

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2012

Thèse N° 111/12

HYDROCEPHALIE DU NOUVEAU NE ET DU NOURRISSON (A propos de 78 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/06/2012

PAR

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM

Né le 08 Octobre 1984 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hydrocéphalie - Nouveau né - Nourrisson - Spina bifida

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	JUGES
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur de Pédiatrie	
Mme. CHAOUKI SANA.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

SOMMAIRE

LISTE DES ABRÉVIATIONS	8
OBJECTIFS	10
CHAPITRE I : INTRODUCTION	12
A. DÉFINITIONS :	14
B. CLASSIFICATIONS :	15
C. HISTORIQUE	17
D. ANATOMO-EMBRYOLOGIE	18
E. PHYSIOLOGIE	22
1. SÉCRÉTION DU LCS	22
2. CIRCULATION	22
3. RÉABSORPTION	23
4. PRESSION INTRACRÂNIENNE	25
5. FONCTION DU LCS	25
F. PHYSIOPATHOLOGIE	26
1. TROUBLES DE LA SÉCRÉTION	26
2. TROUBLES DE LA CIRCULATION	26
3. TROUBLES DE LA RÉSORPTION	27
CHAPITRE II : MATÉRIEL ET MÉTHODE	28
CHAPITRE III : RÉSULTATS	30
I. Épidémiologie:	31
I.1 Fréquence :	31
I-2 Répartition des malades selon le sexe :	32

I-3 Répartition des cas selon l'âge	32
I-4 l'âge des mères :	33
I-5 Durée d'hospitalisation	33
II .Antécédents :	34
II-1 Antécédents maternels et déroulement de la grossesse	34
II-2 Antécédents personnels	35
II.3 Antécédents familiaux :	37
III. Données cliniques :	37
III-1 Dépistage anténatal :	37
III-2 Modes de révélation :	38
IV. Les examens paracliniques :	41
A. Moyens :	41
A.1-Échographie trans-fontanelle(ETF) :	41
A.2-Tomodensitométrie :	42
A.3-Imagerie par résonance magnétique :	46
B-Autres examens paracliniques :	50
V. Étiologies des hydrocéphalies :	50
VI. Traitement :	51
VI.1-traitement médical :	51
VI.2-Traitement chirurgical :	52
VII. Évolution	58
VII.1 -Évolution post opératoire immédiate :	58

VII.2-Évolution lointaine :	60
CHAPITRE IV : ANALYSE ET DISCUSSION :	64
I. Profil épidémiologique :	65
A. Fréquence	65
B. Répartition selon le sexe.....	65
C. Age des patients au moment du diagnostic.....	66
D. Consanguinité	66
E. Anomalies associées	67
II. Aspects diagnostiques	67
II.1 hydrocéphalie anténatale :	67
1. Données échographiques :	69
2. Apport de l'IRM	75
II.2 Hydrocéphalie du nouveau né et du nourrisson	76
1. Diagnostic clinique :	76
1-1) Augmentation du périmètre crânien (PC):.....	76
1-2) Les signes oculaires :	78
1-3) Les signes neurologiques :	79
1-4) Les autres signes cliniques :	81
2. Examen paraclinique :	81
2-1) L'échographie transfontanellaire	81
2-2) Le scanner cérébral	83
2-3) L'imagerie par résonance magnétique	84

2-4) La radiographie du crâne	85
2-5) L'électroencéphalogramme	85
2-6) La mesure de la pression intracrânienne	85
2-7) Le fond d'œil	86
2-8) La ponction lombaire	86
3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	86
3-1) Les collections péricérébrales :	86
3-2) Les macrocrânies familiales	87
3-3) L'agénésie du corps calleux :	87
III. Diagnostic étiologique	87
III.1 Hydrocéphalie congénitale :	87
1- Le spina bifida	88
2- La malformation d'Arnold Chiari	89
3- Le syndrome de Dandy-Walker	89
4- La sténose de l'aqueduc de Sylvius	89
5- Les kystes arachnoïdiens de la fosse	90
6- Les hydrocéphalies génétiques	90
7- Hydrocéphalies congénitales d'origine inflammatoire	91
III.2 Hydrocéphalie acquise :	91
1- Les méningites	91
2- Les hémorragies intraventriculaires et sous- arachnoïdiennes....	92
3- Les tumeurs cérébrales	92

4- Les traumatismes	93
IV. Traitement	93
A. Objectifs	93
B. La particularité anesthésique des dérivations du LCR	93
C. Moyens :	94
1- Le traitement médical	94
2- Le traitement étiologique	95
3- Les dérivations internes	97
4- Les dérivations externes	98
5- La VCS	98
D. Indications thérapeutiques :	99
1- Les dérivations internes	99
2- Les dérivations externes	99
3- La VCS	100
4- Abstention thérapeutique	100
E. Surveillance :	100
1- les éléments de la surveillance postopératoire :	101
2- le rythme de la surveillance	101
V. Complications	102
V.I- Complications mécaniques	102
V.II- Complications infectieuses	103
VI. Évolution	104

A. Évolution à long terme :	104
1. Développement intellectuel :	105
2. Séquelles motrices et sensorielles :.....	105
3. Séquelles comportementales :	106
4. Les manifestations épileptiques	106
5. Les manifestations endocriniennes :	106
B. Devenir socioprofessionnel	107
C. Fécondité	107
D. Activités autorisées et précautions chez le porteur de valve	108
VII. Prévention	109
CONCLUSION	112
RÉSUMÉ	115
BIBLIOGRAPHIE	119

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ASP	: abdomen sans préparation.
AVB	: accouchement par voie basse.
AVH	: accouchement par voie haute.
BGN	: bacille gram négative.
C3G	: céphalosporine de troisième génération.
CMV	: cytomégalovirus.
DFP	: disproportion fœto-pelvienne.
DVA	: dérivation ventriculoatriale.
DVE	: dérivation ventriculaire externe.
DVP	: dérivation ventriculopéritonéale.
EEG	: électroencéphalogramme.
ETB	: éthambutol.
ETF	: échographie transfontanellaire.
FA	: fontanelle antérieure.
HTIC	: hypertension intracrânienne.
INH	: isoniazide.
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
LCS	: liquide cébrospinal.
LVR	: latéral ventricular ratio.
PC	: périmètre crânien.
PL	: ponction lombaire.
PZA	: pyrazinamide.
Q.I	: coefficient d'intelligence.
RMP	: rifampicine.
SA	: semaine d'aménorrhée

SNC : système nerveux central.

STM : streptomycine.

TDM : tomodensitométrie.

V3 : troisième ventricule.

VCS : ventriculocisternostomie.

VHR : ventricular Horn ratio.

OBJECTIES

En se basant sur une série rétrospective de 78 cas d'hydrocéphalie du nouveau né et du nourrisson colligés au service de pédiatrie chirurgicale du CHU Hassan II de Fès, durant la période du mois de janvier 2009 au mois du décembre 2011, l'objectif de notre travail est d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'hydrocéphalie de l'enfant ainsi nous mettons en évidence l'expérience du service en matière de la prise en charge des enfants hydrocéphales

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie de l'enfant est une pathologie assez fréquente qui peut s'observer à tout âge, mais il est indispensable en pratique de distinguer les formes anténatales, néonatales, les formes du nourrisson et celles du grand enfant. Elles s'opposent par leur fréquence relative, leurs aspects cliniques et leurs pronostics. De plus, l'apport de techniques d'exploration fiables et non invasives a permis le dépistage très précoce de l'hydrocéphalie et a profondément modifié les circonstances de découverte et le pronostic vital et fonctionnel des enfants hydrocéphales.

Avant l'ère du traitement chirurgical, le taux de mortalité des hydrocéphalies était de 80% et les décès survenaient surtout dans les 18 premiers mois de vie.(1)

Actuellement, l'évolution des hydrocéphalies traitées est le plus souvent favorable puisque la mortalité se situerait autour de 17%, la majorité des décès surviennent dans les deux premières années ; ils sont surtout dûs à la progression de la maladie primitives ou à des pathologies intercurrentes et à un moindre degré aux complications postopératoires ou liées au shunt. (2)

Il nous a paru intéressant de faire une mise au point sur cette pathologie au service de pédiatrie chirurgicale du CHU Hassan II de Fès.

Nous avons procédé à une étude rétrospective de 78 cas d'hydrocéphalie de l'enfant colligés au service de pédiatrie chirurgicale du CHU Hassan II de Fès, durant la période du mois de janvier 2009 au mois du décembre 2011. Nous exposons à travers cette étude les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'hydrocéphalie de l'enfant ainsi nous mettons en évidence l'expérience du service en matière de la prise en charge des enfants hydrocéphales.

A. DÉFINITIONS :

Comment définir l'hydrocéphalie? Une définition rigoureuse sur le plan physiopathologique, clinique et anatomique est étonnement difficile et semble devenir de plus en plus complexe (3).

Matson en 1953 définit l'hydrocéphalie comme un état anormal, pouvant être rencontré à tous les âges et caractérisé par un élargissement des voies de circulation du LCS. Cet élargissement est dû au fait que le LCS est ou a été à un moment soumis à un régime de pression élevé (4).

Une autre définition de l'hydrocéphalie est avancée par Oi et Di Rocco : ((un déséquilibre dans l'harmonie de la cinétique du liquide cébrospinal)) (5).

Sainte Rose propose une définition qui nous semble plus complète: ((L'hydrocéphalie est un trouble de l'hydrodynamique du LCS à l'origine d'une augmentation du volume du compartiment imparti à ce liquide)) (6)

Cette définition exclut notamment :

- les dilatations liées à une atrophie ou un défaut du développement du parenchyme cérébral.
- les épanchements sous duraux.
- les formations kystiques localisées ne s'accompagnant pas d'un trouble de la dynamique générale du LCS.

B. CLASSIFICATIONS :

a. Classification de Russel : L'hydrocéphalie obstructive et non obstructive :

L'obstruction se fait à un point quelconque de la voie majeure de résorption du LCS (du système ventriculaire aux espaces sous arachnoïdiens). Si bien que la cause ou la condition pour qu'une hydrocéphalie soit non obstructive doit être soit une hyperproduction de LCS (cause extrêmement rare d'hydrocéphalie) soit une malabsorption due à une thrombose du sinus (7).

b. Classification de Dandy : L'hydrocéphalie communicante et non communicante

Cette classification distingue les hydrocéphalies selon l'existence ou l'absence d'une communication entre les ventricules latéraux et les espaces sous arachnoïdiens lombaires (confirmée par l'injection de produit de contraste dans les ventricules latéraux puis contrôle de sa présence au niveau lombaire) (8).

c. Classifications de Oi :

1- L'hydrocéphalie de la voie majeure et de la voie mineure de circulation du LCS

Les granulations arachnoïdiennes n'apparaissent qu'au cours de la période postnatale ou juste avant la naissance sous la forme de villosités microscopiques. Ces granulations ne remplissent leur rôle de résorption du L.C.S que plus tard dans l'enfance.

En leur absence, la dynamique du LCS peut être maintenue par la voie mineure via le drainage par le système lymphatique, via la résorption transépendymaire vers

les espaces sous pials péri vasculaires et enfin via l'épithélium des plexus choroïdes vers les capillaires fenêtrés puis la veine de galien.

Cette voie mineure de circulation de LCS est la voie principale de résorption pour le cerveau humain immature en cours de développement.

La classification de Dandy ou de Russel ne s'applique dans ce modèle qu'aux hydrocéphalies de la voie majeure de circulation de L.C.S. (5, 9)

2- Classification de l'hydrocéphalie congénitale

Dans le cas de l'hydrocéphalie congénitale, Oi propose une classification pronostique, la « Perspective Classification of Congenital Hydrocephalus >> (PCCH) (9).

Cette classification est basée sur le stade, le type et la catégorie clinique de l'hydrocéphalie congénitale. Chaque stade clinico-embryologique correspond à des étapes dans le processus de maturation neuronale.

> Stade 1 de 8 à 21 semaines de gestation. La prolifération cellulaire est le processus principal de maturation neuronale.

> Stade 2 de 22 à 31 semaines de gestation au cours desquelles la maturation pulmonaire est complétée. La différenciation et la migration cellulaire sont alors le processus principal de maturation neuronale.

> Stade 3 de 32 à 40 semaines de gestation, une période d'hydrocéphalie néonatale possible si l'enfant né avant terme. La maturation axonale est le processus principal de maturation neuronale.

> Stade 4 de 0 à 4 semaines après la naissance, la période d'hydrocéphalie néonatale.

La maturation des dendrites est le processus principal de la dénaturation neuronale.

> Stade 5 de 5 a 50 semaines après la naissance, la période d'hydrocéphalie infantile.

La myélinisation est le processus principal de maturation neuronale.

C. HISTORIQUE (10,11)

Aussi long que cela puisse paraître, Hippocrate depuis l'antiquité fut le premier à reconnaître que l'accumulation d'eau dans la tête peut causer son élargissement. Herophilus et Erasistratus ont été les premiers à évoquer la présence des cavités ventriculaires dans l'encéphale.

La première description claire de l'hydrocéphalie fut faite par Vesalius au 16ème siècle qui a décrit les formes chez l'enfant.

Les travaux de plusieurs auteurs (Morgagni en 1761, Whytt en 1768, Magendie en 1825, Luschka en 1859, Key et Retzius en 1875, Dandy et Blackfan en 1914) ont permis d'approcher les mécanismes de la circulation du liquide céphalo-rachidien, de décrire les lieux de formation et de réabsorption de ce liquide. Les connaissances affinées de cette période du 18ème au 19ème siècle ont été à la base du développement du traitement chirurgical par la dérivation, ainsi : Rausch effectue la première dérivation ventriculo-péritonéale en 1908.

La valve Holter est introduite en 1956. Ames en 1962 eut l'idée d'intercaler une valve dans le dispositif de montage.

Cette innovation, conjuguée à l'introduction de matériaux en silastic a contribué au succès et à la pérennisation des shunts dans le traitement chirurgical des hydrocéphalies.

Malgré de remarquables recherches (Russel en 1949, Davson en 1955, Dichiro en 1964 et Milhorat en 1972), encore bien des inconnus persistent dans la physiologie du LCS.

D. ANATOMO-EMBRYOLOGIQUE

1) RAPPELS EMBRYOLOGIQUES :(12)

Dès la fermeture du tube neural, le futur système nerveux central se compose d'un mince manteau cellulaire recouvrant une volumineuse cavité liquidienne, ébauche des futures ventricules. Ce stade d' « hydrocéphalie physiologique » rend compte de la difficulté d'interprétation des données échographiques au cours des premiers mois gestationnels.

C'est la croissance cérébrale, en augmentant l'épaisseur de ce manteau, qui va réduire progressivement la taille des ventricules au cours de la vie intra-utérine.

La sécrétion du LCS débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire 18 (43-44ème jour) au niveau du quatrième ventricule, au stade 19 (49- 50ème jour) dans les ventricules latéraux. Cette sécrétion rythmée par les pulsations artérielles va induire la circulation du LCS d'abord dans les cavités ventriculaires, puis après ouverture passive ou active du trou de Magendie, le LCS va disséquer et ouvrir progressivement les espaces sous arachnoïdiennes, le liquide circule également dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance (où il mesure 0,10mm). Son occlusion se réalise durant les deux premières années de vie.

2) DONNEES ANATOMO EMBRYONNAIRES : (13,14)

A. Cavités ventriculaires :

a- les ventricules latéraux :

Ce sont des cavités épendymaires du télencéphale, au nombre de deux, situés à l'intérieur des hémisphères cérébraux, de profil ils ont la forme d'un fer à cheval ouvert en avant et en bas avec un prolongement postérieur.

Ils présentent à décrire :

- ✓ un corps ventriculaire
- ✓ prolongement antérieur et supérieur : corne frontale
- ✓ prolongement antérieur et inférieur : corne temporale
- ✓ prolongement postérieur : corne occipitale
- ✓ et carrefour ventriculaire unissant les trois cornes

Les ventricules latéraux communiquent avec le troisième ventricule par le trou de Monro.

b- Troisième ventricule :

Impair et médian, c'est une cavité épendymaire de diencéphale qui apparaît sur les clichés de profil sous forme d'un rectangle allongé avec deux parois latérales, une paroi antérieure, une paroi supérieure ou toit, une paroi inférieure ou plancher, et un sommet inférieur.

L'aqueduc de Sylvius fait communiquer le 3ème ventricule avec le 4ème ventricule, c'est un canal de 15 mm de long.

c- Quatrième ventricule :

C'est une dilatation du canal épendymaire, visible seulement sur les clichés de profil sous l'aspect d'une image triangulaire effilée à base antérieure bulboprotubérantielle presque verticale et à sommet postérieur cérébelleux et ayant des ouvertures latérales : ce sont les trous de Magendie et de Luschka.

B- Espaces sous arachnoïdiens :

Les espaces sous arachnoïdiens ou les espaces leptoméningés comprennent les espaces péricérébraux et spinaux. Ils sont délimités par les différentes membranes ou méninges qui recouvrent le cerveau. Celles ci sont de l'extérieur à l'intérieur : la dure-mère, l'arachnoïde, et la pie-mère.

Le LCS occupe l'espace délimité par l'arachnoïde qui passe en pont au dessus des différents sillons et la pie mère, recouvrant entièrement le tissu nerveux.

Lorsque ces ponts deviennent importants, ils délimitent des espaces appelés citernes, citons : la grande citerne (cérébello-médullaire), citerne du corps calleux, citerne de la lame terminale, citerne ambiante, citernes basales (chiasmatisque, interpédonculaire, prépontique).

C- Plexus choroïdes :

Ils existent au niveau des parois latérales des ventricules latéraux et le toit du 3ème ventricule et du 4ème ventricule. Ce sont des cordons rougeâtres et granuleux revêtus par l'épithélium épendymaire et constitué par des villosités formées d'une anse vasculaire située dans un stroma conjonctival.



Figure 1: coupe longitudinale de l'encéphale. (laboratoire d'anatomie, faculté de médecine et de pharmacie de Fès)

1-hémisphère cérébral

2-tubercules quadrijumeaux

3-aqueduc du Sylvius

4-quatrième ventricule

5-cervelet

6-bulbe rachidien

7-corps calleux

8-commissure grise

9-troisième ventricule

E. PHYSIOLOGIE: (13, 14, 15,16)

Un bref rappel de la physiologie du LCS est nécessaire en vue d'une bonne compréhension des mécanismes qui président à l'installation de l'hydrocéphalie.

1. Sécrétion du LCS :

Le LCS est secrété essentiellement au niveau des plexus choroïdes à raison de 60%, et pour les 40% restant, l'ensemble de surface cérébrale à partir de l'espace liquidien interstitiel, les vaisseaux sanguins des espaces sous-arachnoïdiens et l'épendyme ventriculaire, en assure la sécrétion.

Ce volume a été évalué à 600ml/j soit 0.4ml/min chez l'adulte, 200ml/j soit 0.1 ml/min chez nourrisson et de 0.3 ml/mn chez l'enfant. Le LCS est renouvelé environ toutes les 7 heures, soit entre 3 et 4 fois par jour.

Cette production n'est pas influencée par la pression intracrânienne, c'est un phénomène actif qui nécessite d'énergie.

2. Circulation :

Le LCS produit passe des ventricules latéraux vers le 3ème ventricule par les trous de Monro puis vers le 4ème ventricule par l'aqueduc de Sylvius. A ce secteur intraventriculaire se juxtapose un autre, péri cérébral et péri médullaire (citernes, espaces sous arachnoïdiens).

Les deux secteurs communiquent par les trous de Luschka et Magendie situés au niveau du 4ème ventricule.

Les flux du LCS : il existe deux sorte de flux du LCS qui agissent simultanément et en permanence :

- ✓ Le flux net global : qui est le produit de la sécrétion du LCS, égal en situation d'équilibre au volume du LCS résorbé. Ce volume a été évalué à 600 ml par

jour soit 0,4 ml par minute ce qui est extrêmement faible par rapport au flux sanguin cérébral global qui est d'environ 700 ml par minute.

✓ Les flux pulsatiles résultent des modifications du volume sanguin cérébral encéphalique entre les stades de systole et diastole. Cette pulsation vasculaire s'exerçant dans une cavité crânienne rigide, repousse le LCS encéphalique vers le sac dural plus extensible. Ainsi l'équilibre instantané entre le parenchyme et les espaces liquidiens, pour une pression moyenne donnée du LCS, est le résultat de plusieurs facteurs :

- une boîte crânienne rigide.
- un système vasculaire dont les pulsations, grâce au vase d'expansion du sac méningé rachidien, impriment des mouvements systolo-diastoliques au LCS.

✓ ces forces systoliques s'exercent de la périphérie au centre, par l'intermédiaire du parenchyme cérébral.

3. Résorption :

La résorption du LCS se situe principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes de Pacchioni, secondairement au niveau des parois des cavités ventriculaires, des lymphatiques extra-duraux des nerfs crâniens, rachidiens et au niveau des villosités spinales.

C'est un phénomène passif qui obéit au gradient de pression entre l'espace sous arachnoïdien et le sinus.

