

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 146

LES HYDROCEPHALIES CONGENITALES
A PROPOS DE 25 CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Zahra SAYAD

Née le 04 Février 1990 à Rabat

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Diagnostic anténatal – Dérivation ventriculo-péritonéal – Evolution –
Complications – Suivi.

JURY

Mr. F. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mme. H. OUBEJJA NEBAOUI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mme. M. BOUTARBOUCH

Professeur Agrégé d'Anatomie

Neurochirurgienne

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنما أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

اللَّهُ
صَدِيقُ
الْعَظِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013	: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen	: Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes	Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général	: Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali	Radiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie

Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAoui Mohamed

Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*Cardiologie
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUHA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUHA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAFFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique

Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. LEZREK Mohammed*
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*

Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (*mise en disponibilité*)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie

Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtiham
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saïda*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*

O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie

Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *

Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique

Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*

Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie

Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind

Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 adiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques

Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOU Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCI Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le
respect, la reconnaissance...*

Aussi, c'est tout simplement que...

Je dédie cette thèse à ...





A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

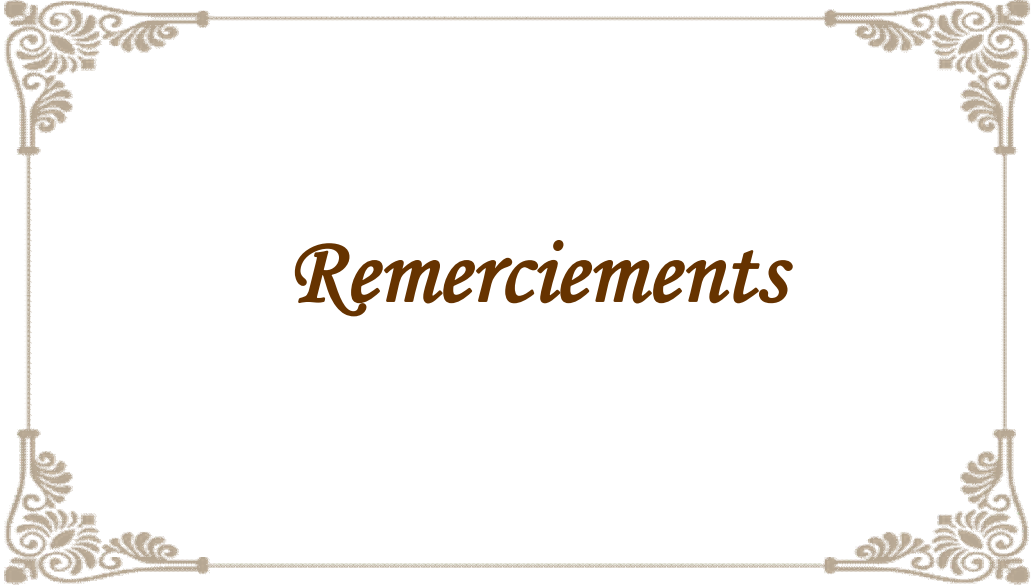
Pour votre clémence et miséricorde





A tous les miens





Remerciements



*A Mon Maître et Président de thèse,
Monsieur le professeur
ETTAYBI FOUAD
Professeur d'enseignement supérieur
en chirurgie pédiatrique
Chef de service des urgences chirurgicales pédiatriques
à l'hôpital d'enfants de Rabat*

*Vous nous avez accordé un grand honneur
en acceptant la présidence de notre jury de thèse
malgré vos multiples occupations.*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir m'ont
énormément marqué. Et je tiens à vous remercier pour le meilleur
accueil que vous nous avez réservé.*

*Vos qualités scientifiques, pédagogiques et surtout
humaines seront pour moi un exemple à suivre
dans l'exercice de notre profession.*

*Je vous prie de trouver ici, le témoignage
de ma reconnaissance éternelle, de mon profond respect
et ma haute considération.*





A Mon Maître et Rapporteur de thèse,

Monsieur le professeur

ZERHOUNI HICHAM

Professeur d'enseignement supérieur en chirurgie pédiatrique

*Qu'il me soit permis de vous témoigner
toute ma gratitude et mon profond respect de m'avoir
confié la réalisation de ce travail qui grâce à votre esprit
didactique et vos précieux conseils a pu mener à bien.*

*Vos connaissances scientifiques, votre rigueur,
vos énormes qualités humaines m'ont plus que séduit.*

*En vous approchant, j'avais admiré votre accessibilité, votre
disponibilité, votre modestie, votre compétence
et surtout votre sens du travail bien fait.*

*Les mots ne sauraient traduire les sentiments
de reconnaissance qui m'anime.*

*Trouvez en ce modeste travail, les dispositions
d'une élève toujours prête à apprendre à vos côtés.*





*A Mon Maître et Juge de thèse,
Madame le professeur
OUBEJJA NEBAOVI HOUDA
Professeur d'enseignement supérieur
en chirurgie pédiatrique*

*Je vous suis très reconnaissante de l'honneur
que vous me faites en acceptant de juger ce travail.*

*J'avais toujours admiré vos qualités humaines et
professionnelles ainsi que votre compétence et votre
disponibilité chaque fois que vous étiez sollicités.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de mon estime
et profond respect.*





*A Mon Maître et Juge de thèse,
Madame le professeur
BOUTARBOUCH MAHJOUBA
Professeur d'enseignement supérieur en anatomie
et spécialiste en neurochirurgie
à l'hôpital de spécialités rabat*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptez
de siéger parmi cet honorable jury.*

*Veuillez accepter mes remerciements et mon admiration pour
vos qualités d'enseignant et votre compétence.*





Liste des illustrations

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ATB	: antibiotique.
ATC	: anti-comital.
AVB	: accouchement par voie basse.
CHU	: centre hospitalier universitaire.
DFP	: disproportion foeto-pelvienne.
DVP	: dérivation ventriculo-péritonéale
EEG	: électroencéphalogramme.
ETF	: échographie transfontanellaire.
FA	: fontanelle antérieure.
HTIC	: hypertension intracrânienne.
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
LCS	: liquide cébrospinal.
PC	: périmètre crânien.
SA	: semaine d'aménorrhée.
Sd	: syndrome.
SNC	: système nerveux central.
SNN	: souffrance néonatale.
TDM	: tomodensitométrie.
TVS	: turgescence des veines du scalp.

V4 : quatrième ventricule.

C3G : céphalosporine de troisième génération.

VCS : ventriculocisternostomie.

DIU : développement intra-utérin.

BIP : diamètre bipariétal.

FCP : fosse cérébrale postérieure.

TC : toxoplasmose congénitale.

V3 : troisième ventricule.

DVA : dérivation ventriculo-atriale.

LISTE DES TABLEAUX

Tableau°1 : Répartition des cas selon les années	11
Tableau 2 : Répartition des cas selon le nombre total d'enfants hospitalisés :	12
Tableau 3 : Répartition des cas selon l'âge :.....	14
Tableau°4 : Antécédents pathologiques :.....	17
Tableau °5 : Fréquences des signes neurologiques.....	19
Tableau N°6 : Fréquence des signes oculaires	20
Tableau 7 : Fréquence des malformations associées	21
Tablea °8 : Fréquence des anomalies du SNC.....	23
Tableau9 : Fréquence des anomalies du SNC	26
Tableau 10 : Fréquence des différentes étiologies des hydrocéphalies.....	29
Tableau 11 : Répartition selon le sexe ratio et les auteurs	67
Tableau 12 : Répartition selon l'âge et les auteurs.....	68
Tableau 13 : Fréquence de la macrocranie chez les enfants porteurs d'hydrocéphalie selon les séries:	77
Tableau 14 : Fréquence du signe de coucher de soleil dans l'hydrocéphalie selon les séries :	79
Tableau 15 : Fréquences des signes neurologiques selon les séries :	81
Tableau 16 : Fréquence de spina bifida selon les séries.....	97
Tableau 17 : Les différents taux d'infection selon la littérature:	124

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : ETF objectivant une hydrocéphalie importante tri-ventriculaire. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques a l'hôpital d'enfants de Rabat.)	22
Figure 2 : TDM objectivant une hydrocéphalie quadriventriculaire. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)	24
Figure 3: TDM objectivant une hydrocéphalie importante. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques a l'hôpital d'enfants de Rabat.).....	25
Figure 4: IRM objectivant une importante dilatation des cavités tris-ventriculaires sus tentorielles...	27
Figure 5: IRM en faveur d'un aspect normal de la fosse cérébrale postérieure.....	28
Figure 6 : IRM montrant une agénésie vermiennne avec cavité kystique de la fosse cérébrale postérieure communiquant avec le V4 qui est dilaté légèrement.....	30
Figure 7: IRM montrant une hydrocéphalie sus tentorielle importante	31
Figure 8: radiographie du crâne montrant l'emplacement du matériel de dérivation. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.).....	34
Figure 9: radiographie du thorax montrant l'emplacement du matériel de dérivation. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.).....	35
Figure 10 : radiographie thoraco-abdominale de contrôle montrant l'emplacement du cathéter péritonéal. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)	36
Figure 11 : TDM montrant une hydrocéphalie quadriventriculaire avec sonde de dérivation au niveau de la corne occipitale droite. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)	46
Figure 12 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale(12).....	46
Figure 14 : IRM cérébrale en coupe frontale et sagitale.....	50
Figure 15 : schéma expliquant la circulation du LCS	56
Figure 16 : Les granulations arachnoïdiennes crâniennes	58
Figure 17: Résorption du liquide cébrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes et les gaines méningées des nerfs spinaux.	59

Figure 18: Synopsis représentant les voies de « sécrétion-circulation- résorption » du liquide cébrospinal.	60
Figure 19: courbe du PC en percentile en fonction de l'âge.	76
Figure 20: ETF objectivant une importante dilatation tri-ventriculaire. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de rabat.).....	85
Figure 21 : TDM montrant une hydrocéphalie importante active avec amincissement du cortex cérébral.	90
Figure 22 : IRM objectivant une hydrocéphalie très importante. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.).....	90
Figure 23: radiographie du crâne montrant les impressions digitiformes	91
Figure 24 : une image scannographique en faveur d'une holoprosencéphalie semi-lobaire. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques a l'hôpital d'enfants de Rabat).....	102
Figure 25 : Schéma d'une dérivation ventriculopéritonéale.	114

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1: Répartition des cas selon le sexe.....	13
Graphique 2 : Répartition des cas selon L'âge.....	14
Graphique 3: Suivi de la grossesse	15
Graphique 4 : Les voies d'accouchement.....	16



Sommaire

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES D’ETUDE	4
I. TYPE ET PERIODE D’ETUDE :.....	5
II. MATERIELS ET MALADES :.....	5
A. Critères d’inclusion :.....	5
B. Critères d’exclusion :.....	5
III. METHODE D’ANALYSE DES DONNEES :.....	7
RESULTATS	10
I. EPIDEMIOLOGIE :.....	11
I.1 Fréquence :.....	11
I.2 Répartition des malades selon le sexe :.....	13
I-3 Répartition des cas selon l’âge :.....	13
I.4 Durée d’hospitalisation :	14
II .ANTECEDENTS :.....	15
II-1. Antécédents maternels et déroulement de la grossesse :.....	15
II-2.Antécédents personnels :	17
a. Consanguinité :.....	17
b. Autres antécédents :	17
II.3 Antécédents familiaux :	17
III. DONNEES CLINIQUES :.....	18
III-1 Dépistage anténatal :	18
III-2. La symptomatologie clinique :	18
1) La macrocrânie :.....	18
2) Les signes neurologiques :.....	19
3) Les signes oculaires :.....	20

4) Examen du fond d'œil :	20
5) Les autres signes cliniques :	21
6) Bilan malformatif :	21
IV. EXAMENS PARACLINIQUES :	22
A. Moyens :	22
A.1-Échographie trans-fontanelle(ETF) :	22
A.2-Tomodensitométrie :	23
A.3-Imagerie par résonance magnétique :	26
B. Autres examens paracliniques :	29
□ EEG :	29
V. ÉTIOLOGIES DES HYDROCEPHALIES	29
VI. TRAITEMENT :	32
1. Traitement médical :	32
2. Traitement chirurgical :	32
a. La dérivation ventriculopéritonéale :	32
b. La ventriculocisternostomie (VCS) :	33
c. Dérivation externe :	33
VII. EVOLUTION :	33
1. Evolution post opératoire immédiate :	33
2. Evolution lointaine et suivi des patients	37
DISCUSSION	39
I. DEFINITIONS ET HISTORIQUE DE L'HYDROCEPHALIE :	40
A. Définitions :	40
B. Historique :	41
II.RAPPELS : EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE :	44
A. Données embryologiques :	44
B. Anatomie	47

1. Système ventriculaire :	47
a- Les ventricules latéraux :	47
b- Le troisième ventricule :	49
c- Le quatrième ventricule :	49
2. Système extra-ventriculaire :	51
a- Espaces sous arachnoïdiens :	51
b- Les toiles choroïdiennes et les plexus choroïdiens :	51
c- Les granulations choroïdiennes :	53
C. Physiologie du LCS :	53
1. Production du LCS :	53
2. Circulation :	54
3. Résorption :	57
4. Fonction du LCS :	61
III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE :	62
1. Hyperproduction du LCS :	62
2. Résistance à l'écoulement :	62
3. Défaut de résorption :	64
IV. EPIDEMIOLOGIE :	65
A. Fréquence :	65
B. Répartition selon le sexe :	67
C. Age des patients au moment du diagnostic :	68
D. Consanguinité :	69
V. DIAGNOSTIC ANTENATAL :	70
1. Echographie anténatale :	70
2. Apport de l'IRM:	72
VI. DIAGNOSTIC CLINIQUE DE L'HYDROCEPHALIE :	75
1. Macrocrânie :	75

2. Les signes oculaires :	78
a. Les signes cliniques :	78
b. le fond d'œil :	79
3. Les signes neurologiques	80
4. Les autres signes cliniques :	82
5. Malformations associées :	83
VII. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :	84
1. Trans-fontanellaire :	84
2. Tomodensitométrie :	86
3. L'imagerie par résonance magnétique:	89
4. Radiographie standard du crâne :	91
5. L'électroencéphalogramme :	92
6. La mesure de la pression intracrânienne :	92
7. La ponction lombaire	92
VIII. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	93
1. Les macrocrânies familiales :	93
2. L'agénésie du corps calleux :	93
3. Les collections péri-cérébrales :	93
IX. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :	95
A. Les hydrocéphalies associées a des malformations du SNC :	95
1. La spina bifida :	95
2. La malformation d'Arnold Chiari II:	97
3. Le syndrome de Dandy-Walker :	99
4. La sténose de l'aqueduc de Sylvius :	100
5. Encéphalocèle :	101
6. Holoprosencéphalie :	102
7. Les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure :	103

B. Les hydrocéphalies dans le cadre de syndromes polymalformatifs :	103
C. Hydrocéphalies acquises in utéro :	104
1. Fœtopathie :	104
2. Autres :	105
X.TRAITEMENT :	106
A. Objectifs:	106
B. Moyens :	106
1. Le traitement médical :	106
D. Les méthodes de dérivation :	108
a. Les dérivations internes :	108
a.1) Historique :	108
a.2) La dérivation ventriculo-péritonéale ou DVP :	109
a.3) Dérivation ventriculo-atriale : DVA	115
b. La dérivation externe	115
c. La ventriculocisternostomie endoscopique:	116
E. Indications :	117
1. Les dérivations internes	117
2. LA VCS	117
3. Les dérivations externes	118
4. Abstention thérapeutique	118
XI. SURVEILLANCE	119
1. Les éléments de la surveillance post-opératoire :	119
a. Les éléments cliniques	119
b. Les éléments paracliniques	120
2. Le rythme de la surveillance	120
XII. EVOLUTION ET COMPLICATIONS	122
A. Complications infectieuses	122

1. Les méningites :	122
2. Les péritonites :	123
3. Les septicémies :	123
B. Les complications mécaniques	127
1- L'obstruction du matériel de dérivation	127
2- La déconnexion et rupture du cathéter	127
3- Le drainage excessif :	128
4- Le drainage insuffisant :	128
5- Autres :	128
C. Evolution à long terme	129
1. Mortalité :	129
2. Epilepsie :	130
3. Troubles cognitifs :	131
4. Séquelles motrices et sensorielles :	131
5. Devenir socioprofessionnel :	132
6. Fécondité :	133
XIII. LE SUIVI A L'AGE ADULTE DES PATIENTS TRAITES DANS L'ENFANCE POUR HYDROCEPHALIE	134
CONCLUSION	137
RESUMES	140
BIBLIOGRAPHIE	144



Introduction

Le terme d'hydrocéphalie correspond à une dilatation active des cavités hydriques du cerveau en rapport avec un trouble de l'hydrodynamique du liquide cébrospinal (LCS).

L'hydrocéphalie congénitale apparaît à la naissance ou quelque mois après et elle est le plus souvent d'origine malformative.

D'où le diagnostic anténatal qui garde toute sa valeur en permettant ainsi de faire le dépistage très précoce et par conséquent d'améliorer le pronostic vital et fonctionnel des enfants hydrocéphales. Il peut se faire par l'échographie qui est la clé du diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie congénitale et/ou l'imagerie par résonance magnétique.

La macrocrânie en est la principale manifestation clinique en postnatal.

Le diagnostic est le plus souvent suspecté à la clinique et confirmé par les explorations neuroradiologiques.

L'échographie trans-fontanellaire (ETF) est l'examen de première intention. C'est un examen fiable, non irradiant qui permet la mise en évidence de la dilatation ventriculaire.

Alors que, la TDM ainsi que l'IRM permettent de poser le diagnostic positif, de déterminer la cause, d'apprécier la tolérance, d'évaluer l'ancienneté et d'élaborer les stratégies thérapeutiques.

Le traitement de l'hydrocéphalie est neurochirurgical, son principe est le fait d'établir un libre écoulement de LCS dont la dérivation ventriculo-péritonéale reste la technique la plus utilisée.

Malgré les progrès importants réalisés dans la neuroradiologie et les techniques neurochirurgicales, l'hydrocéphalie reste redoutable par son potentiel évolutif car elle reste la cause de nombreuses séquelles intellectuelles, motrices, neurosensorielles, comportementales, épileptiques et endocriniennes.

Il nous a paru intéressant de faire une mise au point sur cette pathologie au service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU Ibn Sina.

Nous avons procédé à une étude rétrospective de 25 cas d'hydrocéphalie congénitale colligés au sein du service, durant la période du mois de janvier 2010 au mois d'octobre 2015. Nous exposons à travers cette étude les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'hydrocéphalie congénitale mettons en évidence l'expérience du service en matière de la prise en charge des enfants hydrocéphales avec une comparaison de nos résultats à ceux de la littérature.

*Matériels et méthodes
d'étude*

I. TYPE ET PERIODE D'ETUDE :

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 25 enfants porteurs d'hydrocéphalie congénitale et pris en charge au sein du service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) à l'hôpital d'enfants de Rabat sur une période de 5 ans et 10 mois, s'étalant du mois de Janvier 2010 au mois d' Octobre 2015.

II. MATERIELS ET MALADES :

Pour mener ce travail, nous avons consulté :

- Les registres des admis au service des urgences chirurgicales pédiatriques.
- Les registres des comptes rendu opératoires.
- Et les dossiers des malades hospitalisés pour hydrocéphalie congénitale.

A. Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans notre étude, tous les patients admis pour hydrocéphalies congénitales et pris en charge chirurgicalement au service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) à l'hôpital d'enfants de Rabat

B. Critères d'exclusion :

Ont été exclus de cette étude les enfants hydrocéphales qui ont été opérés dans d'autres services ainsi que les porteurs d'hydrocéphalies acquises.

Les dossiers recueillis ont été analysés selon une fiche d'exploitation établie et remplie à partir des informations contenues dans les dossiers des patients.

Cette fiche d'exploitation comporte 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.
- Consanguinité.
- Antécédents personnels et familiaux.
- Observations cliniques des malades.
- Résultats des examens para cliniques effectués.
- Compte rendu opératoire.
- Observations et suites immédiates.
- Conclusion de sortie

Ainsi 19 dossiers exploitables ont été colligés alors que 6 dossiers ont été éliminés par défauts d'informations.

Les observations sont présentées sous forme de tableau ci-joint :

III. METHODE D'ANALYSE DES DONNEES :

La collecte des données a été saisie sur Microsoft Word et l'analyse statistique a été faite sur le logiciel Microsoft EXCEL 2010.

Les moteurs de recherche utilisés pour la bibliographie sont : Science direct, Pub Med et EMC.

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

· Le profil épidémiologique des hydrocéphalies congénitales, les différents aspects cliniques, para cliniques et leurs principales étiologies dans notre contexte.

- Le profil évolutif des enfants hydrocéphales traités dans le service.
- Ainsi qu'une mise en évidence de l'expérience du service en matière de la prise en charge des enfants hydrocéphales.

