@usb.ch
Telefon: +41 61 328 60 76
Fax: +41 61 265 71 38

Les auteurs ne déclarent aucun soutien financier ni d'autres conflits d'intérêt en relation avec cet article.

En raison d'une meilleure lisibilité seule la forme masculine a été utilisée.