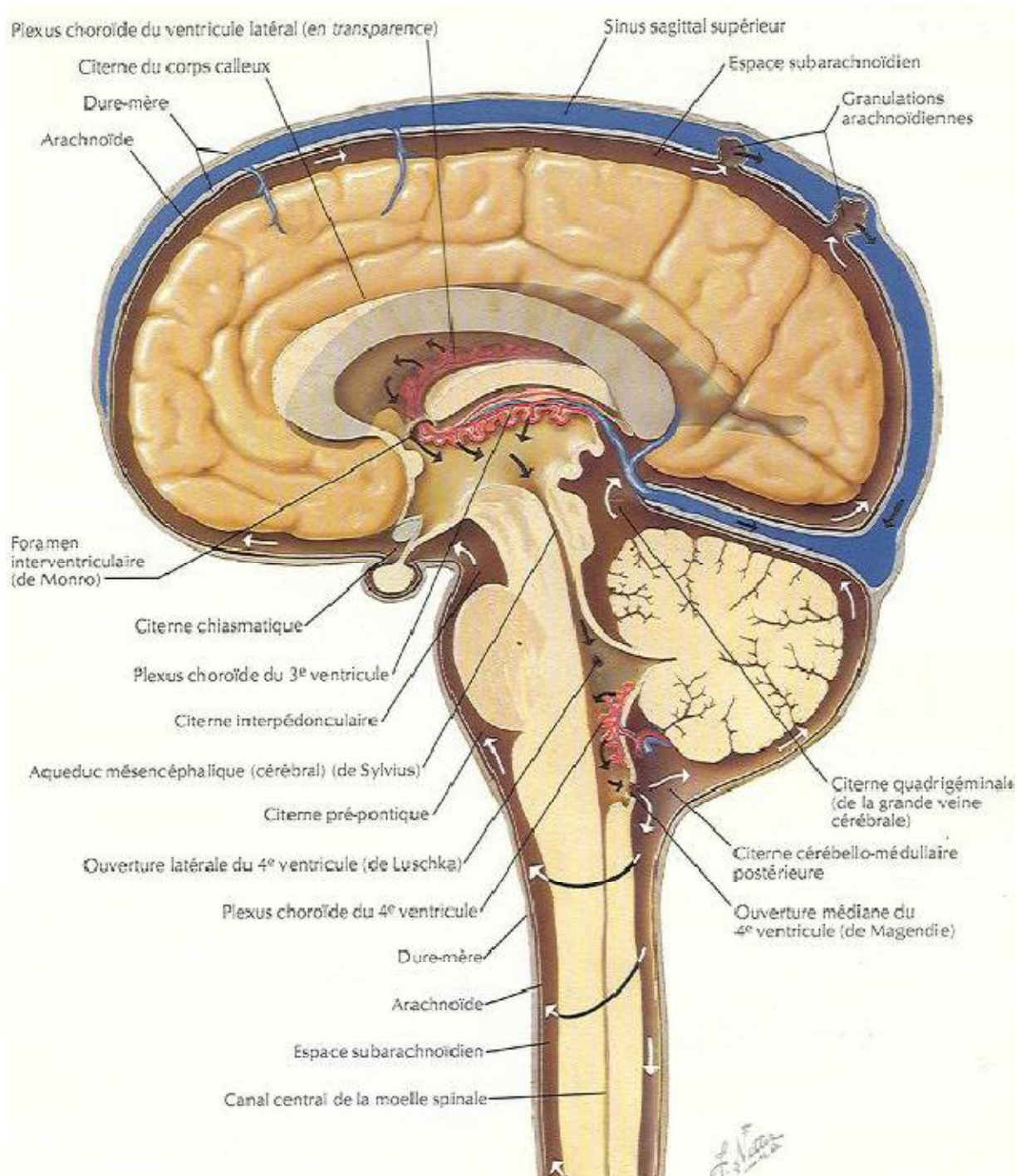


Figure 2 : Schéma représentant la Circulation de LCS en péri cérébral et en péri Médullaire. (13)

4. Pression intracrânienne (pic) :

La pression intracrânienne se définit comme la pression hydrostatique du LCS résultant de la sécrétion active du LCS et des résistances opposées à la circulation et à la résorption dans le secteur veineux.

Elle représente le point d'équilibre du système ou la résorption est égale à la sécrétion.

La valeur normale de PIC : 5 à 15 mmHg chez l'adulte et 2.4 à 4,2 mmHg chez le nouveau-né.

5. Fonction de LCS :

Le LCS est un liquide qui assure un rôle nutritif pour le névraxe. Il sert aussi comme moyen de transport (pour les neuromédiateurs, les enzymes...), dans l'homéostasie du système nerveux centrale...

Étant incompressible, il forme une sorte de socle protecteur intra et extranévraxique pour le système nerveux.

F. PHYSIOPATHOLOGIE

L'hydrocéphalie est la conséquence d'un trouble de la circulation du LCS dans lequel trois mécanismes peuvent être impliqués : (17, 18, 19)

1. Anomalie de la sécrétion :

Dans le chapitre de physiologie, nous avons insisté sur la stabilité de la sécrétion du LCS. Il n'existe qu'une situation pathologique entraînant une hyperproduction : certaines tumeurs des plexus choroïdes (papillomes).

2. Anomalie de circulation :

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

2.1- Au niveau des ventricules latéraux et 3ème ventricule :

Le blocage est en règle tumoral, par lésion intraventriculaire obstruant un ou les deux trous de Monro (kyste colloïde).

2.2- Au niveau de l'aqueduc de Sylvius :

Ce sont avant tout des sténoses congénitales isolées, ou associées dans un cadre plurimalformatif. Jamais complètes, elles sont la conséquence de rétrécissements de diaphragmes ou de multicanaux rétrécis sur le trajet de l'aqueduc. Ces sténoses peuvent également résulter de gliomes périaqueducaux ou pinéalomes.

2.3- Au niveau du 4ème ventricule :

Il peut être obstrué par une tumeur siégeant dans la lumière (médulloblastome, épendymome), ou par une tumeur névraxique dont l'expansion vient combler la lumière ventriculaire (tumeur du tronc cérébral).

2.4- au niveau de la sortie de la filière ventriculaire :

Le plus souvent bloquée par une malformation : imperforation du trou de Magendie, anomalie de la charnière osseuse (malformation ou syndrome de Chiari, de Dandy Walker, Kyste arachnoïdien).

2.5- Au niveau des espaces sous arachnoïdiens :

L'obstacle réalise une hydrocéphalie communicante. L'obstacle peut se situer en un point quelconque des espaces péricérébraux, notamment des citernes de la base (par arachnoïdite). Cette entrave à la circulation périphérique du LCS rend insuffisante la résorption au niveau des sinus veineux et elle est responsable de la dilatation ventriculaire par accumulation du LCS en amont.

3. Troubles de la résorption :

L'obstruction ou la destruction des villosités arachnoïdiennes résulte d'hémorragies méningées ou de méningites purulentes. Ce mécanisme peut être associé à celui d'hydrocéphalie non communicante, le laminage chronique des espaces sous-arachnoïdiens secondaire à l'hyperpression intracrânienne détruisant les villosités arachnoïdiennes initialement fonctionnelles. C'est par ce mécanisme que l'on explique les hydrocéphalies accompagnant certaines tumeurs de la moelle ou de ses racines (tumeurs de la queue de cheval) où l'hyperprotéïnorrhée obstruerait progressivement les villosités.

Une augmentation du régime de pression intraveineuse peut être secondaire à une thrombose d'un ou plusieurs sinus, une malformation de l'ampoule de Galien (laquelle peut en outre obstruer le 3^e ventricule), une compression des sinus latéraux dans les trous déchirés postérieurs.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 78 enfants de 0 à 24 mois porteurs d'hydrocéphalie et hospitalisés au sein du service de pédiatrie chirurgicale du CHU Hassan II de Fès sur une période de 3 ans allant du mois de Janvier 2009 au mois de décembre 2011.

Pour mener ce travail, nous avons consulté :

Les registres et les dossiers des malades hospitalisés pour hydrocéphalie.

Nous avons recueilli et analysé les paramètres suivants :

- Nom et prénom du patient.
- Numéro d'ordre et numéro d'entrée.
- Date d'entrée /date de sortie.
- Age et le sexe du malade.
- Origine géographique.
- Consanguinité.
- Antécédents personnels et familiaux.
- Observations cliniques des malades.
- Résultats des examens paracliniques effectués.
- Compte rendu opératoire.
- Observations et suites immédiates.
- Conclusion de sortie

A partir d'une fiche d'exploitation qu'on a établi.

Ainsi 78 dossiers exploitables ont été colligés

A travers cette étude, nous voudrions mettre le point sur :

- Le profil épidémiologique des hydrocéphalies de l'enfant, les différents aspects cliniques, et leurs principales étiologies dans notre contexte.
- Le profil évolutif des enfants hydrocéphales traités dans le service.

RESULTATS

I. Épidémiologie :

I.1 Fréquence :

Durant cette période de 03 ans, on a recensé 78 dossiers d'hydrocéphalie chez les enfants de 0 – 24 mois qui présentaient 1,9 % de l'ensemble des hospitalisations dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès

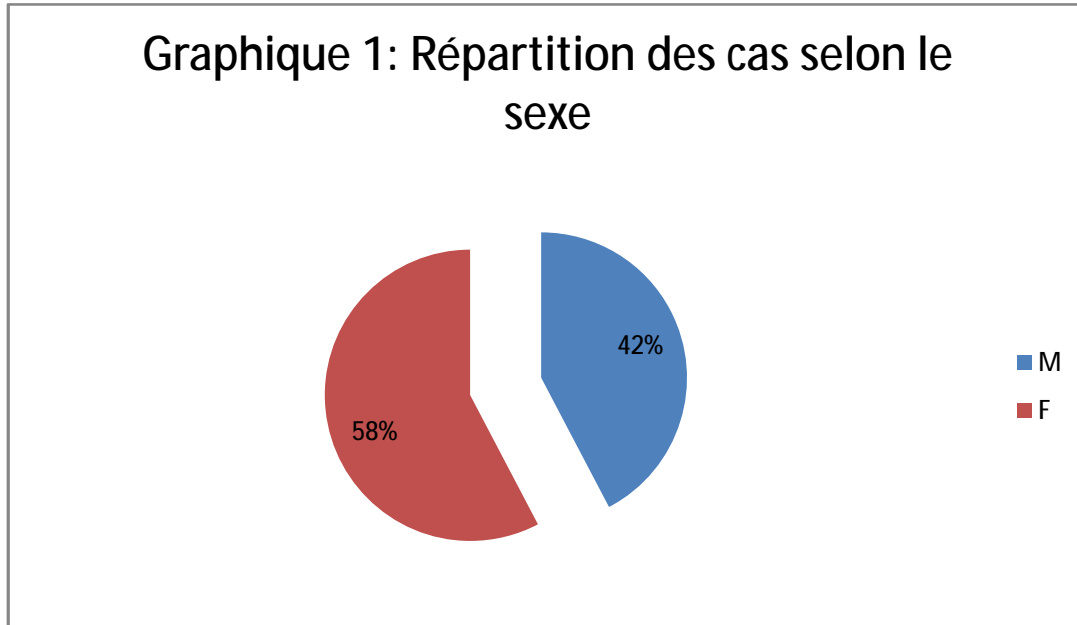
Tableau 1 : Répartition des cas selon les années

Années	nombre de dossier	nombre total d'enfants hospitalisés	pourcentage
2009	21	1233	1,7%
2010	27	1447	1,9%
2011	30	1394	2,2%
Total	78	4074	1,9%

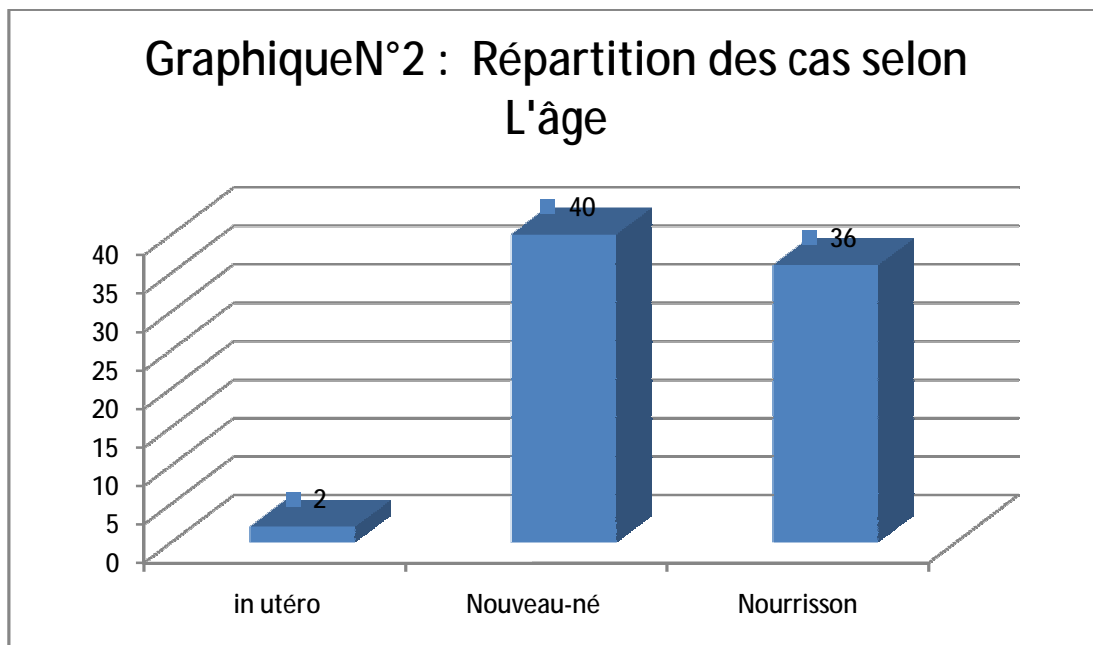
- On note une augmentation progressive de nombre des cas chaque année.
- Le nombre maximal de cas d'hydrocéphalie a été noté en 2011, malgré la diminution de nombre des patients hospitalisés au service par rapport au 2009 et 2010.
- La fréquence annuelle moyenne est de 26 cas
- La fréquence mensuelle moyenne globale est de 2,16 cas

I-2 Répartition des malades selon le sexe :

- On note une prédominance féminine avec 45 cas, soit 58% ; contre 33 cas pour le sexe masculin, soit 41 %.
- Le sexe ratio est de 0.70.



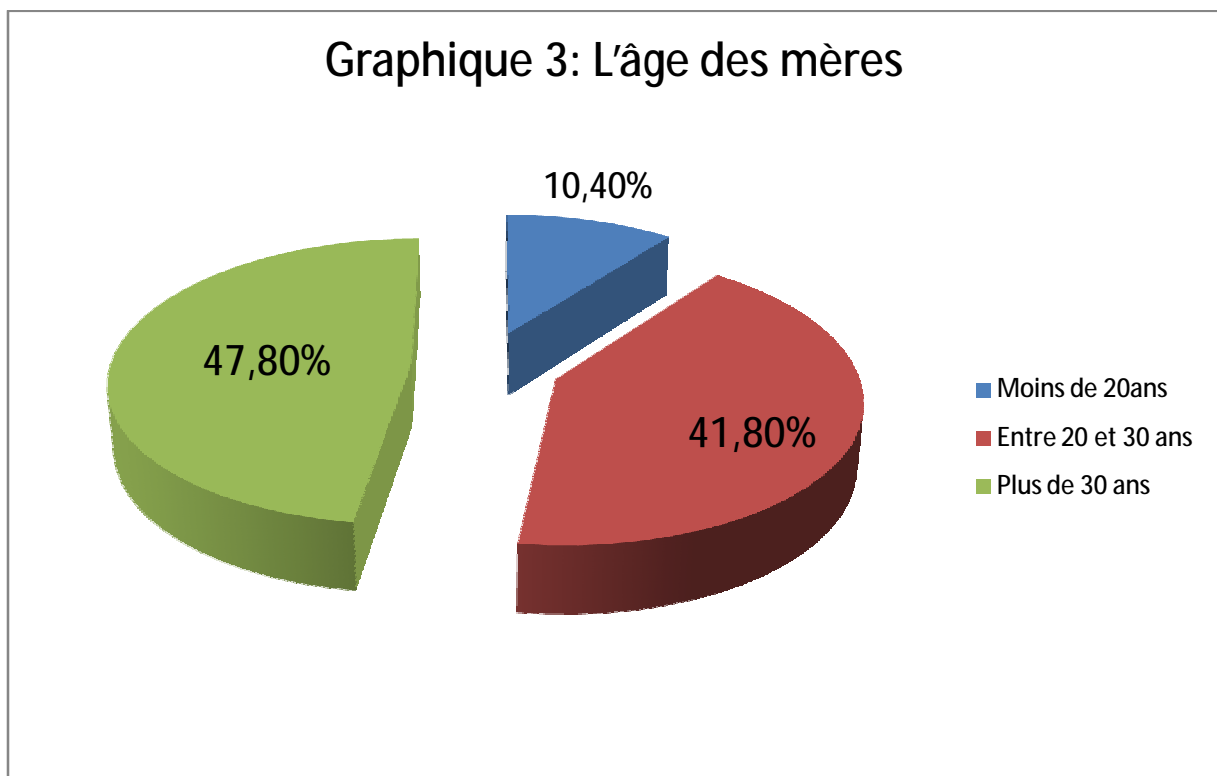
I-3 Répartition des cas selon l'âge



Le diagnostic anténatal n'a été fait que chez deux fœtus.

L'âge moyen est de 3,66 mois.

I-4 l'âge des mères :



- On remarque que les femmes de plus de 30 ans représentent environ la moitié des mamans des enfants hydrocéphales.

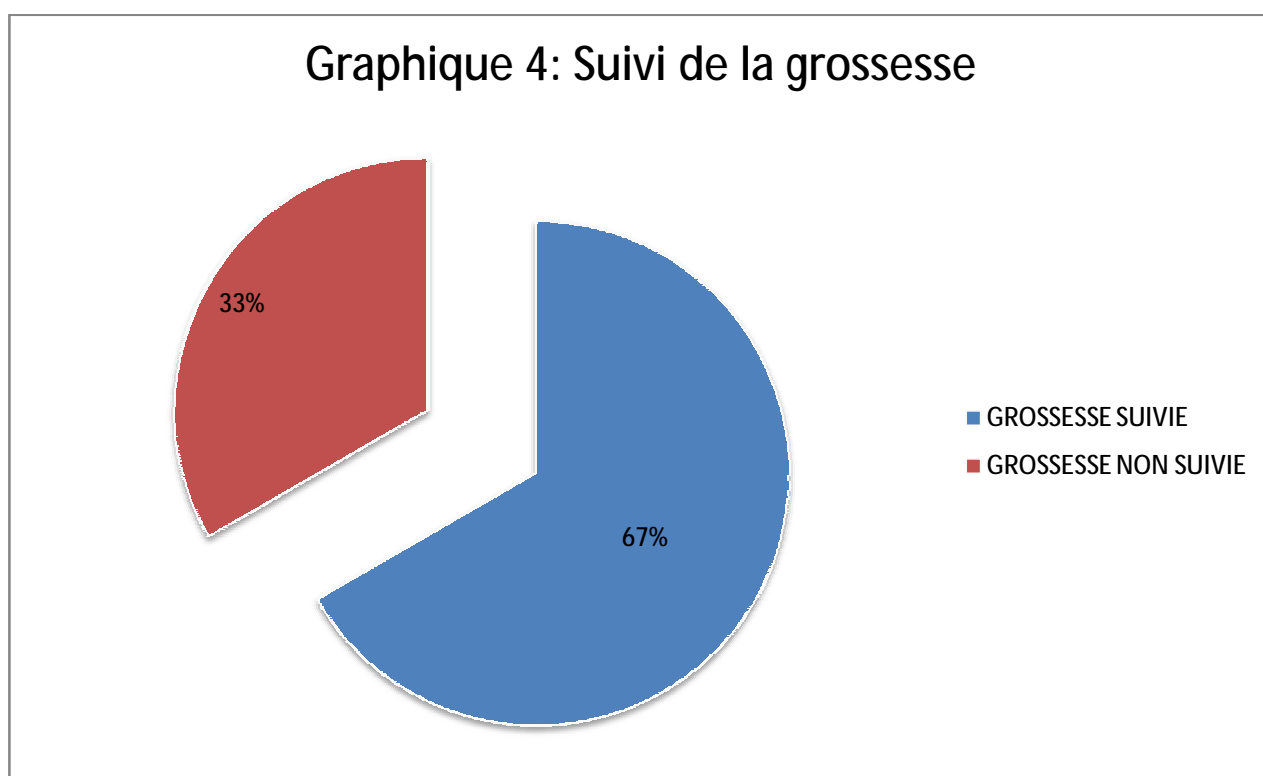
I-5 Durée d'hospitalisation

Elle est variable entre 1 jour et 1 mois avec une moyenne de 4 jours.

II .ANTÉCÉDENTS :

II-1 Antécédents maternels et déroulement de la grossesse :

- ✓ Aucun antécédent maternel particulier n'a été enregistré sur les dossiers exploités.
- ✓ Déroulement de la grossesse :
 - Présence d'épisodes infectieux maternels chez 08 femmes.
 - Grossesse a été suivie dans les deux tiers des cas :
L'échographie anténatale n'a été réalisée que chez 15 cas.



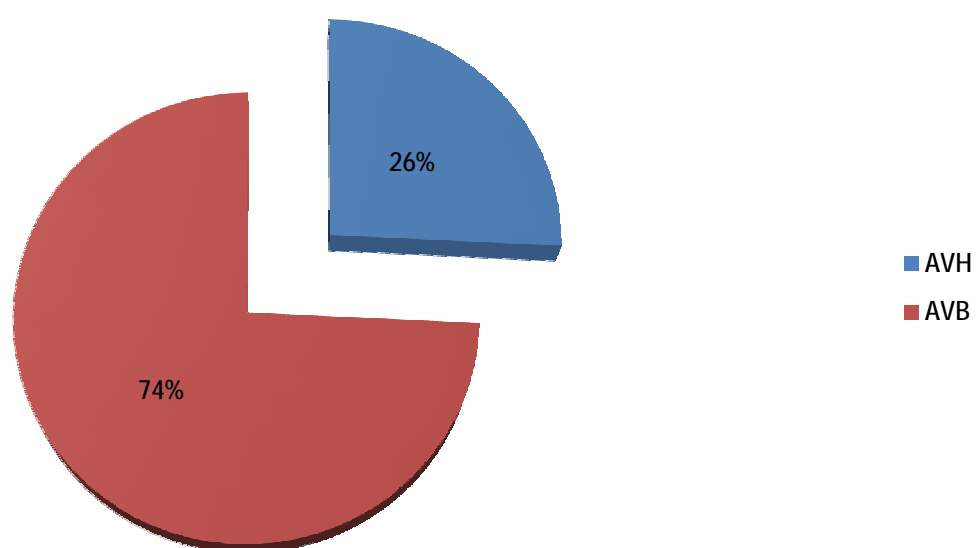
- Voie d'accouchement : (n'a été précisé que dans 66 cas)

L'accouchement s'est déroulé par voie basse dans 49 cas soit 74%, alors que la césarienne a été indiquée dans 17 cas (26%), dont 6 cas pour DFP et 3 cas pour présentation dystocique.