N° du patient	prénom	NE	Age	Sexe	Atcd m	Atcd P	Dg anténatal	Signes cliniques	Ex para cliniques				Etiologies	traitement		Durée d'hospitalisation	Evolution et complications
1	Med	6484/10	14j	M	-	SNN Ictère néonatal	-	-Macrocranie -Disjonction des sutures -Hypotonie -Diminution des réflexes archaïques -Sub ictère	ETF	TD M	IRM	Autres	Sténose de l'aqueduc	médical	chirurgical	7j	-
									faite	faite	Non faite	-		ATB	DVP		
2	Yassir	10468/15	3 mois	M	consanguinité	SNN	-	-Macrocranie -Dysmorphie faciale	faite	faite	Non faite		malformative	ATB	DVP	6j	-
3	FZ	5264/10	10j	F	-	-	-	-Bombement de FA -diminution des réflexes archaïques. -incontinence anale	Non faite	faite	Non faite	EEG	malformative	ATB ATC	DVP	8j	-Déconnexion de la valve -Retard psychomoteur
4	FZ	3930/12	3 mois	F	-	-	-	-Macrocranie -Bombement de FA -Agitation -absence de poursuite oculaire	Faite	Faite	Non faite	-	Dandy Walker	ATB	DVP	6j	-
5	Yahya	15358/13	15j	M	-	-	Fait à 39 SA	Macrocranie TVS Bombement de FA Disjonction des sutures Regard en coucher de soleil	Faite	Faite	Non faite	-	Malformative	ATB	DVP	6j	Retard psychomoteur (hémiparésie droite)
6	Malak	3763/10	19j	F	Grossesse gémellaire	SNN Ictère néonatal	-	Macrocranie TVS Bombement de FA Disjonction des sutures Hypotonie Regard en coucher de soleil Ictère	non faite	Faite	Non faite	-	Indéterminée	ATB	DVP	10j	-Reprise pour révision de la valve devant l'augmentation du PC -Retard psychomoteur et intellectuel
7	sabrine	6711/11	3 mois	F	-	-	-	-Macrocranie -Sd HTIC -absence de poursuite oculaire -agitation -cris incessants et refus de tétés. -état général altéré.	Faite	Faite	Non faite	-	malformative	ATB	DVP	6j	Tuméfaction rétro-auriculaire avec extériorisation du KT
8	Ilham	2179/10	6 mois	F	-	-	-	-Macrocranie -Sd HTIC Retard psychomoteur	Non faite	Faite	Faite	-	Dandy Walker	ATB	DVP	4j	-
9	Adam	2427/10	4 mois	M	-	-	-	Macrocranie Regard en coucher de soleil Retard psychomoteur	Non faite	Faite	Non faite	-	Spina bifida	ATB	DVP	7j	Méningite
10	Abdellatif	2842/11	45 j	M	Consanguinité	Prématurité à 34 SA	fait	Macrocranie Bombement de FA	Faite	Faite	Non faite	-	Dandy Walker	ATB	DVP	9j	-

					Infection urinaire			Regard en coucher de soleil									
11	Nissrine	677/14	4 mois	F	Consanguinité	-	-	Macrocranie Retard psychomoteur Regard en coucher de soleil	Faite	Faite	Non faite	-		ATB	DVP	4j	-
12	Salma	16630/14	2 mois	F	-	-	-	-Macrocranie -Sd HTIC -Regard en coucher de soleil -Cri incessants et refus de tétés. -état général altéré.	Faite	Faite	Non faite	-	Malformative	ATB	DVP	7j	-vomissement sans fièvre.
13	Ikram	6881/14	40j	F	-36 ans -Mère diabétique	-	Fait	-Macrocranie -Bombement de FA -Regard en coucher de soleil -dysmorphie faciale	Faite	Faite	Non faite	-	Holoprosencéphalie semi-lobaire Sténose de l'aqueduc	ATB	DVP	4j	Retard psychomoteur
14	Ayoub	8240/14	3 mois	M	-	-	-	Macrocranie Bombement de FA Regard en coucher de soleil	Faite	Non faite	Faite	-	Dandy Walker	ATB	DVP	14j	Méningite -Retard psychomoteur
15	Safae	2618/13	15j	F	-	-	-	-Bombement de la FA -strabisme -Agitation -Vomissement	Faite	Faite	Non faite	-	Chiari type 2	ATB	DVP	8j	-décédée
16	Khalil	6576/14	40 j	M	-	-	Fait	-Macrocranie -Bombement de FA	Faite	Non faite	Faite	-	Sténose de l'aqueduc	ATB	DVP	4J	-
17	Souleiman e	5930/14	25j	M	Grossesse gémellaire	Ictère néonatal	-	Macrocranie Bombement de FA hypotonie Regard en coucher de soleil ictère	Faite	Faite	Non faite	-	Arnold chiari	ATB	DVP	11j	méningite
18	Saber	14167/14	1 an	M	-	-	-	-Macrocranie -Retard psychomoteur -Sd HTIC -Agitation -convulsions	Non faite	Faite	Faite	-	Malformative	ATB ATC	DVP	12j	-Déconnexion de la valve -Reprise pour révision de la valve devant l'augmentation du PC Retard psychomoteur et intellectuel
19	Safae	3192/10	nce	F	-	-	-	-Macrocranie -Bombement de FA -Hypotonie -diminution des réflexes archaïques.	Faite	Faite	Non faite	-	Spina bifida	ATB	DVP	5j	méningite



Résultats

I. EPIDEMIOLOGIE :

I.1 Fréquence :

Durant cette période de 06 ans environ, on a recensé 25 dossiers d'hydrocéphalies congénitales qui présentaient 0,15 % de l'ensemble des hospitalisations dans le service des urgences chirurgicales pédiatriques (UCP) à l'hôpital d'enfants de Rabat et seuls 19 dossiers ont pu être exploités.

Tableau N°1 : Répartition des cas selon les années

<i>Années</i>	<i>Nombre de dossier</i>	<i>% par rapport aux hospitalisés</i>
2010	06	0,16%
2011	04	0,14%
2012	03	0,13%
2013	03	0,12%
2014	07	0,26%
2015	02	0,08%
total	25	0,15%

Par la suite les résultats seront donnés en fonction du nombre de dossiers exploités (19 cas).

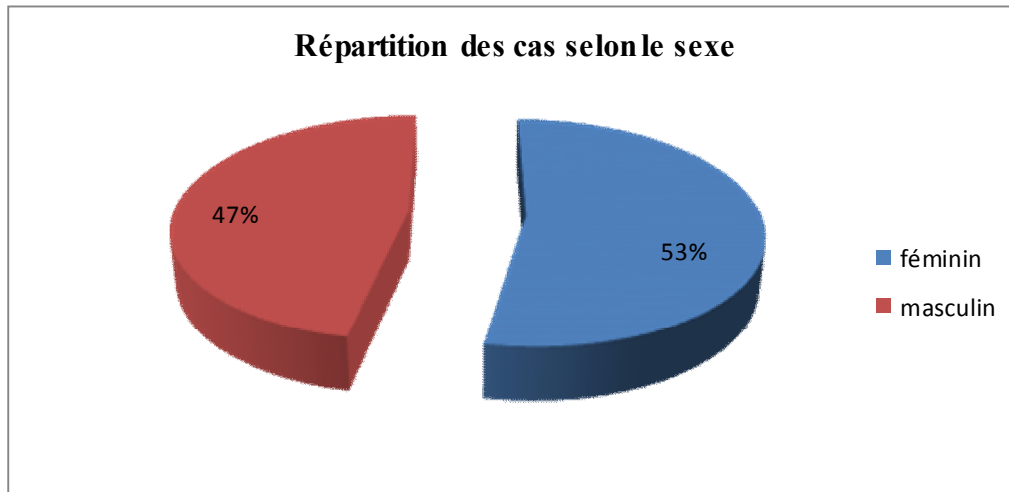
Tableau N° 2 : Répartition des cas selon le nombre total d'enfants hospitalisés :

<i>Années</i>	<i>Nombre de cas d'hydrocéphalie congénitale</i>	<i>Nombre total d'hospitalisés /an</i>	<i>%</i>
2010	06	3818	0,16%
2011	02	2798	0,07%
2012	01	2246	0,04%
2013	02	2405	0,08%
2014	07	2651	0,26%
2015	01	2409	0,04%
total	19	16027	0,19%

- Le nombre maximal de cas d'hydrocéphalie a été noté en 2014 avec 07 cas, soit 0,26%, malgré la diminution du nombre des patients hospitalisés au service par rapport au 2010, 2011.
- Le taux des cas d'hydrocéphalies par rapport aux admis au service sur une période de 06 ans environ est de 0,19%.
- Dans notre série, la moyenne annuelle des cas des hydrocéphalies congénitales est de 4 cas /an.

I.2 Répartition des malades selon le sexe :

- ✓ On note une prédominance féminine avec 10 cas, soit 53% ; contre 09 cas pour le sexe masculin, soit 47 %.
- ✓ Le sexe ratio est de 0.8.



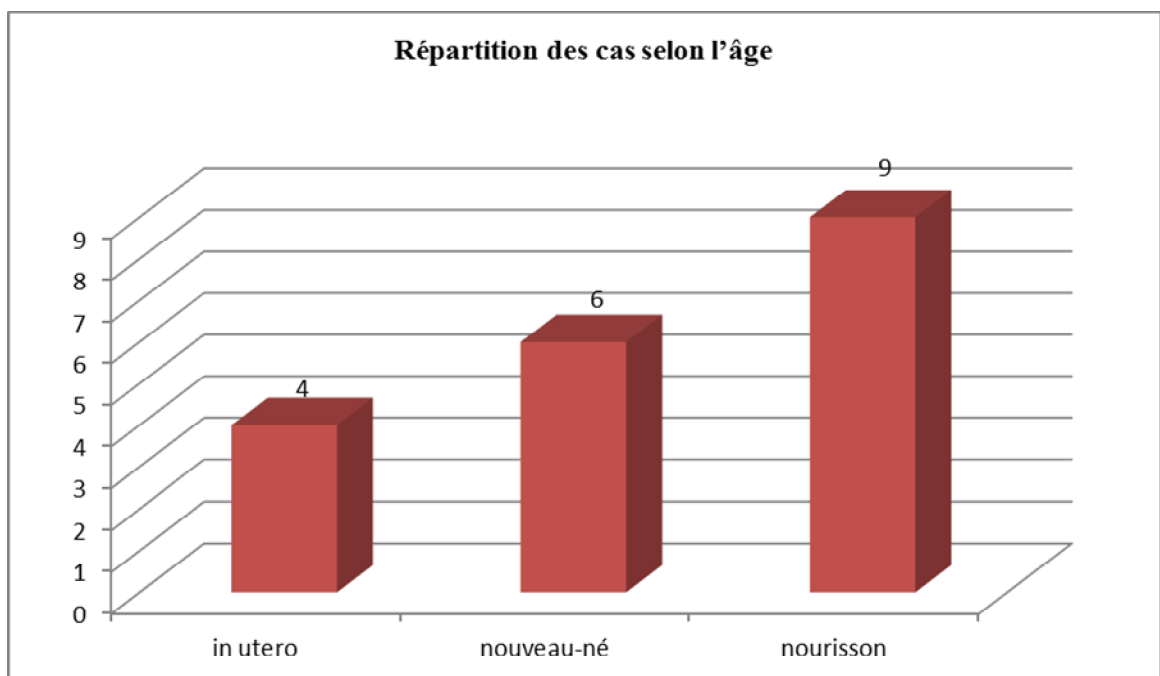
Graphique 1: Répartition des cas selon le sexe

I-3 Répartition des cas selon l'âge :

- ✓ La répartition d'âge est bien illustrée dans le tableau ci-dessous, en notant un pic pour la tranche d'âge des nourrissons avec 09 cas, soit 47,37%.
- ✓ Le diagnostic anténatal a été fait chez 04 fœtus au cours du troisième trimestre dont 02 cas ont bénéficiés d'une césarienne programmée.

Tableau N° 3 : Répartition des cas selon l'âge :

<i>Tranche d'âge</i>	<i>nombre de cas</i>	<i>pourcentage</i>
In utéro	04	21,05%
Nouveau-né	06	31,57%
Nourrisson	09	47,37%



Graphique 2 : Répartition des cas selon L'âge

I.4 Durée d'hospitalisation :

- ✓ Elle est variable entre 1 jour et 14 jours avec une moyenne de 7 jours.

II .ANTECEDENTS :

II-1. Antécédents maternels et déroulement de la grossesse :

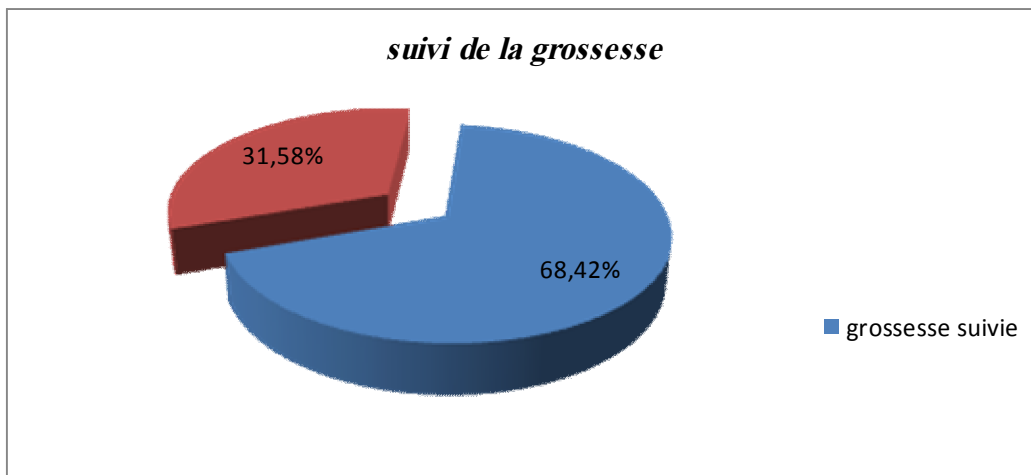
- Aucun antécédent maternel particulier n'a été enregistré sur les dossiers exploités en dehors d'une mère diabétique dans un cas.
- Déroulement de la grossesse :

L'analyse de la grossesse a montré :

Présence d'épisodes infectieux maternels chez une femme.

Grossesse a été suivie chez 13 femmes :

Le diagnostic anténatal n'a été réalisé que chez 04 cas.



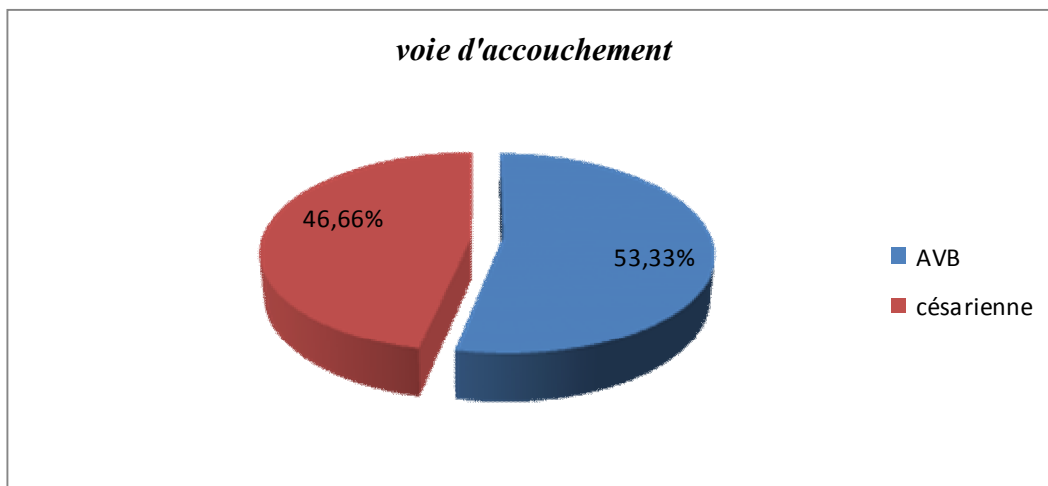
Graphique 3: Suivi de la grossesse

➤ *Voie d'accouchement* : (n'a été précisé que dans 15 cas)

L'accouchement s'est déroulé par voie basse dans 08 cas soit 53,33%, alors que la césarienne a été indiquée dans 07 cas soit 46,66%, dont 05 cas pour DFP et 02 cas pour présentation dystocique sur grossesse gémellaire.

➤ *Lieux d'accouchement* :

L'accouchement médicalisé chez la majorité des mamans (85,71%).



Graphique 4 : Les voies d'accouchement

II-2. Antécédents personnels :

a. Consanguinité :

Elle a été retrouvée dans 03 cas soit 15,8%.

b. Autres antécédents :

Tableau N°4 : Antécédents pathologiques :

<i>antécédent</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>pourcentage</i>
<i>Ictère néonatal</i>	03	15,79%
<i>Souffrance néonatale</i>	03	15,79%
<i>Infection néonatale</i>	00	00,00%
<i>Prématurité</i>	01	5,27%
<i>Grossesse gémellaire</i>	02	10,53%

II.3 Antécédents familiaux :

Un cas d'hydrocéphalie dans la fratrie a été retrouvé.

III. DONNEES CLINIQUES :

III-1 Dépistage anténatal :

Dans notre série, on a noté 04 cas pour lesquels une échographie obstétricale prénatale a été réalisée objectivant ainsi l'hydrocéphalie.

III-2. La symptomatologie clinique :

Elle est marquée de façon générale par l'association plus ou moins complète de trois ordres de symptômes qui sont:

1) La macrocrânie :

Elle représente le symptôme majeur dans la plupart de nos observations. C'est un mode de révélation subjectif constaté et rapporté par la famille et qui sera objectivé par la mesure du périmètre crânien dans sa grande circonférence en passant par les bosses frontaux, pariétaux et occipitaux.

Elle est retrouvée chez 17 cas soit 89,47%

L'examen clinique a retrouvé :

- Un bombement de la FA dans 11 cas soit 57,9% (dont 47,36% des malades présentant une macrocrânie associée).
- Une turgescence des veines du scalp dans 02 cas soit 10,53% en association avec une macrocrânie).
- Une disjonction de suture dans 03 cas soit 15,79% associée à une macrocrânie.

2) Les signes neurologiques :

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

Tableau N°5 : Fréquences des signes neurologiques

<i>Signes fonctionnels</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage</i>
<i>Retard psychomoteur</i>	04	21,05%
<i>Signes d'HTIC</i>	04	21,05%
<i>Convulsions</i>	01	5,27%
<i>Agitation</i>	04	21,05%

Les signes physiques:

L'examen clinique a révélé :

- Une hypotonie chez 04 cas soit 21,05%.
- Diminution des réflexes archaïques chez 03 cas 15,79%.

3) Les signes oculaires :

Tableau N°6 : Fréquence des signes oculaires

<i>Signes oculaires</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage</i>
<i>Signe de coucher de soleil</i>	<i>09</i>	<i>47,37%</i>
<i>Strabisme</i>	<i>01</i>	<i>5,26%</i>
<i>Nystagmus</i>	<i>00</i>	<i>00,00%</i>
<i>Absence de poursuite oculaire</i>	<i>02</i>	<i>10,53%</i>

Le signe du regard en « coucher de soleil » est caractéristique de l'hydrocéphalie. C'est une déviation des globes oculaires vers le bas avec rétraction de la paupière supérieure.

Il a été retrouvé chez 09 cas soit 47,37%. Les autres signes retrouvés sont le strabisme et l'absence de la poursuite oculaire.

4) Examen du fond d'œil :

Dans notre série, aucun cas n'a pu bénéficier de cet examen.

5) Les autres signes cliniques :

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

- Cris incessants et refus de tétés : 02 cas.
- État général altéré avec ou sans troubles de la conscience : 02 cas.
- Ictère : 03 cas.
- Vomissement : 04 cas.

6) Bilan malformatif :

Tableau N°7 : Fréquence des malformations associées

<i>Malformation</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage</i>
<i>Spina bifida</i>	<i>02</i>	<i>10,53%</i>
<i>Dysmorphie faciale</i>	<i>02</i>	<i>10,53%</i>
<i>Incontinence anale</i>	<i>01</i>	<i>5,27%</i>
<i>Encéphalocèle</i>	<i>03</i>	<i>15,79%</i>

IV. 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, 14 enfants (73,68%) ont pu bénéficier de l'apport de cet examen qui a montré :

- une dilatation bi-ventriculaire : 01 cas soit 7,14%.
- une dilatation tri-ventriculaire : 09 cas soit 64,28%.
- une dilatation quadri-ventriculaire : 04 cas soit 28,57%.

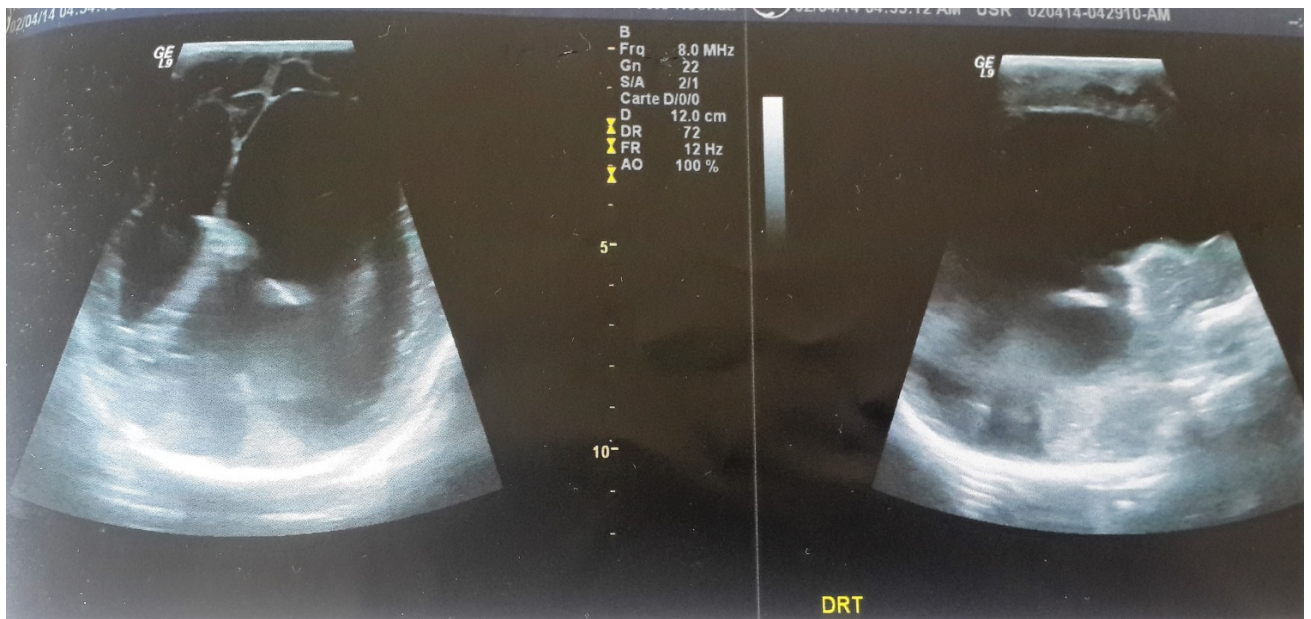


Figure 1 : ETF objectivant une hydrocéphalie importante tri-ventriculaire.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques a l'hôpital d'enfants de Rabat.)

A.2-Tomodensitométrie :

Elle a été réalisée chez 17 enfants (89,47%)

Elle permet le diagnostic positif de l'hydrocéphalie, de fournir une orientation étiologique, d'évaluer son caractère « actif » et une surveillance de l'enfant hydrocéphale.

Les résultats sont résumés comme suivant :

- une dilatation biventriculaire : 01 cas soit 5,9%.
- une dilatation triventriculaire : 12 cas soit 70,59%.
- une dilatation quadriventriculaire : 04 cas soit 23,53%.

Cet examen a objectivé 06 cas d'hydrocéphalie isolée et 10 cas d'hydrocéphalie associée à d'autres anomalies du SNC :

Tableau N°8: Fréquence des anomalies du SNC

<i>Signes associés</i>	<i>Nombre de cas</i>
<i>Agénésie /hypoplasie du CC</i>	<i>02</i>
<i>Agénésie vermiennne</i>	<i>02</i>
<i>Sténose de l'aqueduc de Sylvius</i>	<i>03</i>
<i>Malformation de dandy Walker</i>	<i>03</i>

On note la présence d'un cas d'holoprosencéphalie semi-lobaire.

