

Traitement neurochirurgical de la dystonie, par stimulation cérébrale profonde (DBS)

●●● Par les Prs Brahim Merrouche, L. Mahfouf *

I. INTRODUCTION

Définition:

Les mouvements anormaux sont, actuellement, divisés en deux grands groupes; l'un, caractérisé par la pauvreté et la lenteur des mouvements et l'autre, caractérisé par un excès de mouvements, ou mouvements involontaires, type dystonie. La dystonie (*Fig.1*) se définit comme un mouvement involontaire anormal, caractérisé par des contractions musculaires persistantes, ou intermittentes, entraînant des mouvements répétitifs et de torsion (ou les deux). ⁽¹⁾

Ces contractions surviennent durant le mouvement volontaire, qu'elles parasitent et peuvent persister au repos, entraînant des postures anormales (qui disparaissent pendant le sommeil), ou des déformations ostéo-articulaires persistantes.



Fig.1: Enfant dystonique

II. LES GANGLIONS DE LA BASE

II.1. GÉNÉRALITÉS:

Les noyaux gris centraux sont situés à la base du cerveau (6); d'où, l'appellation de ganglions de la base (GB) (basal ganglia, pour les Anglo-Saxons). Les GB (*Fig.2, 3*) se composent d'un ensemble de noyaux sous-corticaux, organisés en un circuit, qui possède deux entrées, deux sorties et deux noyaux intermédiaires.

► Les deux entrées sont:

le **striatum** (lui-même composé du noyau caudé et du putamen), qui reçoit des informations de la quasi-totalité du cortex. Et le **noyau sub-thalamique** (NST), qui reçoit, principalement, les afférences de l'aire motrice et du cortex frontal.

► Les deux sorties sont toutes deux GABAérgiques et se projettent sur le thalamus et le tronc cérébral et sont:

le **globus pallidus interne** (GPi) et la **substance noire réticulée** (SNr).

Les deux noyaux intermédiaires sont le **globus pallidus externe** (GPe) et la **substance noire compacta** (SNc).

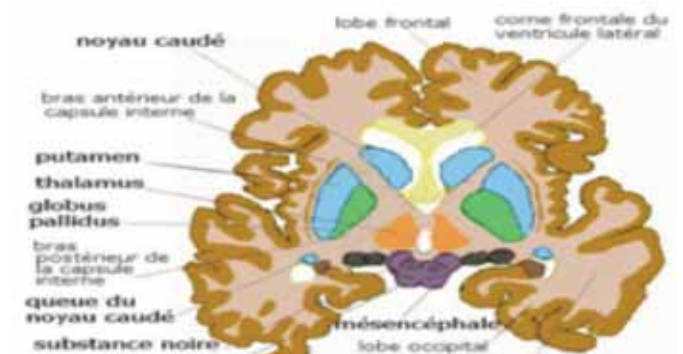


Fig.2: Ganglions de la base

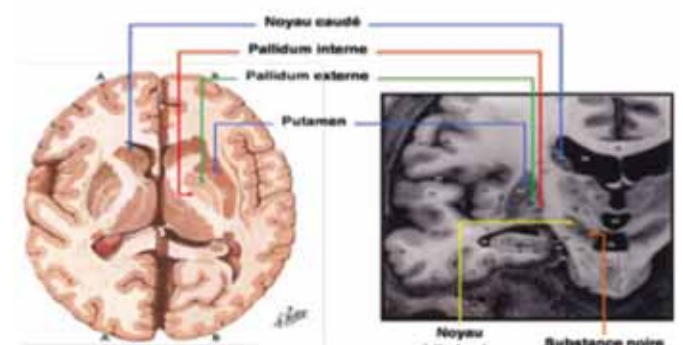


Fig.3: Noyaux de la base - représentation anatomique des NGC, chez l'homme

II.2. ANATOMIE DESCRIPTIVE DU GLOBUS PALLIDUS:

Le Globus Pallidus (GP) (*Fig.3*) est la structure diencephalique située à la face ventro-médiane de la partie caudale du striatum, médiale du putamen, dont il est séparé par la lame médullaire latérale, ou externe (latéral médullary lamina). Le GP est constitué de deux parties, séparées par la lame médullaire interne (médial medullary lamina, MML):

- un segment latéral plus volumineux, le Globus pallidus externe (GPe), qui représente, environ, 70% du volume total du GP.
- un segment médial plus petit, le globus pallidus interne (GPi).

Le GPi est sous-divisé, dans son segment médial (GPi-m) et dans son segment latéral (GPi-l), par la lame médullaire accessoire (accessory medullary lamina).

Le segment interne du GP est une des cibles les plus utilisées en stimulation cérébrale profonde, dans le traitement des différentes pathologies du mouvement et plus spécifiquement, des syndromes dystoniques et dyskinétiques.

III. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA DYSTONIE

La physiopathologie de la dystonie est extrêmement complexe. L'élément moteur fondamental est représenté par des anomalies des signaux de commande musculaire: activation prolongée de l'agoniste, co-contraction persistante de l'agoniste et de l'antagoniste, ou action excessive et mal dirigée des muscles synergiques et des fixateurs posturaux. Ces derniers induisent, par conséquent, une baisse d'inhibition du cortex cérébral. (6)

La résultante sera une dystonie d'action, à laquelle pourraient s'associer des spasmes musculaires spontanés. L'appareil moteur périphérique, le tract cortico-spinal et le feedback proprioceptif sont intacts, dans la dystonie.

IV. LES SYNDROMES DYSTONO-DYSKINETIQUES (SDD)

IV.1. EPIDÉMIOLOGIE / PRÉVALENCE- INCIDENCE

Très peu d'études ont été publiées concernant l'épidémiologie des dystonies. La prévalence des dystonies primaires a été estimée à, environ, 370 pour un million de personnes.

Les dystonies généralisées sont plus rares: entre 0, 3/100 000 en Islande et 3, 4/100 000 aux USA; mais, leur prévalence est particulièrement élevée dans les populations juives Ashkénazes (6, 8/100 000), du fait de l'absence de marqueur diagnostique. La prévalence des dystonies focales varie de 13, 7/100 000, dans une étude japonaise à 43, 5/100 000, en Inde avec une légère prédominance féminine.

Concernant les dystonies secondaires, le diagnostic est plus difficile, rendant encore plus improbable le calcul correct des chiffres de prévalence et d'incidence. Les causes les plus fréquentes de dystonies secondaires correspondent aux souffrances anoxo-ischémiques périnatales, ou, plus globalement, associées à une infirmité motrice cérébrale. Leur incidence est évaluée à 1, 5/1000 naissances. Environ, un tiers de ces enfants vont présenter un syndrome dystonique, souvent source de handicap majeur. Une autre cause fréquente de dystonie secondaire est en rapport avec un traitement par des neuroleptiques. Ces syndromes portent le nom de dystonie, ou dyskinésies tardives post-neuroleptiques.

Bien que des maladies métaboliques héréditaires comportent des syndromes dystoniques, elles sont rares (leur prévalence ne dépassant pas 3-4 cas/million de personnes).

IV.2. CLASSIFICATIONS ET FORMES CLINIQUES

Les SDD incluent différentes formes pouvant être classées selon l'âge du début de la maladie, de la distribution des signes et de leur étiologie.

► Lorsque les symptômes commencent avant l'âge de 26 ans, les SDD sont dits à **"début précoce"** et à **"début tardif"**, après cet âge. Certains auteurs utilisent l'âge de 10 ans comme repère, car cette limite d'âge nous oriente mieux sur la sévérité et l'origine du syndrome.

► Selon leur distribution, les SDD sont classés dans l'une des catégories suivantes: focale, segmentaire, multifocale, hémis-

SDD et SDD généralisé.