- Lieux d'accouchement :

L'accouchement médicalisé chez la majorité des mamans (83%).

Graphique 5: Voie d'accouchement



II-2 Antécédents personnels :

- a. Consanguinité :

Elle a été retrouvée dans 30 cas soit 38,46%.

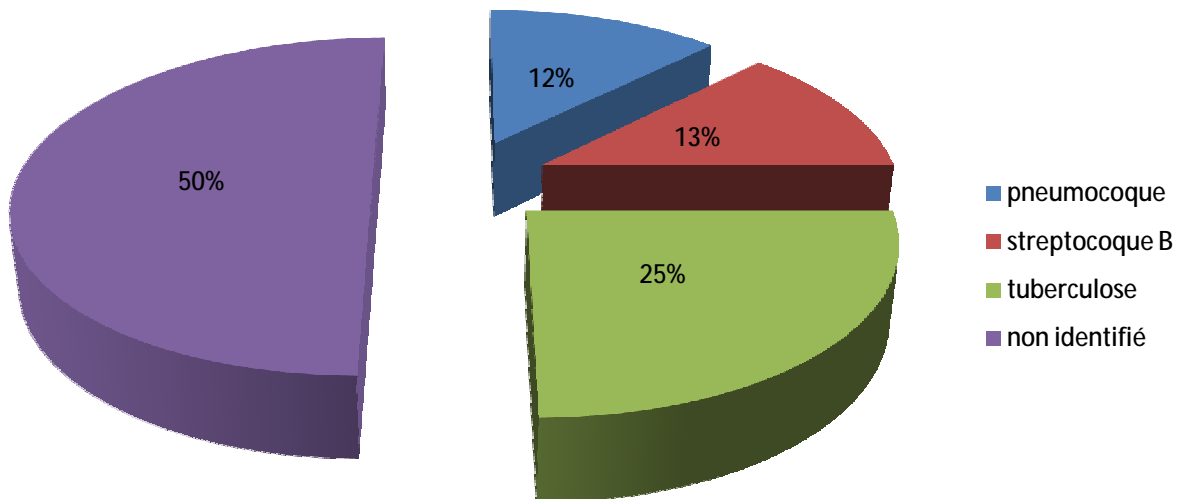
b. La méningite :

La notion de méningite a été retrouvée chez 8 cas soit 10,25%

L'analyse de ces cas de méningite a objectivé :

- ✓ 1 cas de méningite à pneumocoque soit 12,5% des cas.
- ✓ 1 cas de méningite à streptocoque B soit 12,5% des cas.
- ✓ 2 cas de méningite d'origine tuberculeuse soit 25% des cas.
- ✓ Dans 50% des cas le germe n'a pas pu être identifié.

Graphique 6: Répartition des méningites selon le germe



c. Autres antécédents :

Tableau 3 : Antécédents pathologiques :

Antécédent	nombre de cas	pourcentage
Ictère néonatal	5	6,4%
Infection néonatale	4	5,1%
Souffrance néonatale	3	3,8%
Prématurité	3	3,8%
Grossesse gémellaire	1	1,2%

II.3 Antécédents familiaux :

- ✓ Un cas d'hydrocéphalie dans la fratrie a été retrouvé.
- ✓ Un cas de décès inexpliqué dans la fratrie

III. Données cliniques :

III-1 Dépistage anténatal :

Dans notre série on a noté seulement deux cas de diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie.

III-2 Modes de révélation :

2 a) La macrocrânie :

Elle représente le symptôme majeur dans la plupart de nos observations où elle est retrouvée dans 45 cas soit 57,69%

L'examen clinique a retrouvé en association à la macrocrânie :

- ✓ Une FA large dans 28 cas soit 36% (70% des malades présentant une macrocrânie).
- ✓ Une dilatation des veines épicroâniennes dans 40 cas (88% des cas présentant une macrocrânie).
- ✓ Une disjonction de suture dans 11 cas (25% des malades présentant une macrocrânie).

2-b) Les signes neurologiques :

Les signes fonctionnels : certains de nos malades ont présenté un ou plusieurs des signes neurologiques marqués dans le tableau ci-dessous :

Tableau 4: fréquences des signes neurologiques :

Signes fonctionnel	Nombre de cas
Retard ou régression des acquisitions psychomotrices	6
Syndrome HTIC	4
Convulsions	4
Agitation	1
Trouble de comportement	1

Tableau 5 : Les signes d'examen :

Signes d'examen	Nombre de cas	Pourcentage
déficit sensitivomoteur de membre inférieur	15	19,2%
Hypotonie	9	11,5%
Diminution des reflexes archaïques	3	03,8%

2-c) les signes oculaires :

Tableau 6: fréquence des signes oculaires :

Signes oculaires	nombre de cas	Pourcentage
Signe de coucher de soleil	30	38,5%
Strabisme	05	06,4%
nystagmus	06	07,7%
Absence de poursuite oculaire	02	02,5%
BAV	01	01,3%



Figure 3 : photo montrant un nourrisson présentant une macrocrânie et un regard en coucher de soleil. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

2-d) Examen du fond d'œil :

2 enfants ont pu bénéficier de cet examen ; il était normal chez les 2 cas.

2-e) Les autres signes cliniques :

En dehors de la triade classique, d'autres signes ont été notés :

- Fièvre : 12 cas.
- Cris incessants et refus de tétés : 5 cas.
- État général altéré avec troubles de la conscience : 11 cas.
- Ictère 1 cas.

2-f) Bilan malformatif

Tableau 7 : les malformations associées

Malformation	Nombre de cas	Pourcentage
Spina bifida	38	48,7%
pieds bots varus équin	6	7,69%
Pied talus	7	8,97%
Genou recurvatum	4	5,12%
Dysmorphie faciale	7	8,97%
Béance anale	13	16,66%
Incontinence anale	7	8,97%
Incontinence urinaire	10	12,82%
Scoliose	10	12,82%
Déformation des mains	1	1,28%
Ambiguïté sexuelle	1	1,28%

IV. Les examens paracliniques :

A. Moyens :

A.1-Échographie trans-fontanelle(ETF) :

L'ETF n'est adaptée qu'aux nouveaux nés et aux nourrissons à fontanelle perméable, 41 enfants (52,7%) ont pu bénéficier de l'apport de cet examen qui a montré :

- une dilatation biventriculaire : 2 cas soit 4,87%.
- une dilatation triventriculaire : 22 cas soit 53,65%.
- une dilatation quadriventriculaire : 17 cas soit 41,46%.

On a noté une dilatation ventriculaire associée à des anomalies du système nerveux central chez 2 malades :

- Un kyste arachnoïdien chez 2 enfants.



Figure 4 : ETF objectivant une hydrocéphalie triventriculaire. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 5 : ETF montrant un kyste arachnoïdien. (Service de pédiatrie chirurgicale
CHU Hassan 2 Fès)

A.2-Tomodensitométrie :

Elle a été réalisée chez 49 enfants (62,8%), elle a permis de confirmer l'hydrocéphalie, d'évaluer son caractère « actif » et de fournir une orientation étiologique. Les résultats sont résumés comme suivant :

- une dilatation biventriculaire : 3 cas soit 6,12%.
- une dilatation triventriculaire : 3 cas soit 6,12%.
- une dilatation quadriventriculaire : 43 cas soit 87,75%.

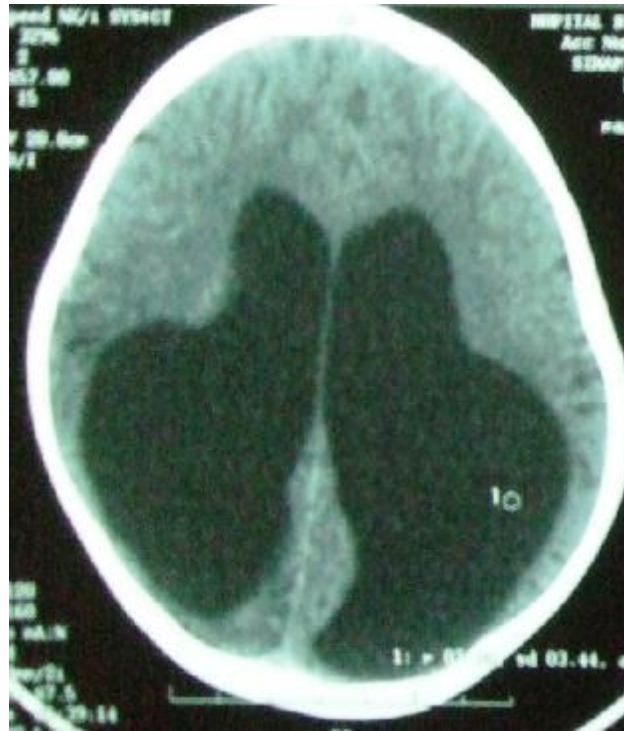


Figure 6: TDM objectivant une hydrocéphalie biventriculaire. . (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

Cet examen a objectivé 25 cas d'hydrocéphalie isolée et 16 cas d'hydrocéphalie associée à d'autres anomalies du SNC :

Les signes associés	Nombre de cas	Pourcentage
Agénésie/hypoplasie des corps calleux	6	07,7%
Agénésie vermiennne	3	03,84%
Sténose de l'aqueduc de Sylvius	1	01,28%
kyste arachnoïdien	2	02,56%
malformation de dandy Walker	4	05,12%

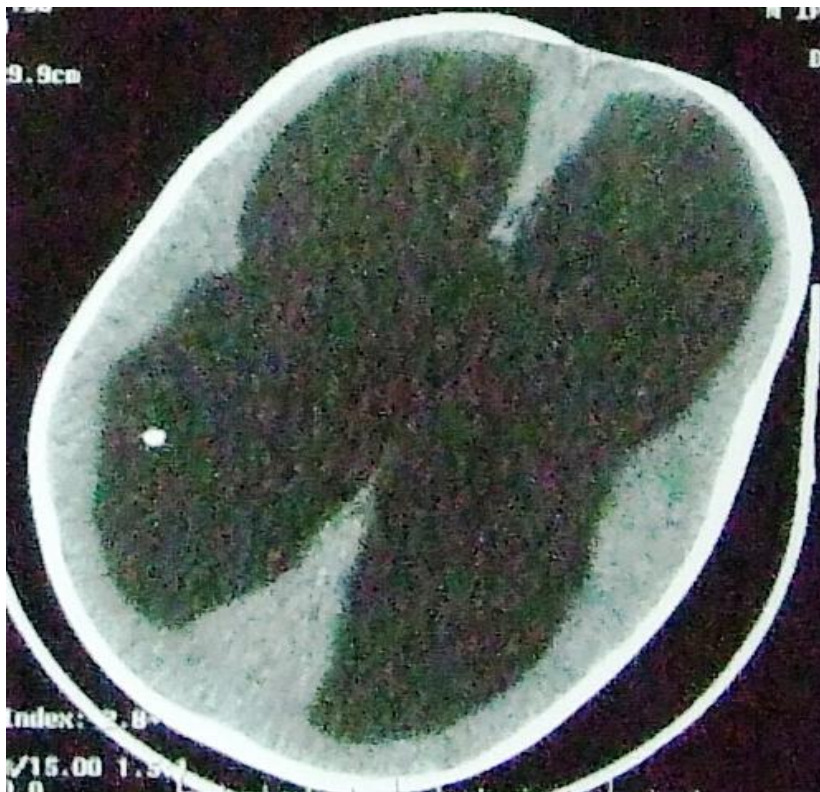


Figure 7 : scanner objectivant une hydrocéphalie très importante. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

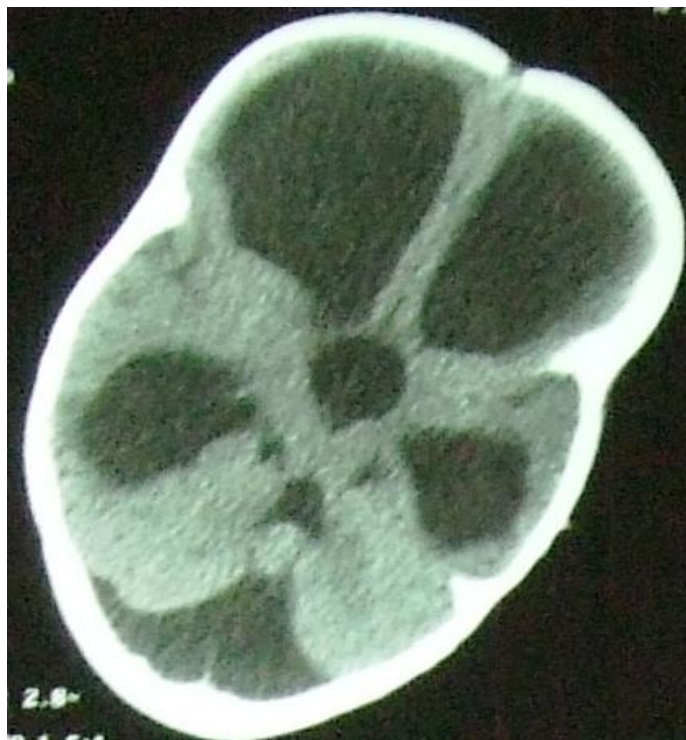


Figure 8 : TDM objectivant un kyste arachnoïdien avec une agénésie vermienne. .

(Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

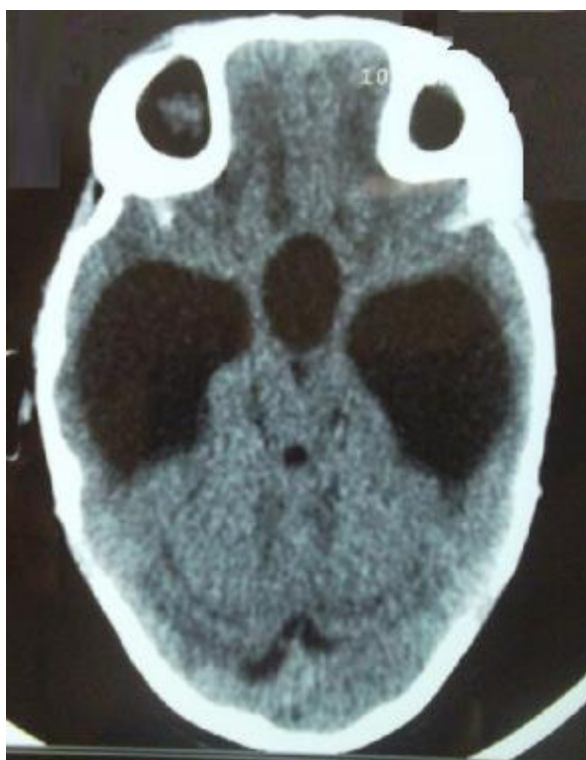


Figure 9: TDM montrant un aspect en faveur d'une sténose de l'aqueduc du Sylvius.

(Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 10 : TDM objectivant un syndrome de dandy walker. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

A.3-Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM cérébrale a été pratiquée chez 21 patients soit 26,9% des cas

L'imagerie par résonance magnétique a permis de poser le diagnostic positif et étiologique d'hydrocéphalie.

Les signes associés	Nombre de cas	Pourcentage
Agénésie/hypoplasie des corps calleux	3	03,84%
malformation de Chiari type 1	6	07,7%
malformation de Chiari type 2	3	03,84%
Sténose de l'aqueduc de Sylvius	1	01,28%



Figure 11 : IRM cérébrale montrant une malformation d'Arnold Chiari type 2.

(Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 12 : IRM cérébro-médullaire montrant l'association d'une malformation d'Arnold Chiari type 1 avec un spina bifida. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 13 : IRM Cérébrale objectivant une agénésie du corps calleux associée à une hydrocéphalie. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 14 : IRM objectivant une sténose de l'aqueduc du Sylvius. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

B- Autres examens paracliniques :

a) EEG :

A été pratiqué chez 02 cas, et il a montré une souffrance cérébrale diffuse dans les 2 cas.

b) La sérologie toxoplasmique :

Réalisée chez 1 enfant, et s'est révélée négative.

c) Une ponction lombaire a été réalisée en l'absence de contre indication chez 58 cas soit 74,35% mettant en évidence :

- o une PL normale dans 88% des cas.
- o une PL avec un liquide lymphocytaire chez 2 cas (3,44%).
- o un liquide trouble chez 5 cas (8,62%).

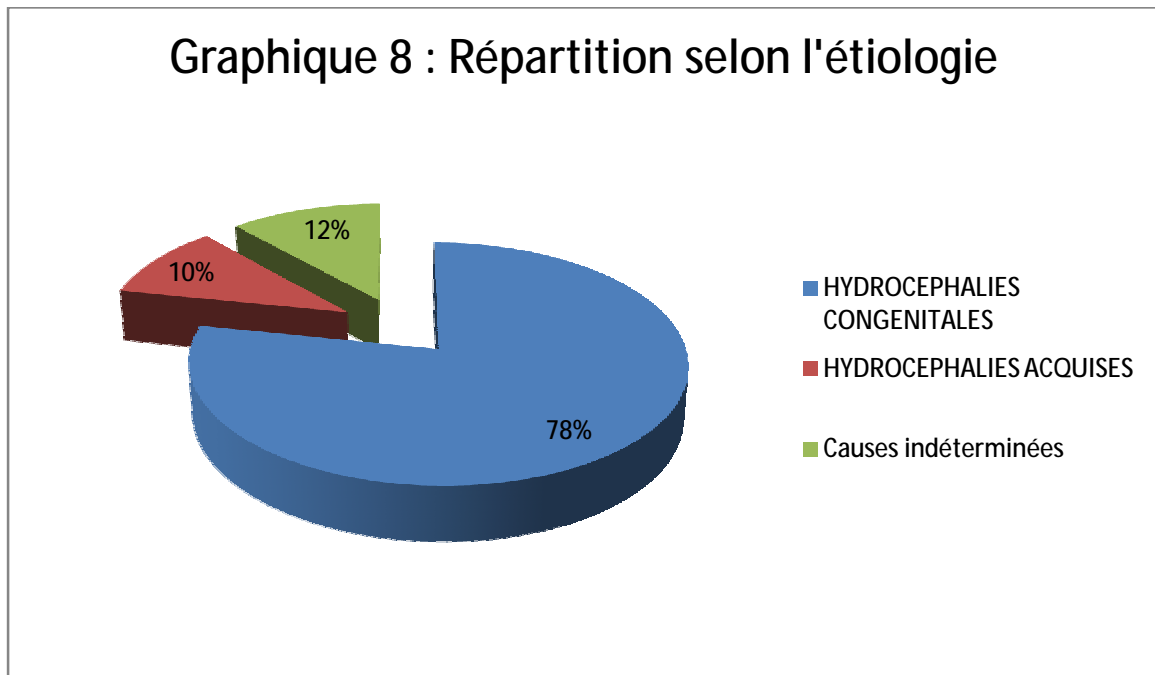
V. Étiologies des hydrocéphalies

Tableau 8 : Fréquence des différentes étiologies des hydrocéphalies

Étiologie	Nombre de cas	Pourcentage
SB	38	48,71%
Post méningitique	8	10,25%
Dandy Walker	4	05,12%
Sténose de l'aqueduc	1	01,28%
Arnold Chiari	9	11,53%
kyste arachnoïdien	2	02,56%
D'allure malformative	7	08,97%
Tumeur	0	00,00%
Causes indéterminées	9	11,53%

- On remarque que les étiologies sont dominées par les malformations cérébrales et le spina bifida, suivies par la méningite.

Graphique 8 : Répartition selon l'étiologie



L'hydrocéphalie congénitale était la forme prédominante 61 (78%). Mais seulement 2 ont été diagnostiqués en période prénatale.

VI. Traitement :

VI.1-traitement médical :

- Une antibioprophylaxie a été réalisée de façon systématique chez tous les malades opérés en utilisant une C3G ou une amoxicilline protégée.
- La vancomycine a été administré chez 3 cas
- Un traitement par anti-bacillaires a été administré chez 2 cas.
- 2 cas ont reçu une corticothérapie en association avec le traitement anti-bacillaire.
- 08 cas ont reçu un traitement anti-comitial.

VI.2-Traitement chirurgical :

Dans notre série, 73 enfants ont été opérés soit 93,58%.

Cinq de nos malades n'ont pas été opérés dont :

- trois sont décédés avant l'intervention.
- deux cas sont sortis contre avis médical.

a. La dérivation ventriculopéritonéale :

Elle a été réalisée chez 72 patients soit 92,30% des cas.

Le système de dérivation du LCS comportait un cathéter proximal avec le LCS, une valve réglant la pression du passage du liquide ou le débit de drainage et un cathéter distal mis en place au niveau de la cavité péritonéale.



Figure 15 : Photo montrant une Incision cutanée abdominale



Figure 16 : Photo montrant la réalisation d'un trou de trépan



Figure 17 : Photo montrant les étapes de la tunnélisation sous cutanée abdomino-thoraco-cervico- crânienne à l'aide d'un guide (Salmon)



Figure 18 : Photo montrant l'introduction de cathéter menu de son mandrin au niveau ventriculaire et mesure de la pression du LCS



Figure 19 : photo montrant le prélèvement du LCS pour études biochimiques et bactériologiques



Figure 20 : photo montrant la connexion de la valve aux 2 cathéters

Figures 15-20 : Photos montrant les étapes de la DVP réalisée au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II de Fès

b. La ventriculocisternostomie (VCS) :

La VCS est une technique endoscopique de pratique relativement récente dans notre pays.

Dans notre série, la VCS a été réalisée chez un seul cas.