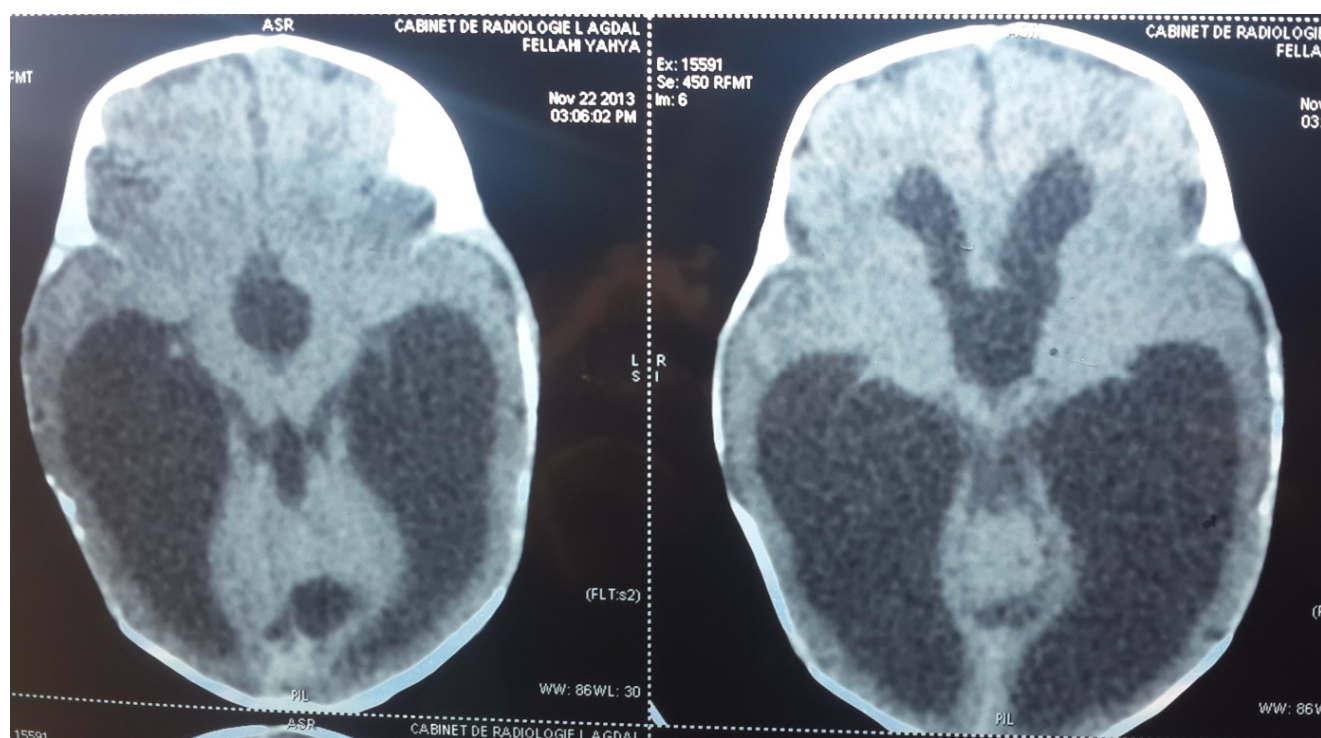


Figure 2 : TDM objectivant une hydrocéphalie quadrivertricuaire.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l’hôpital d’enfants de Rabat.)

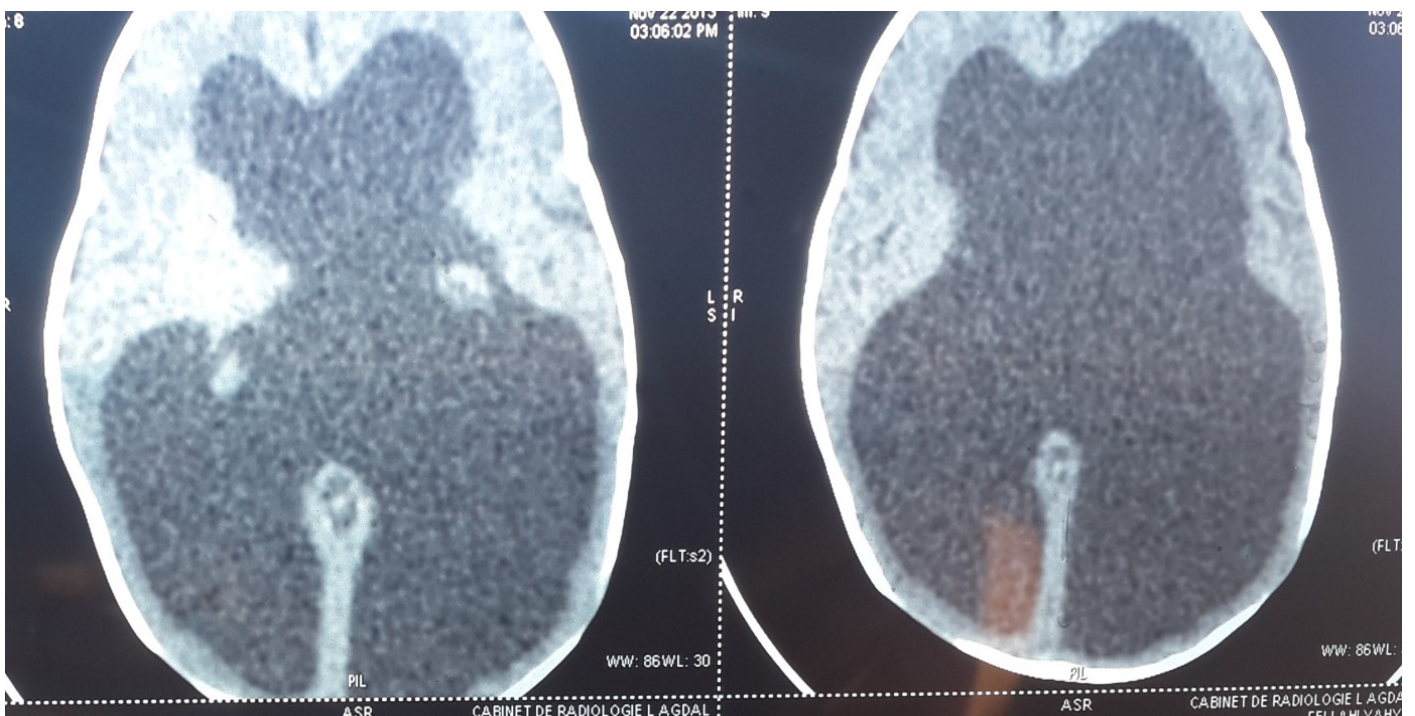


Figure 3: TDM objectivant une hydrocéphalie importante.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques a l'hôpital d'enfants de Rabat.)

A.3-Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM cérébrale a été pratiquée chez 04 patients soit 21,05% des cas.

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

Cet examen a objectivé l'hydrocéphalie associée à d'autres anomalies du SNC :

Tableau N°9: Fréquence des anomalies du SNC

<i>Les signes associés</i>	<i>Nombre de cas</i>
<i>Sténose de l'aqueduc de Sylvius</i>	<i>01</i>
<i>malformation de Chiari type 1</i>	<i>00</i>
<i>malformation de Chiari type 2</i>	<i>01</i>
<i>Agénésie/hypoplasie des corps calleux</i>	<i>01</i>
<i>Agénésie vermiennne (malformation dandy Walker)</i>	<i>02</i>

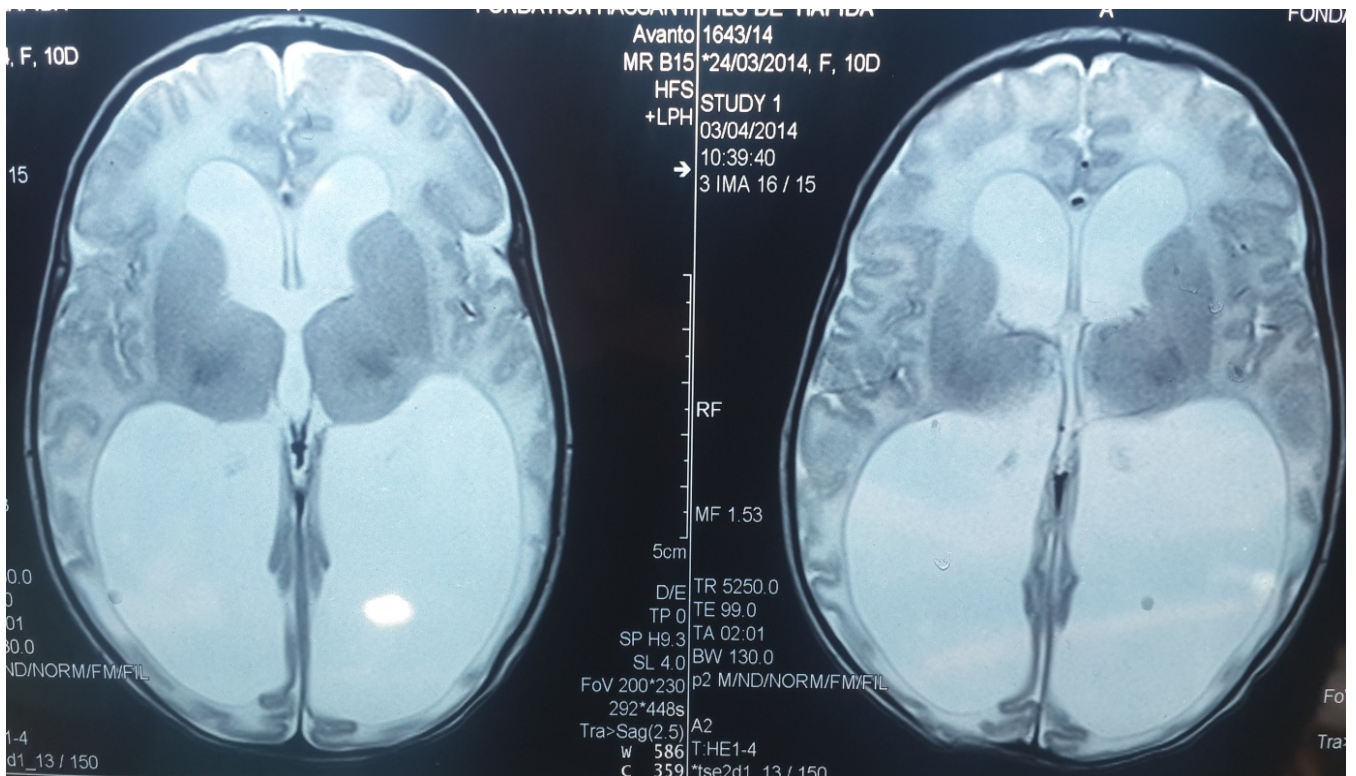


Figure 4: IRM objectivant une importante dilatation des cavités tris-ventriculaires sus tentorielles

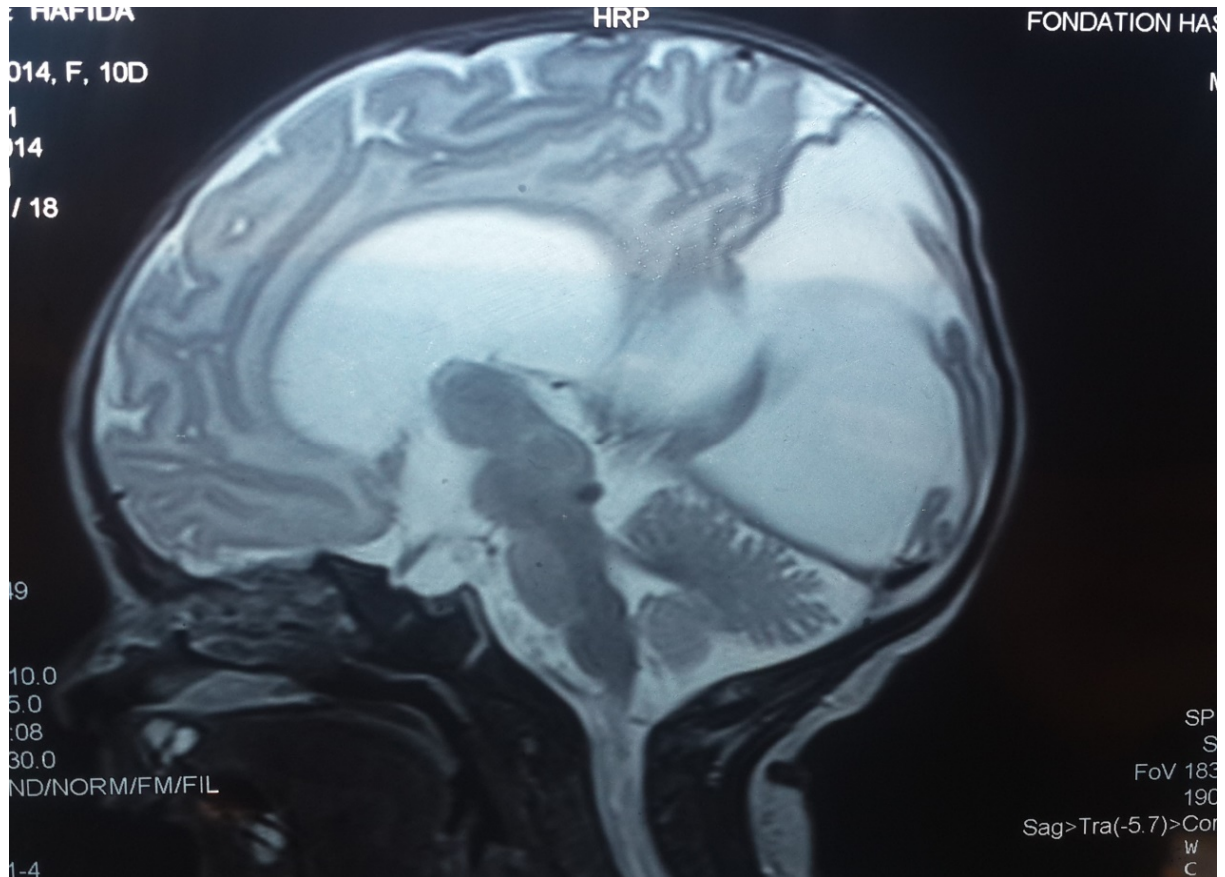


Figure 5: IRM en faveur d'un aspect normal de la fosse cérébrale postérieure

Figures 4 et 5 : aspect IRM compatible avec une hydrocéphalie
sur *sténose de l'aqueduc de Sylvius*.

(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)

B. Autres examens paracliniques :

▪ EEG :

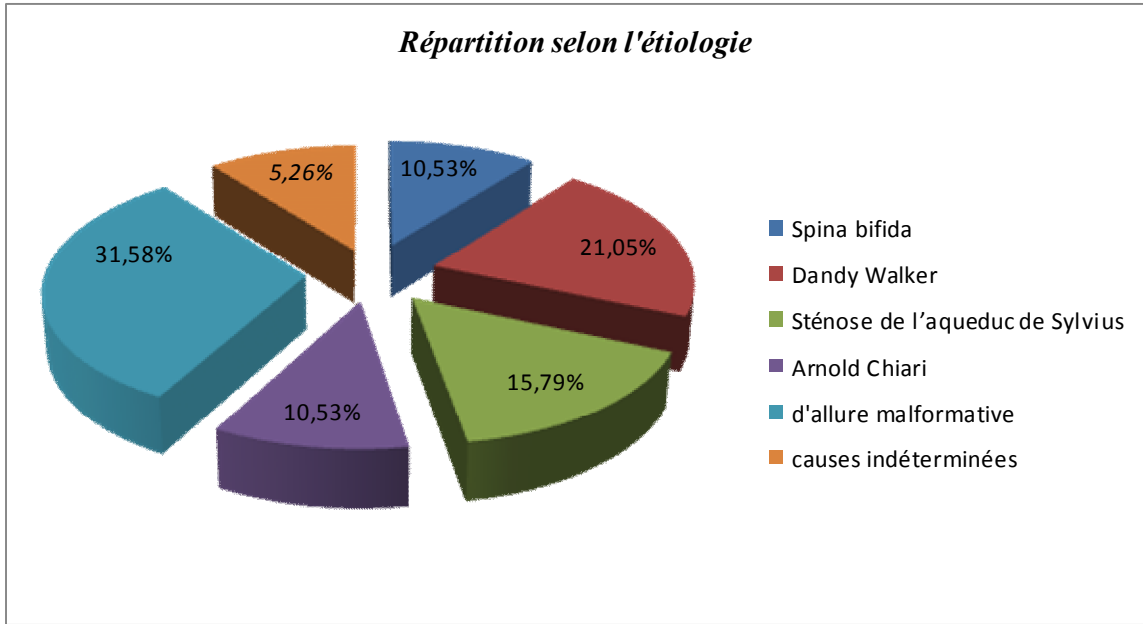
A été pratiqué chez 01 cas, et il a montré une souffrance cérébrale diffuse.

V. ÉTIOLOGIES DES HYDROCEPHALIES

Tableau N°10: Fréquence des différentes étiologies des hydrocéphalies

<i>Les étiologies</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>pourcentage</i>
<i>Spina bifida</i>	<i>02</i>	<i>10,53%</i>
<i>Dandy Walker</i>	<i>04</i>	<i>21,05%</i>
<i>Sténose de l'aqueduc de Sylvius</i>	<i>03</i>	<i>15,79%</i>
<i>Arnold Chiari</i>	<i>02</i>	<i>10,53%</i>
<i>D'allure malformative</i>	<i>06</i>	<i>31,58%</i>
<i>Causes indéterminées</i>	<i>01</i>	<i>5,26%</i>

- On remarque que les étiologies sont dominées par les malformations cérébrales suivies par la malformation de Dandy Walker.



Graphique 5: Répartition selon l'étiologie

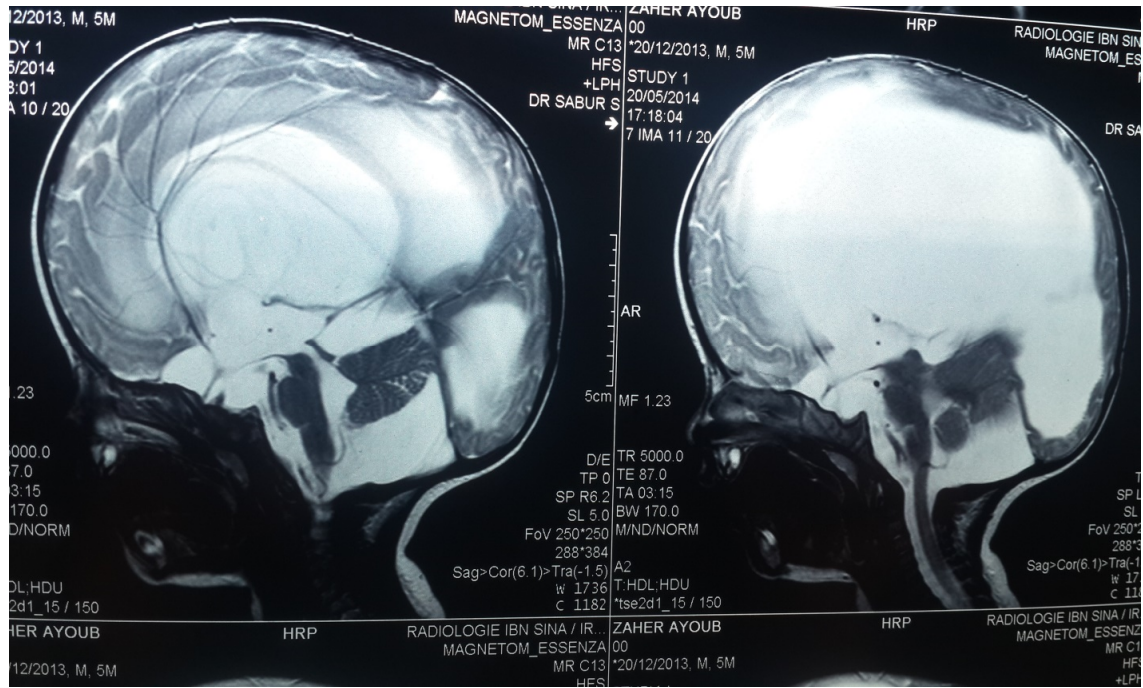


Figure 6 : IRM montrant une agénésie vermiennne avec cavité kystique de la fosse cérébrale postérieure communiquant avec le V4 qui est dilaté légèrement.

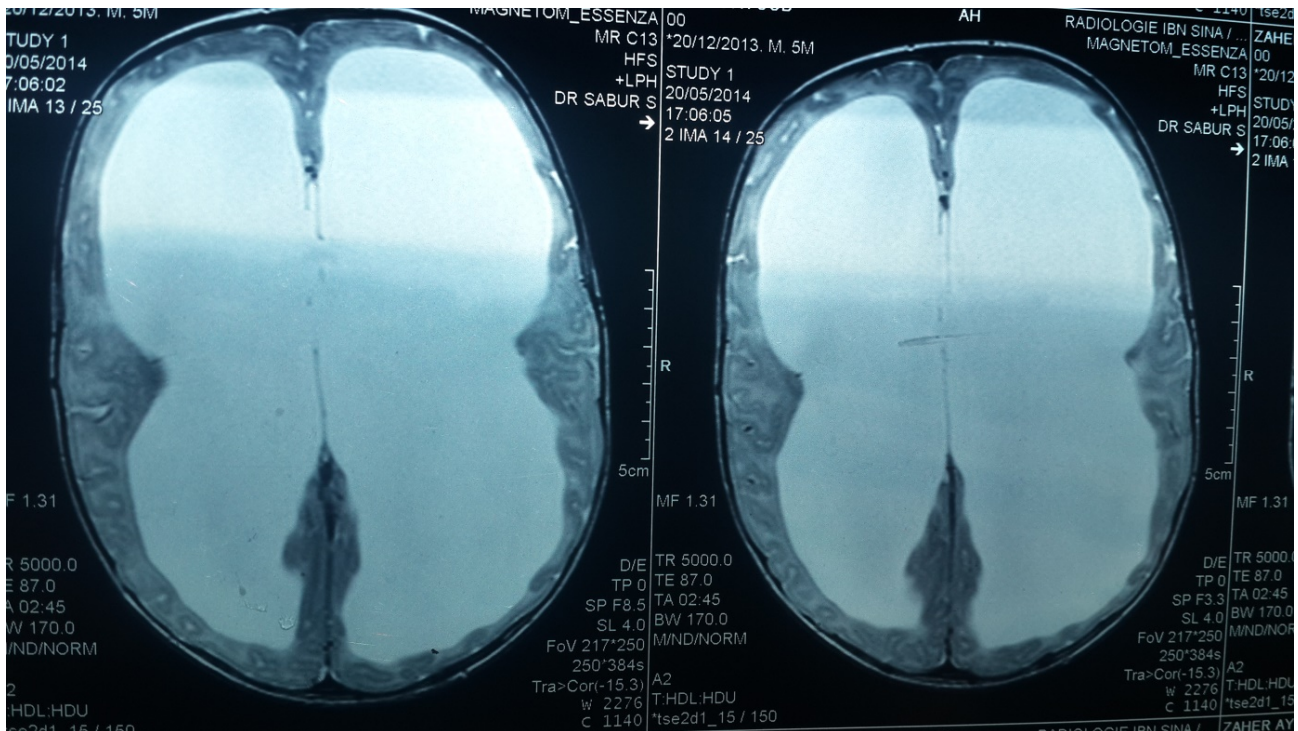


Figure 7: IRM montrant une hydrocéphalie sus tentorielle importante

Les images d'IRM des deux figures sont compatibles avec une malformation de Dandy-Walker. (Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)

VI. TRAITEMENT :

1. Traitement médical :

- Une antibioprophylaxie a été réalisée de façon systématique chez tous les malades opérés en utilisant une C3G et/ou une amoxicilline protégée et/ou un aminoside.
- 02 cas ont reçu un traitement anti-comitial.