- Lorsqu'une seule région du corps est affectée, le terme **"focale"** est employé.
- Les formes focales incluent les crampes de l'écrivain, les blépharo-spasmes, les SDD cervicales et les dysphonies spasmodiques.
- On parle de SDD segmentaire lorsque deux, ou plusieurs, régions contiguës sont affectées, comme, par exemple, les SDD crano-cervicaux, le SDD crural, ou le SDD brachio-cervical (ex. SDD DYT11 Myoclonique).
- Lorsque deux, ou plusieurs régions non contiguës sont affectées, le SDD est dit **"multifocal"**.
- On parle de **"hémi-SDD"**, lorsque le SDD est confiné dans un seul côté du corps.
- Les SDD généralisés commencent, le plus souvent, dans un membre et ont tendance à se propager vers d'autres parties du corps.
- Plusieurs loci-chromosomiques et gènes ont été identifiés, dans des désordres primaires, ainsi que dans des maladies dégénératives, qui incluent, dans leurs phénotypes, un SDD.
- Plusieurs groupes de syndromes dystono-dyskinétiques sont rapportés, selon la classification internationale en vigueur:
 - Les SDD primaires (DYT1, DYT2, DYT4, DYT6, DYT7, DYT13),
 - Les SDD secondaires (de cause vasculaire, infectieuse, tumorale, médicamenteuse, anoxo-ischémique périnatal, ictère nucléaire, traumatique, toxique, métabolique, syndrome paranéoplasique, myélinolyse centropontine).
 - Les dystonies-plus (sensible à la dopa DYT5, dystonie myoclonique DYT11, dystonie parkinsonienne à début rapide DYT12),
 - Les SDD dégénératifs: maladies mitochondriales, acidémie glutarique, syndrome PKAN (Pantothenate Kinase Associated Neurodegeneration), la maladie de Lesch-Nyhan.

IV.3. LES ECHELLES D'ÉVALUATION

IV.3.1. Introduction

L'évaluation clinique de la dystonie est rendue difficile par la complexité du phénomène clinique. Des échelles ont été développées et validées. Elles permettent non seulement d'apprécier l'évaluation et le retentissement de la dystonie sur le plan clinique des patients; mais, aussi, sur la qualité de vie.

IV.3.1.1. Echelle d'évaluation globale: Les échelles d'évaluations cliniques les plus utilisées sont:

IV.3.1.1.1. L'échelle du Burke-Marsden-Fahn Dystonia Rating Scale (BMFDRS)

L'échelle de Burke a été choisie et validée comme échelle de référence, par la plupart des auteurs, pour l'évaluation des patients avec des SDD généralisés. Elle est composée de deux parties:

- L'échelle motrice, pour l'évaluation de l'atteinte dystonique de neuf parties différentes du corps (**sévérité maximale: 120 points**). Chaque élément est coté de 0 (pas de dystonie) jusqu'à 4 (dystonie sévère), en fonction de la sévérité de l'atteinte dystonique. Ce sont: yeux, bouche, parole et déglutition, cou, membre supérieur droit, membre supérieur gauche, tronc, membre inférieur droit, membre inférieur gauche.

- L'échelle d'handicap, pour l'évaluation des capacités à réaliser de sept activités de la vie courante (**sévérité maximale: 30 points**). Chaque élément est coté de 0 (pas de dystonie) jusqu'à 4 (dystonie sévère), hormis la marche, qui est cotée de 1 (pas de dystonie) jusqu'à 6 (dystonie sévère). Ce sont: parole, écriture, se nourrir, alimentation déglutition, hygiène, se vêtir, marche.

IV.3.1.1.2. Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS).

- Utilisé pour la dystonie cervicale, il contient 3 parties:
- Score de la sévérité de torticollis (cotation maximum: 35 points);
 - Le retentissement (cotation maximum: 35 points);
 - La douleur (cotation maximum: 20 points).

IV.4. TESTS PSYCHOLOGIQUES

Tous les malades nécessitent un entretien psychologique soit en préopératoire, soit en post-opératoire. De ce fait, plusieurs tests ont été proposés, afin d'apprécier le retentissement de la dystonie sur la vie des patients.

Parmi ces tests:

- Mini-Mental State Examination (MMSE, ou MMS), ou test de Folstein;
- Batterie Rapide d'Evaluation Frontale (BREF);
- Echelle Qualité De Vie;
- Questionnaire abrégé de BECK;
- Echelle de MATTIS: (MATTIS dementia rating scale (DRS)).

V. TRAITEMENT DE LA DYSTONIE

V.1. INTRODUCTION

Avant de détailler les thérapies possibles, il convient de souligner le caractère nécessairement multidisciplinaire de la prise en charge de ces patients, avec, en sus, des séances de kinésithérapie, de physiothérapie et de relaxation, souvent très efficaces sur le plan symptomatique.

La prise en charge des dystonies doit être le résultat d'une analyse sémiologique minutieuse et d'une démarche diagnostique rigoureuse. Toutefois, les traitements disponibles ne sont, à ce jour, que symptomatiques et les progrès les plus récents ont été apportés par la neurochirurgie fonctionnelle, dont la stimulation cérébrale profonde a complètement transformé la prise en charge thérapeutique des patients présentant un syndrome dystonique généralisé.

V.2. TRAITEMENT MÉDICAL

De nombreuses substances pharmacologiques peuvent être utilisées chez les patients dystoniques, mais très peu de substances sont efficaces. Malgré cela, il convient de tenter un traitement de substitution dopaminergique devant toutes les dystonies hémicorporelles, la plupart des dystonies généralisées et certaines dystonies segmentaires multifocales.

Ce traitement comporte trois groupes essentiels:

- Traitement pharmacologique;
- Traitement par injection de toxine botulique;
- Rééducation.

V.3. TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA DYSTONIE

V.3.1. Introduction

La chirurgie de la dystonie a une histoire longue et complexe. De nombreuses interventions chirurgicales ont été tentées, en grande partie en raison du handicap signifi-

cif causé par une dystonie et sa résistance générale à une grande variété de traitements médicaux. ⁽²⁾

Ces techniques, faisant appel:

- soit à la destruction (thalamotomies, pallidotomies)
- soit à la stimulation électrique de noyaux thalamiques, ou pallidaux.

V.3.2. Techniques chirurgicales

V.3.2.1. Interventions lésionnelles

- **Rhizotomie:** elle consiste à sectionner des racines nerveuses, au niveau de la moelle épinière (rhizotomie). Aujourd'hui, ces techniques sont utilisées dans de très rares cas.
- Des techniques de dénervation périphérique et de myotomie sélective des principaux muscles concernés ont été pratiquées à plusieurs niveaux, dans les dystonies focales et cervicales. Ces techniques peuvent être, parfois, une solution de substitution, pour améliorer la qualité de vie de ces patients.

V.3.2.2. La neurochirurgie fonctionnelle par stéréotaxie

V.3.2.2.1. l'implantation de pompes à Baclofen intra-thécal

L'administration intra-thécale de baclofène, utilisée dans le traitement de la spasticité, a été introduite dans le traitement de la dystonie, depuis 1991, dont l'efficacité peut, potentiellement, apporter une amélioration chez les enfants atteints d'une dystonie secondaire; en particulier, lorsque cette dernière est associée à une spasticité.

V.3.2.2.2. Thalamotomie et pallidotomie

- **Thalamotomie:**
Au début de l'expérience de la chirurgie stéréotaxique (dès 1955), la thalamotomie a été largement utilisée pour le traitement des formes tremblantes de la maladie de Parkinson, et représentait le traitement de choix des syndromes dystoniques; mais, la plupart des auteurs ont rapporté, ultérieurement, une hétérogénéité des réponses cliniques, en reconnaissant un risque important d'effets secondaires liés, directement, aux lésions thalamiques provoquées par le geste chirurgical.

- **Pallidotomie:**

La lésion chirurgicale du globus pallidus (pallidotomie) a représenté un traitement de certains symptômes de la triade parkinsonienne (bradykinésie et rigidité) et peut, également, être envisagée en alternative à la stimulation pallidale, dans le traitement des formes sévères de dystonies. Des réponses favorables ont été rapportées, mais les pallidotomies bilatérales étaient, souvent, associées à des effets secondaires définitifs et difficiles à contrôler. De plus, les améliorations initiales se sont avérées régulièrement transitoires.

Avantages et complications: Les avantages des techniques lésionnelles sont:

- un moindre coût, lié à l'absence d'utilisation de matériel implantable et par conséquent, l'absence de nécessité de remplacement périodique de ce matériel;
- une réduction du risque de complication infectieuse;
- une intervention chirurgicale plus rapide;

Ces techniques chirurgicales présentent, également, cer-

tains inconvénients et limitations:

- les lésions créées sont définitives et irréversibles;
- Il n'y a pas d'adaptation postopératoire possible en cas de ciblage sub-optimal, ni en cas d'évolution de la pathologie dans le temps;
- complications plus sévères en cas de ciblage sub-optimal.

V.3.2.3. La stimulation cérébrale profonde (DBS)**V.3.2.3.1. Généralités****Définition:**

En raison de l'importance des effets secondaires des techniques lésionnelles (pallidotomies, thalamotomies) bilatérales, la stimulation cérébrale des structures profondes a été développée à partir des années 1950 (la chirurgie stéréotaxique humaine a, exactement, commencé en 1947, avec "Spigle et Wycis").