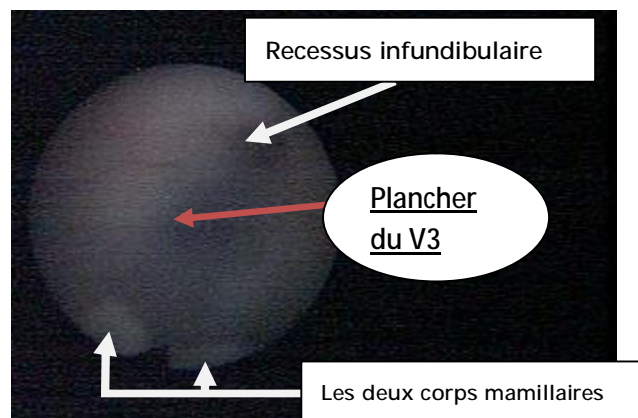
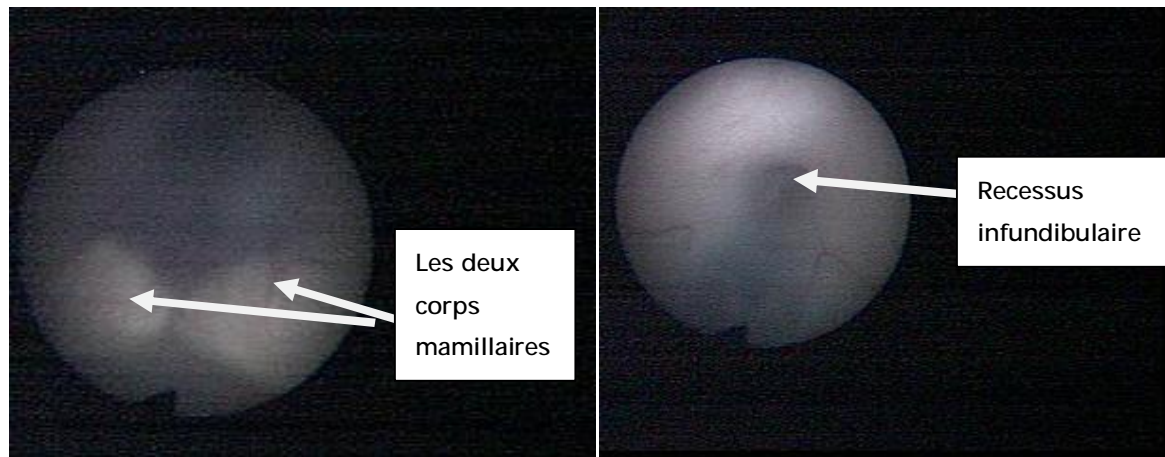


Figure 21 : vue endoscopique montrant le plancher du V3 avec les différents repères anatomiques.



Figure 22 : vue endoscopique montrant l'ouverture du plancher du V3 par une sonde.



Figure 23 : vue endoscopique montrant la création d'un orifice au niveau du plancher du V3

Figures 21- 23 : Les étapes de la ventriculocisternostomie endoscopique réalisée au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II de Fès.

c. Dérivation externe :

Elle a été réalisée chez 7 patients soit 08,97 % des cas.

Dans les 7 cas la DVE est convertie en DVP après traitement de la méningite.

VII. Évolution

VII.1 -Évolution post opératoire immédiate :

- ✓ 6 malades ont présenté une méningite, mis sous antibiothérapie avec bonne évolution.

L'analyse de ces cas de méningite a objectivé :

- § 3 cas de méningite à pseudomonas.

- § 2 cas de méningite à staphylocoque.

- § 1 cas de méningite à BGN.

- ✓ 5 patients ont présenté un syndrome fébrile isolé, traité par des antibiotiques.
- ✓ Des vomissements post opératoires ont été notés chez 3 malades.
- ✓ Un enfant a présenté un ballonnement abdominal.
- ✓ Un patient a présenté une intoxication médicamenteuse : pustulose au C3G.
- ✓ Tous les malades ont bénéficié d'une radiographie crânienne et thoraco-abdominale pour vérifier la position et l'intégrité du matériel de dérivation.



Figure 24 : radiographie du crâne montrant l'emplacement du matériel de dérivation. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 25 : ASP de contrôle montrant l'emplacement du cathéter péritonéal. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

VII.2-Évolution lointaine :

- ✓ Elle a été étudiée chaque fois que le contenu des dossiers le permettait, jusqu'à la période la plus proche de nous.
- ✓ Un retard psychomoteur a compliqué l'état de 6 cas.
- ✓ On a pu noter les complications d'ordre mécaniques :
 - 8 cas qui ont été repris pour révision de la valve suite à une augmentation de PC.
 - 1 cas de changement de la valve par une à basse pression.
 - 1 cas D' HSD compliquant une hydrocéphalie.
- ✓ Une migration intra rectale du cathéter de dérivation chez 2 cas.
- ✓ Une migration intra scrotale du cathéter de dérivation chez un cas.
- ✓ 5 cas ont développé une épilepsie.
- ✓ Un abcès abdominal a compliqué l'état d'un malade.
- ✓ Une tuméfaction rétro-auriculaire chez 2 cas.



Figure 26: TDM objectivant un HSD bilatéral compliquant une hydrocéphalie. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

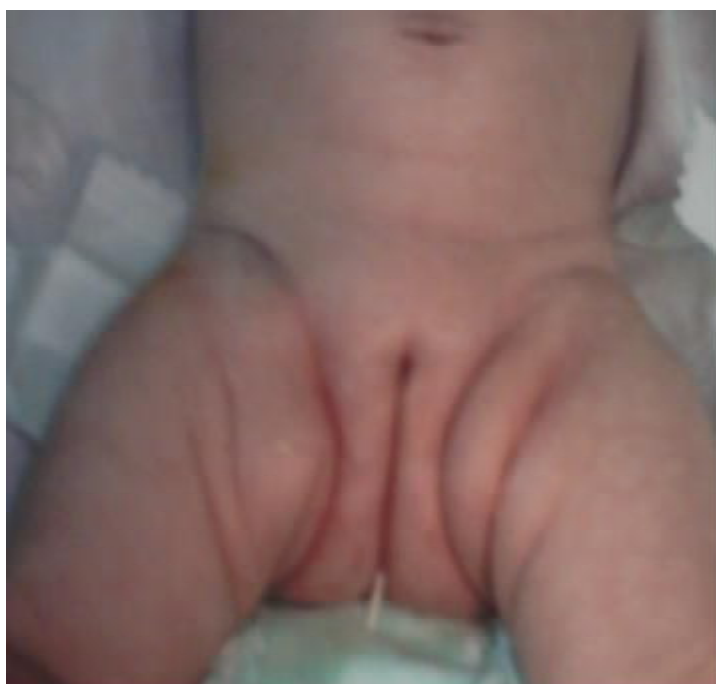


Figure 27 : Photo montrant une migration intra rectale du cathéter de dérivation.

(Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 28 : Photo montrant une migration intra scrotale du cathéter de dérivation.

(Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 29 : La radio thoraco-abdominale objective un cathéter intra-pelvien. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 30 : Photo montrant une tuméfaction rétro-auriculaire. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)



Figure 31 : une échographie abdominale objectivant un abcès abdominal. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

ANALYSE ET DISCUSSION

I. Profil épidémiologique :

A. Fréquence :

L'hydrocéphalie est une pathologie fréquente, son incidence est variable d'un pays à l'autre.

En Angleterre et au pays de Galles, son incidence est estimée de 0,48 à 0,81 pour mille naissances. (20)

Comparativement à d'autres études réalisées en Afrique (Adeloye au Malawi (21), Tabpsoba (22) en Burkina Faso), la fréquence annuelle des hydrocéphalies apparaît faible dans notre série; en revanche, elle est plus élevée par rapport à celle rapportée par Amrou à Rabat(1), Tabarki à Sousse en Tunisie (23) et Vaessen et al. à Liège en Belgique(24).

B. Répartition selon le sexe :

Généralement, l'incidence de l'hydrocéphalie est identique dans les deux sexes sauf dans le syndrome de Bicker-Adam qui est transmis de façon mendélienne récessive lié au chromosome X. Ce gène transmis par le sexe féminin se manifeste seulement dans le sexe masculin (25, 26). Ceci expliquerait le sex-ratio en faveur des garçons, que nous avons retrouvé dans la majorité des séries.

Tableau 9 : Répartition selon le sexe ratio et les auteurs

Auteurs	Sexe ratio
ACHOURI (20)	1,3
TABARKI (23)	1,3
BARRY (27)	1,27
TABPSOBA (22)	1,52
ABENA (28)	0,7
Notre série	0,7

C. Age des patients au moment du diagnostic

TABLEAU 10 : RÉPARTITION SELON L'AGE ET LES AUTEURS.

Auteurs	Nombre	Moyen
Barry bamako 2005	84	5,44 mois
Tabarki, Tunisie 2001	101	11,5 mois
ACHOURRI CASA	154	25 mois
Notre étude	78	3,66 mois

L'âge d'apparition de l'hydrocéphalie chez l'enfant est fonction de l'étiologie ; ainsi les causes malformatives et hémorragiques apparaissent en période néonatale, les causes méningitiques sont l'apanage du nourrisson et les causes tumorales apparaissent le plus souvent chez le grand enfant. Ceci expliquerait l'âge moyen de 3,66 mois dans notre étude car la grande majorité des étiologies est congénitale, puis infectieuse ; nous n'avons pas enregistré de cause tumorale, du fait qu'on prend pas en charge ce type de pathologie dans notre service.

D. Consanguinité :

Le rôle la consanguinité dans la survenue de l'hydrocéphalie notamment congénitale n'est plus à démontrer.

Dans notre étude la notion de consanguinité a été retrouvée chez 30 femmes, soit 38,46%.

E. Anomalies associées :

Une étude portant sur des fœtus autopsiés, l'hydrocéphalie est associée dans 90% des cas à d'autres anomalies celles-ci touchent le SNC dans 84% des cas et d'autres organes dans 56% des cas.

Les anomalies extra-neurologiques concernent essentiellement le squelette, la face, le tractus gastro-intestinal, le système cardio-vasculaire et le rein (29)

Dans notre série, l'hydrocéphalie s'associe aux anomalies du SNC dans 78% des cas et à d'autres anomalies dans 40% des cas notamment les membres inférieurs chez 14 cas, la face chez 7 cas, scoliose chez 10 cas, l'arbre urinaire chez 10 cas.

II. Aspect diagnostique

II.1 hydrocéphalie anténatale :

Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie repose sur la notion de ventriculomégalie.

A ce stade, Le terme générique de ventriculomégalie a été préféré à celui de dilatation ventriculaire cérébrale et/ou à celui d'hydrocéphalie, qui suppose déjà un mécanisme physiopathologique ou une évolutivité.

C'est un motif de consultation relativement fréquent en neurochirurgie pédiatrique. Sa fréquence est estimée à 1/10 000 grossesses. Lorsque cette ventriculomégalie n'est associée à aucune anomalie visible, elle est dite *isolée*,

par opposition à la forme associée à une ou plusieurs lésions malformatives qui est dite *compliquée*.

Le diagnostic est paraclinique par échographie. (30)



Figure 32 : Échographie du 3^{ème} trimestre montrant ventriculomégalies triventriculaire.(site web de DR ali abbara : www.ali-abbara.com)

Dans notre série on a noté deux cas de diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie permettant ainsi de planifier la procédure de prise en charge du nouveau-né hydrocéphale.

La faible prévalence des diagnostics anténatales dans notre contexte est dû aux plusieurs facteurs tels que :

- ✓ faible taux de grossesses bien suivies.
- ✓ manque de moyens financiers.
- ✓ absence de centre spécialisé dans la réalisation des échographies fœtales d'où la pénurie des opérateurs bien entraînés.

1. Données échographiques :

La surveillance échographique systématique de toute grossesse rend actuellement possible le dépistage précoce d'une ventriculomégalie anténatale (31).

Cette surveillance échographique concerne tout particulièrement la « grossesse à risque » et notamment toutes les fois où est retrouvée la notion de cas familiaux de ventriculomégalie ou de malformations du système nerveux. Ce diagnostic, trop lourd de conséquences, ne doit être évoqué, qu'avec prudence, sur des examens répétés. Il peut être suspecté dès la 15-16^{ème} SA et affirmé dès la 20-22^{ème} SA (32, 33, 34).

1.1) Critères échographiques de dépistage :

A. Paramètres morphologiques : (35, 36, 357, 38,39)

a. Aspect des plexus choroïdes :

Lorsque les plexus choroïdes occupent toute la lumière des ventricules, l'image apparaît normale et il n'y a pas de nécessité de mesure du carrefour ventriculaire.

Lorsque les plexus choroïdes semblent flotter librement dans les ventricules, c'est-à-dire lorsque l'espace liquidien qui entoure les plexus choroïdes n'est pas virtuel, l'attention doit être attirée et une ventriculomégalie doit être recherchée. Le rapport entre la circonférence des plexus choroïdes et la circonférence ventriculaire permet d'étayer ce diagnostic. Ce rapport est un bon critère de dépistage, mais un mauvais critère de diagnostic.

On retient également comme critère de normalité le fait que le plexus choroïde soit accolé aux murs médians et latéraux des ventricules latéraux.

b. visualisation et déplacement du mur médian de ventricule latéral vers

l'écho médian :

On insiste sur le fait qu'au troisième trimestre de la grossesse, sur une coupe transversale de la tête fœtale normale, seul le mur latéral du ventricule latéral peut être visualisé (40).

La visualisation du mur médian est un signe pathologique évoquant une dilatation ventriculaire.

c. Aspect morphologique de la corne frontale :

L'aspect de la corne frontale peut constituer un élément d'appoint dans le diagnostic de ventriculomégalie. La perte de concavité de la corne frontale constitue un signe complémentaire dans les ventriculomégalies précoces ou modérées.

d. Autres éléments morphologiques :

De nombreux auteurs ont rapporté deux signes classiques mais qui témoignent d'une pathologie sévère :

- Ondulation de la ligne médiane : l'écho médian semble flotter au sein d'une vaste image liquidienne et ondule lors du mouvement de la tête fœtale. Une étude (39) rapporte que cet aspect de l'écho médian ondulant, est présent dans tous les cas. En fait, ce signe témoigne d'un processus ancien et d'une ventriculomégalie sévère.
- l'amincissement du cortex cérébral : la mesure de l'épaisseur du cortex dans la zone occipitale ne doit pas être retenue comme un élément pronostique pour la conduite à tenir. Cependant, pour la majorité, la constatation d'un parenchyme cérébral comprimé et laminé mérite d'être noté comme un signe de sévérité de la ventriculomégalie.

B. Paramètres biométriques : (40, 41, 42, 43, 44, 45)

Le diagnostic précoce de la ventriculomégalie est possible bien avant le stade d'augmentation du diamètre bipariétal, c'est donc l'étude des biométries ventriculaires qui présente un intérêt déterminant. Les biométries ventriculaires apprécient la croissance différentielle des ventricules latéraux par rapport aux hémisphères cérébraux.

a. Le rapport ventriculaire ou L V R (Latéral Ventricular Ratio) :

Il exprime la croissance différentielle du système ventriculaire et des hémisphères cérébraux.

Une grande dispersion des valeurs L V R est à noter avant 20 S.A (amplification de l'erreur sur la mesure de faible valeur) ce qui rend aléatoire l'utilisation de ce paramètre avant cette date.

La courbe du L V R en fonction du diamètre bipariétal est plus intéressante si l'on veut affiner le dépistage de la ventriculomégalie au deuxième trimestre. En effet, il existe un étalement des valeurs du L V R pour des valeurs du diamètre bipariétal entre 30 et 65 mm ce qui permet une analyse plus fine de la valeur de ce rapport au deuxième trimestre.

On retient comme valeur pathologique du rapport ventriculaire L V R supérieure à 0,45 après 24 SA.

b. Diamètre atrial :

Avec l'amélioration des techniques échographiques et la meilleure connaissance à la fois de l'écho-anatomie et de la physiopathologie ventriculaire ; les auteurs s'accordent aujourd'hui sur l'importance de la région atriale dans le diagnostic précoce de la ventriculomégalie foétale.

La coupe utilisée est transversale, passant au-dessus de celle utilisée pour la mesure du diamètre bipariétal (coupe transversale fronto-occipitale passant par le

septum lucidum, les thalamus et le troisième ventricule). A ce niveau, le carrefour ventriculaire est facilement visualisé, rempli par les plexus choroïdes.

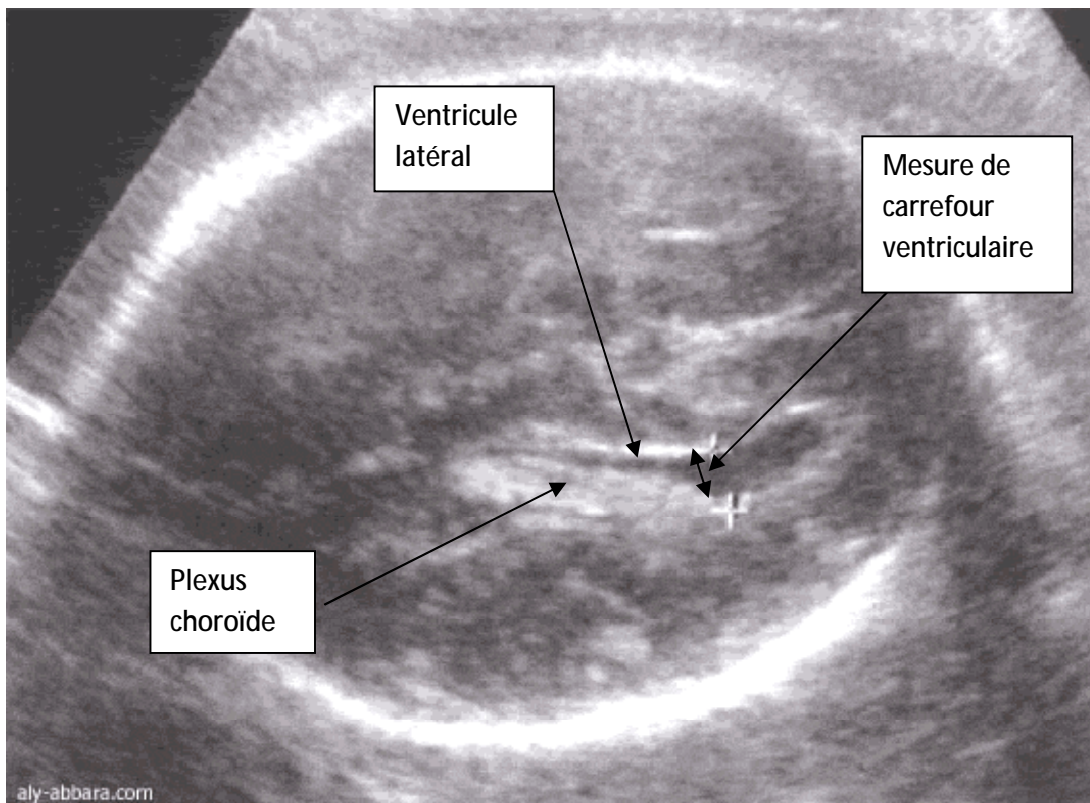


Figure 33 : Coupe transversale du cerveau fœtal à 28 SA : Carrefour ventriculaire postérieure. (Site web de DR ali abbara : www.ali-abbara.com)

Dans la mesure du diamètre atrial, trois notions ressortent :

- La moyenne du diamètre atrial est de 7,6 mm plus au moins 0,6 (avec des valeurs limites de 0,6 à 9,0 mm)
- Il n'y a pas de différence statistiquement significative dans la moyenne du diamètre atrial en fonction de l'âge gestationnel.
- Le diamètre atrial est toujours augmenté chez les fœtus présentant une dilatation ventriculaire (avec un diamètre atrial supérieur ou égal à 11 mm).

c. Mesures des cornes frontales : (46, 47, 48, 49)

On a défini à ce niveau un nouvel index ventriculaire V H R « ventricular Horn Ratio »:

$$VHR = FHW/HW$$

HW : (Hemispheric Width) : Largeur de l'hémisphère distal mesuré depuis le centre de l'écho médian jusqu'au bord interne de la table osseuse.

FHW : (Frontal Hemispheric Width) : La distance entre le centre de l'écho médian et l'écho de la limite externe du ventricule latéral.

Les valeurs du VHR sont indiquées dans le tableau ci-dessous pour un âge gestationnel de 14 à 22 SA.

On peut parler de ventriculomégalie si le VHR est supérieur ou égale à 0,5 après 20 S.A.

Tableau 11 : VHR en fonction de l'âge gestationnel

Age gestationnel en SA	VHR
14	0,73
16	0,60
18	0,45
20	0,43
22	0,40

1.2) Échographie de confirmation :

Il est nécessaire de mesurer la largeur du carrefour ventriculaire en coupe axiale, tangentiellement au plexus choroïde et perpendiculairement à la paroi ventriculaire. La mesure ne concerne que la composante liquidienne à l'exclusion des parois. Dans les conditions normales, la corne temporale est virtuelle (51, 51).

Selon le collège français d'échographie fœtale, des pièges sont à éviter :

- la faible échogénicité du parenchyme avant 20 SA ne permet pas de le différencier facilement de la composante liquidienne du ventricule.

- l'obliquité du plan de coupe risque de majorer la mesure.
- la persistance de gros kystes des plexus choroïdes comblant les cornes postérieures des ventricules peut être trompeuse et faire évoquer à tort une ventriculomégalie.

En plan de coupe axial strict, il est impossible d'examiner correctement l'hémisphère proximal, et on peut méconnaître une ventriculomégalie unilatérale.

Seul un plan de coupe en incidence axiale, par abord postérieur, utilisant la suture lambdoïde ou la petite fontanelle, permet de bien visualiser les 2 cornes postérieures des ventricules (52).



Figure 34 : échographie fœtale objectivant une ventriculomégalie importante.