2. Traitement chirurgical :

— Dans notre série, les 19 cas sont tous opérés.

a. La dérivation ventriculopéritonéale :

Tous nos malades ont bénéficiés de la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Elle se fait sous anesthésie générale, à travers une incision cutanée réalisée au-dessus en arrière de l'oreille, le cathéter ventriculaire est introduit dans le ventricule cérébral par l'intermédiaire d'un trou de trépan de 5 à 10 mm de diamètre. Ce cathéter est raccordé à la surface du crâne à une valve dont le rôle est de contrôler le débit du LCR dérivé.

Cette valve est raccordée elle-même à un autre cathéter tunnellisé sous la peau jusqu'à la région abdominale, où il est implanté dans la cavité péritonéale.

L'ensemble du système est placé sous la peau par tunnelisation, la valve étant en position rétro auriculaire et accessible à la palpation.

b. La ventriculocisternostomie (VCS) :

- Dans notre série aucun cas n'a bénéficié de cette technique chirurgicale.
- La VCS est une technique endoscopique de pratique relativement récente dans notre pays, qui permet de drainer les cavités ventriculaires vers les espaces péri cérébraux.
- Il s'agit d'une ouverture de la partie antérieure du plancher du 3ème ventricule vers la citerne inter pédonculaire

c. Dérivation externe :

Dans notre série aucun cas n'a bénéficié de cette technique chirurgicale.

VII. EVOLUTION :

1. Evolution post opératoire immédiate :

- 12 cas de nos patients opérés ont eu des suites opératoires simples soit 63,16 %.
- Les vomissements post-opératoires ont été notés chez 01 cas.
- un enfant a été décédé 24 heures après l'intervention dans des circonstances imprécises.

19 enfants ont bénéficié d'une radiographie crânienne et thoraco - abdominale pour vérifier la position et l'intégrité du matériel de dérivation.



Figure 8: radiographie du crâne montrant l'emplacement du matériel de dérivation.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)

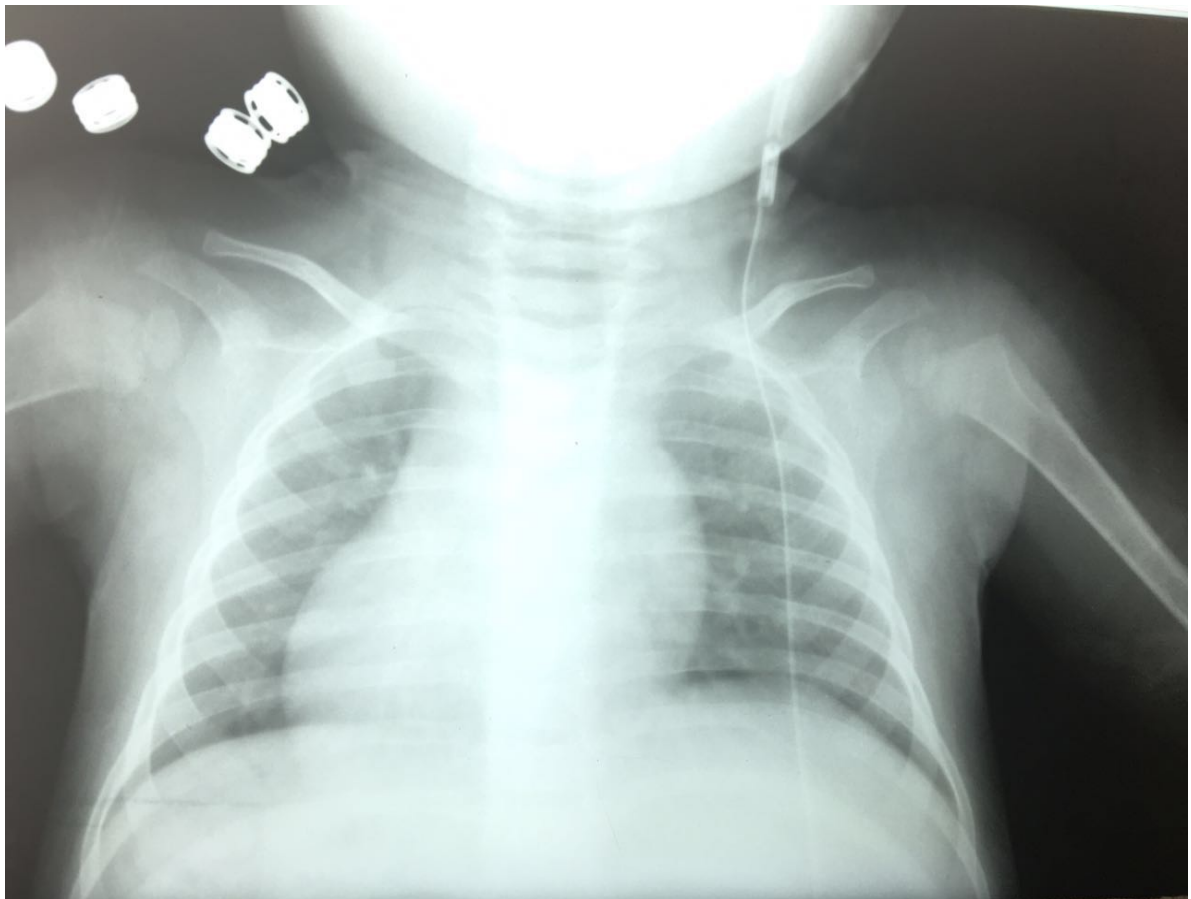


Figure 9: radiographie du thorax montrant l'emplacement du matériel de dérivation.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)



Figure 10 : radiographie thoraco-abdominale
de contrôle montrant l'emplacement du cathéter péritonéal.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)

2. Evolution lointaine et suivi des patients

Elle a été étudiée chaque fois que le contenu des dossiers le permettait.

- 08 enfants soit 53, 33%, se sont présentés régulièrement à la consultation.

Par conséquent, nous ignorons le devenir des autres.

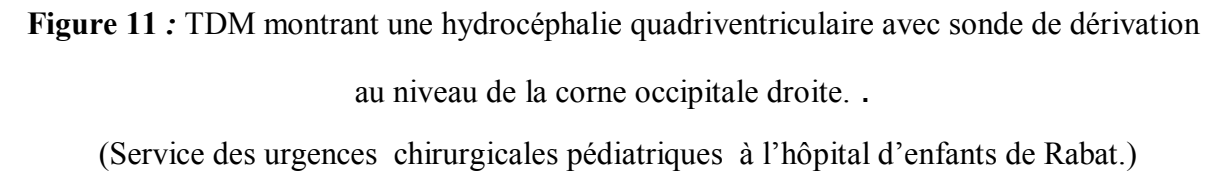
Un retard psychomoteur a compliqué l'état de 06 malades dont il est modéré chez 02 cas, tandis que 04 cas ont souffert d'un grand retard psychomoteur.

Il est associé à un retard intellectuel chez 02 cas.

On a pu noter les complications d'ordre mécaniques et infectieuses suivantes :

- ✓ 02 cas ont été repris pour révision de la valve suite à une augmentation du périmètre crânien.
- ✓ 04 cas d'infection sur matériel ont été notés, dont une ablation a été pratiquée avec mise en route d'un traitement antibiotique adapté en fonction des résultats bactériologiques. Ces enfants ont été réopérés pour DVP du coté controlatéral après stérilisation du LCS.
- ✓ 02 enfants ont été réopérés pour déconnexion de la valve et chute de drain de dérivation en intra-abdominal.
- ✓ Une tuméfaction rétro auriculaire chez un cas.
- ✓ 01 cas a présenté une extériorisation rétro auriculaire du cathéter a plusieurs reprises ayant bénéficié d'un recouvrement.

06 patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie à 3 mois et 08 cas à 01 an pour surveiller l'évolution de l'hydrocéphalie traitée.





Discussion

I. DEFINITIONS ET HISTORIQUE DE L'HYDROCEPHALIE :

A. Définitions :

L'hydrocéphalie dérive des mots grecs (hýdôr : signifie eau et kéfalé : qui veut dire tête). C'est une pathologie connue depuis l'Antiquité, mais sa définition précise donne encore lieu à controverses.

Une définition rigoureuse sur le plan physiopathologique, clinique et anatomique est étonnement difficile et semble devenir de plus en plus complexe (1).

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 a été à un moment soumis à un régime de pression élevé (2).

Une autre définition de l'hydrocéphalie est avancée par Oi et Di Rocco : un déséquilibre dans l'harmonie de la cinétique du liquide cébrospinal. (3).

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. (4).

En effet, il s'agit d'un syndrome polymorphe, rassemblant des affections diverses du point de vue étiologique, clinique, radiologique, évolutif... Devant une telle variabilité, il serait plus juste d'employer le pluriel, et de parler non pas de l'hydrocéphalie, mais des hydrocéphalies. Le point commun à ces affections est un trouble de l'hydrodynamique du liquide cébrospinal : une difficulté de

transit du LCS entre son point de production dans les ventricules et son point de résorption dans le système circulatoire aboutit à son accumulation dans l'espace intracrânien, sous un régime de pression élevé au moins à un moment donné. On peut ainsi définir l'hydrocéphalie comme une distension active du système ventriculaire cérébral, soumis à un régime de pression anormalement élevé. (5)

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.

Nous éliminons également :

- les hydrocéphalies tumorales (car sur le plan clinique, évolutif et thérapeutique posent des phénomènes différents).

B. Historique : (6, 7, 8,9)

L'histoire de l'hydrocéphalie et de son traitement, dans son étude globale passe à travers trois étapes ou périodes (6).

- De l'antiquité à la renaissance en passant par le moyen âge, beaucoup de travaux ont été effectués à cette période.
 - HIPPOCRATE fut le premier à reconnaître que l'accumulation d'eau dans la tête peut causer son élargissement.

- ORABIUS et PAUL parleraient plus tard d'une accumulation du liquide entre le scalp et le péricrâne ou entre le crâne et les enveloppes méningées.
- VESALIUS a été le premier au XVI^e siècle à démontrer que cet excès de liquide se faisait au dépend des ventricules et qui a décrit les formes d'hydrocéphalie chez l'enfant.

L'hydrocéphalie était donc assurément bien connue mais non comprise, le traitement médical inutile et la chirurgie un rêve.

•La deuxième période va du XVIII^e siècle au milieu du XIX^e siècle, elle correspond à une étude plus approfondie, une connaissance plus parfaite du LCS et de sa circulation comme le prouvent 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) qui ont permis d'approcher les mécanismes de la circulation du liquide céphalorachidien, de décrire les lieux de formation et de réabsorption de ce liquide, dont l'étude la plus exhaustive et la plus déterminante sur la physiologie du LCS revient à Dandy et BLACKFAN en 1914. Les connaissances affinées de cette période du 18^{ème} au 19^{ème} 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 3^{ème} période correspond à la seconde moitié du XIX^e siècle et indique un tournant décisif dans le traitement de l'hydrocéphalie.

Elle est marquée par l'introduction de la valve d'HOLTER en 1956.

En 1962 AMES (9) 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.

II. RAPPELS : EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE :

A. Données embryologiques : (10, 11, 12)

Le développement du Système nerveux s'amorce au début de la 3^{ème} semaine de la vie embryonnaire par un épaississement de l'ectoderme, appelé plaque neurale.

Cette dernière s'invagine pour former un sillon longitudinal appelé gouttière neurale. Les bords relevés de la plaque neurale sont appelés replis neuraux. Durant le développement, les replis neuraux se rapprochent, puis se joignent pour former le tube neural.

Les cellules de la paroi délimitant le tube neural se différencient en trois types pour former trois couches :

- La couche externe, ou couche marginale, donnera la substance blanche du système nerveux;
- La couche moyenne ou couche intermédiaire, donnera la substance grise; et la couche interne ou couche épendymaire, formera le revêtement intérieur des ventricules du Système nerveux central.

La partie antérieure du tube neural se transforme en trois vésicules primaires (prosencéphale, mésencéphale et rhombencéphale). Ce sont des vésicules remplies de liquide qui apparaissent vers la quatrième semaine de la grossesse.

Au cours du développement, ces vésicules subissent plusieurs flexions, pour donner vers la cinquième semaine de la vie embryonnaire, un encéphale formé de cinq vésicules secondaires (le télencéphale, le diencéphale, le mésencéphale, le métencéphale et le myélencéphale).

Les cavités internes des vésicules deviendront les ventricules cérébraux.

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.

L'origine embryonnaire des plexus choroïdes est double, étant formés pour partie par les cellules neuro-ectodermiques qui bordent le neurocèle mais également par des cellules du mésoderme sous-jacent rapidement après fermeture de la gouttière neurale en tube neural.

Certaines régions du neuro-ectoderme s'amincissent et sont projetées à l'intérieur des cavités cérébrales (futurs ventricules), sous la poussée de replis conjonctivo-vasculaires (pie-mérien ainsi qu'arachnoïdien dans le cas des plexus choroïdes du 3ème ventricule et des ventricules latéraux).

Au cours du développement embryonnaire, ces structures bourgeonnent dans la lumière des ventricules en de multiples villosités et adoptent un aspect papillaire très ramifié. Elles sont finalement constituées d'un épithélium simple externe d'origine ectodermique entourant un stroma conjonctif lâche et vascularisé d'origine leptoméningiale.

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.

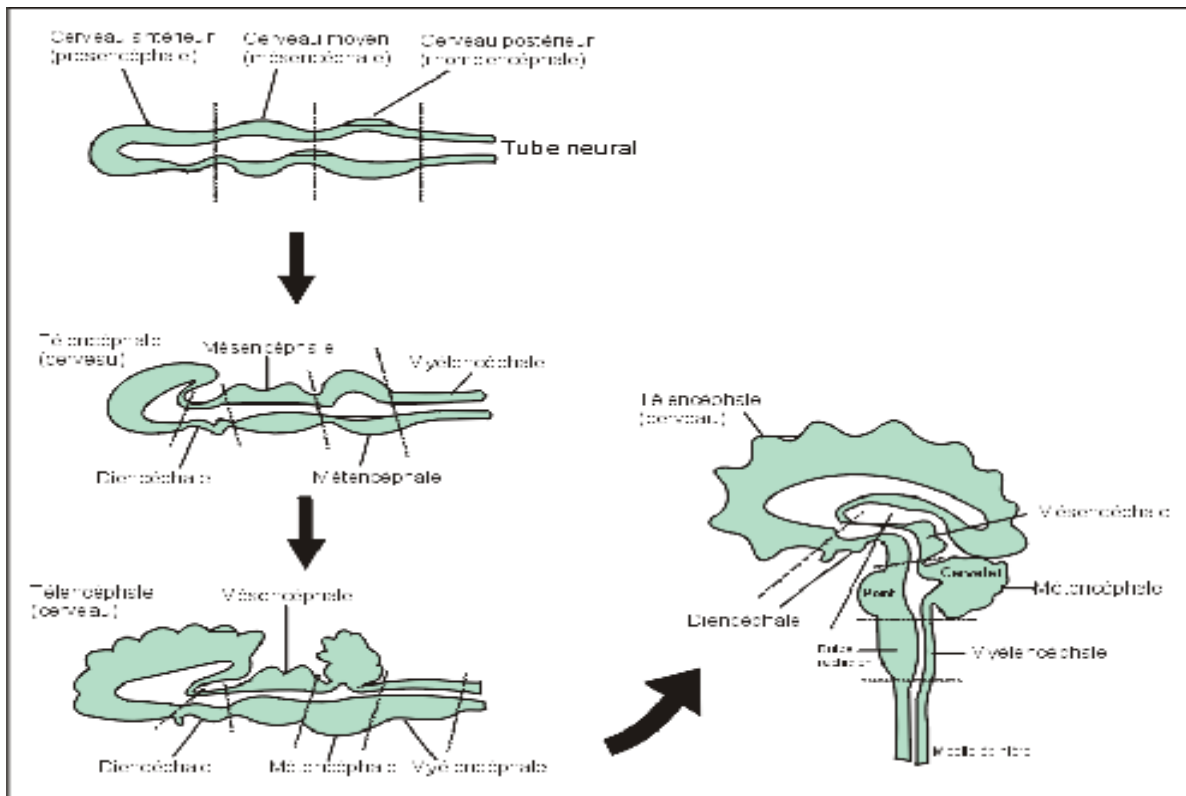


Figure 12 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale(12)

B. Anatomie : (13, 14, 15)

Le système nerveux central (SNC) est enveloppé par les méninges qui sont, de dehors en dedans, la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère. Le SNC est fait de la moelle épinière et de l'encéphale, à l'intérieur de ce dernier se trouve des cavités dites les ventricules constituant ainsi le système ventriculaire remplies de liquide dit le liquide cérébro-spinal (LCS) qui circule aussi bien à l'intérieur de l'encéphale au niveau des ventricules qu'à l'extérieur au niveau de l'espace sous arachnoïdien compris entre l'arachnoïde et la pie-mère.

On distingue ainsi :

1. Système ventriculaire :

On lui décrit quatre ventricules logés à l'intérieur de l'encéphale. Ils communiquent avec les espaces sous-arachnoïdiens et les citernes arachnoïdiennes de la base. Ils sont tapissés par un épithélium particulier, l'épendyme.

Au nombre de quatre :

a- Les ventricules latéraux :

Les ventricules latéraux sont des cavités paires, Situés chacun dans un hémisphère, ils sont envolés autour du noyau coudé ayant grossièrement la forme d'un « fer à cheval » ouvert en bas, en avant et en dehors.

On décrit à chacune trois cornes (frontale, temporale et occipitale). La jonction de ces trois cornes constitue une zone large appelée le carrefour ventriculaire ou atrium (cathétérisé lors des dérivations internes de LCS). Les

deux ventricules sont séparés par une cloison appelée septum pellucidum. Les ventricules latéraux ont une capacité de 10 ml et communiquent avec le troisième ventricule par le foramen inter-ventriculaire ou trou de Monro qui mesure 8 mm de diamètre.

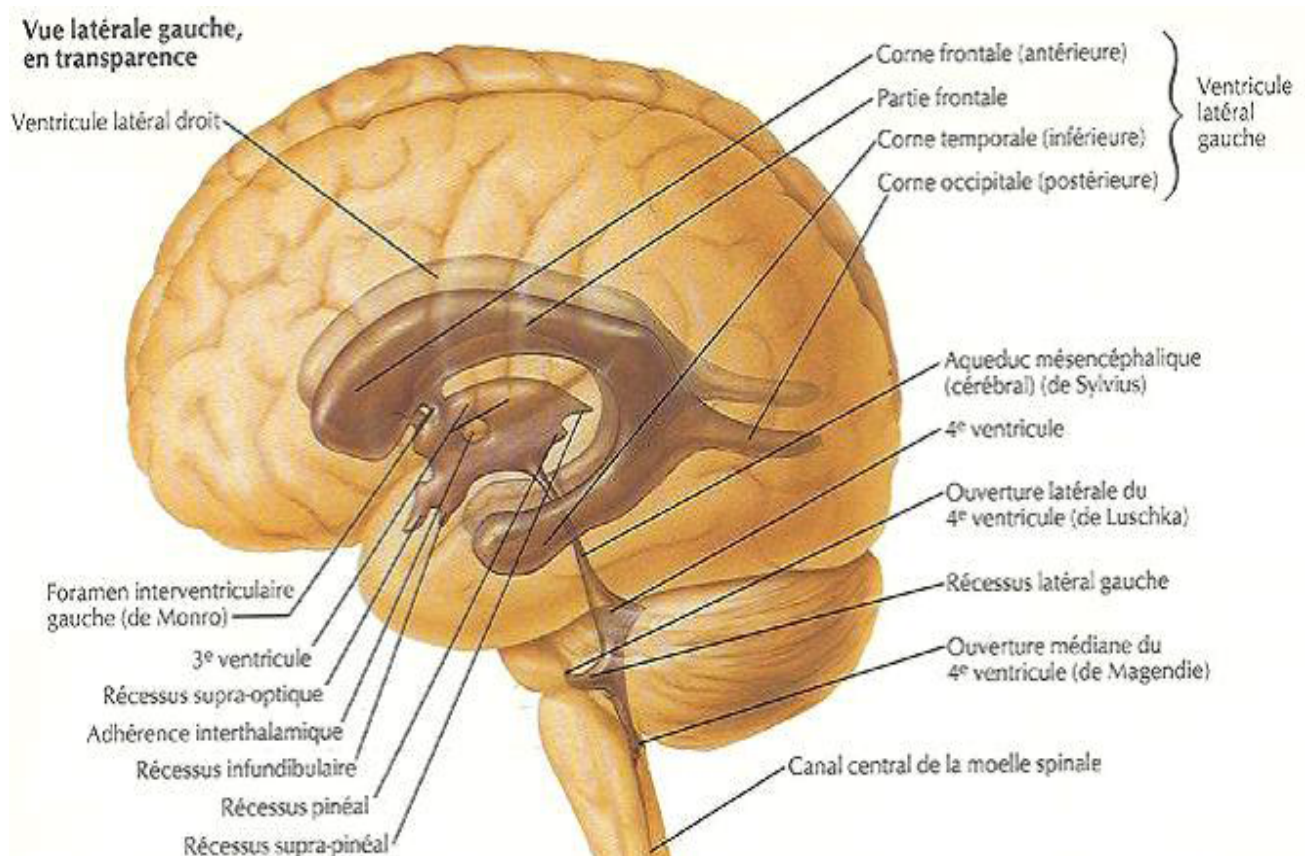


Figure 13 : Vue latérale du système ventriculaire(13)

b- Le troisième ventricule :

Il est situé dans le diencéphale entre les deux thalamus. Il est impair et médian, ayant une forme grossièrement angulaire à grand axe oblique en bas et en avant perpendiculaire à l'aqueduc mésencéphalique, mesurant 25 mm de long et dont les parois sont distantes de 5 mm. Sa cavité est très réduite et ne contient que 3 à 5 cc de LCS.

Il communique avec le quatrième ventricule par l'intermédiaire d'un canal filiforme parcourant le mésencéphale, mesurant 15 mm de long et 2 mm de large : l'aqueduc de Sylvius ou aqueduc du mésencéphale.

c- Le quatrième ventricule :

Le quatrième ventricule est une cavité impaire située entre le tronc cérébral en avant et le cervelet en arrière

Il communique avec le 3ème ventricule par l'intermédiaire l'aqueduc mésencéphalique.

Il a la forme d'une pyramide très aplatie dont la base apparaît losangique et dont le profil forme un triangle isocèle à sommet postérieur cérébelleux.

Il communique également avec les citernes de la base et les espaces sous-arachnoïdiens par l'intermédiaire de deux foramens, les trous de Luschka, au niveau des angles latéraux (leur rôle fonctionnel est contesté) et le trou de Magendie mesurant 4 mm à 6 mm, situé à la partie inférieure du quatrième ventricule.