Au cours des interventions de chirurgie lésionnelle, la stimulation électrique était un moyen permettant d'identifier la cible stéréotaxique. Progressivement, le traitement de stimulation fut utilisé d'une façon chronique, pendant des jours, ou des semaines, afin de sélectionner les électrodes les plus efficaces parmi plusieurs implantées, avant de procéder à la chirurgie lésionnelle. L'utilisation du traitement par SCP⁽⁸⁾ en continu a évolué d'une façon parallèle, à l'apparition des neuro-stimulateurs. Les premières observations rapportant une stimulation chronique intermittente, utilisée dans le traitement de différents mouvements anormaux, furent réalisées par Munding, en 1977 (au niveau thalamique, dans la dystonie cervicale) et par Cooper, en 1980 (au niveau thalamique, ou de la capsule interne).⁽⁴⁾

L'introduction de la SCP thalamique à haute fréquence, pour le traitement du tremblement, par l'équipe du CHU de Grenoble, suivie, quelques années plus tard, de la stimulation du noyau sous-thalamique (NST) dans la maladie de Parkinson (MP), ont eu un impact majeur dans le développement de la neurochirurgie fonctionnelle moderne.

V.3.2.3.2. Mécanisme d'action de la stimulation cérébrale profonde

De nombreux travaux sont consacrés à ce sujet.⁽⁹⁾

- Les enregistrements neuronaux sont faits pendant et après la stimulation à haute fréquence, afin d'étudier les changements de l'activité neuronale dans le noyau gris visé, ainsi qu'au niveau des projections du noyau.
- Les expériences de micro-dialyse sont faites, afin de comprendre les changements au niveau des neurotransmetteurs, à travers le réseau des ganglions de la base.
- des travaux d'imagerie, notamment en TEP (tomographie par émission de positon), ou en imagerie fonctionnelle (IRMf), sont conduits pour observer les changements de l'activité des différents réseaux neuronaux pendant la SCP.

Il existe de nombreuses hypothèses concernant le mécanisme d'action de la stimulation:

- Une première hypothèse est née avec Benabid et al. qui ont montré que la stimulation à haute fréquence du thalamus induisait les mêmes effets sur le tremblement de la maladie de Parkinson, que sa destruction. Deux explications ont été largement avancées, dans plusieurs publications:

- la SCP génère une ablation fonctionnelle en supprimant, ou en inhibant la structure qui est stimulée,
- la SCP résulte en une activation de la structure stimulée, qui est transmise à travers le réseau.

Les hautes fréquences utilisées, en stimulation cérébrale profonde (>100 Hz), peuvent avoir des effets très différents de celles observées à basse fréquence. Cela serait dû, notamment, aux propriétés de plasticité de la transmission synaptique glutamatergique et GABAergique.

La stimulation cérébrale est une stimulation extracellulaire qui peut "activer" plusieurs éléments neuronaux à la fois, comme les corps cellulaires présents dans le noyau "cible", les axones afférents à la structure, ou les axones de passage dans cette structure.

En considérant les deux grandes actions possibles (inhibition, ou activation), plusieurs hypothèses ont été avancées:

- Blocage de la dépolarisation: la stimulation induit des altérations dans l'activation des courants voltage-dépendant, qui bloquent les voies de sortie près de l'électrode de stimulation.
- Inhibition synaptique: une inhibition indirecte des voies de sortie, par l'activation des terminaisons axonales, qui ont des connexions synaptiques avec les neurones près de l'électrode de stimulation.
- Dépression synaptique: une "panne" de la transmission synaptique des voies efférentes des neurones stimulés, qui a pour résultat une perte de neurotransmetteurs.
- Stimulation induisant une modulation de l'activité du réseau pathologique: la stimulation induit une interruption de l'activité des réseaux pathologiques.

Le blocage de la dépolarisation et l'inhibition synaptique ont été, très tôt, évoqués, pour expliquer la similarité entre le bénéfice thérapeutique, lors de l'ablation chirurgicale partielle des cibles et de la SCP, pour le traitement des mouvements anormaux.

Il apparaît, donc, de plus en plus évident que le mécanisme thérapeutique engendré par la stimulation cérébrale, dans le cadre du traitement des mouvements anormaux, représente une combinaison de plusieurs phénomènes. L'activité motrice anormale, contrôlée par la SCP, est, très probablement, générée par des patterns altérés, l'augmentation de la synchronisation neuronale et une oscillation rythmique à basse fréquence, dans les ganglions de la base et le thalamus.

Il est possible que la SCP ignore les patterns altérés et les oscillations basses fréquences et les remplace par une sortie haute fréquence tonique.

V.3.2.3.3. Avantages et inconvénients de la SCP**► Les avantages de la stimulation sont nombreux:**

- elle n'occasionne pas de dommage définitif dans un cerveau d'enfant en pleine croissance;
- elle permet une adaptation du courant électrique (paramètres de la stimulation) à l'intensité des symptômes et aux besoins de l'individu. En effet, la stimulation cérébrale n'entraîne pas la destruction des cellules anormales, mais leur blocage par un courant électrique de faible intensité;
- elle est totalement réversible, en cas d'échec;
- la mise en place des électrodes et des stimulateurs comporte moins de risques que la pallidotomie;
- la nature des courants utilisés n'entraîne pas de lésion des tissus cérébraux;

- les résultats de la chirurgie du GPI, dans la dystonie, sont très variables d'un patient à l'autre, allant d'améliorations subtiles à des améliorations très significatives.

► **Les inconvénients et risques de la stimulation sont:**

- C'est une chirurgie qui a tous les risques généraux propres à la chirurgie et à l'anesthésie;
- Il y a une implantation d'un matériel; donc, risque d'hémorragie, infection et crise d'épilepsie;
- Problèmes mécaniques liés au matériel lui-même, ou certains effets secondaires liés à la stimulation;
- C'est une technique qui reste plus ou moins chère, d'autant plus que cette technique nécessite le changement du stimulateur à chaque fois qu'il arrive en fin de vie.

V.3.2.3.4. Les critères d'inclusion (critères de sélection des malades)

Les indications opératoires de la DBS, pour les syndromes dystoniques, sont posées après échec thérapeutique (pharmacologiques et/ ou injection de toxine botulique), sachant que la DBS est un traitement symptomatique s'adressant à des symptômes rencontrés dans des pathologies diverses de mouvements anormaux.

L'inclusion à un protocole de stimulation doit répondre à des critères de sélection définis, qui sont une étape essentielle, à double titre. D'une part, elle permet de recruter au mieux les patients susceptibles d'avoir un résultat positif dans de bonnes conditions, et d'autre part, permet à l'équipe chirurgicale d'expliquer au patient et à leur entourage, pourquoi cette intervention n'est pas souhaitable, ou réalisable, dans le cas échéant.

1. L'âge:

- **Minimum:** Seule la morphologie des enfants, souvent victimes de retard staturo-pondéral dû à la maladie, est le critère important. En effet, les stimulateurs sont volumineux. Leur tolérance dépend de la taille de l'abdomen et de la panicule adipeuse.
- **Maximum:** En chirurgie fonctionnelle, l'opérabilité est, d'abord, définie par l'anesthésiste et l'indice de Karnofsky. Elle n'est pas fondée sur l'âge, de manière absolue.
- **Indice de Karnofsky:** Échelle qui permet au médecin d'évaluer le degré d'autonomie et de dépendance d'un patient. L'évaluation se fait en pourcentage. L'indice va de 100% ("normal, aucune plainte, aucun signe, ou symptôme de maladie") à 10% ("moribond, processus fatal progressant rapidement"), en passant par différents états intermédiaires.

2. Le syndrome neuro-orthopédique:

Il faut toujours opérer avant la survenue des complications ostéo-articulaires, car les déformations rencontrées sont, souvent, source de douleurs graves et gênent la récupération fonctionnelle.

3. Le contexte familial:

L'implication de la famille au traitement reste un élément fondamental pour sa réalisation, car il nécessite une surveillance rigoureuse et rapprochée, incluant consultation et hospitalisation, afin de régler ces paramètres. Par conséquent, le consentement familial, à priori, est un critère d'indication.

4. La douleur:

Les résultats spectaculaires et précoces sur la douleur font de ce critère un argument central de l'indication chirurgicale, notamment chez les enfants.