(Service de gynéco-obstétrique CHU Hassan 2 Fès)

2. Apport de l'IRM:(53, 54, 55, 56, 57)

Même si l'échographie reste la technique de référence pour étudier le développement fœtal normal et pathologique, l'IRM fœtale voit progressivement ses indications s'élargir grâce aux séquences rapides, permettant de réduire les artefacts de mouvements avec des images de meilleure qualité, sans risque démontré pour le fœtus du fait de l'absence de radiations ionisantes.

En effet, lorsque le diagnostic d'une anomalie cérébrale est posé par l'échographie, son pronostic ne peut être pas déterminé d'autant plus qu'il s'agit de plusieurs malformations associées non détectées par échographie. Actuellement une hydrocéphalie congénitale isolée est de bon pronostic.

Ainsi l'incidence des ventriculomégalies isolées diagnostiquées par échographie fœtale est de 84%, alors que lorsque l'IRM est utilisée, cette incidence ne dépasse pas 42%.(56)

L'IRM permet une bonne visualisation des différentes structures de l'encéphale fœtal.

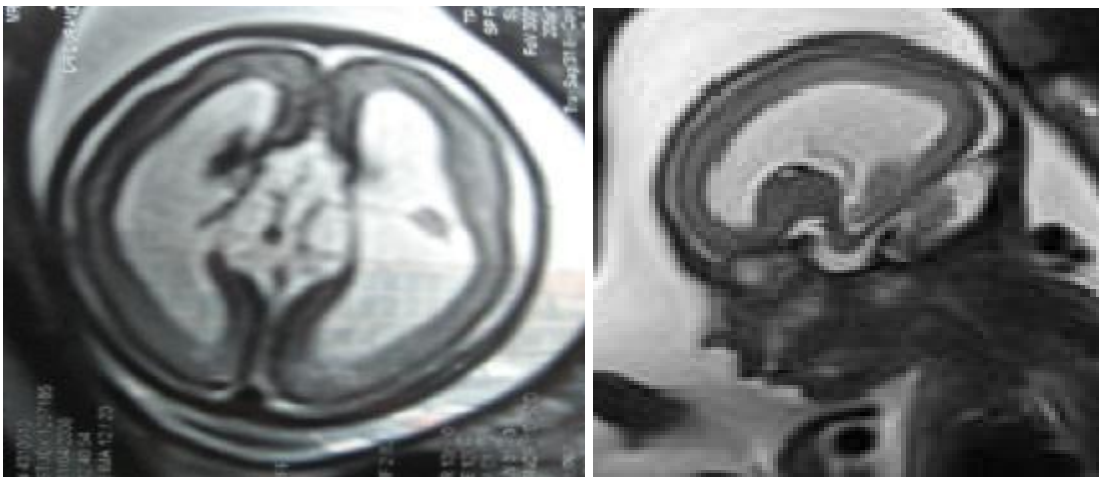


Figure 35 : IRM objectivant une ventriculomégalie. (Service de gynéco-obstétrique
CHU Hassan 2 Fès)

L'importance du diagnostic précoce des malformations cérébrales est en relation étroite avec le pronostic de ces fœtus, ainsi plusieurs malformations cérébrales incompatibles avec la vie sont actuellement candidats à un geste thérapeutique en intra utérin, ainsi dans des centres spécialisés, une dérivation du LCS peut être proposée chez un fœtus porteur d'une hydrocéphalie isolée permettant de réduire les éventuels dégâts causés par cette pathologie. (56)

Finalement, le dépistage précoce de l'hydrocéphalie, que se soit par ultrasons ou par résonnance magnétique, permettrait une amélioration du pronostic et de la qualité de vie des enfants et de leurs familles.

II.2 Hydrocéphalie du nouveau né et du nourrisson

Représente 97,4% des cas de notre série

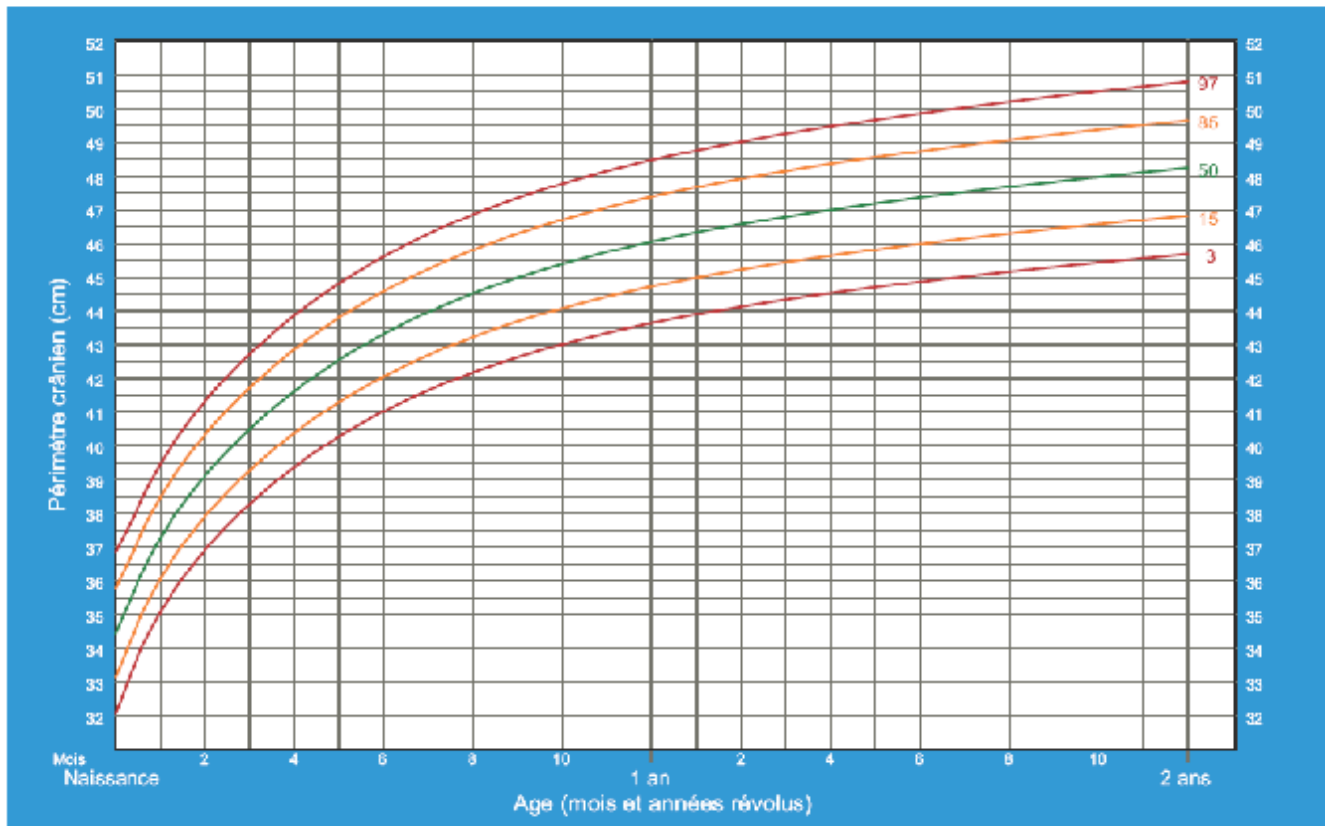
1-Diagnostic clinique :

Il peut être évoqué très précocement devant :

1-1) Augmentation du périmètre crânien (PC):

Le PC croit en moyenne de un centimètre par mois pendant la première année de vie. On peut être alerté par une macrocrânie (PC supérieur à +3DS), ou par une accélération de la croissance du PC (croisement des courbes successives de percentiles). (1, 30)

De la naissance à 2 ans (percentiles)



Normes OMS de croissance de l'enfant

Figure 36 : Courbe du PC en percentile en fonction de l'âge

Actuellement, c'est à ce stade que doit être évoqué le diagnostic d'hydrocéphalie, avant l'installation de la période d'état où il devient alors évident. L'aspect de l'enfant est caractéristique : le crâne est volumineux, la fontanelle bombée, la peau luisante, tendue et parcourue de veines épicroâniennes dilatées, les sutures disjointes sont palpables.

La fréquence de la macrocrânie retrouvée dans notre étude comme circonstance de découverte de l'hydrocéphalie, reste conforme à celle de plusieurs études de la littérature.

Tableau 12 : Fréquence de la macrocrânie chez les enfants porteurs d'hydrocéphalie
selon les séries :

Auteurs	nombre de cas	Pourcentage
M.Achouri(20)	94	60%
Tabarki (23)	-	46,51%
Tapsoba (22)	29	54,7%
Notre étude	45	57,69%

1-2) Les signes oculaires : (1, 30, 58)

Le signe de coucher de soleil : signe très fréquent, les globes oculaires basculent vers le bas sous l'effet de l'hyperpression qui s'exerce sur le toit des orbites, mais aussi sous l'effet de la paralysie de la verticalité du regard ou syndrome de PARINAUD, ce qui permet de voir largement la cornée au dessus de l'iris en partie masquée par la paupière inférieure.

Un strabisme convergeant : souvent observé, rapporté à une atteinte du sixième nerf crânien par hypertension.

La baisse de l'acuité visuelle : difficile à dépister à cet âge, seule l'absence de la poursuite oculaire ou la présence de mouvements désordonnés des yeux sont évocateurs d'une amblyopie grave qui peut être la conséquence d'une atrophie optique secondaire à l'hydrocéphalie évoluée de diagnostic trop tardif.

Dans notre série, le principal signe oculaire est le regard en coucher de soleil, présent dans 30 cas (38,5%).

Le strabisme et le nystagmus occupe la 2^{ème} place après le signe de coucher de soleil, 7 cas de nystagmus et 6 cas de strabisme dans notre série.

D'autres signes ont été notés, tels que l'absence de la poursuite oculaire et la baisse de l'acuité visuelle.

Tableau 13 : Fréquence du signe de coucher de soleil dans l'hydrocéphalie selon les séries :

Auteurs	nombre de cas	pourcentage
Tapbsoba (22)	35	66,03%
M.Achouri (20)		27%
AMROU (1)	16	25,4%
Notre série	30	38,5%

1-3) Les signes neurologiques :(30,59)

L'enfant est souvent en pleurs et tonus axial, au début diminué, se trouve rapidement renforcé avec une hyperextension des membres inférieurs et les pieds sont en varus équin.

Les troubles du comportement sont secondaires à la souffrance cérébrale qui est responsable du retard psychomoteur chez le nouveau-né et le nourrisson.

En ce qui concerne les signes d'HTIC, le petit enfant peut compenser une augmentation du volume intracrânien sans augmentation de la pression intracrânienne car les fontanelles sont ouvertes et les sutures non soudées, ce qui permet l'accroissement du PC. En revanche, quand l'augmentation de la pression intracrânienne survient, elle est beaucoup plus brutale que chez l'adulte car les espaces de résorption du LCS sont de faible volume.

Tableau 14 : Fréquences des signes neurologiques selon les séries :

signes fonctionnels	Tabarki,T (23)	Tabpsoba(22)	AMROU (1)	Notre série
Retard ou régression des acquisitions psychomotrices	23,25%	15,10%	31,7%	7,7%
Syndrome HTIC	-	13,20%	4,7%	5,12%
Convulsions	5,81%	18,86%	14,2%	5,12%
Agitation	-	-	3%	1,28%
Trouble de comportement	-	-	0%	1,28%
déficit sensitivomoteur de membre inférieur		1,88%	6,34%	19,2%
Trouble de tonus			7,9%	1,15%

Dans notre série, les signes neurologiques fonctionnels sont peu fréquents en comparaison avec les autres séries :

L'examen clinique a révélé un déficit sensitivomoteur de membre inférieur chez 15 cas (19,2%).

Ce chiffre très élevé, comparativement à d'autres études, peut être expliqué par la fréquence de spina bifida qui représente la moitié des cas dans notre série. Sachant que le spina bifida est fréquemment associé à des troubles sensitivomoteurs de membre inférieur.

1-4 Les autres signes cliniques : (30)

Une atteinte de l'état général liée à des vomissements répétés, entraînant un fléchissement rapide de la courbe pondérale.

En dehors de la triade classique, d'autres signes ont été notés :

- § Fièvre : 9 cas
- § Cris incessants et refus de tétés : 7 cas
- § État général altéré avec troubles de la conscience : 3 cas
- § Vomissements : 3 cas
- § Troubles sphinctériens : cas

2. Les examens paracliniques :

2-1) L'échographie transfontanellaire :(59,60, 61, 62, 63)

C'est un examen simple, fiable, d'une totale innocuité et d'une grande maniabilité, utilisé en première intention tant que la fontanelle antérieure est perméable. Elle est réalisée par un appareil en temps réel et permet, par des coupes sagittales et frontales, d'étudier non seulement les cavités ventriculaires mais aussi le parenchyme cérébral (malformation, tumeur, hémorragie.....).

Elle peut être répétée et permet ainsi une surveillance évolutive. Elle permet aussi une étude doppler des vaisseaux intracrâniens dont les courbes peuvent être modifiées dans les hydrocéphalies sous forte pression, notamment au cours des hémorragies intraventriculaires du prématuré.

Dans notre étude, l'échographie transfontanellaire a été réalisée chez 42 cas soit 33%, et elle en a permis la confirmation diagnostique.

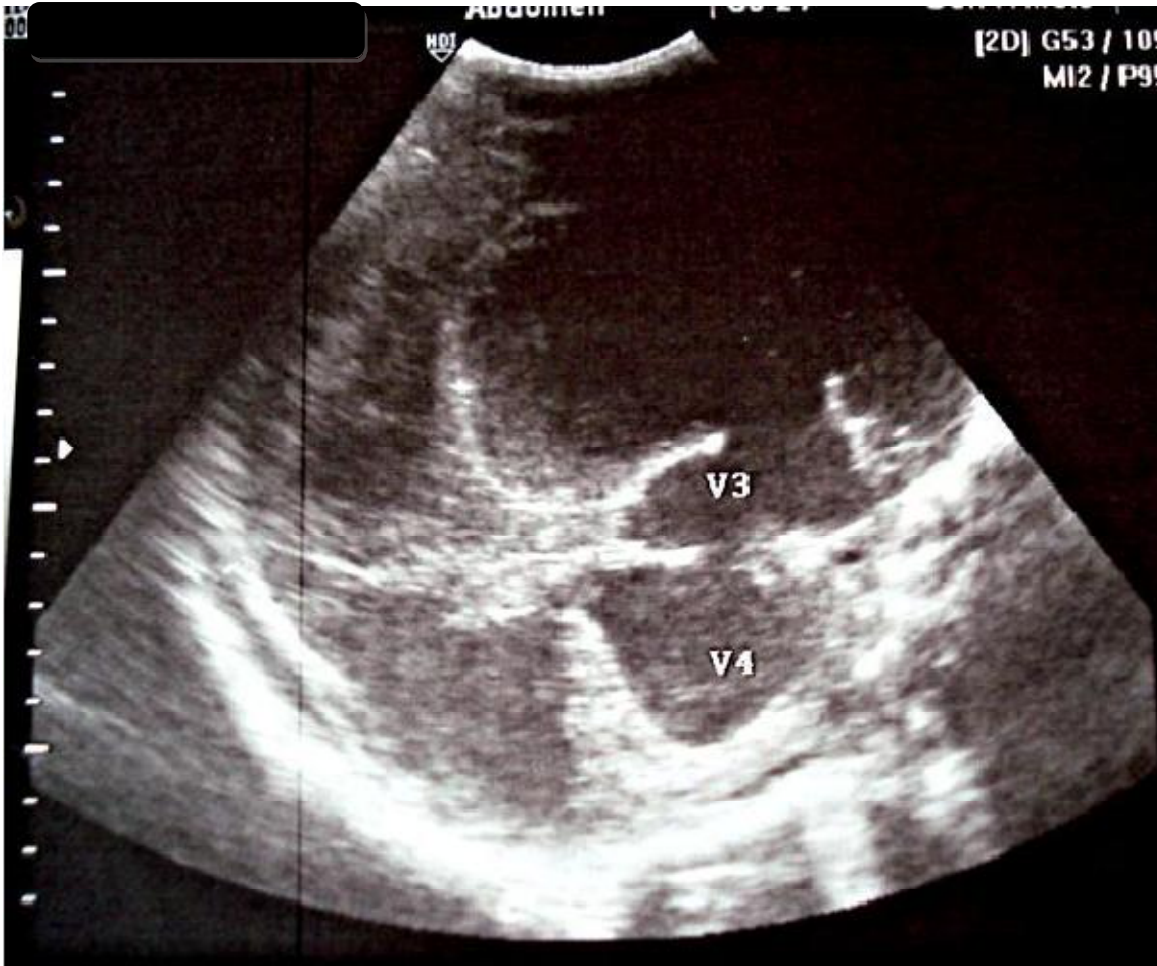


Figure 37 : ETF : Hydrocéphalie tétra ventriculaire monstrueuse (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

2-2) Le scanner cérébral :(1, 59, 62.63)

C'est l'examen fondamental qui permet d'affirmer la dilatation des ventricules, de la mesurer avec précision, d'apprécier le caractère global ou segmentaire, bi- ou triventriculaire, orientant ainsi la recherche étiologique et la demande d'autres investigations. Le risque d'irradiation est modeste mais ne doit pas être négligé : la toxicité pour le cristallin, par exemple, apparaît à partir du quinzième examen. L'examen sans injection est le plus souvent suffisant, mais l'injection intraveineuse de produit iodé est parfois indispensable pour rechercher une malformation vasculaire ou une tumeur, en préciser la localisation par rapport aux structures méningées et vasculaires. Aux coupes obliques selon le plan orbitoméatal, ou horizontales, parallèles à l'axe des voies optiques, il peut être utile d'adjoindre des coupes coronales, vertico-frontales, pour l'étude de lésions profondes sustentorielles, et parfois sagittales, utiles dans les lésions de la fosse postérieure et de la ligne médiane.

Les images d'hydrocéphalie ne sont pas univoques : la dilatation prédomine souvent sur la moitié postérieure des ventricules latéraux. Le caractère « actif » de l'hydrocéphalie peut être attesté par la lamination des espaces péricérébraux, faisant disparaître les sillons périphériques et les citernes de la base. L'hypodensité des régions périventriculaires témoigne de même d'un œdème de résorption transépendymaire. A l'inverse, les hydrocéphalies externes se distinguent par une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens et de la scissure interhémisphérique, tandis que la dilatation ventriculaire reste modérée ou absente.

La tomодensitométrie précise le mécanisme et la cause de l'hydrocéphalie : sténose de l'aqueduc caractérisée par une dilatation triventriculaire à prédominance frontale et 4ème ventricule petit, en place ; obstruction tumorale ou kystique dans la fosse postérieure ou au niveau du 3ème ventricule, malformation vasculaire

(ampoule de Galien). Elle peut révéler des calcifications multiples périventriculaires évocatrices de toxoplasmose congénitale, des malformations kystiques de la fosse postérieure, un Arnold-Chiari, ou des malformations sus-tentorielles (agénésie du corps calleux, hétérotopies périventriculaires, anomalies des structures médianes...). Elle permet enfin la surveillance de l'enfant hydrocéphale : évolution spontanée de la taille des ventricules, permettant de distinguer hydrocéphalies évolutives et hydrocéphalies stabilisées ou arrêtées ; évolution postopératoire permettant le contrôle de la bonne position du matériel, de la réduction de taille des ventricules, de l'apparition de complications.

Dans notre série, elle a été réalisée chez 49 enfants (62,8%).

Elle a objectivé 25 cas d'hydrocéphalie isolée et 24 cas d'hydrocéphalie associée à d'autres anomalies du SNC.

2-3) l'imagerie par résonance magnétique :(59, 63, 64, 65)

Elle est supérieure au scanner pour l'exploration d'une hydrocéphalie, en particulier pour la forme communicante grâce à la réalisation de coupes dans les trois plans de l'espace et sa meilleure résolution. Elle permet une meilleure appréciation morphologique des ventricules et de certaines lésions causales. Elle permet également, par l'étude des flux du LCS, de préciser le siège de l'obstruction de l'hydrocéphalie et de fournir une approche physiologique par le calcul du volume du LCS intracrânien. Elle permet enfin d'identifier un œdème sous épendymaire de résorption.

Dans notre série, l'IRM cérébrale a été pratiquée chez 21 patients soit 26,9% des cas.

2-4) la radiographie du crâne :(1, 66)

Elle montrerait des impressions digitiformes, une disjonction des sutures, un amincissement de la voûte à prédominance frontale et éventuellement des calcifications pouvant orienter vers une étiologie particulière (toxoplasmose, CMV, tumeur...). Elle permet en post opératoire, la surveillance de l'emplacement du matériel de dérivation.



Figure 38: radiographie du crâne montrant les impressions digitiformes. (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

2-5) l'électroencéphalogramme :

Il n'apporte en règle aucun argument pour le diagnostic. Il peut être normal comme il peut montrer un ralentissement du rythme de base témoin d'une souffrance cérébrale diffuse non spécifique.

2-6) la mesure de la pression intracrânienne :(1, 67)

Elle peut être nécessaire pour poser l'indication opératoire devant une hydrocéphalie peu évolutive. Pour être valable elle doit faire l'objet d'un enregistrement d'au moins 24 heures.

2-7) le fond d'œil :(58)

Il montre rarement un œdème papillaire en raison de l'extensibilité de la boîte crânienne à cet âge. En revanche, la constatation de lésions choroïdiennes, d'une microphthalmie ou d'une cataracte garde toute sa valeur pour une orientation étiologique.

2-8) la ponction lombaire : (68)

Elle a un intérêt étiologique et ne doit être réalisée qu'après avoir éliminé un risque potentiel d'engagement. Une importante hyperprotéinorrhachie doit faire suspecter un papillome des plexus choroïdes. Elle permet aussi de rechercher une méningite décapitée ou chronique qu'il convient d'identifier avant la mise en place d'une dérivation.

3. le diagnostic différentiel :(1, 3)

3-1) les collections péricérébrales :

Les épanchements sous-duraux : c'est un diagnostic d'urgence. Ils sont suspectés à l'échographie, leur surinfection ou empyème n'est bien étudiée qu'au scanner.