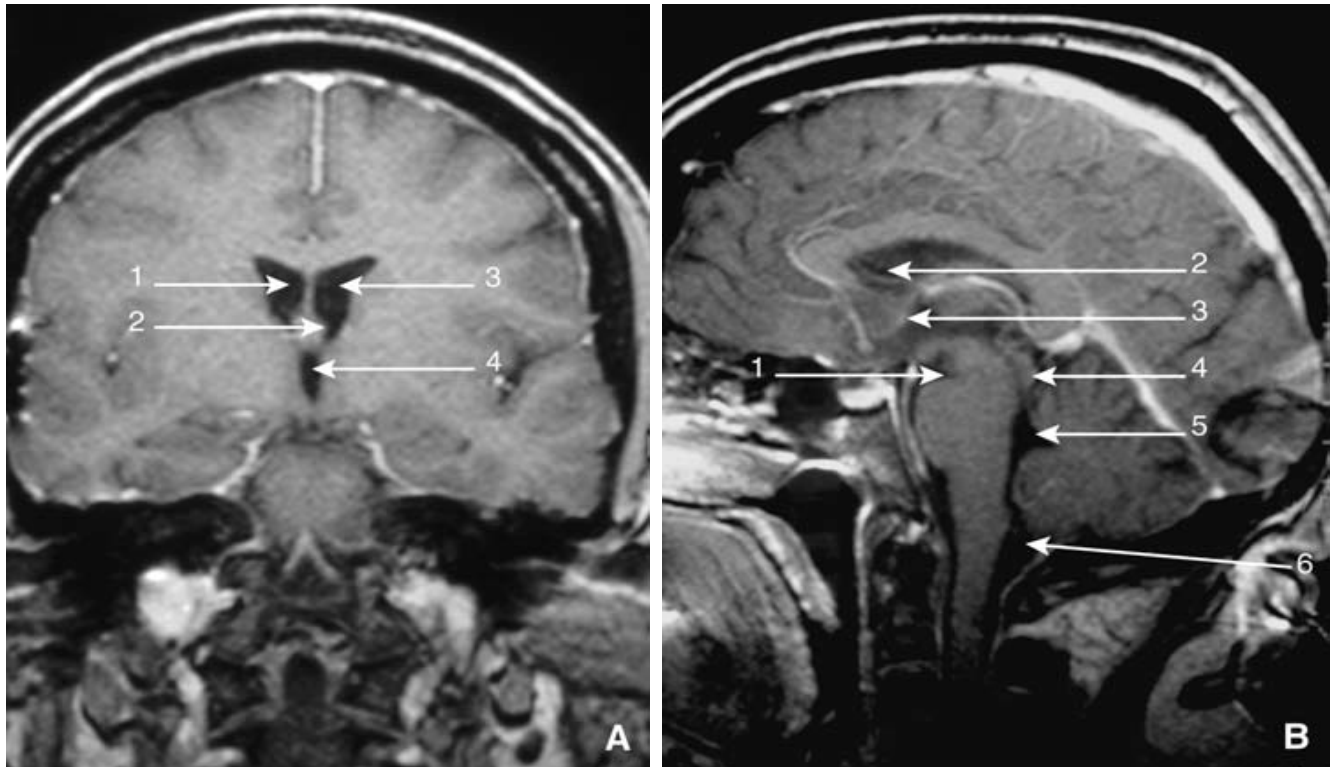


Figure 14 :

A. Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale en coupe frontale.

1. Septum pellucidum ;
2. foramen interventriculaire ;
3. Ventricule latéral ;
4. Troisième ventricule.

B. IRM cérébrale en coupe sagittale.

- | | |
|--------------------------------|------------------------------|
| 1. Citerne interpédunculaire ; | 2. Septum pellucidum ; |
| 3. Troisième ventricule ; | 4. Aqueduc du mésencéphale ; |
| 5. quatrième ventricule ; | 6. Grande citerne. (15) |

2. Système extra-ventriculaire :

a- Espaces sous arachnoïdiens :

Les espaces sous arachnoïdiens ou les espaces leptoméningés comprennent les espaces péri-cérébraux 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.

L'espace sous-arachnoïdien est limité par l'arachnoïde et la pie-mère. La pie-mère épouse intimement la surface du cortex cérébral, ainsi que la moelle épinière. Au niveau de la base, on retrouve les citernes arachnoïdiennes dont les principales sont : la citerne chiasmatique, la citerne basale, la citerne inter-pédonculaire, la citerne ambiante et la citerne cérébello-médullaire ou grande citerne. Les espaces sous-arachnoïdiens comprennent des prolongements constitués par les gaines neurales entourant les nerfs périphériques et les gaines vasculaires.

b- Les toiles choroïdiennes et les plexus choroïdiens :

➤ Les plexus choroïdiens :

Ce sont des cordons rougeâtres et granuleux en forme de « grappes de raisins », revêtus par l'épithélium épendymaire et constitués par des villosités formées d'une anse vasculaire située dans un stroma conjonctival, correspondent à des réseaux de capillaires (des vaisseaux sanguins microscopiques). Ces cellules épendymaires sont responsables de la formation du LCS à partir de plasma sanguin et ce, par des processus de filtration et de sécrétion.

Ils sont au nombre de 4, dont deux symétriques émergent à partir de la fissure choroïdienne (fente de Bichat) dans la paroi médiane de chaque ventricule latéral, dont ils occupent la partie centrale (ou corps ventriculaire) ainsi que la corne temporale. Ils émergent au niveau des trous inter-ventriculaires (trous de Monro) par lesquels les ventricules latéraux communiquent avec le troisième ventricule, un plexus choroïde du 3e ventricule, accolé au toit de cette cavité et enfin, le plexus du 4e ventricule qui est une entité distincte apposée au plafond de cette cavité dont il émerge au niveau de sa partie médiane par le trou de Magendie.

Par ailleurs, ce plexus s'étend latéralement dans les deux récessus latéraux du 4e ventricule qu'il traverse dans leur totalité pour se projeter dans l'espace sous-arachnoïdien par les ouvertures latérales (trous de Luschka).

➤ **Toiles choroïdiennes :**

Les *toiles choroïdiennes* sont des formations pie-mériennes constituées de deux feuillets enserrant entre eux des vaisseaux différenciés en organes sécrétoires appelés *plexus choroïdes*.

On distingue deux toiles choroïdiennes ; une supérieure et une inférieure.

→ ***La toile choroïdienne supérieure :***

Elle se situe au niveau du 3ème ventricule. Elle a une forme triangulaire sommet antérieur. La pie-mère vient s'invaginer dans la partie médiane de la fente de BICHAT et son feuillet supérieur double la face supérieure du thalamus, le feuillet inférieur double la face inférieure du trigone en avant et du corps calleux en arrière.

→ **La toile choroïdienne inférieure :**

Elle est formée par une invagination de la pie-mère dans la fente bulbo cérébelleuse. Elle est triangulaire à sommet inférieur, son feuillet antérieur adhère à la membrana tectoria alors que son feuillet postérieur tapisse la face antérieure du Cervelet.

c- Les granulations choroïdiennes :

Encore appelées *granulations de Pacchioni*, ce sont de petits corpuscules blanc grisâtre retrouvés le long des *sinus veineux* (principalement au niveau du sinus sagittal supérieur) ou à l'émergence des nerfs périphériques. Leur maturation s'achève dans les premiers mois de la vie extra-utérine. Les granulations arachnoïdiennes sont les principaux sites de résorption du LCS.

C. Physiologie du LCS : (13, 14, 15, 16, 17, 18, 19)

1. Production du LCS :

L'ensemble du système nerveux central baigne dans le LCS, qui contient des électrolytes, des protéines et de rares cellules (moins de cinq cellules mononuclées/mm³).

Il est fabriqué dès le 3^{ème} mois de la vie fœtale (11, 18). Ce liquide est sécrété essentiellement au niveau des plexus choroïdes à raison de 60%, et pour les 40% restant, l'ensemble de la 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 le 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 est un phénomène actif, continu, dépendant de l'osmolalité plasmatique et du débit sanguin du sujet, mais relativement indépendant de la pression intracrânienne (PIC).

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 intra-ventriculaire 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.

La circulation du LCS s'effectue des sites de sécrétion aux sites de résorption selon un flux unidirectionnel rostro-caudal dans les cavités ventriculaires et un flux pluridirectionnel dans les espaces sous-arachnoïdiens.

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.

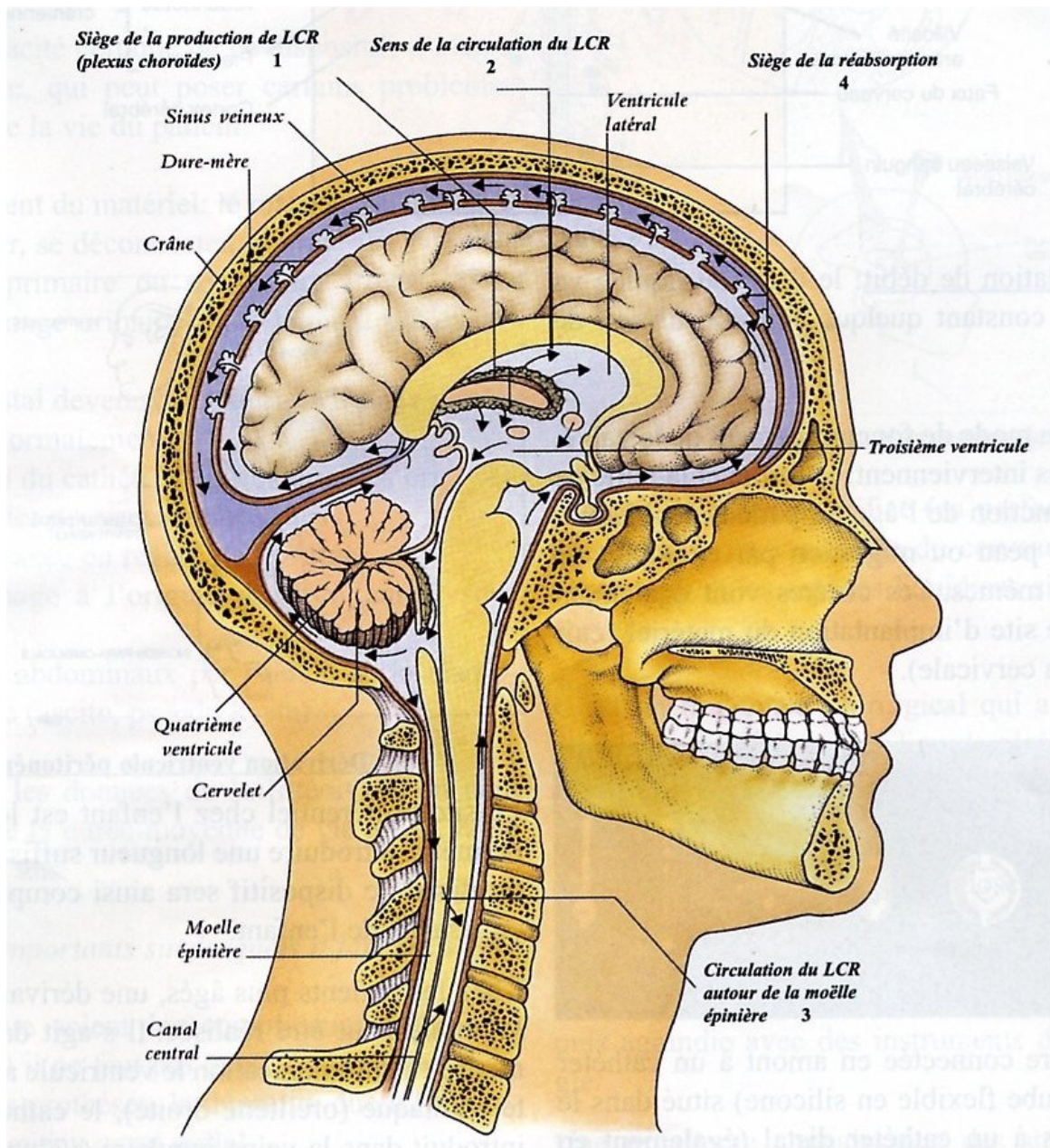


Figure 15 : schéma expliquant la circulation du LCS

3. Résorption :

Dans les espaces péri-cérébraux, le LCS circule rostralement vers les sites de résorption villositaires ou caudalement vers les espaces péri-médullaires.

La résorption du LCS se situe principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes de Pacchioni qui drainent le LCS vers le sinus longitudinal supérieur par l'intermédiaire des grosses veines de la surface cérébrale.

Des sites accessoires de résorption ont été décrits, notamment les villosités rachidiennes, des parois des cavités ventriculaires, les lymphatiques extra-duraux des nerfs crâniens, rachidiens, les gaines des nerfs crâniens (nerf optique en particulier) et des nerfs périphériques spinaux. Ces sites sont d'importance non négligeable.

Cette résorption vers le torrent circulatoire est un phénomène passif qui se fait en raison de la différence de pression hydrostatique et oncotique entre le LCS (l'espace sous arachnoïdien) et le sang (le sinus).

Physiologiquement, il existe un équilibre constant entre les quantités produites et résorbées.

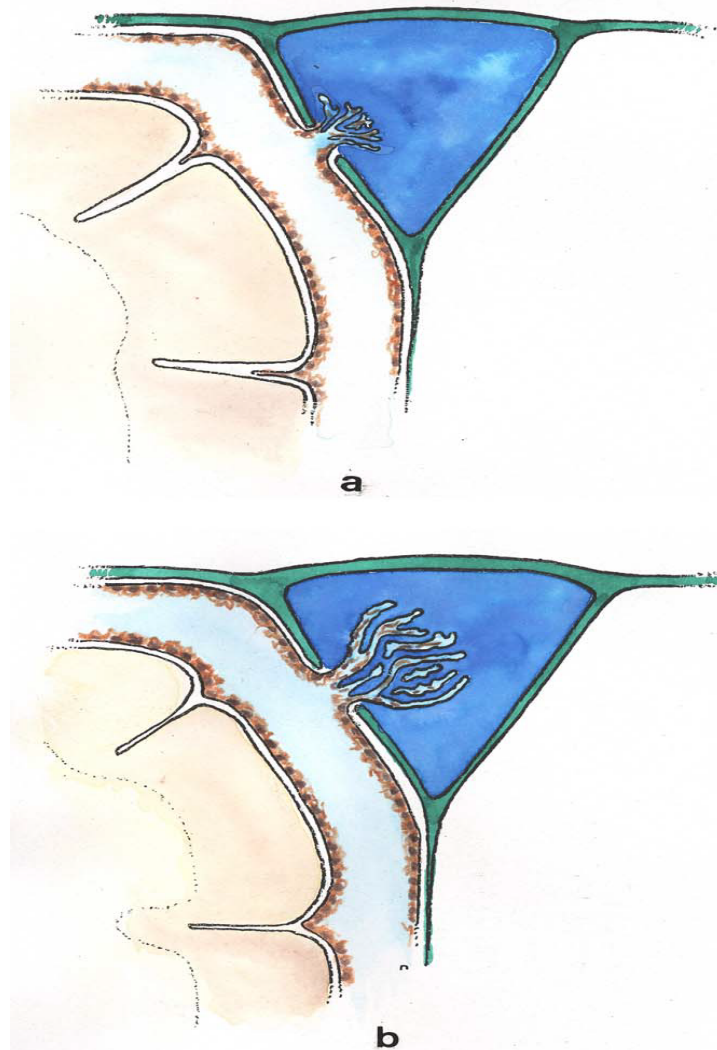


Figure 16 : Les granulations arachnoïdiennes crâniennes. Elles sont des évaginations en doigt de gant des leptoméninges à travers la paroi dure-mérienne des sinus veineux crâniens recouvertes d'un endothélium (a). Leur fonctionnement est comparable à celui d'une valve. Lorsque la pression liquidienne augmente, les villosités formées par l'arachnoïde se déploieraient, augmentant ainsi la surface d'échange et la résorption du liquide cérebrospinal (b). (19)

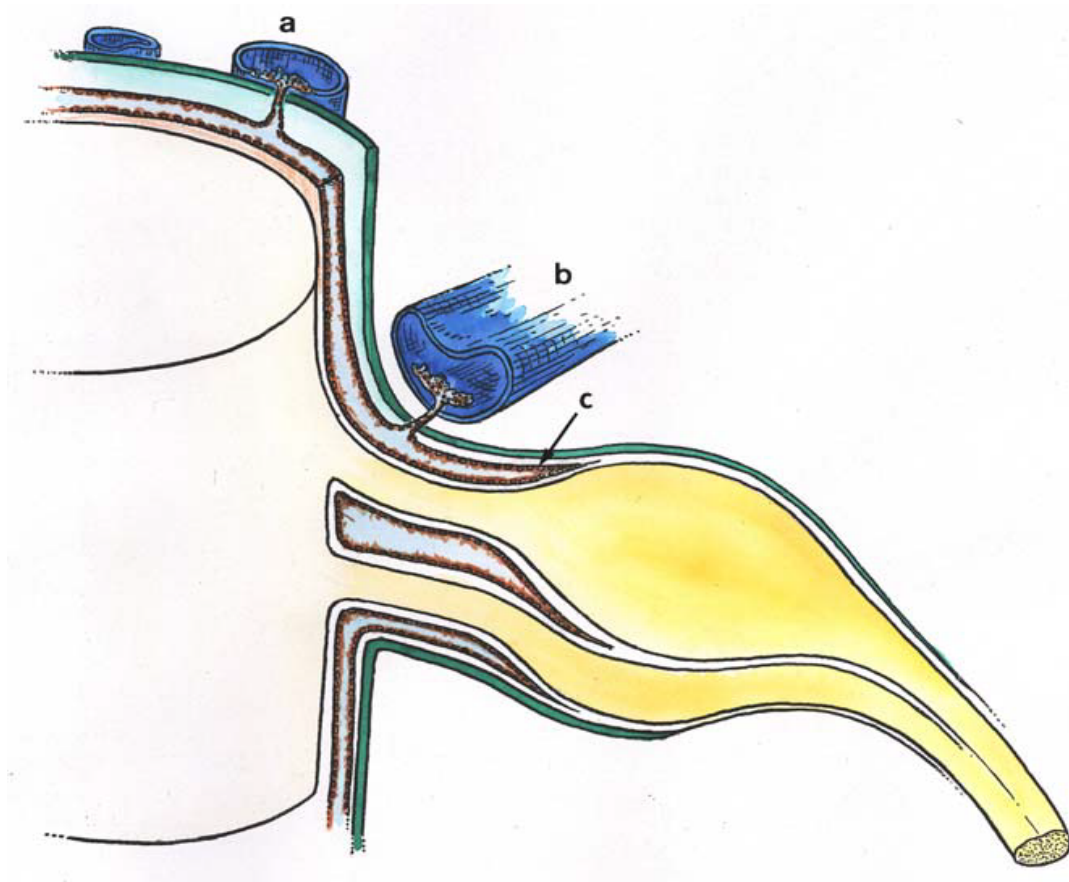


Figure 17: Résorption du liquide cébrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes et les gaines méningées des nerfs spinaux. Villosités arachnoïdiennes rachidiennes au contact du plexus veineux péri-dural (a), en regard des racines des nerfs spinaux (b). Surfaces de résorption dans les récessus leptoméningés des racines des nerfs spinaux (c). (19)

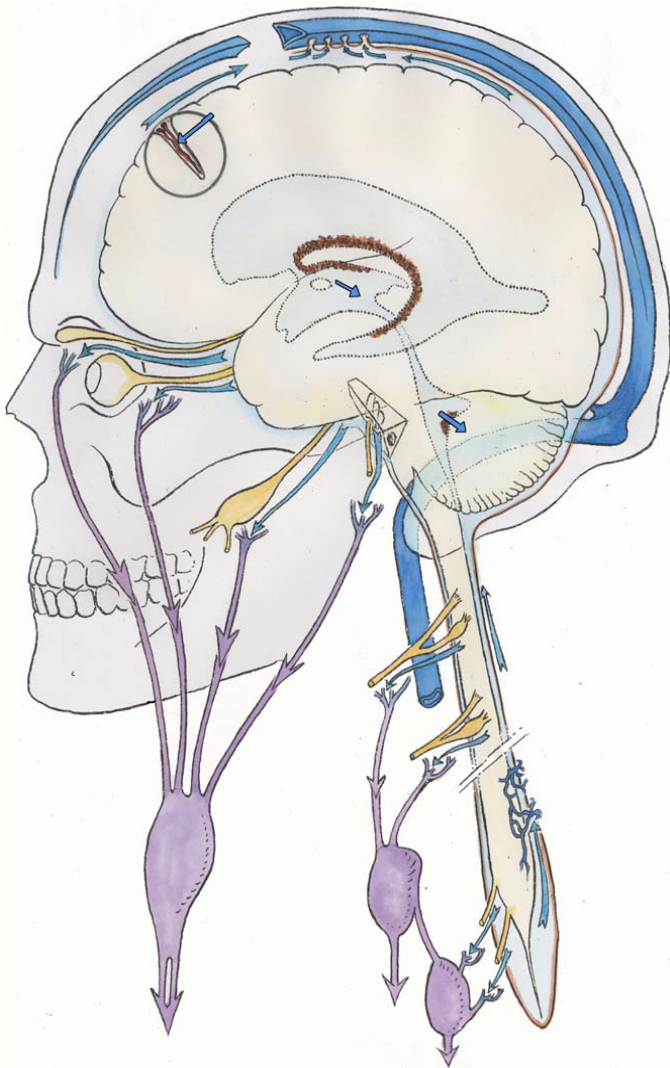


Figure 18: Synopsis représentant les voies de « sécrétion-circulation- résorption » du liquide cébrospinal. Le liquide cébrospinal est principalement sécrété par les plexus choroïdes et secondairement par le secteur interstitiel. Il circule dans les ventricules selon une direction rostro-caudale et s'écoule à travers l'ouverture médiane du quatrième ventricule dans la citerne cérébello-médullaire (grande citerne). Le liquide cébrospinal circule dans les espaces sous arachnoïdiens crâniens et péri-médullaires. Dans les espaces sous arachnoïdiens crâniens, le liquide cébrospinal circule vers les sites de résorption villositaire de la

paroi des sinus veineux. Une partie est résorbée par la muqueuse olfactive et la gaine des nerfs crâniens (optique, trijumeau, paquet acoustico-facial) et gagne la circulation lymphatique. Dans les espaces sous arachnoïdiens péri-médullaires, la partie du liquide cébrospinal résorbé par les plexus veineux et la gaine des nerfs spinaux rejoint le courant lymphatique, l'autre partie revient selon un courant caudo-rostral vers les espaces sous arachnoïdiens crâniens.

Le liquide cébrospinal est en relation avec le liquide interstitiel par l'intermédiaire des espaces liquidiens péri-vasculaires de Virchow-Robin. (19)

4. Fonction du LCS :

L'encéphale et la moelle épinière sont alimentés et protégés par le LCS.

Ce dernier est un liquide clair constitué de glucose, de protéines, d'acide lactique, d'urée, de cations (Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+}), et d'anions (Cl^- et HCO_3^-). Il renferme également quelques lymphocytes et une quantité importante de pré albumine.

Le liquide (LCS) sert de coussin amortisseur. Il protège le tissu délicat de l'encéphale et de la moelle épinière contre les chocs et les secousses susceptibles de se produire.