5. La pharmaco-résistance:

La nécessité d'augmenter précocement les doses doit être un critère d'orientation vers la chirurgie.

6. L'imagerie cérébrale normale:

Généralement, le protocole IRM stéréotaxique se fait sous anesthésie générale, afin d'avoir une bonne précision concernant le GPI, et une bonne appréciation du risque hémorragique lié à la mise en place des électrodes. L'étude analytique de l'imagerie permet de voir le caractère limité de l'atrophie cortico-sous-corticale et l'absence d'autres anomalies intéressant les noyaux gris centraux. L'intégrité du thalamus, qui est le relais indispensable entre GPI et cortex, est très importante. La présence de lésions n'est pas une contre-indication absolue à la chirurgie.

Les dystonies secondaires, s'accompagnant de lésions focales à l'IRM, sont, souvent, moins sensibles au traitement.

7. La sémiologie:

La présence de mouvements rapides (composante balistique) est un critère d'indication, certaines myoclonies cédant après stimulation.

L'intégrité de la voie motrice (absence du syndrome pyramidal, absence du syndrome cérébelleux) et l'absence de détérioration cognitive semblent être des éléments de pronostic important.

- Dans les dystonies segmentaires et focales: les résultats sont rapidement obtenus, notamment dans les torticolis.
- Les formes moins graves récupèrent plus vite, plus facilement et plus radicalement.

8. Les étiologies:

Les dystonies, en rapport avec la mutation DYT1, sont la meilleure indication.

Dans les autres cas:- syndrome de PKAN (Hallervorden-Spatz) et certaines infirmités motrices cérébrales peuvent tirer bénéfice de cette opération (effet sur les douleurs et la déglutition).

Enfin, la sensibilité d'un symptôme dystonique, à la stimulation électrique, est un élément de classification nosologique et physiopathologique, pour l'avenir.

V.3.2.3.5. Les critères d'exclusion

- Certaines formes de dystonies secondaires;
- Contre-indications chirurgicales;
- Contre-indications à l'anesthésie (l'implantation du système de stimulation est contre-indiquée chez les patients ne pouvant supporter une anesthésie, ou une intervention chirurgicale);
- Suivi impossible, d'où l'intérêt d'un consentement familial;
- Absence d'altération cognitive: un syndrome dépressif, sachant qu'un examen psychiatrique et un entretien psychologique est primordial en préopératoire, afin d'éliminer une altération cognitive, cette altération sera évaluée par la classique MMSE, ou bien l'échelle de MATTIS, qui fait référence. Un score supérieur à 130/144 est requis. Il

faut, néanmoins, moduler ce score en fonction du niveau culturel du patient. Si nécessaire, une batterie d'exploration neuropsychologique plus large permettra d'évaluer, plus précisément, ce critère;

- Contre-indication à l'IRM cérébrale (patients porteurs d'un stimulateur cardiaque, ou un défibrillateur, ou devant subir des IRM);
- Absence de maladies à potentiel évolutif, à moyen terme: insuffisance hépatique, ou rénale.

V.3.2.3.6. Décision multidisciplinaire

La prise en charge des dystonies nécessite une collaboration multidisciplinaire: d'où l'intérêt d'un club des mouvements anormaux. Ce club est composé d'un:

- Neurochirurgien (qui maîtrise bien la neurochirurgie fonctionnelle, surtout la stéréotaxie);
- Comité des neurologues, ou un neurologue-expert en mouvements anormaux, afin de diagnostiquer, d'évaluer et poser l'indication opératoire, d'une part et assurer un bon suivi des paramètres de réglages en post-opératoire;
- Neuro-radiologue, qui étudie bien l'imagerie des noyaux gris centraux;
- Psychologue, qui a comme rôle l'accompagnement des patients, en pré et en postopératoire, avec une bonne évaluation des tests psychologiques;
- Médecin-rééducateur, qui va prendre en charge les patients, en post-opératoire.

V.3.2.3.7. Indications de la stimulation du Gpi, dans les syndromes dystoniques.

La plupart des auteurs et des publications signalent que la SCP ne trouve sa place, en général, dans les dystonies primaires que dans les dystonies secondaires, chez les patients qui présentent des formes plutôt hyper-kinétiques que toniques et chez les patients dont la durée de la maladie fut brève.

En général, la SCP trouve ces indications dans les:

- Dystonies généralisées primaires et surtout, chez les porteurs de la mutation DYT1;
 - Certaines formes de dystonies idiopathiques, segmentaires, ou focales;
 - Dystonies cervicales, des syndromes de Meige, ou des dystonies segmentaires et les dystonies post-traumatiques;
 - Des dystonies-plus, les dystonies-myocloniques DYT11, syndrome Lubag (DYT3);
- Les résultats, dans les dystonies secondaires, sont beaucoup plus hétérogènes et difficiles à prédire:
- Les dyskinésies tardives post-neuroleptiques: meilleure indication pour la SCP pallidale;
 - syndrome de PKAN: meilleure indication;

Pour les autres dystonies secondaires, les résultats de la SCP sont plus modestes.

V.3.2.3.8. Procédure chirurgicale

V.3.2.3.8.1. Introduction

La prise en charge chirurgicale de la dystonie est basée sur une bonne connaissance de l'anatomie radiologique, qui s'appuie sur une bonne IRM. Ainsi, le positionnement d'une électrode de stimulation dans une région profonde

(ganglions de la base), à crâne fermé (à travers un trou de trépan) nécessite une bonne planification de la trajectoire de la cible.

Plusieurs cibles ont été utilisées, mais le GPI reste le noyau du choix, pour la prise en charge des SDD. (5)

La procédure chirurgicale de la SCP est bien codifiée. D'une durée de 06 heures, elle s'appuie sur plusieurs phases distinctes:

- L'étape initiale restant, toujours, le repérage anatomique;
- 2^{ème} étape: la planification;
- 3^{ème} étape: le geste chirurgical lui-même.

V.3.2.3.8.2. Atlas et stéréotaxie

Un atlas stéréotaxie 3D a été conçu et proposé pour l'imagerie de coupe IRM, ou TDM. Cela signifie l'acquisition de données issues de diverses modalités d'imagerie et leur transfert dans un système de coordonnées cartésiennes. (Fig.4) Chaque structure est déterminée par ces coordonnées en X, Y, Z. Les structures anatomiques se superposent sur les images stéréotaxiques. (7) C'est ainsi qu'à partir des améliorations cliniques, constatées en DBS, qu'un Atlas probabiliste est proposé. (Fig. 4, 5).

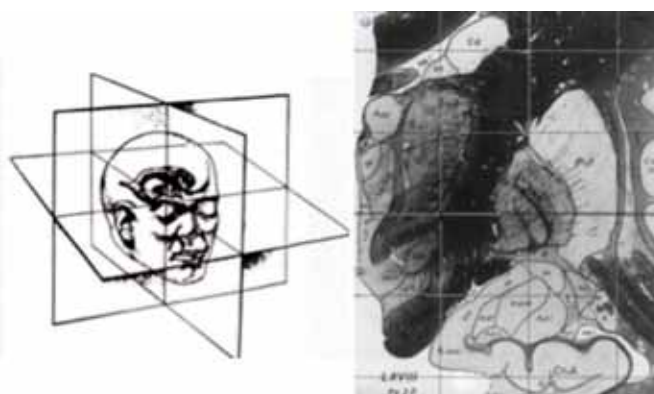


Fig.4: Exemple de repérage stéréotaxique, par des images d'atlas

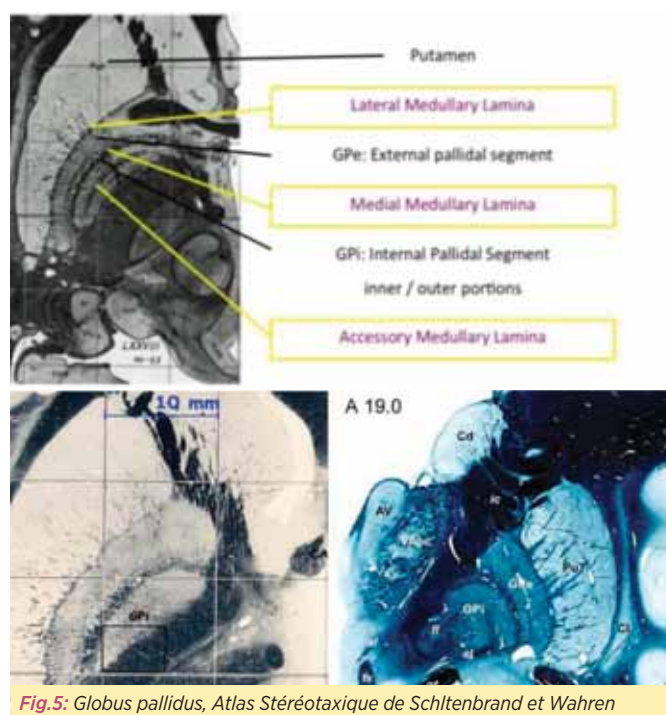


Fig.5: Globus pallidus, Atlas Stéréotaxique de Schaltenbrand et Wahren

V.3.2.3.8.3. Cibles stéréotaxiques

La stéréotaxie est une méthode de localisation de la cible cérébrale dans l'espace tridimensionnel cartésien, établissant un lien entre les mathématiques et la médecine. L'origine de l'espace stéréotaxique est obtenue grâce à la fixation d'un cadre sur la tête du patient permettant, par l'imagerie radiologique, la visualisation des structures dans ce repère.