Les collections sous arachnoïdiennes : appelées encore « hydrocéphalies externes » : elles se révèlent le plus souvent chez le jeune nourrisson de sexe masculin par une macrocrânie à prédominance frontale avec croissance excessive du périmètre crânien. On peut noter une tension de la fontanelle ou un retard postural lié à une hypotonie axiale. L'évolution est spontanément résolutive, l'abstention thérapeutique est la règle. Seules justifient un traitement chirurgical les hydrocéphalies externes qui s'accompagnent d'une hypertension intracrânienne et/ou d'une ascension brutale avec verticalisation de la courbe de PC. Dans les cas limites, l'Acétazolamide (DIAMOX) éventuellement associé au Furosémide permettrait de ralentir la croissance du PC.

3-2) les macrocrânies familiales :

Elles se manifestent dès les premières semaines de vie en dehors de tout signe clinique. Outre la notion de macrocrânie évidente chez l'un des parents, la courbe de croissance du PC n'est jamais accélérée mais s'effectue parallèlement à la courbe normale dans un « couloir » supérieur ; l'échographie est normale.

3-3) l'agénésie du corps calleux :

Dans ses aspects neuroradiologiques classiques, elle ne doit pas être confondue avec une hydrocéphalie. Elle se caractérise par un écartement des ventricules latéraux, une ascension du troisième ventricule et une augmentation du volume des cornes occipitales des ventricules latéraux secondaire à l'agénésie des fibres postérieures du corps calleux. Il ne s'agit donc pas d'une distension ventriculaire mais d'un aspect de type atrophique qui ne justifie aucune thérapeutique chirurgicale. L'IRM permet maintenant de confirmer facilement cette anomalie.

On distingue grossièrement les hydrocéphalies congénitales et acquises.

III. Diagnostique étiologique :

III.1 Hydrocéphalies congénitales :

Leur fréquence serait de 1 à 3 pour 1000 naissances vivantes (MILHORAT 1972).

Leur cause exacte est le plus souvent inconnue : des facteurs génétiques, héréditaires ou dus à une mutation fortuite, tératogènes, infectieux ont été incriminés. (69)

Dans notre série, L'hydrocéphalie congénitale a été la forme prédominante 61 cas (78%).

La prédominance des hydrocéphalies congénitales est conforme à celle trouvée par Tabarki à sousse (23), Vaessen en Belgique (24), El kettani à Rabat (70), Tambou en Cameroun (71). Mais différente de celle rapportée par d'autres auteurs comme Tapsoba à Burkina fasso (22).

1- Le spina bifida :(17,72 ,73)

C'est l'ensemble des malformations résultant d'une anomalie de fermeture de la partie postérieure du tube neural, correspondant à la moelle, et/ou du rachis axial qui le recouvre. Elles sont de gravité variable. 80% des enfants porteurs de spina bifida présentent une hydrocéphalie clinique plus ou moins sévère.



Photo 39 : spina bifida (Service de pédiatrie chirurgicale CHU Hassan 2 Fès)

Tableau 15 : Fréquence de spina bifida selon les séries

Auteurs	Achouri (22)	Barry (27)	Tambou (71)	Notre étude
Hydrocéphalie sur spina bifida (%)	66,13	16,7	8,57	48,71

2- La malformation d'Arnold Chiari :(17, 69, 70)

Elle est schématiquement constituée par une élongation ectopique plus ou moins marquée du cervelet et du bulbe à travers le trou occipital.

On en distingue trois types :

- Type I : chute d'une amygdale cérébelleuse dans le trou occipital provoquant un blocage du trou de Magendie,
- Type II : descente du quatrième ventricule dans le canal médullaire,
- Type III : associée à un spina bifida ouvert.

Chiari considérait que l'hernie cérébelleuse était secondaire à l'hydrocéphalie, mais d'autres auteurs pensent plutôt que l'hydrocéphalie est secondaire à un engagement.

Nous avons noté 9 cas dans notre série alors que Tabsoba (22) a noté 5 cas et M.Achouri (20) n'a rapporté aucun cas.

3- Le syndrome de Dandy-Walker :(17, 73, 74)

Le syndrome de Dandy-Walker est défini par l'association d'une agénésie vermienne partielle ou totale, d'une dilatation kystique du toit du 4ème ventricule et d'un élargissement de la fosse postérieure avec insertion haute de la tente du cervelet.

L'hydrocéphalie, qui fait partie de la définition classique, est inconstante.

Dans la série de Pinto (32), le taux de ce syndrome varie entre 2 à 12% des cas.

Dans notre série, il est de 5,12% des cas.

4- La sténose de l'aqueduc de Sylvius :(17, 69, 74)

L'aqueduc de Sylvius est le segment le plus étroit du système ventriculaire, présente un trajet incurvé avec des variations de forme et de calibre de sa lumière. Il est, de ce fait, particulièrement exposé et différents types de lésions sont

susceptibles de gêner ou d'interrompre totalement la circulation du LCS à son niveau.

La sténose, caractérisée par un rétrécissement anormal de la lumière, sans modification notable de la paroi, est observée dans des cas d'hydrocéphalie sporadique ou familiale. Dans la malformation d'Arnold Chiari de type II, où les pédoncules sont très allongés, et habituellement étirés et filiformes, l'hydrocéphalie est constante. La sténose de l'aqueduc pourrait, selon des données expérimentales, être la conséquence d'une compression de la plaque tectale par les ventricules sus-jacents dilatés et serait, dans ce cas, non la cause, mais la conséquence de l'hydrocéphalie.

L'atrésie de l'aqueduc (ou forking) correspond à une disparition de la lumière de l'aqueduc, qui est remplacée par des amas de rosettes épendymaires.

Dans notre étude un seul cas (1,28%) a été rapporté alors que Tapsoba (22) a trouvé 9 cas (17%) et Torstein (75) a trouvé 2 cas (6,2%).

5- Les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure :(30)

Leur développement se fait en dehors des structures nerveuses. Leur pronostic est à la rapidité du diagnostic et la compression du tronc cérébral.

Ces kystes compriment les 3ème et 4ème ventricules, entraînant une dilatation sus-jacente.

Dans notre série, on a rapporté 2 cas alors que Barry (24) n'a trouvé qu'un seul cas (1,88%).

6- Les hydrocéphalies génétiques :(20, 17)

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques. L'hydrocéphalie liée à l'X associe une hydrocéphalie triventriculaire, une sténose de l'aqueduc et une hypoplasie des pyramides bulbaires. Elle fait partie d'un groupe de syndromes résultant d'une mutation du

gène L1-CAM situé en Xq28 qui ont pour point commun, outre leur survenue chez les garçons, la présence d'un retard mental et d'une hypoplasie ou agénésie du corps calleux. Il existe également des hydrocéphalies associées à une sténose ou à une atrésie de l'aqueduc transmise selon le mode autosomique récessif.

Une hydrocéphalie est observée dans certains syndromes mendéliens, associée à d'autres malformations du système nerveux central et à des malformations viscérales et/ou squelettiques : lissencéphalies, syndrome de Meckel, syndrome de Vater, hydrocéphalie transmise selon le mode autosomique dominant....

7-Hydrocéphalies congénitales d'origine inflammatoire :(12)

La seule qui soit bien caractérisée est l'hydrocéphalie de la toxoplasmose congénitale, le plus souvent en rapport avec une sténose inflammatoire de l'aqueduc de Sylvius. Le diagnostic est facile devant la présence de calcifications périventriculaires, de lésions chorio-rétiniennes évocatrices, d'une sérologie positive ; 15 % sont manifestes dès la naissance. Dans la fœtopathie à cytomégalovirus, l'hydrocéphalie est beaucoup plus rare que la microcéphalie.

Une infection intra-utérine par le virus ourlien n'a jamais été clairement montrée responsable d'une hydrocéphalie congénitale chez l'homme.

Dans notre série, on n'a pas noté aucun cas d'hydrocéphalie sur toxoplasmose

III.2 Les hydrocéphalies acquises :

1- Les méningites :(30, 66)

Les germes responsables sont très variables et dépendent de l'âge de survenue de la méningite : période néo-natale ou plus tardivement.

Dans certains cas, le diagnostic étiologique de la méningite peut être perturbé si celle-ci est décapitée par un traitement antibiotique pour traiter une infection intercurrente.

Ces hydrocéphalies peuvent être contemporaines de la phase aiguë ou survenir après une méningite apparemment guérie, surtout chez le nourrisson par blocage des espaces sous-arachnoïdiens et des citernes de la base.

Dans une étude réalisée en Côte d'Ivoire(76) l'hydrocéphalie représentant 54% des complications neurochirurgicales des méningites purulentes.

Dans notre série la méningite était en deuxième rang des étiologies de l'hydrocéphalie après la pathologie malformative, ainsi on a noté 8 cas de méningite soit 10,25%.

Le germe a été identifié dans 4 cas et la méningite tuberculeuse en représentait 25% des cas. (2 cas).

2- Les hémorragies intraventriculaires et sous-arachnoïdiennes :(66, 77)

L'hydrocéphalie en est la complication majeure, habituellement par trouble de la résorption au niveau des granulations de Pacchioni ou blocage des fentes de Lushka, parfois par obstruction d'un trou de Monro ou de l'aqueduc. Elles s'observent de façon particulièrement fréquente chez les prématurés.

3- Les tumeurs cérébrales :(78, 79)

Différents processus occupant de l'espace peuvent être responsables d'une hydrocéphalie par obstruction ou compression du système ventriculaire : papillome des plexus choroïdes, épendymome, médulloblastome, kystes arachnoïdiens, anévrisme de l'ampoule de Galien.

Autres : les gliomes du tronc cérébral, craniopharyngiome, gliome du 3^{ème} ventricule, et les tumeurs de la région épiphysaire.....

Dans notre série, on n'a pas noté aucun cas.

4- Les traumatismes (66) :

Soit importants, soit répétés (enfants battus), ils sont souvent à l'origine d'hydrocéphalie à pression peu élevée.

Elle serait due à un obstacle à l'écoulement du LCS secondaire à une hémorragie sous-arachnoïdienne.

IV. Traitement

A. Les objectifs du traitement :

Le traitement de l'hydrocéphalie doit permettre de freiner l'augmentation excessive du périmètre crânien, d'éviter les risques vitaux inhérents de l'hydrocéphalie et d'assurer un bon développement psychomoteur.

B. La particularité anesthésique des dérivations du LCR : (80)

La consultation préanesthésique recherche des signes d'HTIC (fontanelle bombée et tendue, céphalées, vomissements et altération de la conscience, paralysie oculomotrice, d'allergie au latex en particulier chez des patients opérés de spina bifida et de myéломéningocèle qui sont très exposés.

Le traitement anticomitial est poursuivi ou instauré en préopératoire car le risque d'épilepsie est réel, en rapport avec l'hydrocéphalie ou la pose du cathéter intraventriculaire.

Schématiquement, l'anesthésie locale suffit pour l'enfant de plus de dix ans. L'anesthésie générale est systématique dans les DVP quel que soit l'âge.

Le choix des produits tient compte des connaissances de leurs effets sur l'hydrodynamique du LCR, mais aussi des impératifs liés à l'âge et à l'état général du patient. À l'exception de la kétaminekétamine et de l'enfluraneenflurane, la majorité des agents anesthésiques peut être utilisée. L'antibioprofylaxie est utilisée

uniquement pour les DVP selon les données de la conférence de consensus de la Sfar actualisée en 1999 : oxacilline ou vancomycine en cas d'allergie aux bêta-lactamines et/ou portage de *Staphylococcus aureus* méticillino-résistant. Le monitoring de routine est habituellement suffisant.

En cas d'anesthésie générale, la ventilation contrôlée est choisie pour limiter la rétention de CO₂. Les apports liquidiens doivent viser à compenser le jeûne préopératoire et les pertes hydroélectrolytiques.

En dehors du contexte d'HTIC, la stratégie anesthésique privilégie le réveil et l'extubation rapide. L'analgésie postopératoire est adaptée aux besoins du patient. Dans la très grande majorité des cas, l'analgésie après cette chirurgie de surface fait appel au paracétamol.

La prise en charge anesthésique de ces patients est marquée par la nécessité de reprises chirurgicales fréquentes et donc d'anesthésies répétitives. Les complications infectieuses, mécaniques (déconnexion ou obstruction des cathéters), la croissance de l'enfant, imposent le changement partiel ou total du matériel.

C. Les moyens thérapeutiques :

1- Le traitement médical :(1, 30)

L'astreinte que représente la pose d'un shunt ventriculaire et la fréquence non négligeable de complications a stimulé des tentatives de traitement médical. L'idée générale vise à établir un nouvel équilibre à la baisse entre production et absorption du LCS pendant une durée suffisante pour que l'hydrocéphalie s'arrête d'évoluer.

L'Isosorbide plus récemment l'Acétazolamide (DIAMOX à la dose de 40 à 50 mg/kg) et le Furosémide (1 à 3 mg/kg/j) sont expérimentalement capables de réduire la production du LCS. Ces deux médicaments peuvent être donnés en association et

ont donné des résultats encourageants dans les hydrocéphalies post-hémorragiques ou post infectieuses.

Ce traitement médical est inefficace dans les hydrocéphalies malformatives évolutives et comporte des risques non négligeables de déséquilibre ionique et de complications rénales, surtout chez le tout petit, ces raisons font que ce traitement reste peu utilisé.

Dans notre série, aucun malade n'a profité de ce traitement. Par contre, Une antibioprophylaxie a été réalisée de façon systématique chez tous les malades opérés en utilisant une C3G ou une amoxicilline protégée.

L'utilité de l'antibioprophylaxie dans la prévention des infections sur dérivation du LCR reste controversée en l'absence d'études prospectives de puissance statistique suffisante. Les conclusions des méta-analyses ne sont pas suffisamment fortes pour appuyer des recommandations pour ou contre cette prophylaxie. (81)

2- le traitement étiologique :

2-1 IL consiste à lever l'obstacle qui entrave la circulation du LCS :

- Le traitement d'une malformation vasculaire.
- L'exérèse d'une tumeur précédée d'une dérivation.
- L'exérèse ou la destruction des plexus choroïdes est une méthode actuellement abandonnée. Cependant, la coagulation des plexus choroïdes par voie endoscopique a été utilisée par certains dans les hydrocéphalies communicantes modérées et en cas d'échecs de shunt répétés.

2-2 Traitement des méningites bactériennes :

Le traitement curatif se base sur une bi antibiothérapie bactéricide parentérale, soit une bétalactamine 200 mg/kg/24h et un aminoside 4 à 6

mg/kg/24h, soit une céphalosporine de troisième génération 200 mg/kg/24h et un aminoside.

Le traitement d'une méningite tuberculeuse se base sur une quadrithérapie (INH+ PZA+RMP+STM ou ETB) pendant les 2 premiers mois dite phase intensive, puis une bithérapie (RMP+INH) pendant 7-10 mois dite phase de consolidation, est recommandé par l'OMS [72-83]

En association avec le traitement anti-bacillaire, la corticothérapie doit être administrée le plus tôt possible, dans le 1er mois du traitement.

D'après une méta-analyse de la Cochrane Library, toutes les études montraient un bénéfice du groupe traité par corticoïdes sur la mortalité : risque relatif 0,78, intervalle de confiance 95 % [0,67-0,91], avec amélioration réelle, quelle que soit la gravité du tableau initial [84]. La réduction des séquelles neurologiques est elle aussi réelle sous corticoïdes : risque relatif 0,82 avec un intervalle de confiance 95 % [0,70-0,90] [84]. La prescription de corticoïdes, associée aux antituberculeux, peut être recommandée au cours de la méningite tuberculeuse de l'adulte et de l'enfant.

Il existe différents régimes thérapeutiques :

- dexaméthasonedexaméthasone : 0,3 à 0,4 mg/kg/j chez l'enfant pendant une à deux semaines, puis décroissance sur deux semaines
- prednisoneprednisone : 2mg/kg/j chez l'enfant pendant trois semaines puis décroissance progressive sur trois semaines.;

Dans notre étude, un traitement par anti-bacillaires et corticothérapie a été administré chez 2 cas.

3-Les dérivations internes :(69, 85, 86, 87, 88)

Elles consistent à dériver le LCR vers le torrent circulatoire (dérivation ventriculo-atriale ou DVA) ou vers le péritoine dont on connaît les grandes capacités de résorption (dérivation ventriculo-péritonéale ou DVP).

Dans notre série, cette technique a été réalisée chez 72 patients soit 92,30% des cas. Parmi ces 72 malades, 7 ont bénéficié d'une DVE avant la réalisation de la DVP. (Cinq de nos malades n'ont pas été opérés à cause du décès de 3 malades avant l'intervention et la sortie contre avis médical de 2 malades).

a. Historique :(66)

Les tentatives de drainage ont été entreprises depuis l'Égypte ancienne.

La dérivation ventriculopéritonéale (DVP) a été proposée en premier par CAUSH en 1908 et réalisée pour la première fois par FERGUSSON. Jusqu'en 1958, les résultats de cette dérivation étaient assez médiocres car le système s'obstruait essentiellement au niveau du drain péritonéal par réaction localisée. Cette complication a pu être supprimée à partir du moment où les auteurs, en particulier HARSH (1954), LUYENDIJK et NOODIJK (1959-1960) modifièrent la structure du drain péritonéal, en utilisant un matériel n'entraînant que peu de réactions tissulaires, comme les silicones, adaptés à des systèmes de valve n'autorisant qu'un flux unidirectionnel (HOLTER, PUDENZ, HEYER (1956), SUGAR(1974).

La dérivation ventriculo-atriale :(DVA) : l'idée, fut proposée en 1895 par GARTNER.

En 1911, PAYR obtient des succès durables en reliant le ventricule latéral à la veine jugulaire interne. Mais, il faut attendre les réalisations d'HOLTER et PUDENZ (1958) pour que le procédé puisse être utilisé en toute sécurité.

b. Mise en place :

Le cathéter ventriculaire multiperforé est introduit par un simple trou de trépan dans le ventricule latéral et le système est introduit sous la peau jusqu'à la région cervicale pour les valves cardiaques et l'extrémité distale est conduite jusqu'à l'oreillette droite sous le contrôle scopique par cathétérisme direct de la veine jugulaire.

Pour les valves péritonéales, on glisse un fin tube en silicone au niveau corps latéral ventriculaire (droit en général) qu'on raccorde à une valve placée sous le cuir chevelu puis un autre tube dont l'extrémité inférieure est introduite dans la grande cavité péritonéale par l'intermédiaire d'un trocart ou par abord péritonéal direct à minima.

4- les dérivations externes :(86)

Elles consistent à dériver le LCS vers une poche de recueil externe stérile. Elles utilisent un matériel spécifique à débit réglable avec une valve unidirectionnelle et ne constitue qu'une solution transitoire, le risque infectieux lié à la dérivation externe étant majeur.

Dans notre série, elle a été réalisée chez 7 patients puis elle est convertie en DVP après traitement de la méningite.

5- La VCS :

Cette technique a pour but de mettre en communication le troisième ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens au niveau de la citerne inter-pédonculaire par perforation du plancher ventriculaire. L'orifice est créé à l'aide d'un trocart en condition stéréotaxique ou sous contrôle endoscopique. Cette intervention requiert des aires de résorption du L.C.S. fonctionnelles et une distension du plancher du IIIe ventricule. Il s'agit d'un traitement qui a l'avantage de

rétablir une circulation du L.C.S. proche de la normale et d'éviter le shunt dans un type d'hydrocéphalie où son éventuel dysfonctionnement est particulièrement dangereux.

Dans notre série, la VCS a été réalisée chez un seul cas.

D. Les indications opératoires :(1)

1- La VCS :(89)

C'est le traitement de choix des hydrocéphalies obstructives, la sténose de l'aqueduc de Sylvius en est la meilleure indication. La VCS est contre indiquée en cas de :

- Opacité du plancher du V3.
- Signe de Besace : la plancher du V3 bombe de dans les citernes interpédonculaire.
- « Feutrage arachnoïdien » : perméabilité des espaces sous arachnoïdiens, membrane de LILIEQUIST.
- Antécédents d'hémorragie méningée ou de méningite.

2- les dérivations internes :(1, 30)

Les indications sont :

- Les hydrocéphalies rapidement évolutives dont le traitement étiologique est impossible ou insuffisant.
- Les hydrocéphalies peu mais certainement évolutives.
- Les hydrocéphalies apparemment stabilisées mais comportant des troubles psycho-intellectuels et/ou un syndrome cérébello-spastique que l'intervention peut améliorer.

La DVP est toujours préférée à la DVA quel que soit l'âge, en vue des risques chirurgicaux et de la nécessité d'un rallongement au cours du développement somatique de l'enfant

3- les dérivations externes :

Elles sont indiquées s'il existe une méningite encours jusqu'à stérilisation du LCS, dans les formes post-hémorragiques et dans tout les cas où le LCS trop riche en protéines car une concentration protéique importante conduirait rapidement à une obstruction du drain.

Il s'agit de la meilleure façon de sauver la vie d'un enfant hydrocéphale en urgence, en attendant la mise en place d'une valve.

4- abstention thérapeutique (1) :

Il faut s'abstenir devant :

- Une hydrocéphalie stabilisée.
- Une hydrocéphalie très évoluée où le cortex cérébral s'avère très réduit.
- Un syndrome polymalformatif sévère.

E. SURVEILLANCE (90)

La mise en place d'une dérivation du LCS est le plus souvent un geste définitif, le pourcentage d'enfants que l'on peut sevrer de leur valve était tout à fait marginal (10%).

Elle nécessite donc une surveillance régulière et systématique. Cependant, TAKAHASHI a démontré, d'après une étude sur 57 enfants dérivés, qu'il était possible d'enlever le système de dérivation chez 50% ou plus des enfants hydrocéphales avec valve programmable mais à condition que la pression de cette

valve soit maintenue à haut niveau. Un contrôle 6 à 12 mois après le retrait de la manœuvre du drainage est nécessaire.