Alors, ce liquide a pour principal rôle d'amortir les contraintes exercées sur le cerveau.

Mais, il est aussi impliqué dans l'homéostasie cérébrale via une fonction nutritive et une capacité de réponse immunologique et inflammatoire.

Il constitue un milieu au niveau duquel s'effectuent les échanges de substances nutritives et des déchets entre le sang et le tissu nerveux (17) et un milieu chimique propice à une signalisation neuronale précise. Tout changement de la composition ionique du LCS dans l'encéphale, si minime soit-il, pourrait perturber grandement la production des potentiels post synaptiques et des potentiels d'action.

Il sert aussi comme moyen de transport (pour les neuromédiateurs, les enzymes...).

III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE : (5, 20, 21, 22)

À l'état physiologique, il existe entre le système ventriculaire et le parenchyme cérébral un équilibre de pression. Dans le cas de l'hydrocéphalie, le régime de pression au sein des ventricules est modifié. L'augmentation de pression dans le secteur ventriculaire aboutit à une augmentation du volume de ce dernier. Ce phénomène est global et peut toucher tous les ventricules, ainsi que les espaces sous arachnoïdiens.

Trois grands mécanismes physiopathologiques peuvent rendre compte d'une hydrocéphalie. Suivant le cheminement physiologique du LCS, nous décrivons l'hyperproduction de LCS, l'augmentation de la résistance à l'écoulement et le défaut de résorption.

1. Hyperproduction du LCS :

Il est aisé de comprendre qu'une surproduction de LCS entraîne une hydrocéphalie en surchargeant le volume imparti au liquide et en dépassant les capacités de résorption d'aval.

En pratique, cette situation est rare. On la retrouve dans la pathologie des plexus choroïdes, tumorale (papillome des plexus, carcinome) ou malformative (hyperplasie plexique).

2. Résistance à l'écoulement :

Ce mécanisme est celui le plus fréquemment retrouvé en pratique clinique. Souvent résumé comme un simple obstacle à l'écoulement, ce phénomène de résistance est plus complexe et prend en compte la viscosité du LCS. Ainsi selon

les lois de l'hydrodynamique (Loi de Poiseuille), une augmentation de la viscosité d'un liquide qui s'écoule dans un conduit cylindrique entraîne une diminution du débit d'aval et surtout une augmentation de la pression d'amont. Les caractéristiques physiques du LCS sont donc primordiales et peuvent suffire à engendrer une hydrocéphalie, comme c'est le cas dans les hémorragies méningées et les méningites de causes diverses.

Quant aux obstacles réels, ils peuvent être situés aux différents sites anatomiques que le LCS empreinte, responsables ainsi des hydrocéphalies obstructives dites non communicantes :

L'obstacle peut être :

- au niveau d'un ou des deux trous de Monro responsable d'une hydrocéphalie uni ou bi-ventriculaire, ou au niveau du 3ème ventricule : hydrocéphalie bi-ventriculaire ;
- au niveau de l'aqueduc de Sylvius réalisant un tableau d'hydrocéphalie tri-ventriculaire. Ils sont avant tout des sténoses congénitales isolées, ou associées dans un cadre polymalformatif.
- au niveau du 4ème ventricule donnant une hydrocéphalie tri-ventriculaire ; peuvent être en rapport avec des tumeurs siégeant dans la lumière (médulloblastome, épendymome).
- au niveau de la sortie de la filière ventriculaire, le plus souvent une imperforation du trou de Magendie ou une anomalie de la charnière osseuse (malformation de Dandy Walker, syndrome de Chiari) responsable d'une hydrocéphalie tétra ventriculaire.

Dans tous les cas l'hydrocéphalie est dite non communicante car il n'existe pas de communication entre les espaces sous arachnoïdiens et le système ventriculaire.

Par contre, l'obstacle peut siéger au niveau des espaces sous arachnoïdiens périphériques ou des citernes donnant ainsi un caractère communicant à l'hydrocéphalie.

3. Défaut de résorption :

Le défaut de résorption du LCS peut être dû à une hyperpression veineuse régnant dans les sinus durs qui peut être secondaire à une thrombose d'un ou plusieurs sinus ou à une compression extrinsèque. Cette condition caractérise les hydrocéphalies retrouvées dans l'achondroplasie, où des anomalies de la base du crâne (sténose des foramina jugulaires) sont en cause.

Dans certaines pathologies où le LCS est altéré (méningite, hémorragie méningée), on retient l'hypothèse d'un feutrage des villosités arachnoïdiennes. Devenues « imperméables » à l'écoulement du LCS, elles ne remplissent leur rôle qu'au prix d'une augmentation de pression en amont.

IV. EPIDEMIOLOGIE :

A. Fréquence :

- L'hydrocéphalie est une pathologie fréquente, son incidence est variable d'un pays à l'autre.
- Aux USA elle est estimée à 1/2000 naissance. (23)
- En France, l'hydrocéphalie fœtale a une prévalence de 1,1 à 3% naissances.
- Tandis que l'incidence des formes congénitales est de 0,4 à 0,8/1000 naissances. (5)
- Selon l'étude de Fernell, elle a été estimée 0,53 pour mille naissance. (23)
- En Angleterre et au pays de Galles, son incidence est estimée de 0,48 à 0,81 pour mille naissance. (24)
- Ainsi : ABENA (25) et EL AWADME (26) ont trouvé une fréquence de 1,5 % et 0,81% d'hydrocéphalie dans leurs hospitalisations pédiatriques à Yaoundé et en Arabie Saoudite.
- Au Maroc, dans une série de 30 enfants présentant l'hydrocéphalie colligés dans le service de neurochirurgie à l'hôpital Mohamed V de Meknès sur une période de 07 ans (1994-2000), la fréquence était estimée à 5,35% de l'ensemble des hospitalisations. (27)

- Cependant, l'incidence des hydrocéphalies malformatives, dans une série de 122 cas colligés dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans, est de 12,3% de l'ensemble des enfants hospitalisés. (28)
- Dans notre série, nous avons recensé 25 cas d'hydrocéphalie congénitale durant 5 ans et 10 mois soit 0,15% de l'ensemble des hospitalisations.
- Comparativement à d'autres études réalisées en Afrique (Adeloye au Malawi (29), Tabpsoba (30) 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(23), Tabarki à Sousse en Tunisie (31) et Vaessen et al. A Liège en Belgique(32).
- Ces études ne reflètent pas l'incidence réelle au niveau de la population générale

B. Répartition selon le sexe :

Dans une série de 122 cas colligés dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans, on note une prédominance masculine de 61%. (28)

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 (33, 34). Ceci expliquerait le sex-ratio en faveur des garçons, que nous avons retrouvé dans la majorité des séries.

Dans notre série on note une prédominance féminine avec 10 cas soit 53% contre 09 cas pour le sexe masculin soit 47%, avec un sex-ratio de 0,8.

Tableau 11 : Répartition selon le sexe ratio et les auteurs

<i>Auteurs</i>	<i>Sexe-ratio</i>
ACHOURI (24)	1,3
TABARKI (31)	1,3
BARRY (97)	1,27
TABPSOBA (30)	1,52
ABENA (98)	0,72
Notre série	0,8

Le sexe ratio varie selon les études et il est de 0,7 et 1,3 nombre de garçons sur nombre de filles.

C. Age des patients au moment du diagnostic :(24)

En ce qui concerne l'hydrocéphalie congénitale, l'âge de survenue intéresse d'avantage le nouveau-né et le nourrisson, dans une série faite à l'hôpital Ibn Rochd de Casablanca sur une période de 06 ans, 156 cas d'hydrocéphalie congénitale ont été colligés, avec un âge moyen de 25 mois. (24)

Dans une série de 122 cas colligés dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans, l'âge moyen des malades est de 22 mois. (28)

Tableau 12 : Répartition selon l'âge et les auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Moyen
Achouri casablanca 1994	156	25 mois
Tabarki, Tunisie 2001	101	11,5 mois
Barry bamako 2005	84	5,44 mois
Notre étude	19	2,47 mois

Dans notre série, l'âge moyen d'apparition de l'hydrocéphalie congénitale est de 2,47 mois.

D. Consanguinité :

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

En effet, B.Lemarc et Coll (24) ont rapporté l'observation d'une famille d'hydrocéphalie liée aux chromosomes X, suivi pendant 20 ans : les parents ont donné naissance à 5 enfants dont 3 garçons, tous atteints et deux filles indemnes, après s'être mariées ces deux filles ont donné naissance respectivement à deux filles normales et deux garçons hydrocéphales.

Dans notre étude, la notion de consanguinité a été retrouvée chez 03 cas, soit 15,8%.

V. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie repose sur la notion de ventriculomégalie. (15)

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 l'échographie.

1. Echographie anténatale : (36, 37, 39, 40, 41,42)

L'échographie est l'examen morphologique de choix.

La surveillance échographique systématique de toute grossesse rend actuellement possible le dépistage précoce d'une ventriculomégalie anténatale (35).

Cette surveillance échographique concerne tout particulièrement la « grossesse à risque » et notamment toutes les fois où est retrouvée la notion de cas familiaux d'hydrocéphalie ou de malformations du système nerveux. Ce diagnostic, trop lourd de conséquences, ne doit être évoqué, qu'avec prudence, car il peut exister des dilatations ventriculaires transitoires entre 16 et 18 S.A qui

disparaissent ensuite spontanément (18). Le diagnostic ne peut être donc retenu qu'après des examens répétés.

Il peut être suspecté dès la 15-16ème SA et affirmé dès la 20-22ème SA. (18)

Après la 22e semaine de développement intra-utérin (DIU), l'échographie permet une biométrie fœtale par la mesure du diamètre bipariétal et du périmètre céphalique. Elle permet en outre de retrouver d'éventuelles lésions associées ou la cause de la ventriculomégalie. Elle est réalisée ensuite tous les quinze jours dans le cadre de la surveillance de la dilatation ventriculaire.

Le diagnostic anténatal d'hydrocéphalie, se fait donc sur la mesure du diamètre bipariétal (BIP) qui doit être corrélé à l'âge gestationnel (comparaison par rapport à des courbes de référence) et aussi sur la dilatation ventriculaire.

Mais, la mesure du BIP est une donnée actuellement dépassée qui n'a pas sa place dans le cadre du diagnostic anténatal d'hydrocéphalie. On s'accorde actuellement à reconnaître deux ordres de paramètres: morphologique et biométrique (38).

➤ **Paramètres morphologiques :**

- L'aspect des plexus choroïdes : Lorsqu'ils occupent toute la lumière des ventricules, l'image apparaît normale et il n'y a pas de nécessité de mesure du carrefour ventriculaire. Mais Lorsqu'ils 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.

- La visualisation du mur médian du ventricule latéral est un signe pathologique évoquant une dilatation ventriculaire.
- La perte de concavité de la corne frontale constitue un signe complémentaire dans les ventriculomégalias précoces ou modérées.

➤ **Paramètres biométriques : (43)**

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.

Ils sont : le rapport ventriculaire, le diamètre atrial et la mesure des cornes frontales.

2. Apport de l'IRM: (44, 45, 46, 47, 48)

L'IRM fœtale permet de rechercher la cause de la ventriculomégalie au-delà de la 30^e semaine de DIU.

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 ventriculomégalias isolées diagnostiquées par échographie fœtale est de 84%, alors que lorsque l'IRM est utilisée, cette incidence ne dépasse pas 42%.(47)

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

L'existence d'une dilatation ventriculaire fœtale oblige alors à :

- rechercher d'autres malformations associées ainsi que la cause de cette ventriculomégalie (écho $\pm$ IRM fœtale) et ceci au-delà de la 30^e semaine de DIU.
- doser l'alphafoeto -protéine et l'acétylcholinestérase amniotiques pour détecter unemyéloméningocèle,
- faire l'étude du caryotype et l'enquête génétique familiale (15).

Finalement, le dépistage précoce de l'hydrocéphalie, que ce soit par ultrasons ou par résonnance magnétique, permettrait de planifier la procédure de prise en charge du nouveau-né hydrocéphale et surtout une amélioration du pronostic et de la qualité de vie des enfants et de leurs familles.

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. (47)

Le pronostic est fonction du terme de la grossesse, de la taille des ventricules, de l'évolutivité de la ventriculomégalie et de l'existence ou non de lésions associées.

Il n'est admis qu'un âge gestationnel inférieur à 180 jours, ainsi qu'une ventriculomégalie compliquée sont de pronostic défavorable, à l'inverse d'une ventriculomégalie isolée, peu ou pas évolutive, diagnostiquée au troisième trimestre de grossesse. Au plan thérapeutique, moins de 10 % des ventriculomégalies de diagnostic anténatal nécessitent un traitement chirurgical en postnatal. Les formes graves diagnostiquées précocement peuvent conduire à une interruption médicale de grossesse (16).

Ceci dit que toute grossesse doit être bien suivie, l'échographie fœtale doit être faite de façon systématique et régulière, permettant ainsi le diagnostic anténatal de l'hydrocéphalie.

La faible prévalence des diagnostics anténatales dans notre contexte est dû aux plusieurs facteur 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.

Sachant que dans notre série, seulement 13 femmes avaient une grossesse bien suivie soit 68,42% et le diagnostic anténatal était fait chez 04 cas.

VI. DIAGNOSTIC CLINIQUE DE L'HYDROCEPHALIE :

Des symptômes assez constants apparaissent progressivement, dont les plus caractéristiques sont la macrocéphalie et les modifications du comportement.

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

Les formes congénitales qui n'ont pas fait l'objet d'un dépistage anténatal se révèlent dès la naissance par une macrocéphalie parfois responsable d'un accouchement dystocique, accompagnée de signes d'hypertension intracrânienne : bombement de la fontanelle, disjonction des sutures, dilatation des veines du scalp.

Ailleurs, l'hydrocéphalie d'origine périnatale se constitue pendant les premiers jours ou les premières semaines de la vie. (15)

Le diagnostic clinique se pose devant :

1. Macrocrânie :

Le PC croît en moyenne de un centimètre par mois pendant la première année de vie.

On peut être alerté par une macrocrânie qui est souvent révélatrice et qui se définit comme une mesure du périmètre crânien supérieure ou égale au 98ème percentile soit + 2DS déviations standards par rapport à la normale sur les abaques du carnet de santé. (23, 15)

La macrocrânie reste en général la première manifestation de l'hydrocéphalie, soit dépistée par la mesure systématique du périmètre crânien au cours d'une consultation médicale, soit constatée par l'entourage de l'enfant.

Elle peut être symétrique ou asymétrique (concerne la FCP en cas de malformation

Dandy Walker - unilatérale en cas de la sténose d'un trou de Monro ou avec saillie frontale en cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius).

Elle peut être isolée ou accompagnée de perturbations neurologiques qu'il faut chercher par l'interrogatoire et l'examen clinique. Leur présence guide la démarche diagnostique.

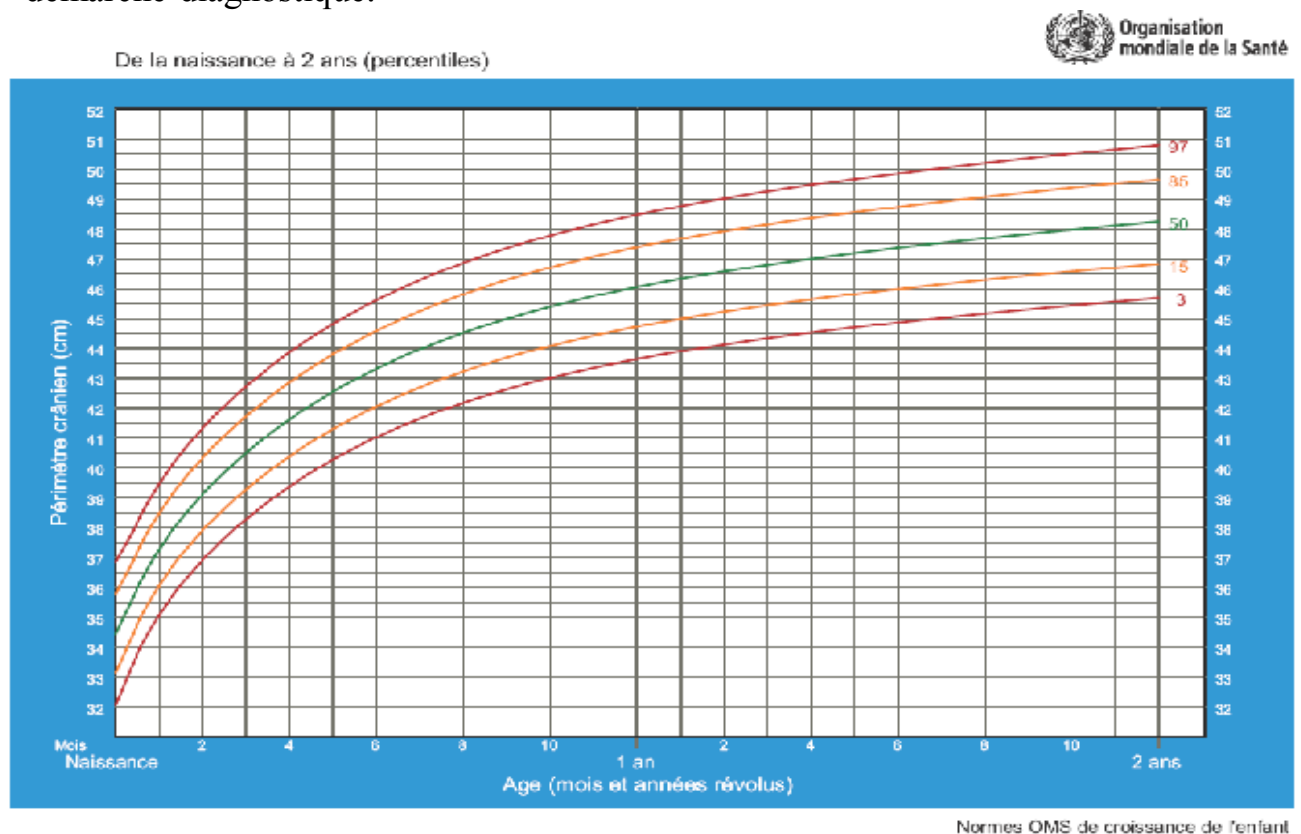


Figure 19: courbe du PC en percentile en fonction de l'âge.

L'examen clinique peut trouver :

Un aspect caractéristique de l'enfant hydrocéphale avec un crâne volumineux, une fontanelle bombée tendue qui ne se laisse plus déprimer spontanément ou lors de certaines postures (enfant calme en orthostatisme), la peau luisante, tendue et parcourue de veines épicroâniennes dilatées, les sutures disjointes sont palpables. (15)

Dans notre série, la macrocranie est retrouvée chez 17 cas soit 89,47%.

Dans une série de 122 cas colligés dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans, les manifestations cliniques restent dominés par la macrocrânie 37%, suivie des troubles visuels 31%. (28)

Tableau 13 : Fréquence de la macrocranie
chez les enfants porteurs d'hydrocéphalie selon les séries:

Auteurs	nombre de cas	pourcentage
<i>M.Achouri(24)</i>	<i>94</i>	<i>60%</i>
<i>Tabarki (31)</i>	<i>-</i>	<i>46,51%</i>
<i>Tapsoba (30)</i>	<i>29</i>	<i>54,7%</i>
<i>E.Renier (99)</i>	<i>47</i>	<i>38%</i>
<i>Notre série</i>	<i>17</i>	<i>89,47%.</i>

2. Les signes oculaires : (15, 23, 49)

a. Les signes cliniques :

Les signes ophtalmiques ont une valeur diagnostique dans l'hydrocéphalie.

- Le principal signe oculaire dans notre série, c'est le regard en coucher de soleil.
- Il est présent chez 09 cas, soit 47,37%.

Le signe du coucher de soleil est le principal signe oculaire dans l'hydrocéphalie.

- Il s'agit d'un signe très fréquent qui associe deux composantes : la rétraction de la paupière supérieure et surtout une déviation permanente vers le bas des axes des globes oculaires faisant disparaître la partie inférieure de l'iris sous la paupière.
- En effet, 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.
- Ce signe peut exister chez le prématuré et le nourrisson normal, sa persistance après 2 à 3 mois est toujours pathologique.

• *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 pouvant aboutir à une cécité témoignant d'une hydrocéphalie avancée.

- La baisse de l'acuité visuelle occupe la 2ème place après le signe de coucher de soleil, 02 cas, soit 10,53% dans notre série.

- L'atteinte de la 6ème paire crânienne par l'hypertension intracrânienne va se traduire par ***un strabisme interne ou convergent***, occupant la 3ème place dans notre série avec 01 cas, soit 5,26%.
- D'autres signes peuvent être retrouvés tels que la cécité, le nystagmus et l'absence de la poursuite oculaire.

Tableau 14 : Fréquence du signe de coucher de soleil dans l'hydrocéphalie selon les séries :

<i>Auteurs</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage</i>
<i>Tapbsoba (30)</i>	<i>35</i>	<i>66,03%</i>
<i>M.Achouri (24)</i>	<i>156</i>	<i>27%</i>
<i>AMROU (23)</i>	<i>16</i>	<i>25,4%</i>
<i>Notre série</i>	<i>09</i>	<i>47,37%</i>

b. le fond d'œil :(15, 49)

C'est l'un des examens fondamentaux dans le bilan de l'hydrocéphalie quel que soit l'étiologie. Il permet d'évaluer le pronostic visuel et d'apprécier le retentissement de la dilatation ventriculaire sur l'œil et même parfois d'orienter le diagnostic.

À un stade plus évolué, un œdème papillaire et une atrophie optique, visibles au fond d'œil, peuvent évoluer vers une cécité.

Mais, 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.

Dans notre série de cas, il n'a pas été réalisé.

3. Les signes neurologiques :(15,50)

Les signes neurologiques fonctionnels varient avec le mode d'évolution de l'hydrocéphalie. L'examen neurologique peut rester normal pendant une longue période au cours d'hydrocéphalie à évolution lente.

Les signes neurologiques sont alors dominés par la régression des acquisitions psychomotrices (perte de la station assise, la tenue de la tête et la station debout), le syndrome d'hypertension intracrânienne qui se traduit par des céphalées, des vomissements et troubles de comportement.

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.

Les cas présentant le spina bifida peuvent présenter des troubles sensitivomoteurs de membre inférieur car c'est très fréquemment associé.

Les troubles du comportement sont secondaires à la souffrance cérébrale qui est responsable du retard psychomoteur chez le nouveau-né et le nourrisson. L'arrêt et/ou la régression des acquisitions psychomotrices sont des signes constants. (11, 23)

Dans notre série, le retard des acquisitions psychomotrices a été retrouvé chez 04 cas soit 21,05%, le syndrome d'HTIC était présent chez 04 cas soit 21,05%, 01 cas de convulsion et 04 cas de troubles de comportement type d'agitation. L'examen clinique a trouvé une hypotonie chez 04 malades soit 21,05% et une diminution des réflexes archaïques chez 03 cas soit 15,79%.