Le choix des cibles se fait, généralement, par vision directe. Les cibles visibles sont définies directement, sans l'assistance de cartes anatomiques. Ceci a été proposé pour le GPI et l'analyse de la position des cibles stéréotaxiques visibles en IRM, comparativement à celles proposées par les atlas classiques, qui montrent, d'ailleurs, leurs limites.

C'est pourquoi, plusieurs séquences ont été proposées, telle que la séquence densité proton, ou inversion récupération. De ce point de vue, l'analyse peut bénéficier d'informations 3D en très haute définition.

V.3.2.3.8.4. L'imagerie stéréotaxique et l'imagerie par résonance magnétique

Dans notre pratique, la sélection de la cible et le contrôle postopératoire de la position de l'électrode, sur l'IRM du malade (et non pas sur un atlas), sont des étapes cruciales pour l'obtention de l'effet thérapeutique (10). En effet, on utilise une fusion d'images, entre scanner cérébral et IRM cérébrale, puis on établit la planification de notre cible et sa trajectoire.

Mais, l'idéal est d'utiliser une IRM seule, car ceci permet:

- une précision supérieure, ou égale, aux méthodes traditionnelles;
- une réduction du taux de complications liées à la non-utilisation de la ventriculographie;
- une réduction du taux de complications liées à la non-utilisation des enregistrements par microélectrodes (hémorragie);
- un raccourcissement de la durée opératoire;
- une diminution du coût chirurgical.

La procédure stéréotaxique, basée uniquement sur IRM, a été développée et validée dans le centre de Montpellier. Le cadre de Leksell modèle G (Elekta Instruments, Stockholm, Sweden) est fixé au bloc opératoire sous anesthésie générale.

Le patient est immédiatement transporté à l'IRM, où une séquence T1-3D FFE (TE= 5.5ms; TR=25ms), ainsi qu'une séquence T2 TSE (TE=110ms; TR = 4200 ms), sont réalisées pour les examens préopératoires et postopératoires. Ces deux séquences sont faites sans injection de gadolinium.

La séquence T1 comprend 126 images avec une épaisseur de coupe de 1.5 mm; ce qui permet de couvrir l'ensemble du volume cérébral. La séquence T2 est composée de 30 images avec une épaisseur de coupe de 1.5 mm.

Certains auteurs préfèrent utiliser le protocole suivant:

- MRI plain axial T1 (les paramètres de la pondération T1 sont: TE=10 à 20ms, TR=400 à 600ms).
- Inversion-récupération (Inversion recovery) (IR).
- Densité Proton (Proton Density) (PD).
- T2 axial et coronal (les paramètres de la pondération T2 sont: TE> 80ms TR> 2000ms).

V.3.2.3.8.5. Choix de la cible

Généralement, la vision directe du GPI est plus précise et permet de mieux délimiter le volume du noyau à cibler.

De nombreux facteurs influencent le choix de la cible:

- La qualité de l'IRM et en particulier, le type de séquence utilisée, ainsi que la résolution et la précision métrique de l'IRM stéréotaxique, autorisent le développement de cette nouvelle approche.
- Le neurochirurgien doit faire le lien entre le patient et les images qu'il a à sa disposition.

Une bonne fusion d'images et l'exploration géométrique du GPI permet de mieux positionner l'électrode sur la cible stéréotaxique primaire. Cependant, des erreurs peuvent être repérées, puis corrigées, avant d'être validées. Le choix doit, donc, éviter le contact avec le tractus optique et la participation du patient n'est pas nécessaire.

V.3.2.3.8.6. Les méthodes de localisation de la cible (repérage anatomique)

L'avènement du scanner et l'IRM ont remplacé la ventriculographie (méthode invasive consistant à injecter un produit de contraste au niveau de la corne frontale et dont le contour se projette sur clichés de face et de profil; ce qui permet de localiser des points de repère stéréotaxiques). La publication d'atlas stéréotaxiques du cerveau humain a permis le développement de diverses méthodes pour la localisation, notamment celles des cibles dites « invisibles ». La plupart de ces protocoles, comme celui basé sur le système de Talairach, utilisaient la ventriculographie. Plusieurs travaux ont été réalisés, définissant des repères à partir de la structure de la ligne médiane, tels que la limite postérieure du 3^{ème} ventricule, la commissure postérieure (CP), la calcification de l'épiphyse; améliorées, ensuite, par l'atlas stéréotaxique, notamment l'atlas anatomique de Talairach, qui a défini l'intérêt de la ligne bi-commissurale dans le repérage indirect des noyaux gris centraux, des régions mésencéphaliques sous-optiques et hypothalamiques.

L'atlas de Bailey et Schaltenbrand a repris la ligne CA-CP (Figure 31), mais en simplifiant le système d'axes, par l'utilisation du plan des médiatrices du segment CA-CP, permettant de définir un seul point «zéro» comme origine du système de coordonnées cérébrales: le milieu de la ligne CA-CP. (Fig.6)

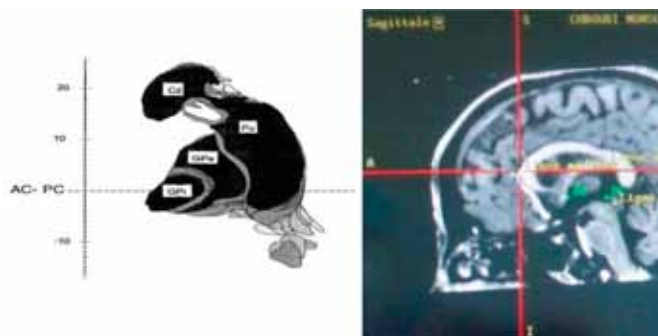


Fig.6: Exemple de repérage stéréotaxique, par des images d'atlas

L'introduction du scanner, pour le guidage des procédures stéréotaxiques, a permis une visualisation directe de nombreuses structures; mais, plus récemment, IRM est devenue un outil-standard de localisation des cibles, dans les procédures stéréotaxiques et permet de mieux

visualiser les limites du GPI, malgré le fait que certains auteurs décrivent le phénomène de distorsion, raison pour laquelle certains valident les coordonnées des cibles en utilisant des microélectrodes (enregistrement électrophysiologiques), dans la région de la cible.

L'anatomie des ganglions de la base est mieux visualisée sur des images pondérées en densité de proton et les séquences T1 et T2, sachant que les globus pallidus sont discrètement plus hypo-intenses.

La cible est définie par des coordonnées (en millimètres) et utilisée, par certains auteurs, en mesurant la distance entre la cible et des références internes CA-CP (commisure antérieure, commissure postérieure).

Les images pondérées T1 avec un temps de relaxation court, offrent une parfaite visualisation des ventricules; l'image est, ainsi, directement obtenue dans les plans frontal et sagittal, ou à partir d'acquisition en 3D. Un Atlas, basé sur des données anatomiques formatées en 3D, est proposé.

V.3.2.3.8.7. Protocole d'anesthésie

Pour le bon déroulement de l'intervention chirurgicale, il est préférable de pratiquer une anesthésie générale suivant le protocole standard (narcose (inhalatoire et/ou intraveineuse (IV)), myorelaxation: curare, analgésie, morphinique IV, plus ou moins AIVOC). Cette anesthésie à comme objectif le confort du patient, soit lors de la mise en place du cadre stéréotaxique, ou lors de l'acquisition des images à l'IRM cérébral (minimise les mouvements).