1- les éléments de la surveillance postopératoire :

a) Les éléments cliniques :

- L'état général, température, la conscience.
- La mesure du périmètre crânien.
- L'appréciation de l'état des fontanelles et des sutures des os du crâne.
- Le dépistage de nouveaux signes cliniques (syndrome cérébelleux, troubles de l'oculomotricité).
- L'évaluation du développement psychomoteur chez le nourrisson et du comportement psychique, intellectuel et scolaire chez l'enfant plus grand.
- L'examen ophtalmologique.
- La vérification du fonctionnement du matériel de dérivation.

b) les éléments paracliniques :

- Une radiographie crânienne et thoraco-abdominale pour vérifier la position et l'intégrité du matériel de dérivation.
- Un scanner cérébral pour apprécier l'efficacité du drainage.

2- le rythme de la surveillance :

Au cours des six premiers mois qui suivent la dérivation, il faut une consultation par mois. Au deuxième mois, on demandera une TDM cérébrale de contrôle.

- Au sixième mois, on demandera un bilan radiologique complet pour vérifier l'emplacement du matériel.
- Au cours du deuxième semestre : l'idéal serait une consultation tous les deux mois avec un deuxième bilan radiologique et TDM à un an.

- Au cours de la deuxième année, l'enfant sera revu tous les trois mois.
- A deux ans : on demandera un bilan radiologique complet et un bilan tomodensitométrique, ainsi qu'un EEG.
- Après, l'enfant sera revu tous les six mois.

V. Complication

V.I. Les complications mécaniques :(30, 69, 87)

1- L'obstruction du matériel de dérivation :

Elle se produit soit au niveau du cathéter ventriculaire qui peut être colonisé par les plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyperprotéinorachie trop importante. Elle se produit par une reprise de l'hydrocéphalie avec risque d'hypertension intracrânienne.

2- la déconnexion et rupture du cathéter :

Elles sont liées aux forces de traction de la croissance sur les zones fixées du système de dérivation. Elles sont facilement diagnostiquées par des clichés de contrôle de valve. Les cathéters trop courts doivent être prévenus par la surveillance attentive des enfants valvés et le rallongement systématique avant l'apparition des premiers signes de dysfonctionnement. La présence de ces derniers accidents a été réduite grâce à l'utilisation du matériel monobloc.

3- le drainage excessif :

Il se voit surtout au décours d'hydrocéphalies moyennes et très actives, il est responsables de syndrome de « ventricule fente », d'un épanchement sous dural et d'une macrocrânie voire d'une craniosténose. Ce drainage excessif a été considérablement réduit par l'utilisation de valves à haute pression.

4- le drainage insuffisant :

Il est responsable d'une régression incomplète des symptômes cliniques et paracliniques. Il est alors nécessaire de mettre en place une valve à pression faible ou modulable par voie percutanée.

5- autres :

- Migration du cathéter.
- Syndrome du quatrième ventricule exclu.
- La fistule du liquide cébrospinal.
- Sont des complications moins fréquentes.

Dans notre série, 8 cas qui ont été repris pour révision de la valve suite à une augmentation de PC.

VII.2 Les complications infectieuses : (12, 30)

Elles surviennent dans les mois ou la première année qui suit l'intervention. Il s'agit de ventriculite, de méningite, de péritonite ou de septicémie.

La DVA peut se compliquer de septicémie, d'endocardite, de méningite ou de glomérulonéphrite.

A. Les méningites :

Peuvent compliquer tous les types de valve. Il peut s'agir de méningites purulentes classiques, mais 60 % sont dues au staphylocoque blanc, d'origine cutanée, la contamination se faisant lors de la mise en place du matériel, même lorsque la révélation en est tardive. Ces méningites évoluent à bas bruit, se manifestant par un mauvais fonctionnement du système de dérivation, une fébricule persistante, ou une discrète altération de l'état général. Leur diagnostic repose sur la ponction lombaire qui prouve la méningite, mais ne retrouve que difficilement le germe peu pathogène. Leur traitement, difficile, repose sur l'antibiothérapie, et

l'ablation du matériel ; une dérivation externe transitoire est parfois nécessaire. Le meilleur traitement est préventif : l'expérience du chirurgien, la rapidité de l'intervention, la réduction de la taille et du nombre des incisions cutanées, une antibiothérapie visant le staphylocoque blanc et encadrant l'intervention, enfin l'isolateur de salle d'opération en sont les différents éléments. Ces mesures ont permis de réduire le nombre de complications infectieuses à moins de 5 %.

Dans notre série, 6 malades ont présenté une méningite en post opératoire.

B. Les péritonites

Ne se voient qu'en cas de dérivation ventriculopéritonéale. Là aussi, le contaminant principal est le staphylocoque blanc. Le diagnostic est difficile : la clinique associe des signes de dysfonctionnement de valve, une fébricule et des troubles digestifs (douleurs abdominales, troubles du transit, nausées), difficiles à différencier d'une appendicite aiguë. Leur traitement curatif et prophylactique repose sur les mêmes principes que ceux évoqués ci-dessus.

C. Les septicémies

Sont principalement à staphylocoques blancs et compliquent les dérivations ventriculo-cardiaques. Elles peuvent conduire à bas bruit à une insuffisance rénale chronique secondaire à des dépôts de complexes immuns, parfois révélatrice. Elles imposent la surveillance systématique annuelle de ces enfants, incluant un bilan rénal et un dosage du complément.

VI. Évolution

A. Évolution à long terme :

Avant l'ère du traitement chirurgical, le taux de mortalité des hydrocéphalies était de 80% et les décès survenaient surtout dans les 18 premiers mois de vie. Actuellement l'évolution des hydrocéphalies traitées est le plus souvent favorable

puisque la mortalité se situerait autour de 17%, la majorité des décès surviennent dans les deux premières années et sont surtout dus à la progression de la maladie primitive ou à des pathologies intercurrentes, à un moindre degré aux complications post opératoires ou liées au Shunt.(2)

Chez les survivants, différents types de séquelles sont observés : séquelles intellectuelles, motrices et sensorielles, comportementales, épileptiques ou endocriniennes.

1. Développement intellectuel :

La distension cérébrale progressive de l'hydrocéphalie conduit à des lésions myéliniques et axonales définitives de la substance blanche et à des troubles circulatoires du cortex cérébral. Il est donc impératif d'intervenir dès que possible pour éviter leur constitution ou leur aggravation. (1)

Le développement intellectuel est relativement bon puisque 75% des enfants ont un quotient intellectuel (Q.I) supérieur à 70. Cependant, le Q.I moyen est inférieur à la population normale et serait de 81 plus ou moins 30, la déviation standard étant le double de celle du Q.I des sujets normaux. Ceci s'explique par le grand nombre de facteurs qui influencent le pronostic de ces enfants. Il semble exister une corrélation entre le Q.I et l'épaisseur du manteau cortical en post opératoire, le Q.I étant supérieur à 100 si cette épaisseur dépasse trois (03) cm. En cas d'hydrocéphalie fœtale le pronostic intellectuel est plus sévère en raison de l'atrophie cérébrale provoquée par une longue distension ou du fait de lésions associées.

2. Séquelles motrices et sensorielles :

Les séquelles motrices s'observent dans près de 20% des cas et s'associent en règle à un déficit intellectuel. Elles prennent le plus souvent la forme d'un syndrome

Spastique des membres inférieurs, parfois d'une hémiparésie ou d'une ataxie.

Les séquelles sensorielles, en particulier visuelles, sont également fréquentes.

Les amblyopies fonctionnelles toucheraient 21% des patients .La surdit  est plus rare. (91)

3. S quelles comportementales :

Les troubles du comportement existent chez 11   18% des enfants Hydroc phales Selon FERNELL [92] et semblent li s au retard mental. Il s'agit essentiellement de trouble de l'attention ou d'une hyperactivit (88). O'BRIEN rapporte que les probl mes psychiatriques, surtout d'ordre n vrotique, sont quatre fois plus fr quents que dans la population normale mais que le r le de l'environnement est pr pond rant dans la gen se de ces troubles (attitude parentale face   ces enfants malades, gestion du handicap dans la vie courante). M me si ces troubles psychiatriques ont un bon pronostic, il est pr f rable de les pr venir par une bonne prise en charge psychologique des malades et de leur famille.

4. Les manifestations  pileptiques : (2,30)

L' pilepsie secondaire survient chez le patient valv  avec une incidence qui atteindrait 2% par an (Piatt et Carlson, 1996), elle serait en rapport avec l'irritation corticale li e   la pr sence du cath ter.

Dans notre s rie 6 malades ont pr sent  une  pilepsie.

5. Les manifestations endocriniennes : (1)

Parmi les cons quences endocriniennes des hydroc phalies, l'am norrh e n'est pas exceptionnelle ; la pubert  pr coce ou retard e et l'ob sit  en sont les sympt mes les plus fr quents. Apr s la d rivation, la fonction hypothalamique gonadotrope se normalise en quelques mois dans la majorit  des cas.

B. Devenir socioprofessionnel :(2)

Le devenir social et professionnel des patients dépend surtout du niveau scolaire et du handicap physique. Pour Sgouros, plus de 56% des patients avaient un emploi normal et 19% étaient étudiants. Pour Platenkamp et al., 2007, la qualité de vie mesurée par une échelle objective était fortement corrélée avec l'étiologie de l'hydrocéphalie, l'existence d'un handicap moteur, d'une épilepsie, mais n'était pas liée au nombre de révisions de valve ni à une infection de valve. Dans une enquête menée auprès d'une population d'hydrocéphales adultes, on notait que 60,7% des patients adultes avaient un emploi. Ils signalaient cependant que 43,2% des patients valvés dans l'enfance rapportaient avoir connu la dépression, que leur vie sociale était pauvre, 62,8% des patients restant célibataires. Par ailleurs, les mêmes auteurs rapportaient que 70 à 80% des patients signalaient des difficultés financières liées au refus de prise en charge par les assurances.

C. Fécondité :(2, 93)

La fécondité des patients hydrocéphales est globalement diminuée, ce qui peut résulter de l'action de plusieurs facteurs. En cas d'hydrocéphalie tumorale, la radiothérapie et la chimiothérapie affectent l'axe hypothalamo-hypophysaire et les gonades, respectivement ; en cas de maladie génétique, la possibilité de transmission doit être envisagée ; en cas d'épilepsie traitée, le risque tératogène des anticonvulsifs doit être mis en balance avec celui d'éclampsie. Finalement, l'hydrocéphalie en elle-même est une cause de dérégulation hypothalamique avec notamment puberté précoce, affectant 10% des patients atteints de myéloméningocèle et peut aussi expliquer cette faible fécondité.

D. Activités autorisées et précautions chez le porteur de valve (2) :

Il existe souvent des réticences liées au risque d'impact dans les sports de combat, question régulièrement posée par les parents d'enfants valvés, pourtant on n'a jamais rencontré d'accident ayant conduit à un dysfonctionnement de valve. On considère que les sports de combat habituellement pratiqués (judo, karaté) ne comportent pas plus de risque que les sports d'équipe (football), qui sont pratiqués par un grand nombre d'enfants porteurs de valve sans conséquences pour celle-ci. Les seules limitations sont liées à la présence de séquelles neurologiques, en particulier l'épilepsie (piscine, plongée).

Sur le plan professionnel, le fait d'être porteur de valve ne doit pas être considéré comme une limitation quelconque. Les limitations éventuelles ne peuvent concerner que les éventuelles séquelles neurologiques de la maladie causale ou de l'hypertension intracrânienne. À noter la possibilité de dérèglement de valve réglable lors de l'exposition aux champs magnétiques. Les valves réglables peuvent en effet se dérégler avec des champs magnétiques de 7 à 26mTesla, ce qui met hors de cause les téléphones cellulaires et appareils audios, mais pas les appareillages professionnels ni même certains appareillages domestiques (Schneider et al., 2002).

Dans l'ensemble, l'important n'est pas l'interdiction, la quasi totalité des complications de valves survenant sans facteur déclenchant particulier, mais l'information, le patient devant connaître la possibilité de complication de valve et savoir en reconnaître précocement les symptômes

VII. Prévention

A. Les anomalies de fermeture du tube neural, (94)

Parmi les anomalies de fermeture du tube neural, le spina bifida est la malformation la plus fréquente. Si la survenue de ces malformations est d'origine multifactorielle (facteurs génétiques, environnementaux...), il est cependant établi qu'elle est corrélée à des apports faibles en acide folique (ou vitamine B9).

L'augmentation des apports en acide folique à un taux de 0.4 mg par jour en période périconceptionnelle entraîne une diminution de moitié de l'incidence des anomalies de fermeture du tube neural (95). Pour obtenir des apports supplémentaires de 0.4 mg par jour d'acide folique, il faudrait doubler voire tripler les apports alimentaires en favorisant les produit en contenant le plus. Il parait donc difficile d'obtenir, via l'alimentation, un apport supplémentaire de 0,4 mg d'acide folique par jour.

C'est pourquoi il est actuellement conseillé de supplémenter systématiquement toute femme enceinte ou qui a un projet de grossesse, en acide folique, afin de prévenir les anomalies de fermeture du tube neural. Cette supplémentation doit commencer 28 jours avant la conception et se poursuivre jusqu'à 12 semaines de gestation à la dose de 400 microgrammes par jour (grade A) (96), y compris en cas de grossesse multiple. La prescription d'acide folique devrait être systématique dès l'arrêt de la contraception. Il n'a pas été retrouvé d'effets indésirables à la prise périconceptionnelle d'acide folique concernant le développement fœtal et le développement à distance des enfants (étude jusqu'à l'âge de 7 ans) ; de même, si la grossesse ne survient pas, une prise prolongée d'acide folique serait sans risque (97) puisqu'il s'agit d'une vitamine soluble dans l'eau et donc que tout apport excessif est habituellement excrété dans l'urine. Enfin,

si la patiente n'avait pas programmée sa grossesse, il est recommandé de prescrire l'acide folique dès la connaissance de celle-ci.

Chez les femmes ayant un antécédent d'anomalies de fermeture du tube neural, le risque de récurrence est de l'ordre de 3%. L'administration de 4 mg d'acide folique durant les 28 jours en antéconceptionnel puis pendant les 12 premières semaines de grossesse réduit ce risque de 70% (97) (données issues d'une méta-analyse réalisée par une équipe du réseau Cochrane (98), à partir de cinq essais prospectifs de prévention dont trois randomisés, tous menés sur des femmes ayant déjà eu une grossesse avec anomalie de fermeture du tube neural).

Il existe certains cas particuliers, comme celui de la femme épileptique. Si elles sont traitées par acide valproïque et carbamazépine, il existe un risque accru de malformation de fermeture du tube neural. Les données actuelles, bien que limitées sont en faveur d'une supplémentation en acide folique à une dose inférieure à 1 mg par jour, soit une recommandation de la prise de 2 comprimés de 0,4 mg d'acide folique par jour, 1 mois avant la conception et à poursuivre durant les 2 à 3 premiers mois (97).

B. Hydrocéphalie post infectieuse

La fréquence des hydrocéphalies post infectieuses et la gravité particulière de leur évolution imposent certaines mesures préventives :

- Ø Une bonne surveillance des grossesses pour dépister et traiter convenablement toute infection chez la femme enceinte.
- Ø Prévenir les naissances avant terme vu la grande fréquence des infections néonatales chez le prématuré.
- Ø Une bonne asepsie lors de l'accouchement.

- Ø Traiter toute infection néonatale de façon convenable, en utilisant une antibiothérapie adaptée en fonction du germe en cause et en fonction d'antibiogramme et s'assurer au préalable de l'absence d'une atteinte méningée associée.
- Ø En cas de méningite, le risque de la survenue d'hydrocéphalie impose la surveillance de PC en établissant des courbes qu'on compare aux courbes normales. Cette surveillance clinique doit être complétée par la pratique de l'ETF faite au cours d'hospitalisation et lors des consultations de contrôle.

C. L'hydrocéphalie de la toxoplasmose congénitale

La gravité de la toxoplasmose congénitale souligne l'impérativité des mesures diagnostiques anténatales et la prévention chez les mères non immunisées. Le meilleur traitement dans notre contexte reste la prévention par l'information, l'éducation sanitaire des femmes en âge de procréer et le respect de mesures hygiéno- diététiques des femmes enceintes séronégatives.

D. La réparation in utero du spina bifida (99)

Selon des études réalisées chez les animaux (100–101) et chez l'humain La chirurgie in utero améliore le pronostic de ces enfants atteints de MMC mais au prix de complications importantes de l'intervention. Celles-ci expliquent qu'aucune approche similaire n'ait actuellement été proposée dans les pays européens.

En raison des limitations de la chirurgie in utero à ciel ouvert, une technique moins invasive de cure chirurgicale de réparation par méthode endoscopique pourrait avoir sa place dans l'avenir (102-103).

CONCLUSION

L'hydrocéphalie du nouveau né et du nourrisson est une pathologie assez fréquente dont les conséquences intellectuelles, motrices, sensorielles, comportementales sont graves.

L'échographie anténatale reste toujours la clé du diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie congénitale, alors l'ETF est la première méthode d'exploration chez le nouveau-né et le petit nourrisson pour dépister une hydrocéphalie.

Le scanner et l'IRM sont les deux autres méthodes d'exploration. Le plus souvent c'est le scanner qui est réalisé devant une suspicion d'hydrocéphalie ou dans le cadre de l'urgence diagnostique devant une hypertension intracrânienne. L'IRM est habituellement pratiquée dans un second temps, pour le bilan étiologique, anatomique et fonctionnel de l'hydrocéphalie et pour préparer le traitement.

Les étiologies sont dominées par les malformations congénitales suivies des méningites néonatales.

Le traitement de l'hydrocéphalie est neurochirurgical. La dérivation ventriculopéritonéale reste la technique la plus utilisée.

Au terme de ce travail, nous formulons quelques propositions et conseils pratiques qui nous semblent nécessaires pour la prévention des complications aussi bien avant l'hospitalisation qu'après la pose d'une dérivation :

- Ø Une éducation sanitaire des parents pour les rendre conscients de la gravité du retard de la consultation.
- Ø Une surveillance des femmes enceintes par des examens complémentaires telle que l'échographie obstétricale.
- Ø l'éducation sanitaire des femmes en âge de procréer et le respect de mesures hygiéno- diététiques des femmes enceintes séronégatives pour la toxoplasmose.

- Ø Une supplémenter systématiquement toute femme enceinte ou qui a un projet de grossesse, en acide folique, afin de prévenir les anomalies de fermeture du tube neural.
- Ø Traiter toute infection néonatale de façon convenable, en utilisant une antibiothérapie adaptée en fonction du germe en cause et en fonction d'antibiogramme et s'assurer au préalable de l'absence d'une atteinte méningée associée.
- Ø Rendre la mesure du PC systématique et l'intégrer à l'activité du programme sanitaire mère-enfant au même titre que les pesées.
- Ø Mettre à la disposition du service de chirurgie pédiatrique des assistantes sociales pour aider les familles à acheter les valves.
- Ø Assurer une surveillance post opératoire régulière et rigoureuse des enfants hydrocéphales.

RESUME

RESUME

Nous rapportons 78 cas d'hydrocéphalies du nouveau né et du nourrisson, colligés au service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès, sur une période de 3 ans entre janvier 2009 et décembre 2011. L'âge moyen de découverte est de 3,66 mois, avec une prédominance féminine de 58%.

Le diagnostic anténatal n'a été fait que chez deux fœtus.

Sur le plan clinique, les principaux signes de découverte étaient la macrocraînie et le regard en coucher de soleil. Le spina bifida est la malformation associée la plus fréquente.

Les examens radio-neurologiques tels l'échographie transfontanellaire, la tomодensitométrie et l'IRM ont permis d'établir le diagnostic de l'hydrocéphalie et d'en déterminer l'étiologie.

En plus du traitement étiologique, la dérivation ventriculo-péritonéale était pratiquée dans 72 cas, soit 92,30% et la ventriculocisternostomie endoscopique dans un seul cas.

Des complications de l'ordre mécaniques et infectieuses ont été retrouvées dans 14 cas.

Par ce travail nous tenons à insister sur :

- Ø L'importance de la prévention des anomalies du tube neural et des hydrocéphalies post infectieuses.
- Ø La nécessité d'un diagnostic anténatal par la surveillance rigoureuse de la femme enceinte par l'échographie.
- Ø La prise en charge correcte de cette affection redoutable.

SUMMARY

We report 78 cases of hydrocephalus in the new born and infant, collected at the pediatric surgery department of CHU Hassan II of Fez, during 3 years and between January 2009 and December 2011. The mean age of diagnosis is 3.66 months, with a female predominance of 58%.

Prenatal diagnosis was made in only two cases.

Clinically, the main signs of discovery were macrocrania and sign of the sunset. Spina bifida is the most common associated malformation.

The radio-neurological exams such as the transfontanellar ultrasound, the CT scan and the MRI; permitted to confirm the diagnosis and the etiology.

Moreover the etiological treatment, the ventriculo-peritoneal shunt was practiced in 72 cases (92,30%) and the endoscopic ventriculocisternostomy in one case.

Mechanical and infectious complications were found in 14 cases.

Through this work we insist on:

- Ø The importance of prevention of neural tube defects and hydrocephalus post infectious.
- Ø The need for prenatal diagnosis by careful monitoring pregnant women with ultrasound.
- Ø The correct management of this disease.

ملخص

لقد استعرضنا 78 حالة استسقاء الرأس عند حديثي الولادة والرضع منتقاة داخل مصلحة جراحة الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي بفاس وذلك خلال مدة ثلاث سنوات من شهر يناير 2009 إلى نهاية سنة 2011.

بلغ متوسط العمر عند اكتشاف المرض 3,66 شهرا، مع تفوق من ناحية الجنس للإناث ب 58%. أما التشخيص قبل الولادة فلم يتم سوى في حالتين.

على المستوى السريري، فإن أهم الأعراض تمثلت في ضخامة القحف و علامة غروب الشمس على العينين. في حين كان الفتق السحائي أكثر التشوهات المرافقة.