Tableau 15 : Fréquences des signes neurologiques selon les séries :

<i>signes fonctionnels</i>	<i>Tabarki,T (31)</i>	<i>Tabpsoba (30)</i>	<i>AMROU (23)</i>	<i>série de P.Bret 23cas(21)</i>	<i>série de J.Chazal 72cas(21)</i>	<i>Notre série</i>
Retard psychomoteur	23,25%	15,10%	31,7%	-	43%	26,31%
Syndrome HTIC	-	13,20%	4,7%	56%	61%	21,05%
Convulsions	5,81%	18,86%	14,2%	30%	18%	5,27%
agitation	-	-	3%	-	-	21,05%

Comparativement à d'autres études réalisées, dans notre série, la fréquence du retard psychomoteur est plus élevée que celle rapportée par *Tabarki,T (31)* et *Tabpsoba (30)* ; alors qu'elle est diminuée par rapport *aux AMROU (1)* et *série de J.Chazal 72cas(21).*,

Cependant, la fréquence du syndrome d'HTIC est très faible dans notre série par rapport à celle rapportée par *série de P.Bret 23cas(21) et série de J.Chazal 72cas(21)*. De même, pour la fréquence de convulsions qui reste très diminuée par rapport *aux Tabpsoba (30), AMROU (23), série de P.Bret 23cas(21) et série de J.Chazal 72cas(21)*.

4. Les autres signes cliniques : (15)

À ces symptômes peut s'associer une atteinte de l'état général liée à des vomissements répétés, entraînant un fléchissement rapide de la courbe pondérale. L'enfant est souvent en pleurs et son tonus axial, au début diminué, se trouve rapidement renforcé avec une hyperextension des membres inférieurs et les pieds sont en varus équin.

En dehors de la triade classique, on a noté :

- Vomissement : 04 cas.
- Ictère : 03 cas.
- État général altéré avec troubles de la conscience : 02 cas.
- Cris incessants et refus de tétés : 02 cas.
- Troubles sphinctériens : aucun cas.
- Fièvre : aucun cas.

5. Malformations associées : (12,21)

Il ne faut pas méconnaître l'association à d'autres malformations somatiques : myéloméningocèle, encéphaloméningocèle, fentes palatines, malformations des membres, malformations oculaires ou cardiaques.

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. (51)

Dans notre série, l'hydrocéphalie s'associe aux anomalies du SNC dans 90,73% des cas et à d'autres anomalies dans 15,79% des cas notamment la face chez 02 cas (observations n° 2 et 13), le tractus gastro-intestinal chez 01 cas (observation n°3).

VII. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :

Le diagnostic évident cliniquement sera confirmé par l'échographie trans-fontanellaire, complétée si nécessaire pour affiner la recherche étiologique par un scanner et/ou une IRM.

1. Trans-fontanellaire : (11, 52, 53, 54)

L'ETF présente trois avantages majeurs :

- Son innocuité.
- Sa simplicité avec son accessibilité au lit du malade.
- Son faible cout.

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 vu qu'elle est limitée par la taille de cette dernière, donc n'est possible que jusqu'à l'âge d'un an.

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.....).

C'est une technique non invasive permettant des examens répétés pratiquement chez le nouveau-né et le nourrisson.

Elle peut être répétée et permet ainsi une surveillance évolutive. Elle doit être couplée à l'utilisation du doppler couleur qui permet de repérer les structures vasculaires, et d'analyser leurs résistances en intracrânien.

Les mesures considérées comme normales en échographie au niveau des carrefours ventriculaires sont de 7 ± 1 mm pendant le 2^e trimestre. Au cours du 3^e trimestre, la moyenne admise est de 8 mm avec une limite supérieure de 10,2 mm. Des ventricules mesurés à 10 mm ou moins sont considérés comme normaux.

Une ventriculomégalie mineure est de 10 à 15 mm, modérée de 15 à 20 mm et sévère de 20 à 25 mm.

Dans notre étude, l'échographie transfontanellaire a été réalisée chez 14 cas, soit 73,68%, et elle en a permis la confirmation diagnostique.

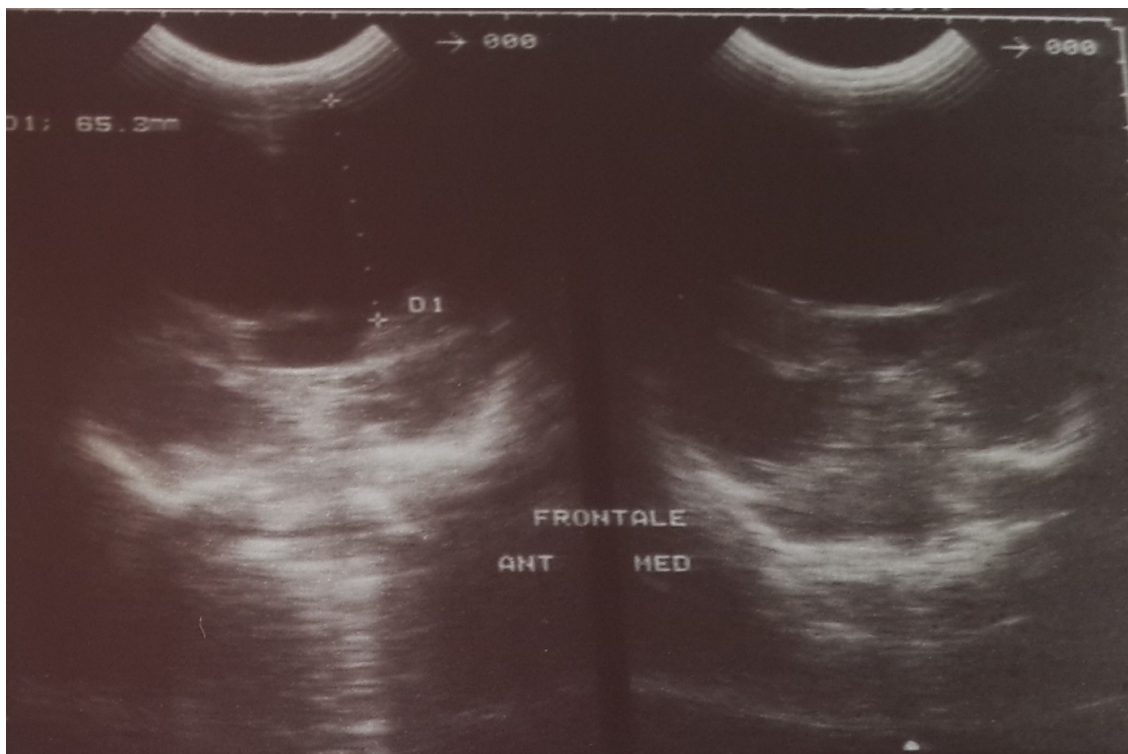


Figure 20: ETF objectivant une importante dilatation tri-ventriculaire.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de rabat.)

2. Tomodensitométrie : (23, 50, 52, 55, 56)

Elle a été réalisée chez 17 malades de notre série, la tomodensitométrie occupe une place très importante dans le bilan paraclinique de l'hydrocéphalie permettant ainsi 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.

Elle permet enfin la surveillance de l'enfant hydrocéphale : l'évolution spontanée de la taille des ventricules, permettant de distinguer les hydrocéphalies évolutives et les hydrocéphalies stabilisées ou arrêtées ; l'évolution postopératoire permettant le contrôle de la bonne position du matériel, de la réduction de la taille des ventricules, de l'apparition de complications.

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.

La nécessité de sédation voire d'anesthésie chez l'enfant agité constitue des limites à sa réalisation.

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 sus tentorielles, 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 péri-cérébraux, faisant disparaître les sillons périphériques et les citernes de la base. L'hypodensité des régions péri-ventriculaires témoigne de même d'un œdème de résorption trans-épendymaire. A l'inverse, les hydrocéphalies externes se distinguent par une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens et de la scissure inter-hémisphérique, tandis que la dilatation ventriculaire reste modérée ou absente.

La tomodensitométrie précise le mécanisme et la cause de l'hydrocéphalie : sténose de l'aqueduc caractérisée par une dilatation tri-ventriculaire 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 péri-ventriculaires évocatrices de toxoplasmose congénitale, des malformations kystiques de la fosse postérieure, un Arnold-Chiari, ou des malformations sus-tentorielles (agénésie du corps calleux, hétérotopies péri-ventriculaires, anomalies des structures médianes...).

Dans notre série, elle a été réalisée chez 17 enfants soit 89,47%.

Elle a objectivé 06 cas d'hydrocéphalie isolée et 11 cas d'hydrocéphalie associée à d'autres anomalies du SNC.

Dans une série de 122 cas colligés dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans, la tomodensitométrie est jugée suffisante dans 80% avant la chirurgie et le recours à l'imagerie par résonance magnétique n'a concerné que 20% des cas.

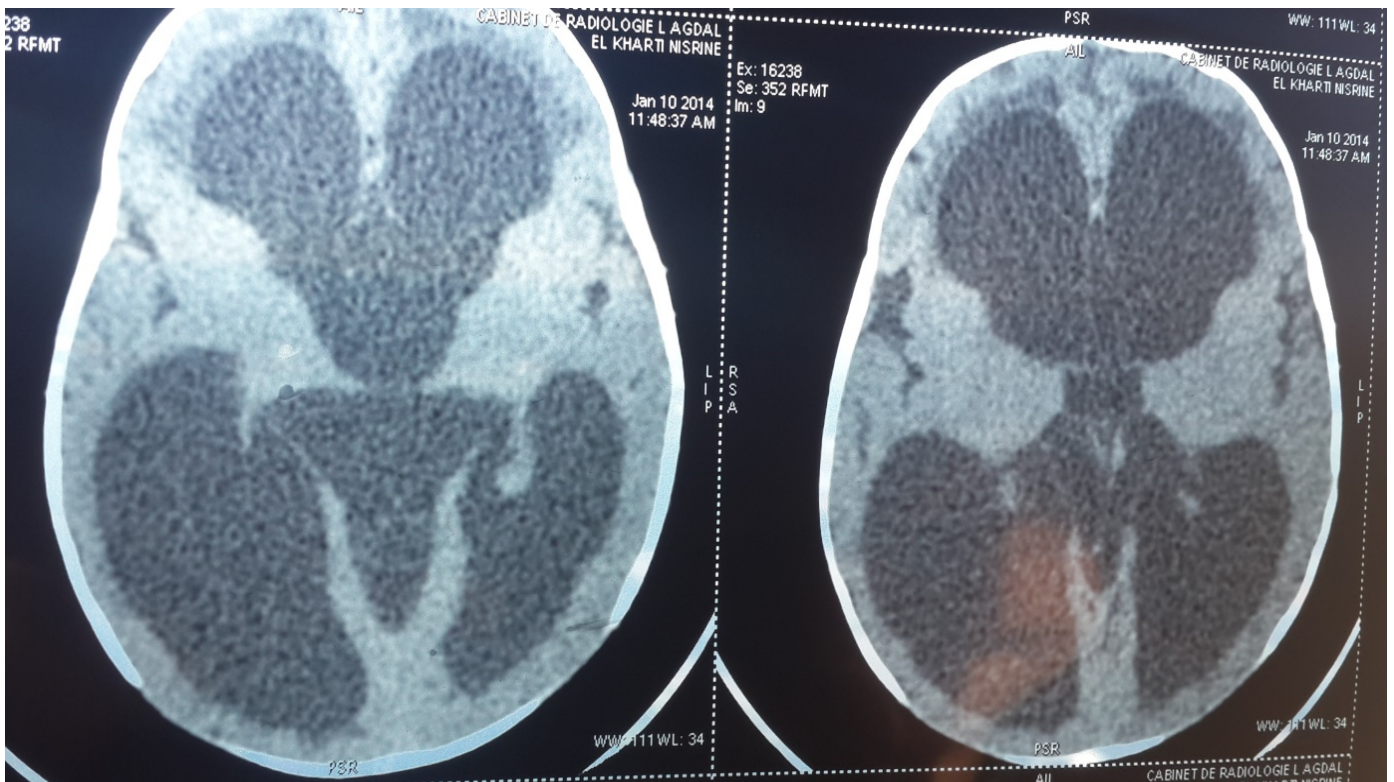


Figure 21: TDM montrant une hydrocéphalie importante active avec amincissement du cortex cérébral.

(Service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'enfants de Rabat.)

3. L'imagerie par résonance magnétique: (44, 52, 56)

C'est l'examen de référence, qui permet une meilleure exploration de l'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 concernant notamment la taille de ventricules, de l'aqueduc de Sylvius, 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 physiopathologique par le calcul du volume du LCS intracrânien. Elle permet enfin d'identifier un œdème sous épendymaire de résorption.

En pathologie du système nerveux central, que ce soit vasculaire, tumorale, infectieuse ou malformative, l'IRM est très performante.

Elle est supérieure au scanner pour l'exploration d'une hydrocéphalie.

Dans notre série, l'IRM cérébrale a été pratiquée chez 04 patients soit 21,05% des cas, permettant dans tous les cas de poser à la fois le diagnostic positif et étiologique de l'hydrocéphalie.

4. Radiographie standard du crâne : (11, 57)

Elle permet la recherche de signes d'HTIC, elle montrerait des impressions digitiformes, une disjonction des sutures, un amincissement de la voûte à prédominance frontale et éventuellement des calcifications, certains auteurs pensent qu'elle n'apporte que des signes retardés et seulement dans les hydrocéphalies importantes.

Elle permet en post opératoire, la surveillance de l'emplacement du matériel de dérivation.

Dans notre série, elle n'a pas été pratiquée à visée diagnostique. Mais elle a été réalisée chez tous nos malades en post opératoire pour vérification de la position et de l'intégrité du matériel de dérivation, couplée à une radiographie du thorax et de l'abdomen.



Figure 23: radiographie du crâne montrant les impressions digitiformes

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.

Dans notre série, cet examen a été pratiqué chez 01 cas en montrant une souffrance cérébrale diffuse.

6. La mesure de la pression intracrânienne :(23, 58)

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.

7. La ponction lombaire : (59)

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.

VIII. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : (1, 23)

1. 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.

2. 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.

3. Les collections péri-cérébrales :

· 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.

IX. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

Dans notre série on a exclus les causes acquises d'hydrocéphalie, on a retenus que les hydrocéphalies d'origine congénitale.

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

L'incidence des formes congénitales est de 0,4 à 0,8/1000 naissances. (5) (en 2011)

Leurs étiologies sont multiples, soit malformatives, soit acquises in utéro :

Leur cause exacte est le plus souvent inconnue : des facteurs génétiques, héréditaires ou dus à une mutation fortuite, tératogènes, infectieux ont été incriminés. (1, 60)

A. Les hydrocéphalies associées a des malformations du SNC :

1. La spina bifida :(12, 61, 62)

C'est l'ensemble des malformations les plus fréquentes du système nerveux central dites des dysraphies rachidiennes 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.

Il existe trois sortes de Spina Bifida différenciées par la gravité de la malformation:

- Dans le cas de la myéloméningocèle, la forme la plus grave aussi bien la moelle épinière que ses membranes (les méninges) saillent par une ouverture dans la Colonne vertébrale.
- Dans le cas de la méningocèle, seules les méninges saillent par l'ouverture de la colonne vertébrale.
- Dans le cas de la Spina bifida occulta, la forme la plus bénigne, la fente des vertèbres est recouverte par la peau.

Généralement, ces déformations sont situées dans la partie inférieure du dos.

Elles sont de gravité variable. L'hydrocéphalie est une anomalie fréquemment associée au myéloméningocèle. 80% des enfants porteurs de spina bifida présentent une hydrocéphalie clinique plus ou moins sévère.

Elles ont des lourdes conséquences sur l'avenir de l'enfant. Elles constituent un véritable fléau. Sa fréquence est estimée à 15/1000 naissances.

Une étude de 100 cas menée en Algérie a montré une légère prédominance masculine 54,96% avec 3 cas de dysraphie dans la fratrie. On note une hydrocéphalie dans 48 cas. Le siège le plus fréquent de la dysraphie est lombosacré dans 55 cas. (63)

Doran avec un chiffre de 65%, Pober B.R et Coll notent 30,5% d'hydrocéphalie sur dysraphies rachidiennes, dans la série d'Achouri (30) 66,13%. ces fréquences sont très élevés par rapport à celle trouvée dans notre série, on a noté 02 cas soit 10,53% qui sont porteurs de myéloméningocèle.

Tableau 16 : Fréquence de spina bifida selon les séries

Auteurs	Achouri (24)	Barry (64)	Tambou (65)	Notre série
Hydrocéphalie sur spina bifida (%)	66,13%	16,7%	8,57%	15,79%

Le meilleur traitement reste préventif, à savoir l'enquête génétique, dépistage des familles à haut risque, éviter le mariage consanguin, prise de l'acide folique avant et pendant la grossesse avec suivi rigoureux de cette dernière. Une prise en charge multidisciplinaire s'impose (gynécologue, orthopédiste, chirurgien infantile, urologue, psychologue, rééducateur.), avec un espoir dans la thérapie génique dans l'avenir (63).

2. La malformation d'Arnold Chiari II: (15)

Elle est schématiquement constituée par une élongation ectopique plus ou moins marquée du cervelet et du bulbe à travers le trou occipital. Dans cette affection, le tronc cérébral allongé et malformé se retrouve en position intra-spinale, de même que les amygdales cérébelleuses, entraînant un blocage du quatrième ventricule

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.

Malformations de Chiari de type 2 (avec myéloméningocèle et hernie cérébelleuse) est plus souvent associé à une hydrocéphalie que le type 1. (5)

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

Elle est souvent associée à une myéloméningocèle ou à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Elle se révèle cliniquement par une croissance rapide du périmètre crânien, des signes d'hypertension intracrânienne, parfois des signes de dysfonctionnement des paires crâniennes inférieures. L'imagerie cérébrale montre l'hydrocéphalie sus-tentorielle et la malformation d'Arnold Chiari : petite fosse postérieure, allongement du tronc cérébral et du quatrième ventricule, hernie caudale du cervelet et du bulbe à travers le trou occipital. (11, 18)

Nous avons noté 02 cas soit 10,53% dans notre série, alors que *Tapsoba* (30) a noté 5 cas et M.Achouri (24) n'a rapporté aucun cas.

Dans notre série, on a noté également un cas de myéloméningocèle associé à une malformation d'Arnold-Chiari type II.

3. Le syndrome de Dandy-Walker :(20, 62, 66)

Le syndrome de Dandy-Walker est défini par l'association d'une agénésie vermiennne 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.

Elle se révèle souvent au cours du premier trimestre de vie.

Dans cette affection, le tronc cérébral allongé et malformé se retrouve en position intra-spinale, de même que les amygdales cérébelleuses, entraînant un blocage du quatrième ventricule. Elle est souvent associée à une myéloméningocèle ou à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Des malformations peuvent être associées à savoir une agénésie du corps calleux, une fente palatine, des anomalies oculaires ou cardiaques. Un angiome facial est retrouvé dans 10 % des cas.

Il existe des formes dites « Dandy Walker variant » avec une dilatation modérée du quatrième ventricule, perméabilité du foramen de Magendie et agénésie partielle du vermis.

Le développement postérieur de la voûte crânienne est une caractéristique morphologique. Des anomalies chromosomiques ont été rapportées chez certains individus atteints. (67, 68)

Elle affecte 2 % à 4 % des nouveau-nés hydrocéphales. Son étiologie est inconnue.

Dans la série de Pinto (18), le taux de ce syndrome varie entre 2 à 12% des cas, alors que dans l'étude d'Achouri il a pu noter 23 cas soit 7,23% des étiologies. (11, 20)

Dans notre série, sa fréquence est plus élevée faisant 21,05% des cas.

4. La sténose de l'aqueduc de Sylvius :(69, 70)

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 de ce conduit est caractérisée par un rétrécissement anormal de sa lumière, sans modification notable de la paroi.

L'affection est sporadique et rarement héréditaire (syndrome de Bickers et Adams). Cette sténose peut être associée à d'autres malformations (malformation de Chiari de type II, encéphalocèle occipitale) (71). Des formes héréditaires ont été rapportées, souvent associées à la neurofibromatose de von Recklinghausen de type I (72). Enfin, dans certains cas, une sténose latente peut être aggravée suite à une dérivation prolongée de LCS.

La sténose de l'aqueduc pourrait, selon des données expérimentales, être la conséquence d'une compression de la plaque tectale par les ventricles sus-jacents dilatés et serait, dans ce cas, non la cause, mais la conséquence de l'hydrocéphalie.

Elle représenterait 10 % des hydrocéphalies du nouveau-né.

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.

La sténose concerne la majorité de la longueur de l'aqueduc ou seulement un court segment.

L'aqueduc peut aussi être divisé en plusieurs canaux ou occlus par un petit septum situé à sa partie basse.

Dans notre étude, 03 cas (15,79%) ont été rapportés alors que Tapsoba (30) a trouvé 9 cas (17%) et Torstein (73) a trouvé 2 cas (6,2%).

5. Encéphalocèle :

C'est une hernie d'une partie du cerveau à travers un orifice crânien, recouverte de peau.

Elle est peu fréquente, son incidence est de 0,02 % et touche autant de filles que de garçons (74).

Les localisations occipitales qui représentent 65% des encéphalocèles s'accompagnent d'une hydrocéphalie évolutive quasi constante lorsqu'elles sont volumineuses (74).

Dans notre série, on note la présence de 03 cas d'encéphalocèle dont 02 de localisations occipitales.

6. Holoprosencéphalie : (18, 75)

Dans notre série, on note 01 cas d'holoprosencéphalie semi-lobaire.

Elle est secondaire à un trouble de la diverticulation (absence ou clivage incomplet du prosencéphale). Il existe schématiquement trois formes de gravité croissante:

- l'holoprosencéphalie lobaire ou arhiencéphalie.
- l'holoprosencéphalie semi-lobaire.
- L'holoprosencephalie alobaire.