Donc, une anesthésie générale est indispensable, pour trois raisons:

- le jeune âge de l'enfant ne pouvant supporter 06 heures d'anesthésie locale;
- mouvements dystoniques généralisés douloureux et permanents, incompatibles avec une position allongée stable et durable sur le dos;
- haut risque de mouvements de la tête et de contraintes sur le cadre, pendant l'opération de ce type d'intervention stéréotaxique.

Néanmoins, certains auteurs préfèrent une anesthésie locale, par injection de propofol, (recommandé), du fait de sa réversibilité à tout moment, permettant la participation du patient, à son contrôle clinique, durant l'intervention.

V.3.2.3.8.8. Technique neurochirurgicale

A. Définition

La procédure chirurgicale peut être basée sur l'IRM seule, développée et validée à Montpellier, ou sur IRM, avec une TDM cérébrale.

Le patient doit bénéficier, donc, d'une IRM cérébrale sous sédation, ou sous anesthésie générale, suivant le plan orbito-méatal, avec des séquences T1, T2, T1 avec injection de gadolinium, des séquences de densité proton et des séquences inversion-récupération. Des coupes de 1,5 mm (séquence T1-3D et une séquence T2 sont réalisées). Ceci va permettre de localiser notre cible sur les trois 3 plans: axial, coronal et sagittal, sachant qu'une cible stéréotaxique est définie par trois coordonnées: latérale, antéro-postérieure et verticale (X, Y, Z).

Dans le cas de la stéréotaxie, les axes représentent l'intersection deux à deux, de trois plans (coronal, axial et sagittal). Les coordonnées de la cible sont obtenues par

projection orthogonale du point cible, sur chacun des trois plans. Ainsi, un plan X-Y correspond à un plan axial, un plan X-Z correspond à un plan coronal, et un plan Y-Z définit un plan sagittal.

Cadres stéréotaxiques

Plusieurs cadres ont été développés, mais le premier cadre stéréotaxique humain a été utilisé par Speigle, en 1947 et Leksell (Fig.32) l'a modifié en 1949.

D'autres cadres peuvent être utilisés comme le CRW de Radionics.

L'avantage fondamental du cadre de stéréotaxie est de permettre l'immobilisation de la tête du patient et de fournir des points de repère, pour mettre en concordance des images différentes des mêmes structures, notamment des images IRM pré- et postopératoires. Il est nécessaire qu'ils doivent être compatibles avec le scanner, ou l'IRM. Après badigeonnage de la peau avec une solution antiseptique et sous anesthésie locale, le cadre de stéréotaxie de Leksell est mis en place suivant le plan orbito-méatal; ce qui permet d'atteindre la cible dans un espace bien défini et assure l'acquisition des bonnes images. (Fig. 8) Cette procédure a montré un taux très bas de complications (0% d'hémorragies) et une grande précision.



Fig.8: Exemple de repérage stéréotaxique, par des images d'atlas

Règles d'identification du GPI

Pour le calcul de la cible et la trajectoire, on utilise le logiciel Tria Plus de Medtronic.

Plusieurs étapes sont à suivre:

La première étape consiste à faire une fusion d'images entre IRM cérébrale (T1, T2, densité proton, inversion-récupération) et la TDM cérébrale, par la station TRIA plus, de Medtronic. A cet effet, une erreur inférieure à 2 mm est fortement acceptable. (Fig.9)

Identification de la ligne CA (face postérieure du 3ème ventricule); CP (l'aboutement de l'aqueduc de Sylvius), (Fig. 10). Cette ligne CA-CP est de 24,5 mm en moyenne (varie entre 21,5 mm et 27 mm). Certains auteurs la situent entre (20,4 mm et 25,1 mm). La moyenne est de 23 mm.

On choisit sur l'IRM 3D, après fusion d'images, quatre points: le premier point, au niveau de la commissure antérieure, le deuxième point, au niveau de la commissure postérieure, le troisième point, au niveau de l'aqueduc de Sylvius et le quatrième, en inter-hémisphérique. (Fig.11)

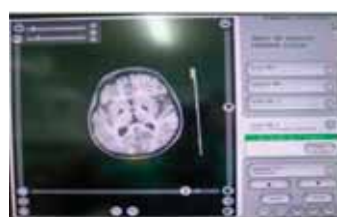


Fig.9: Téléchargement des données du patient



Fig.10: Planification -ligne CA -CP



Fig.11: Planification-Repérage de la cible

Visualisation directe du GPI

Nous utilisons la méthode de visualisation directe du GPI, (Figure.11). Les coordonnées stéréotaxiques théoriques, dans l'espace (X, Y, Z) du GPI, par rapport au milieu CA-CP, sont: latéral (X): 18 à 21 mm (- ou +: à droite, ou à gauche), antéropostérieure (Y): - 2mm, Verticale (Z): - 4mm.

Sur les séquences Densité proton, ou inversion-récupération, on identifie notre GPI et on choisit le site d'implantation de notre électrode, généralement dans la partie postéro-ventrale.

Notre attention est requise par le tractus optique; de ce fait, on choisit toujours notre site d'implantation oscillant entre 1, 5 et 2mm au-dessus du tractus optique.

Ainsi, on obtient les coordonnées de notre cible, par rapport au cadre de stéréotaxie. (Fig.12.14, 15, 16, 17, 18)



Fig.12: Malade au bloc, avec cadre en place



Fig.13: Montre le X, sur le cadre de stéréotaxie



Fig.14: Montre le Y, sur le cadre de stéréotaxie

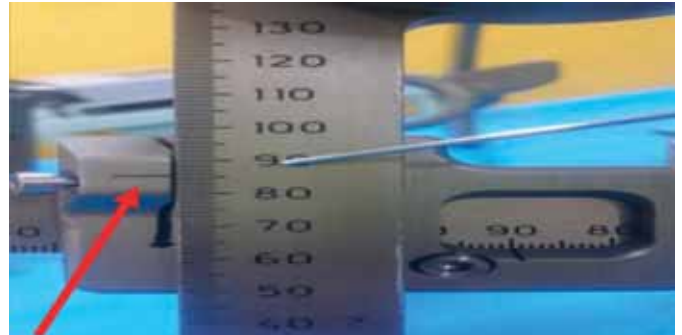


Fig.15: Montre le Z, sur le cadre de stéréotaxie

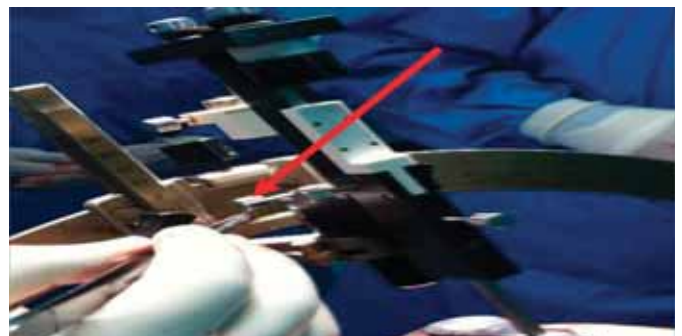


Fig.16: Montre l'ARC, sur le cadre de stéréotaxie



Fig.17: Montre le RING, sur le cadre de stéréotaxie

Mise en place de l'arceau multifonction

Une fois les coordonnées définies et la trajectoire choisie, le patient, avec le cadre toujours en place, est acheminé au bloc opératoire et l'acte chirurgical est, alors, entamé sous anesthésie générale, tête fixée à la têtère de Mayfield. Après badigeonnage de la peau avec une solution antiseptique, l'arceau multifonction du cadre de stéréotaxie est installé. (Fig.13)

Incision cutanée et confection d'un trou de trépan

Après un rasage complet de la tête, réalisé la veille de l'intervention, le patient est en décubitus dorsal.

L'infiltration à la xylocaïne diminue le risque hémorragique. Une incision cutanée arciforme est réalisée, puis un trou de 14mm est effectué (Fig.19) au niveau de la trajectoire prédéterminée, à l'aide d'un trépan pneumatique. Coagulation à la bipolaire de la dure-mère, puis ouverture de celle-ci en croix (X).

Mise en place du stimloc: protégé par un capuchon spécial, il permet la fixation et l'immobilisation de l'électrode définitive.



Fig.18: Montre le Y, sur le cadre de stéréotaxie



Fig.19: Micro-descendeur

Mise en place du micro descendeur manuel (Fig.20) (Leadpoint de Medtronic): il permet d'assurer une descente progressive vers la cible, tout en assurant la trajectoire, bien définie au préalable. De ce fait, des tubes-guides sont utilisés. On en utilise, généralement, trois.