مكنت الدراسات الإشعاعية مثل الأمواج ما فوق الصوتية عبر اليافوخ و التصوير بالأشعة المقطعية و التصوير بالرنين المغناطيسي من تشخيص المرض و بحث أسبابه.

بالإضافة إلى العلاج السببي، تم إنجاز التحويل البطني الصفاقي ل 72 حالة أي 92,30% والمفارقة البطينية الصهرجية لحالة واحدة.

و قد تم رصد مضاعفات ميكانيكية و تعفننية عند 14 حالة.

و قد أكدنا من خلال هذا العمل على:

- أهمية الوقاية من عيوب الأنبوب العصبي و استسقاء الرأس البعد تعفني.

- ضرورة التشخيص قبل الولادة من خلال المتابعة الدقيقة للمرأة الحامل عبر الفحص بالصدى.

- الرعاية الطبية الصحيحة لهذا المرض الخطير.

BIBLIOGRAPHIE

1. AMROU NAJIA

Les hydrocéphalies chez l'enfant à propos de 63 cas

Thésés de medecine Rabat 2003

2. VINCHON. M., P. DHELLEMMES

Suivi à l'âge adulte des patients traités dans l'enfance pour hydrocéphalie

Neurochirurgie 54 (2008) 587-596

3-BERGSNEIDER M., EGNOR MR., JOHNSTON M., KRANZ D., MADSEN JR.

McALLISTER II JP., STEWART C., WALKER ML., WILLIAMS MA.

What we don't (but should) know about hydrocephalus.

J Neurosurg (3 Suppl Pediatrics) 2006; 104:157-159

4- MATSON DD.

Hydrocephalus

Clinical neurosurgery 1953; 13: 324-343

5- OI S., DI ROCCO C.

Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics"

and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain.

Childs Nerv Syst 2006; 22: 662-669

6- SAINTE-ROSE C.

Hydrocéphalie de l'enfant.

Neurochirurgie Clin Perinatol 1997; 1 : 589-605

7- RUSSEL DS.

Observation on the pathology of hydrocephalus.

Special report series no. 265

His Majesty's Stationery Office 1949, London, pp 11 2-1 13

8- DANDY WE.

Experimental hydrocephalus

Ann Surg (1 91 9); 70: 129-142

9- OI S.

Diagnosis, outcome, and management of fetal abnormalities: fetal hydrocephalus.
Childs Nerv Syst 2003; 19: 508-516

10- Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S : The scientific history
of hydrocephalus and his treatment.
Neurosurg Rev 1999 ; 22 : 67-93

11 – Serge Dalla Piazza, Bernard Dan
Handicaps et déficiences de l'enfant
Édition 2011, Page 403-417

12- P . Landrieu , J. Comoy, M. Zerah
Hydrocéphalies de l'enfant
EMC 1988 Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-096-A-10]

13. F.NETTER
Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : tête et cou
4^{ème} édition 2007 Planche : 102-104

14. SHULLER. E.
Liquide céphalo-rachidien.
EMC, Neurologie, 1993 : 17-028-B-10, 28p.

15. TURGUT. M, ALABAZ. D, ERBEY. F., KOCABAS. E, ERMAN. T, ALHAN. E,
AKSARAY.N.
Cerebrospinal Fluid Shunt Infections in Children
Pediatr Neurosurg 2005; 41:131-136

16. RAYBAUD. C
Les hydrocéphalies
Département d'Information Médicale du CHRU de Pontchaillou
Archives de pédiatrie 2006 p : 315-21

17. M.L. MOUTARD *, C. FALLET-BLANCO

Pathologie neurologique malformative fœtale

EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210-231

18. BRET.P, J.CHAZAL, JJ. LEMAIRE, J, GUYOTAT, AC RICCI

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte

EMC. 2002 17-154-B-10

19. LABCHIR. N.

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de moins de 15 ans à l'Hôpital Mohamed V de MEKNES.

Thèse de médecine Casablanca, 2002 ; 02

20. ACHOURI.M, S.AIT BEN ALI, B. KADIRI, A. NAJA,M. CHOUKRI, A. OUBOUKHLIK, A.ELKAMAR, A. ELAZHARI, M. BOUCETTA

Hydrocéphalie congénitale : à propos de 156 cas.

Revue maghrébine de pédiatrie volume IV- n° 2 Mars Avril 1994

21- Adeloze A.

Hydranencephaly in Malawian children

East Afr Med J 2006 77:316-24.

22- T.L. TAPSOBA, H. Sanon, K.J. Soubeiga, T.F. Ouattara, A. Kabré, R. Ciss

Aspects épidémiologiques, cliniques et tomodensitométriques des hydrocéphalies chez les enfants de zéro à 15 ans (à propos de 53 patients colligés au centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou : CHU YO)

journal de la Médecine Nucléaire Volume 34, numéro S1 pages e3-e7 (octobre 2010)

23 – B.TABARKI et COLL.

Hydrocéphalies de l'enfant, aspects étiologiques et évolutifs

A propos de 86 observations

Rev Magreb Pédiatrie Mars – Avril 2001 ; vol.XI-II : 65-70

24-Vaesseen S, Mouchamps M, Born J, Lepage P.

Hydrocéphalie chez l'enfant étiologies, traitements, résultats. Revue Médicale de Liège 2006;61:87-90

25. M. Kassis , F. Galacteros, C. Ferec, M. Delpech

Place du conseil génétique en médecine fœtale

EMC Pédiatrie - Maladies infectieuses 2010

26- SEBBAR H

DÉMARCHE DIAGNOSTIC DEVANT UNE VENTRICULOMEGALIE CÉRÉBRALE

ANTÉNATALE (A propos de 20 cas)

Thèse de médecine 2010 Fès

27-H. BARRY

ETUDE DES HYDROCEPHALIES EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Thèse de médecine Bamakou 2004

28- Abena Obama MT, Dongmo L, Kagmeni G, Gaggini J, Camara M, Mbede J.

L'hydrocéphalie en milieu pédiatrique à Yaoundé, Cameroun: Etude de 69 cas.

Ann Pédiatr 1994;41:249-52.

Tidsskr Nor Laegeforen, vol 120, n 11, avril 2000, P 1298- 1302.

29- ROUME J

Fetal hydrocephalus. Clinical significance of associated anomalies and genetic counseling

Genet couns 1990 p 185 -196

30- F. Caire, E.M. Gueye, D. Fischer-Lokou, A. Durand, M.-P. Martel Boncoeur, P.-A.

Faure, J.-J. Moreau

Hydrocéphalies de l'enfant et de l'adulte

EMC neurologie 2009 [17-160-C-40]

- 31- GOMBERGH RODOLPHE., GASTRO ALBERT.,
"L'échographie fœtale : présent et futur proche".
Le concours Médical, tome 123,n*01,Janvier 2001, P.49-55.
- 32- PINTO F.,
Hydrocéphalie
Neurologie pédiatrique, 2ème édition 1998, p.273-287.
- 33- LANSAC J.,
Rapport du comité national technique de l'échographie de dépistage
prénatal. Mars 2010.
- 34- Eurocat Working Group. 15 years of surveillance of Congenital Anomalies in
Europe 1980-1994.
Report 7 Scientific Institute of Public Health-Louis Pasteur, Brussels 7, 1-181 (1997)
et Registre européen des malformations congénitales
35. P. Hornoy , L. Mezzetta . Adamsbaum
Prenatal detection of brain anomalies with ultrasonography
Journal of radiologie Volume 92, numéro 2 pages 111-117 (février 2011)
36. G. Macé M.-C. Aubry , J.-P. Aubry
Anomalies neurologiques fœtales. Diagnostic prénatal échographique
Emc obstétrique [5-031-A-33] 2007
37. P. De Haas
The radiologist and the discovery of a cerebral abnormality in the fetus
Archives de pédiatrie Volume 13, numéro 6 pages 832-834 (juin 2006)
38. L. Guibaud , D. Combourieu
Dilatation ventriculaire cérébrale fœtale
Journal de radiologie Volume 90, numéro 10 page 1206 (octobre 2009)

39. E. Baulon M. Kohler C. Vayssière

Diagnostic échographique des anomalies fœtales du premier trimestre de la grossesse

EMC - Gynécologie-Obstétrique Volume 2, Issue 4, November 2005, Pages 329-342

40. Guibaud L.

Fetal cerebral ventricular measurement and ventriculomegaly: time for procedure standardization Ultrasound

Obstet Gynecol 2009 ; 34 : 127-130

41- Tabsh KM, Beall MH, Theroux N.

Ratio of choroid plexus circumference to ventricular circumference in the diagnosis of fetal hydrocephalus.

J Reprod Med 2001;40(12):834-8.

42. BAULON.E, M.KOHLER, C. VAYSSIÈRE , A. KOHLER, M.-C. HUNSINGER, M. NEUMANN, N. BUFFET, M. TANGHE, R. FAVRE .

Diagnostic échographique des anomalies fœtales du premier trimestre de la grossesse (dépistage chromosomique par mesure de la clarté nucale exclue)

EMC-Gynécologie Obstétrique 2 (2005) 329-342.

43- F ADEL H.E.,

"Antenatal diagnosis of fetal intracranial anomalies".

Journal of child neurology, 4, 1989 suppl., P.107-112.

44- PRETORUS DH, DAVIS K., MANCO-Johnson M.L., MANCHESTER D., "Clinical course of fetal hydrocephalus : 40 cases".

A. J. R, 144, 2002, P.827831.

45- BENACERRAF B.R., BIRNHORLZ J.C.,

"The diagnosis of fetal hydrocephalus prior to 22 weeks".

J Clin Ultrasound, 15, Octobre 1998, P.531-536.

- 46- BENACERRAF B.R.,
"Fetal hydrocephalus: diagnosis and significance"
. Radiology, 169, 2002, P. 711-714.
- 47- MAUGEY B.,
"échographie en temps réel de l'encéphale foetal normal :
correlations echo-anatomiques et biométrie ventriculaire".
Thèse de médecine, bordeaux ii, 2003, n° 85
- 48- JEANTY P., DRAMAIX- WILMET M., DELBEKED., RODESCH F., STRUYVEN J.,
"ultrasonic evaluation of fetal ventricular growth".
Neuroradiology, 21, 2000, P.127-131.
- 49- BRIDONNEAU C.,
"Hydrocéphalie foetale modérée à propos de 14 cas".
Thèse de médecine, toulouse III, n° 1092, Juin 1999.
- 50- Heiserman J, Filly RA, Goldstein RB.
Effect of measurement errors on sonographic evaluation of ventriculomegaly. J
Ultrasound Med 1991;10(3):121-4.
51. SIMBRUNNER J , M RICCABONA
Imaging of the neonatal CNS
European Journal of Radiology 60 (2006) 133-151
- 52- ANAES., RECOMMANDATIONS POUR LA PRATIQUE CLINIQUE, Conduite à tenir
lors de la découverte anténatale d'une ventriculomégalie cérébrale, Argumentaire
Janvier 2004
53. BRASSEUR-DAUDRUY.M, V. ICKOWICZ, D. EURIN.
IRM foetale : indications, limites et dangers
Gynécologie Obstétrique & Fertilité 35 (2007) 678-683

54. JOUANNIC. J. -M, J.-L. BENIFL A

Apport des nouvelles techniques d'imagerie foetale au diagnostic prénatal des malformations

Archives de Pédiatrie 2008;15:p715-p717

55. JOHN H. GILMORE, LAUREN C. SMITH, HONOR M. WOLFE, BARBARA S. HERTZBERG, J. KEITH SMITH, NANCY C. CHESCHEIR, DIANNE D. EVANS, CHAERYON KANG, ROBERT M. HAMER, WEILI LIN, AND GUIDO GERIG

Prenatal Mild Ventriculomegaly Predicts Abnormal Development of the Neonatal Brain

BIOL PSYCHIATRY 2008; 64:1069-1076

56. BENDERSKY MARIANA, INÉS TAMER, JUAN VAN DER VELDE, ARMANDO DUNAIEVSKY, GUSTAVO SCHUSTER, CARLOS RUGILO, ROBERTO E.P. SICA

Prenatal cerebral magnetic resonance imaging

Journal of the Neurological Sciences 275 (2008) 37-41

57. MOLINIE.S, A SEVELY, M FJORTOF, E CHEUR.T, S JULIA, S KESSL.R, J, MF SARRAMON, C MANELE

Diagnostic anténatal par IRM et devenir des malformations de la FCP

J Radiol 2007 p : 43-49

58.Charters.L.

Many eye movement disorders seen with hydrocephalus

Ophtalmology times: Oct. 12, 2005

59- Imagerie de l'hydrocéphalie de l'enfant

N. Girard, F. Chapon, S. Pineau, X. Combaz

EMC radiologie 2008 [31-622-B-10]

60 .ADAMSBAUM. C, ANTOUN. H, LALANDE. G, KALIFA. G.

Neuro-imagerie : indications et principaux résultats

EMC, pédiatrie, 2003, 4-090-B-05:17p

61. A. COUTURE, M. SAGUINTAAH, C. BAUD, C. VEYRAC, JL. FERRAN

Le cerveau néonatal : Doppler Couleur et Doppler Pulsé

62. D. DOYON, D. DUCREUX, M.C. PETIT-LACOUR

Imagerie du crâne et de l'encéphale

Service de Neuroradiologie – C.H.U. de Bicêtre

63. FRANCHI-ABELLA. S, PARIENTE. D.

Imagerie du système nerveux central : particularités pédiatriques

Archive de pédiatrie 10 (2005) 323-28

64. GRANEL DE SOLIGNAC, DIETEMANN

L'IRM en pathologie crânio-cérébrale

Feuille de radiologie, 1990 ; 30, 2:103-122

65. HOBBS KYLE, ANNE KENNEDY, MOLLY DUBRAY, ERIN D. BIGLER, P. BRENT PETERSEN, WILLIAM MCMAHON, AND JANET E. LAINHART

A Retrospective Foetal Ultrasound Study of Brain Size in Autism

BIOL PSYCHIATRY 2007;62:1048-1055

66. GIRARD. N, A. OZANNE, C. GIRE, V. MILLET, J. MANCINI, C. RAYBAUD

Conduite à tenir devant une dilatation ventriculaire.

Archives de pédiatrie 2001 ; Suppl 2 : 436-7

67. MARTIN D. TIMCHUR A, JULIE-MARTHE GRENIER B, MICHELLE A. WESSELY

MRI of the cranium: Normal anatomy and common pathologies

Clinical Chiropractic (2008) 11, 90-102

68- V. des Portes

Sequels of bacterial meningitis in children and adults: Incidence, type, and assessment issues

EMC Médecine et maladies infectieuses Volume 39, numéro 7-8 pages 572-580 (juillet 2009)

69. MARIE DE GENTILE

Complications du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie chez l'enfant

Thèse de médecine Angers, 1989

70- A. Kettani, Z. H. Belkhadir, K. Gaamouche, S. Kettani, M. El Haddoury, M. I Alaoui
HYDROCEPHALUS IN A PEDIATRIC INTENSIVE CARE UNIT

J. Magh. A. Réa. - VOL XI - P. 206

71- FF Mouafo Tambo, V Djientcheu, A Chiabi, SA Mbarnjuk, YJ Walburga, E Mbonda,
MA Sosso

Our experience in the management of infantile hydrocephalus: A study on thirty-five
regrouped cas...

African Journal of Paediatric Surgery, Year 2011, Volume 8, Issue 2 [p. 199-202]

72. JAUFFRET. E.

Spina bifida

EMC, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 2006, 26-472-B-10.

73. FORESTIER.D, A. LISTRAT, M. PRINER, A.-S. GAUBERT, G. KEMOUNC, M. PACCALIN

Diagnostic tardif d'un syndrome de Dandy-Walker révélé par des troubles de la
marche chez le sujet âgé

La Revue de médecine interne 29 (2008) 421-423

74. FROMONT.A, D. BEN SALEM, T. MOREAU, F. RICOLFI, M. GIROUD

Céphalées aiguës

EMC-Médecine 2 (2005) 66-81

75 - Torstein R. Meling, Arild Egge, Bernt Due-Tonnessen

The Gravity-Assisted Paedi-Gav valve in the treatment of Pediatric
Hydrocephalus

Pediatric Neurosurgery 2005; 41:8-14

76. ECHOLI.A.P, N. BONI, E.AOISSI, A.KONAN, M.OREGA, L.KOFFI ADONIS
Complications neurochirurgicales des méningites purulentes en zone tropicale
Neurochirurgie, 1999 ; 45, n° 3, 219-224
77. HABZI. A, S. BENOMAR, M.S. LAHBABI, F. RAOUI
Les hémorragies intracrâniennes du nouveau-né à terme : à propos de 23 cas
Médecine du Maghreb 2001 n°88
78. TAN MARK, TEH HUI-SEONG
Pineal yolk sac tumour presenting with symptoms of raised intracranial pressure and
Parinaud's syndrome
European Journal of Radiology Extra 68 (2008) e97–e101
79. Lonjon. M, F. Vande, D. Von Langsdorff, S. Litrico, M. Chatel.
Tumeurs épendymaires intracrâniennes
EMC-Neurologie 2 (2005) 586–595
80. M. Sesay , M. Tentillier, M. Mehsen , E. Marguinaud
Les dérivations du LCR particularité anesthésique
Ann Fr Anesth Réanim 2002 ; Volume 21, numéro 2 pages 78-83 (février 2002)
81. J. Camboulives¹, V. Meyrieux, G. Léna
Infections des dérivations du liquide céphalorachidien chez l'enfant :
prévention et traitement
Ann Fr Anesth Réanim 2002 ; 21 : 84-9
82. Prasard K. Volmink J.
Steroids for treatment tuberculous meningitis.
Cochrane Data base system 2000.
83. Organisation mondiale de la santé.
Traitement des lignes directrices de la tuberculose

84. Elisabeth Aslangul, Claire Le Jeune

Role of corticosteroids in infectious disease

La Presse Médicale Volume 41, numéro 4 pages 400-405 (avril 2012)

85. ALAIN DIAZ, PASCAL SABATIER, BERTRAND LERICHE, SAID TAHA, OMAR RAGRAGUI, JEAN COMOY

La dérivation ventriculo-péritonéale

Neurologie-Décembre 2002-Vol.5

86. COMBETTES E., S. BLANOT , H. CUTTAREE , M. ZÉRAH , G. ORLIAGUET

Chocs hémorragiques au cours de dérivation interne du liquide

céphalorachidien. Faut-il revoir la pratique anesthésique ou chirurgicale ?

Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 25 (2006) 206-209

87. PUGET.S.

Les dérivations de liquide cérebrospinal

Archives de pédiatrie 12 (2005) 224-227

88. SESAY. M., M. TENTILLIER, M. MEHSEN, E. MARGUINAUD, M. STÖCKLE, P. CROZAT, J. DUBICQ, G. BOULARD, P. MAURETTE

Les dérivations du liquide céphalorachidien : particularités anesthésiques

Ann Fr Anesth Réanim 2002 ; 21 : 78-83

89. FICHTEN. A, J. PELTIER, M. LEFRANC, O. BALÉMENT, D. LEGARS

Endoscopic third ventriculostomy for tumoral obstructive hydrocephalus in adult population

Clinical Neurology and Neurosurgery 110S (2008), S1-S41

90-TAKAHASHI Y

Withdrawal of shunt systems clinical use of the programmable shunt system and its effect on hydrocephalus in children

Childs Nerv Syst vol 17 , n08 , Aout 2001, P 472-477

91-MATARO M, JUNQUE C, POCA MA

neuropsychological findings in congenital and acquired childhood hydrocéphalus
Neuropsychol Rev, vol 11, n 4 , 2011, P 169-178

92-FERNELL E, GILLGERG C, VON WENDT L.

Behavioural problems in children with infantile hydrocephalus.
Dev Med Child Neurol. 1991 May;33(5),

93. THIBAUD.D, THIBAUD.E, LANDRIEU.P, ZERAH.M.

Aménorrhée primaire révélant une hydrocéphalie congénitale
Arch. Péd. 1996; 3:1099-1101

94. Stéphanie blanc

ÉLABORATION D'UNE PROCÉDURE INFORMATISÉE DE SOINS DE LA « CONSULTATION
PRÉ CONCEPTIONNELLE »

Thèse de médecine Grenoble 2011

95. Prescrire Rédaction « Acide folique : en prévention des anomalies de fermeture
du tube neural »

Rev Presc 2003 ; 23 (244) : 775

96. Haute Autorité de Santé. Comment mieux informer les femmes enceintes ?

Recommandation pour les professionnels de santé. Saint Denis la Plaine

HAS ; Avril 2005.

97. Prescrire Rédaction « Prévention du spina bifida. Supplémenter en acide folique
dès avant la grossesse »

Rev Presc 2001 ; 21 (220) : 600-611

98. Lumley J, Watson L, Watson M, Bower C, Dowswell T.

Periconceptional supplementation with folate and/or multivitamins for preventing
neural tube defects (Review).

The Cochrane database of systematic reviews 2001;Issue 3.

99. C . Garabedian et al.

Traitement in utero des myéломéningocèles
réflexion en gynéco –obstétrique mars 2012

100. Von Koch CS et al.

Myelomeningocele: characterization of a surgically induced sheep model and its central nervous system similarities and differences to the human disease.

Am. J. Obstet. Gynecol. 2005 oct;193(4):1456–62.

101. Eggink AJ, Roelofs LAJ, Feitz WFJ, Wijnen RMH, Mullaart RA, Grotenhuis JA, et al.
In utero repair of an experimental neural tube defect in a chronic sheep model using biomatrices.

Fetal. Diagn. Ther. 2005 oct;20(5):335–40.

102. Thomas Kohl et al.

Percutaneous Fetoscopic Patch Coverage of Spina Bifida Aperta in the Human – Early Clinical Experience and Potential.

Fetal Diagn Ther 2006;21:185–193

103. Cesar G. Fontecha et al.

Fetoscopic coverage of experimental myelomeningocele in sheep using a patch with surgical sealant.

European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology 156 (2011)
171–176