Fig.21: Introduction des guide-tubes



Fig.22: La descente vers la cible

Micro-enregistrement

Introduction de macro et micro-stimulation: reliés par un câble au Leadpoint et la descente commence au-dessus du plan bi-commissural (-10mm) et se termine au niveau de la cible. (Fig. 25)

Nous n'utilisons pas d'enregistrement par microélectrodes, pour guider le choix définitif de la cible. En revanche, une fois le niveau de la cible atteint, la stimulation lumineuse, au niveau des yeux, permet de détecter si on est en contact du tractus optique (marquée par un changement dans l'activité électro-physiologique). (Fig. 26)



Fig.26: Micro-enregistrement (montre le changement de l'activité, lors de la stimulation lumineuse)

Mise en place de l'électrode définitive (Fig.20, 21, 21, 23) l'implantation de l'électrode de stimulation (diamètre: 1, 27mm, - longueur: 1, 5mm, - Espacement des plots: 0, 5mm) à la profondeur indiquée par le repérage anatomique électro-physiologique est réalisée sous contrôle radioscopique de profil strict, afin de prévenir toute modification de la position des électrodes, jusqu'à la fin de la procédure. L'électrode est, ensuite, fixée par le Stimloc.



Fig.23: Préparation de l'électrode définitive



Fig.24: Introduction de l'électrode définitive

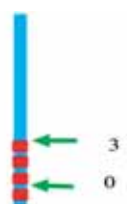


Fig.27: Electrode définitive, avec 04 contacts

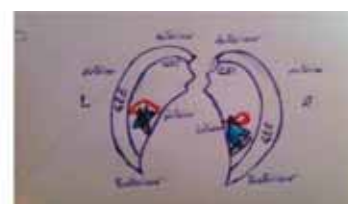


Fig.28: : Partie postéro-ventrale du Gpi

Les électrodes implantées sont des systèmes à quatre contacts, numérotés comme suit: 0, pour le contact le plus bas et 3, pour le contact le plus haut. La limite supérieure du contact 1 est strictement alignée avec la cible. Les connecteurs distaux de l'électrode sont placés, dans un premier temps, en position sous-cutanée et l'excès de longueur est enroulé au niveau de l'embase (=Stimloc). Le nombre de boucles est variable (de 0.5 à 3), avec une moyenne de 2 boucles par électrode (diamètre=2.5cm).

Contrôle de la position de l'électrode

Le repérage radiologique peropératoire permet de vérifier et confirmer le trajet et la position de la future électrode définitive.

Les électrodes s'implantent selon les trajectoires, calculées

sous contrôle radioscopique strict; les contacts sont numérotés de 0 à 3 (Fig. 27) et le contact 0 est le plus profond. Deux contacts sont placés dans le GPI (habituellement, ce sont les contacts 1 et 2). Il est préférable que le contrôle, par l'IRM, de la position des électrodes s'exécute avec le cadre de Leksell encore en place. La même procédure est effectuée pour l'autre côté. (Fig.29, 30).



Fig.29: Contrôle radioscopique de la descente de l'électrode

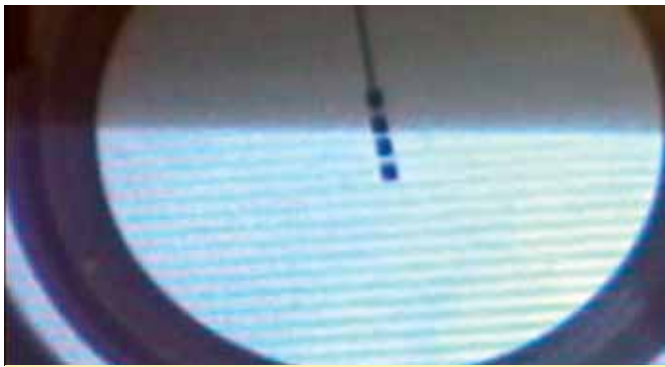


Fig.30: Electrode définitive en place

Mesure de l'impédance peropératoire:

Elle Permet de vérifier l'intégrité du circuit dans sa totalité: cible, électrode, extension.



Fig.31: Stimulateur dans la région pectorale, ou abdominale



Fig.32: Vérification de l'impédance peropératoire

Implantation du générateur:

Le neuro-stimulateur est implanté le jour même (ou, parfois, cinq jours après avoir réalisé une IRM de contrôle), au niveau de la région pectorale, ou abdominale. Les électrodes sont, alors, connectées à des prolongateurs tunnelisés sous la peau, jusqu'à la région sous-claviculaire, avec constitution d'une poche sous-cutanée. (Fig.31, 32, 33, 34). L'excès de longueur des extensions permet de former, également, des boucles autour du neuro-stimulateur: le nombre de boucles est variable (de 0 à 3), avec une moyenne de 2 boucles par stimulateur (diamètre des boucles = 3.5cm).



Fig.33: Neuro-stimulateur Kinetra et Activa PC, de Medtronic



Fig.34: Neuro-stimulateur Libra XP et Brio, de ST Jude médical

Imagerie postopératoire:

Elle permet la vérification des effets secondaires et de rechercher une complication, à type d'hémorragie, due au trajet de l'électrode. Dans ce cas de figure, une TDM cérébrale peut être utile, ou une IRM cérébrale, avant l'implantation de la pile (risque de réchauffement du matériel).

Cette imagerie a comme objectif (Fig.35, 36):

- Le contrôle de la position de l'électrode, par rapport à la cible définie au préalable;
- La visualisation de l'éventuelle migration de l'électrode; si cela se produit, il est nécessaire de la repositionner, ou, peut-être, de l'explanter pour la remplacer.

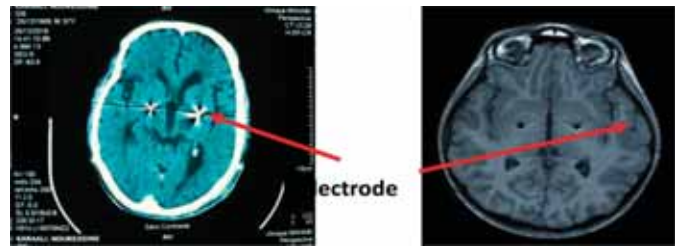


Fig.35: TDM et IRM cérébrale postopératoire : Electrode en place

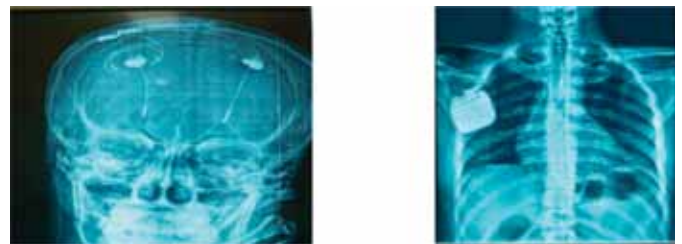


Fig.36: Contrôle radiologique du système de stimulation

V.3.2.3.8.9. Faisabilité d'une IRM cérébrale, chez les patients porteurs d'un système de stimulation cérébrale profonde

Une IRM de contrôle postopératoire immédiat, avec le cadre de stéréotaxie en place, est faite dans les mêmes conditions cliniques que l'IRM initiale. De cette façon, il est possible de détecter toute complication précoce, incluant les éventuels effets adverses, liés à l'exposition du système de stimulation au champ magnétique.

Mais, il faut, cependant, nettement séparer:

IRM de contrôle de position des électrodes, partie intégrante dans le protocole chirurgical, réalisée lors de l'implantation des électrodes et avant l'implantation des pacemakers.

IRM cérébrale diagnostique effectuée avec la totalité du système implanté.

De nombreuses études ont été publiées, portant sur les effets adverses potentiels, dus à l'utilisation de l'IRM chez des patients porteurs des systèmes de neurostimulation. Les problèmes de sécurité évoqués concernent:

- les interactions avec le champ magnétique;
- l'échauffement;
- les courants électriques induits;
- le dysfonctionnement des neuro-stimulateurs.

Cependant, les études cliniques, concernant des protocoles incluant le contrôle IRM effectué chez des patients implantés avec des systèmes de neurostimulation, sont très limitées.

V.3.2.3.8.10. La Gestion des paramètres électriques

La mise en marche du stimulateur se fait à l'aide d'une console permettant de programmer les différents paramètres (par télémetrie, à travers la peau) (37), (38): le nombre de contacts activés (de 0 à 3), la polarité (positive, ou négative). L'amplitude (0 à 10, 5 V), la largeur d'impulsion (60 à 450 μ s), la fréquence (2 ou 3Hz à 185 ou 250Hz, selon le modèle), ainsi que le type de stimulation (mono, ou bipolaire) avec le, ou les contact(s) le (s) plus efficace (s) et le (s) moins pourvoyeur (s) d'effets indésirables. Le mode de fonctionnement continue à être toujours choisi. Le patient ne peut pas modifier les paramètres lui-même, les paramètres initiaux sont les suivants:

- Contact 1 négatif,
- Boîtier du stimulateur positif,
- Fréquence: 130Hz.



Fig.37: séance de réglage des paramètres



Fig.38: Programmeur

V.3.3. Résultats postopératoires



Préopératoire



Postopératoire



Préopératoire



Postopératoire



Préopératoire



Postopératoire

V.3.4. Suivi postopératoire et complications

A- Surveillance postopératoire

Bien que la stimulation cérébrale profonde (SCP) soit remarquablement efficace sur les symptômes de la dystonie, ce traitement est contre-indiqué en cas de démence, pa-

thologies psychiatriques non contrôlées et/ou d'affections concomitantes à potentiel évolutif à moyen terme. Le bon positionnement des électrodes limite le risque de survenue d'effets indésirables qui peuvent être, généralement, évités par l'ajustement des paramètres de stimulation.

Le succès d'un traitement par SCP dépend de trois facteurs:

- la sélection des patients,
- le positionnement des électrodes de stimulation,
- la prise en charge postopératoire des patients.

1. Surveillance postopératoire immédiate

Une IRM cérébrale sera réalisée quelques jours après l'intervention et avant d'implanter le pacemaker, pour s'assurer du positionnement des électrodes et servira à rechercher d'éventuelles complications (hématome sous-dural chronique, hématome intra-parenchymateux, pneumocéphalie.) liées à la chirurgie.

La stimulation cérébrale peut démarrer, le plus souvent, au 5ème jour post-implantation, dans le but d'objectiver le bon fonctionnement du montage, de s'assurer de l'absence des complications majeures liées à la stimulation, ainsi que d'objectiver une efficacité clinique. Le patient sera, ensuite, transféré dans le service de neurologie, pour l'optimisation des réglages et adaptation thérapeutique.

2. Surveillance à long terme

La surveillance à long terme permet le réglage des paramètres (amplitude, fréquence, et la durée d'impulsion) en fonction de l'évolution clinique et de la détection des complications.

B- Complications postopératoire

A distance de la chirurgie, plusieurs types de complications (3) peuvent survenir, en lien avec le matériel et/ ou l'acte chirurgical en lui-même.

1/ Complications liée à la chirurgie

a. les infections postopératoires

La fréquence de ces infections varie autour de 4 à 15%, selon les séries. Elles nécessitent la mise en place de soins locaux, d'une antibiothérapie ciblée et parfois même l'ablation partielle, ou totale, du matériel (dans la moitié des cas). Les complications, à type d'abcès intracérébraux, sont exceptionnelles.

b. Pneumocéphalie

L'ouverture de la dure-mère permet une évacuation du liquide céphalorachidien durant toute l'intervention chirurgicale, responsable d'une pneumocéphalie. L'utilisation du sérum salé, pendant le geste opératoire, permet de diminuer ce risque.

2/ Complication liée aux matériels implantés

a. Hématome intra-parenchymateux

Complication rare, retrouvée dans 1% des cas, selon les séries. La majorité est asymptomatique, ou pauci-symptomatiques. La bonne fusion des images et la bonne planification permet de diminuer ce risque.

b. Infections

L'implantation d'un matériel peut être à l'origine des infections:

- Soit, cutanées, liées au site opératoire, ou a une érosion

de la peau: ce sont les complications les plus fréquentes, qui touchent, essentiellement, le boîtier (stimulateur), ou les connecteurs;

- **Soit**, intracrâniennes, touchant les électrodes (exceptionnelles).

c. Les fractures des électrodes et ou des connecteurs

Sont devenues des complications rares, en raison de l'amélioration du matériel (les connecteurs sont devenus élastiques).

d. La durée de fonctionnement du neuro-stimulateur

La durée de fonctionnement d'un neuro-stimulateur est d'environ 4 à 5 ans. Elle est directement liée aux réglages des paramètres. Plus l'énergie délivrée est importante, moins longue sera la durée d'utilisation de la pile. D'une manière générale, il est important de remplacer la pile avant son usure complète.

3/ Complications liées à la stimulation

Il est très important de faire la part des choses entre:

a. Les effets secondaires dus à la mauvaise position de l'électrode: comme dans le GPe, la capsule interne ou le tractus optique, voire même un plot actif trop antérieur et médian pourrait être responsable d'une stimulation de la partie associative et/ou limbique du GPI et ainsi, favoriser l'apparition de troubles neuropsychiques à type de changement de comportement (accès d'hypomanie, etc...); mais, également, des troubles thymiques.

Ceci peut être évité avec une bonne analyse de l'IRM cérébrale, au préalable; faire une bonne fusion d'images et choisir le bon endroit, pour l'implantation des électrodes.

b. Les effets secondaires liés à la stimulation de la structure visée, par elle-même: dans ce cas, soit elle est transitoire et bien supportée (le plus souvent), ou bien, il y a une diffusion du courant à des structures adjacentes. A titre d'exemple des électrodes placées trop médialement, lorsque l'on vise le Gpi, sera responsable d'une diffusion au faisceau cortico-spinal d'une contracture empêchant, ou limitant les possibilités de réglages.

Le choix étant, alors, de stimuler avec une largeur d'impulsion moindre et/ou avec intensité moindre, afin de ne pas faire apparaître l'effet indésirable.

La SCP du GPI a peu d'impact sur le comportement et les fonctions cognitives. De rares cas de suicides ont été décrits, chez des patients qui avaient des antécédents dépressifs préopératoires.

c. Prise de poids: c'est une complication fréquente (8, 4%). Elle est généralement comprise entre 4 et 8 kg. Elle s'établit dans les six premiers mois après l'intervention chirurgicale. Ceci est expliqué par:

- la diminution des mouvements et donc, la réduction du catabolisme cellulaire,
- l'augmentation des apports alimentaires, liée à une plus grande facilité à s'alimenter.

Références

1. Fahn, S. and R. Eldridge (1976). "Definition of dystonia and classification of the dystonic states." *Adv Neurol* 14: 1-5.
2. Jankovic J. *Treatment of dystonia. Lancet Neurol* 2006; 5:864-72.
3. Hariz, M. I. (2002) «Complications of deep brain stimulation surgery." *Mov Disord* 17 Suppl 3: S162-6.
4. Guiot G, Brion S. (1953). *Traitement des mouvements anormaux par la coagulation pallidale. Rev Neurol (Paris)*, 53: 78-80.
5. Krauss, JK. J. Yianni, et al. (2004). "Deep brain stimulation for dystonia." *J Clin Neurophysiol* 21(1): 18-30.
6. Rondot P. Pathophysiology of the basal ganglia. in: *Selecta Neurologica. T. Caraceni, G. Nappi (eds). -Cluster press, ed. Milan, 1990, pp.5-22.*
7. Starr PA, Turner RS, Rau G, et al. Microelectrode-guided implantation of deep brain stimulators into the globus pallidus internus for dystonia: techniques, electrode locations, and outcomes. *J Neurosurg* 2006; 104: 488 -501.
8. Vercueil L, Pollak P, Fraix V, Caputo E, Moro E, Benazzouz A et al. Deep brain stimulation in the treatment of severe dystonia. *J Neurol* 2001; 248: 695-700.
9. Vitek, J. L. (2002). "Mechanisms of deep brain stimulation: excitation or inhibition." *Mov Disord* 17 Suppl 3: S69-72.
10. X.A. Vasques, C. T., L. Cif, B. Biolsi, I. Maldonado, A. Bonafe, E. Le Bars, P. Coubes (2008). "Cerebral Magnetic Resonance Imaging Feasibility in Patients with Implanted Neurostimulation System for Deep Brain Stimulation." *The Open Magnetic Resonance Journal* 1: 1-8.



Professeur Brahim Merrouche ,

Maitre de conférences B

Service de neurochirurgie, hôpital Salim Zemirli, El-Harrach - Alger. Algérie.

Email: b.merrouche@yahoo.fr

Tél. 0551 16 80 14

* **Brahim Merrouche, L. Mahfouf,**

Service de neurochirurgie, E.H.S Selim Zemirli - EL Harrach, Alger.