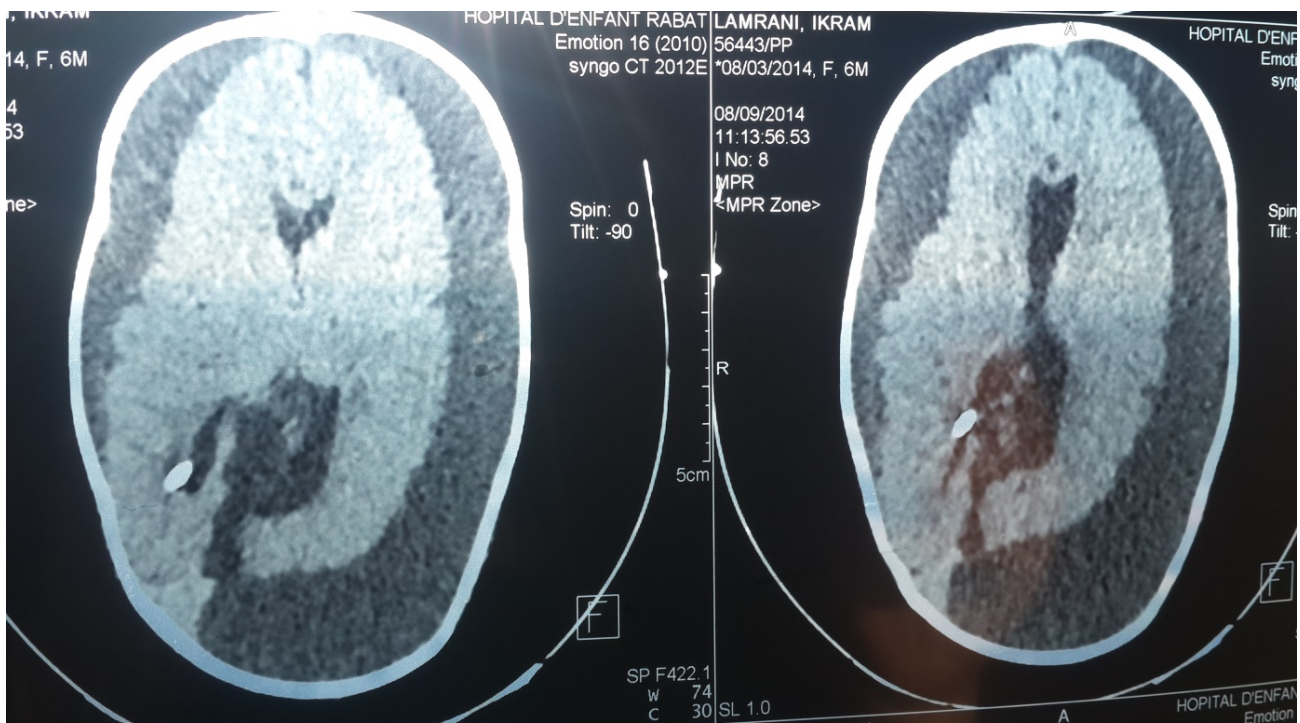


Figure 24 : une image scannographique en faveur d'une holoprosencéphalie semi-lobaire.
(Service des urgences chirurgicales pédiatriques a l'hôpital d'enfants de Rabat)

7. Les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure :(15)

Les kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure de l'enfant sont rares et souvent considérés comme banals.

Leur développement se fait en dehors des structures nerveuses. Leur pronostic dépend de 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 01 cas (5,26%) de même que Barry (32) qui a trouvé également un seul cas (1,88%).

B. Les hydrocéphalies dans le cadre de syndromes polymalformatifs :(20, 23)

Plusieurs aberrations chromosomiques s'accompagnent d'hydrocéphalie congénitale, dites hydrocéphalies génétiques. Les plus fréquentes sont les trisomies 13 et 18.

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques, tel que l'hydrocéphalie liée à l'X ou le syndrome de Bickers –Adams représente 1.3 à 14.5% Cas. Il se constitue d'une hydrocéphalie tri-ventriculaire avec sténose de l'aqueduc de Sylvius. Les malformations cérébrales sont nombreuses: dilatation des ventricules cérébraux sténose de l'Aqueduc de Sylvius, agénésie du corps calleux, hypoplasie ou agénésie des faisceaux pyramidaux.

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, il est caractérisé par l'association à l'hydrocéphalie, d'un retard mental sévère, d'une Spasticité et de pouces en adduction 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.

C. Hydrocéphalies acquises in utéro : (23, 76)

1. Fœtopathie :

- la toxoplasmose congénitale :

La toxoplasmose congénitale (TC) est une embryofœto-pathie secondaire à une primo-infection maternelle par *Toxoplasma gondii* survenant habituellement en cours de grossesse. Globalement, une toxoplasmose pergravidique n'entraîne une infection fœtale que dans environ 40 % des cas mais le risque et la gravité de l'atteinte fœtale varient en fonction de la date de l'infection maternelle. (77)

Elle représente 2,4 à 15 % selon les séries (1, 13). La dilatation est secondaire à la présence d'une sténose inflammatoire obstruant l'Aqueduc de Sylvius (11). La chorioretinite est le signe le plus spécifique, devra être recherché

chez tout nouveau-né apparemment sain, contaminé (78). Le diagnostic repose aussi sur la séroconversion maternelle et la présence de calcifications péri ventriculaires (11).

L'avènement "de l'amplification génique in vitro par PCR ou «Polymérase

Chain réaction» qui consiste à rechercher le gène BI du parasite sur liquide amniotique obtenu par amniocentèse à partir de la 22ème semaine de grossesse, est une méthode très spécifique rapide et plus sensible que les méthodes conventionnelles. (77) Une étude récente a trouvé un seul cas (1.6%) de toxoplasmose congénitale.

- *les Fœtopathies à cytomégalovirus* constituent 2,4 %. (13)

L'hydrocéphalie est beaucoup plus rare que la microcéphalie (1, 11).

2. Autres :

- La malformation artério-veineuse de la veine de Galien : elle se révèle chez le nourrisson par une hydrocéphalie progressive avec une saillie des bosses frontales parcourues d'un lacis veineux très dilaté. Un souffle intracrânien est perçu dans la moitié des cas. Si l'insuffisance cardiaque est en règle absente à cet âge, on peut toutefois noter une cardiomégalie et un souffle systolique, témoins de l'hyper débit crée par la fistule. Dans ce cas, l'hydrocéphalie peut être liée aux différents facteurs tels que l'augmentation de la pression veineuse intracrânienne et/ou la compression de l'aqueduc de Sylvius par la masse anévrismale.

- hydrocéphalie d'origine ischémique.
- hydrocéphalie post hémorragique liée à la prématurité.
- Les processus expansifs congénitaux : papillomes du plexus choroïdes, tératomes

X.TRAITEMENT :

A. Objectifs:

Le traitement de l'hydrocéphalie, surtout dans les formes du nouveau-né et du nourrisson, n'est qu'exceptionnellement étiologique mais plus généralement symptomatique pour la dérivation du L.C.S en excès. Il est exclusivement chirurgical.

Ayant comme objectifs principales de :

- Freiner l'augmentation excessive du périmètre crânien, d'éviter les risques vitaux inhérents de l'hydrocéphalie et d'assurer un bon développement psychomoteur, et ceci en drainant le LCS en stagnation en dehors du système nerveux central soit vers un site de résorption (péritoine, oreillette droite) soit vers une poche externe à l'aide d'un système de drainage ou bien contourner l'obstacle en créant un orifice sur la paroi du V3 permettant le drainage du LCS à l'intérieur du système nerveux central (ventriculocisternostomie endoscopique).

B. Moyens :

1. Le traitement médical :(11,23)

Le traitement médicamenteux repose essentiellement sur l'acétazolamide. Celui-ci agit par diminution de la production de LCS. Il ne s'agit en général que d'un traitement d'appoint, dont l'efficacité est modeste et inconstante.

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 3mg/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.

Vise à contrôler l'hydrocéphalie en attente de mise en place d'une dérivation et fait appel à l'association de l'acétazolamide (50 mg/kg/jr) et le furosémide (1mg/kg/jr).

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 LCS 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. (79)

D. Les méthodes de dérivation :

a. Les dérivations internes :(80, 81, 82, 83, 84)

Elles consistent à dériver le LCS 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) ; Ceci nécessite un système unidirectionnel, anti-reflux à pression d'ouverture déterminée : la valve.

Il existe plusieurs modèles dont la pression, haute (100mmHg), moyenne (50-100mmHg) ou basse (50mmHg), est déterminée soit par une résistance à l'écoulement (valve à fente), soit par des systèmes mécaniques (bille et ressort, clapet). Ces systèmes sont réalisés dans un matériel inerte (Silastic) parfaitement toléré sur de longues périodes par l'organisme.

Leur miniaturisation facilite leur implantation sous le scalp distendu des nourrissons hydrocéphales. Ils évitent l'emploi de composants métalliques gênant pour l'imagerie.

a.1) Historique :

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

- La dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) :

Elle a été proposée en premier par CAUSH en 1908 et réalisée pour la première fois par FERGUSON. 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.

a.2) La dérivation ventriculo-péritonéale ou DVP : (57)

Dans notre série, tous nos malades ont été opérés et ont pu bénéficier de ce type de dérivation soit 100%.

Les interventions se sont déroulées sous anesthésie générale avec couverture antibiotique et sous traitement anti-comitial.

- Principe :

La dérivation ventriculo-péritonéale consiste à connecter les cavités ventriculaires à la grande cavité péritonéale par un système de valve du fait d'une hydrocéphalie pour drainer l'excès du LCS vers le péritoine doué d'un grand pouvoir de résorption.

Il s'agit d'un des gestes les plus courants en neurochirurgie en particulier chez l'enfant, l'hydrocéphalie en reste la principale indication.

C'est la technique chirurgicale la plus pratiquée dans les différentes études vu que la meilleure tolérance des cathéters, le contrôle de la pression d'ouverture du shunt grâce à l'interposition de la valve, a donné un regain d'intérêt à la DVP. Evalué par rapport à la dérivation ventriculo- cardiaque, on peut dire très schématiquement que ce type de shunt est potentiellement moins dangereux puisqu'il ne comporte pas de complications vasculaires, mais que le risque d'oblitération est sans doute plus élevé.

- **Matériel utilisé :**

Le choix du marché est extrêmement large. Les chirurgiens utilisaient auparavant les valves de Hakim (haute, moyenne ou basse pression). Actuellement, ils utilisent d'une part les valves à pression variable automatique et d'autre part les valves à pression réglable.

Le matériel de la DVP comporte schématiquement trois parties distinctes :

Le drain ventriculaire : il s'agit d'un drain à nageoires, afin d'écarter l'extrémité des parois et des plexus choroïdes. Ce drain est troué sur le bout distal et introduit dans la cavité ventriculaire à l'aide d'un stylet de ponction. Il peut s'agir d'un cathéter long de 15cm ou précoudé.

Le corps de valve : qui agit comme une écluse et dont l'ouverture obéit à un régime de pression. Il existe trois générations de valves :

▪ ***Valves de première génération*** : Valves à pression fixe. On choisit une pression d'ouverture en mm d'eau qui ne peut pas être changée. L'exemple type est la valve de Hakim : il s'agit de petite pompe de diamètre légèrement supérieur au drain, systèmes de billes à ressort, modèle standard ou pédiatrique,

bien palpable sur une surface osseuse. Dans ces valves de première génération figurent aussi les valves dites à fentes, ayant l'avantage d'avoir une chambre de pompage ou deux plus facilement contrôlables.

▪ **Valves de deuxième génération** : Valves auto-ajustables. La pression d'ouverture se règle seule par rapport à la pression hydrostatique et au débit. L'exemple type est représenté par les Valves Orbis Sigma : la pression du LCS détermine la variation automatique de résistance à l'écoulement.

▪ **Valves de troisième génération** : Valves programmables. La pression d'ouverture est choisie avant l'implantation. Elle peut être modifiée après l'implantation par aimant ou programmeur électromagnétique.

L'exemple type est les Valves Sophysa ou Codmann basé sur le principe d'un ressort semi-circulaire mobile opposant à la bille une résistance variable. Il est fixé sur un barreau magnétique qui permet le repérage extérieur de la position de la valve et le changement de position de celle-ci. L'avantage est l'absence de gestes invasifs en cas de nécessité de modifier la pression.

Le drain péritonéal : il s'agit d'un cathéter distal de plus d'un mètre de longueur qui dérive le LCS dans le péritoine. Il existe en plusieurs modèles. Le modèle standard est en silastic avec des fentes latérales de sécurité.

Les trois parties de la valve ou de la DVP sont raccordées par des raccords de préférence en nylon, droits, en L ou en Y.

➤ **Technique chirurgicale :**

Les précautions d'asepsie maximales sont prises tant au niveau de l'environnement dans la salle opératoire, qu'au niveau de la protection du contact entre le matériel implanté et les germes de peau. Dans la plupart des équipes, une antibioprophylaxie est administrée en per et post-opératoire immédiat. Chez nos patients, une antibioprophylaxie systématique a été utilisée, à base d'amoxicilline protégée ou de C3G.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale. Le patient est généralement installé en décubitus dorsal, tête tournée vers le côté opposé du côté d'implantation de la DVP, généralement implanté du côté de l'hémisphère mineur à droite.

L'intervention d'implantation d'une DVP comporte schématiquement trois temps opératoires : un temps crânien, un temps abdominal et la tunnellisation sous cutanée.

• *Pour le temps crânien*, moyennant un petit scalp frontal ou temporo-occipital au niveau du carrefour ventriculaire, une trépano-ponction est effectuée. La dure mère est ensuite ouverte par coagulation ou au bistouri fin. On introduit un drain dans l'axe du ventricule dont la longueur est celle de l'épaisseur du manteau cérébral majorée de la longueur sur laquelle se trouvent les orifices du cathéter plus un à deux centimètres. La pression du LCS est appréciée lors de la ponction ventriculaire et un prélèvement du LCS est systématiquement réalisé pour étude cytot bactériologique. Ensuite le cathéter ventriculaire est connecté au corps de la valve.

• *Pour le temps abdominal*, on réalise généralement une mini-laparotomie à travers une incision de 3 à 4 cm, paraombilicale ou sous chondrale droite.

On procède à l'ouverture du plan musculo-aponévrotique avant de réaliser une ouverture punctiforme péritonéale.

• *Pour la tunnellisation sous cutanée*, le cathéter distal, dont l'extrémité supérieure est rattachée au corps de la valve, est amené en sous cutané jusqu'à l'incision abdominale au moyen d'un long trocart couvert d'une gaine permettant le passage du drain.

Avant l'introduction du bout distal dans la grande cavité péritonéale, une vérification de son bon fonctionnement est systématiquement faite.

L'incision crânienne est généralement fermée en deux plans ; le péritoine est fermé en bourse autour du drain et les différents plans musculo-aponévrotiques sont fermés avant la fermeture cutanée.

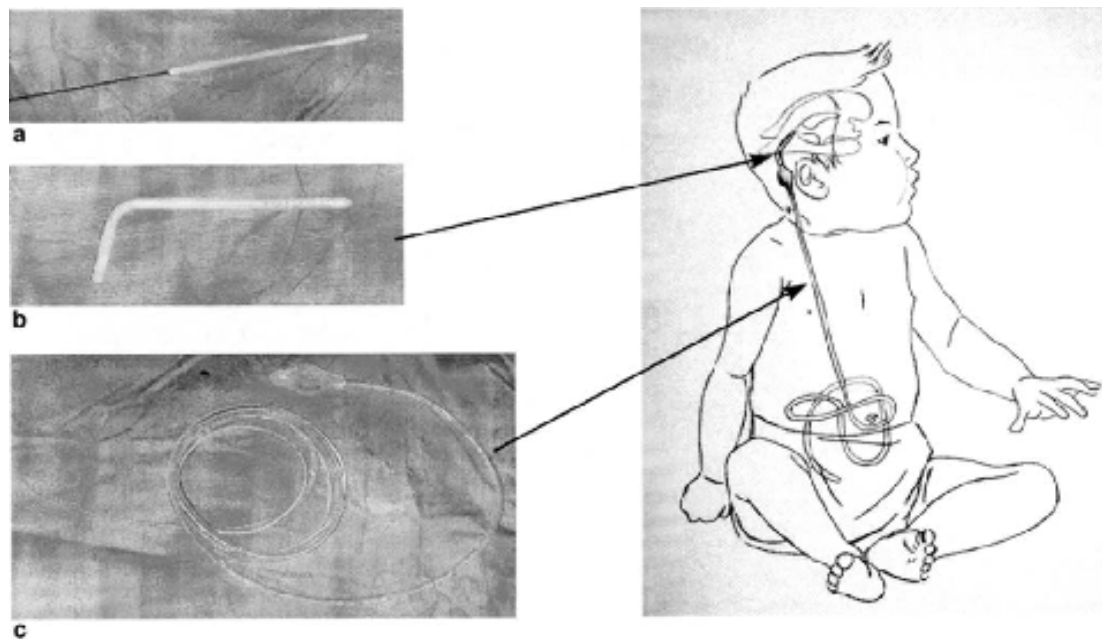
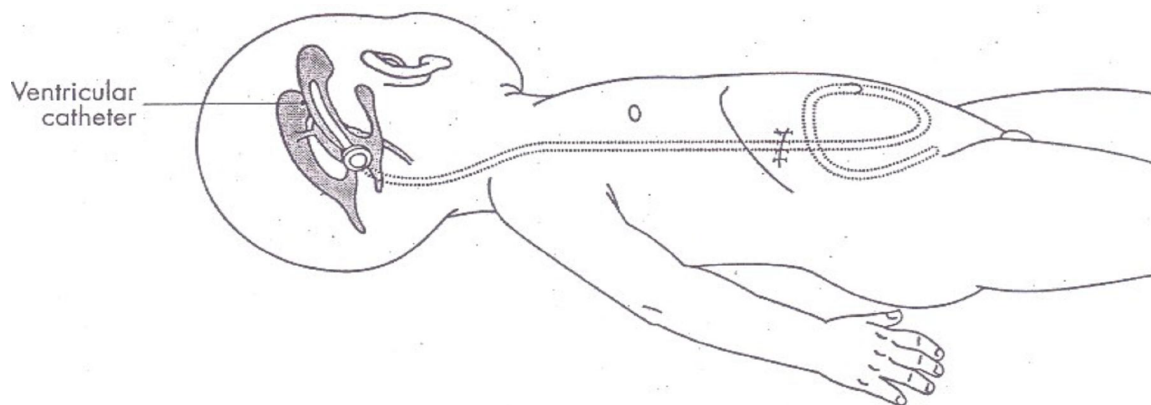


Figure 25 : Schéma d'une dérivation ventriculopéritonéale.

a et b : cathéter proximal, c cathéter distal intégré au système de valve (82)



Position de l'opération montrant l'orientation des ventricules
pour l'incision et le site de l'incision abdominale.

a.3) Dérivation ventriculo-atriale : DVA

- Technique :

Le L.C.S est prélevé dans le ventricule latéral puis conduit au niveau de l'oreillette droite grâce à un appareillage composé d'un cathéter ventriculaire connecté par l'intermédiaire d'une valve à un cathéter atrial et descendu jusqu'à l'atrium.

La dérivation ventriculo-atriale est actuellement moins pratiquée que la dérivation ventriculo- péritonéale. Elle est généralement indiquée dans les cas où le L.C.S n'est pas réabsorbé en dérivation ventriculo-péritonéale.

La DVA est actuellement abandonnée, au profit de la DVP car elle présentait des inconvénients : risque infectieux (septicémie), accidents cardiovasculaires (thromboses de la jugulaires) complications rénales (néphropathie de shunt) et obstruction du drain inférieur en raison de son ascension au cours de la croissance. La DVP a permis de voir disparaître ces complications.

Aucun cas de notre série n'a bénéficié de cette méthode de dérivation.

b. La dérivation externe (14) :

Elle consiste à dériver le LCS vers une poche de recueil externe stérile. Les sondes de dérivation sont équipées de valve de pression. Lorsque la pression intracrânienne de liquide céphalorachidien augmente, la valve s'ouvre et l'excès de liquide s'évacue vers la cavité située en aval. 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.

Elle est souvent réalisée en urgence.

Aucun cas de notre série n'a bénéficié de cette méthode de dérivation.

c. La ventriculocisternostomie endoscopique: (85,86)

L'endoscopie neurochirurgicale connaît ces dernières années un grand essor, essentiellement en remettant au gout du jour la ventriculocisternostomie endoscopique ou VCS qui est utilisée dans le traitement des hydrocéphalies non communicantes comme une technique simple, fiable et efficace.

Cette intervention nécessite toutefois de bien connaître l'anatomie des cavités ventriculaires dilatées avec ses principaux repères ainsi que les principales variations. (85)

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. 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.

Elle est largement utilisée chez l'enfant. La ventriculocisternostomie est la technique de traitement de choix des hydrocéphalies par sténose de l'aqueduc de Sylvius, elle permet d'éviter les complications mécaniques et infectieuses liés à l'implantation d'une prothèse. (85)

Selon une étude récente qui a eu lieu au service de neurochirurgie du CHU Hassan

II de Fès, la ventriculocisternostomie constitue la méthode de choix dans le traitement de l'hydrocéphalie obstructive notamment celle qui est en rapport avec une sténose de l'aqueduc de Sylvius : 100% des cas sont stabilisés après la VCS.

Dans notre série aucun cas n'a pu bénéficier de la VCS.

Dans la série de M. Achouri de Casablanca, également aucun cas n'a été traité par VCS.

E. Indications :

1. Les dérivations internes :(11, 23)

Les indications sont :

- Les hydrocéphalies rapidement évolutives dont le traitement étiologique est impossible ou insuffisant.
- 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.

2. LA VCS :(87)

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 dans les citernes inter-pédonculaires.
- « Feutrage arachnoïdien » : perméabilité des espaces sous arachnoïdiens, membrane de LILIEQUIST.
- Antécédents d'hémorragie méningée ou de méningite

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 tous 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 (23) :

Il faut s'abstenir devant :

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

XI. SURVEILLANCE : (88)

Le grand nombre de complications qui guettent l'hydrocéphalie valvée nécessite une surveillance continue d'autant plus que les dérivations sont placées chez les nourrissons qui vont grandir, ce qui va modifier les conditions de fonctionnement des valves. Pour cela nous proposons un protocole de surveillance.

1. Les éléments de la surveillance post-opératoire :

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.
- 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 trois premières années :

- 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.

Au cours de chaque consultation on doit :

- Mesurer du périmètre crânien
- Faire un examen clinique complet à la recherche d'éventuelle signes infectieux, et parfois des hémocultures ou prélèvement de LCS.

- Demander un bilan radiologique permettant ainsi de surveiller l'évolution de la taille des ventricules et des contrôles radiologiques répétés de tout le trajet de la dérivation
- Tests psychologiques pour préciser le développement psychomoteur.

Au cours des années suivantes :

La surveillance est identique mais les contrôles seront effectués une fois tous les

6 mois puis une fois tous les ans.

Enfin l'évolution à court et à long terme des hydrocéphalies valvées est émaillée de diverses complications. L'amélioration régulière de cette évolution repose sur :

- L'absence de complications opératoires.
- La surveillance rigoureuse des malades.
- Le dépistage précoce des éventuelles complications afin de réduire la mortalité et la morbidité qu'elles entraînent.

XII. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :

A. Complications infectieuses : (11,15)

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.

1. 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 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 %.

2. Les péritonites :

Ne se voient qu'en cas de dérivation ventriculo-péritonéale. 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.

3. 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.

Autrement dit :

1 à 10 % (89) Elles sont toujours en rapport avec une chirurgie mais peuvent se révéler plusieurs mois après celle-ci en cas de germes peu pathogènes. Il s'agit de méningite, ventriculite ou péritonite à staphylocoque épidermidis ou aureus dans 60 % des cas. Le traitement de ces infections suppose l'ablation du matériel, la pose d'un drainage externe temporaire et une antibiothérapie de plusieurs semaines.

Par ailleurs ; ces types de complications représentent une importante cause de dysfonctionnement des systèmes de shunt et exposent le patient entre autre à un risque élevé de retard intellectuel, de ventricules multiloculés et même au décès.

Malgré tous les efforts de prévention, la plupart des centres de neurochirurgie rapportent des pourcentages encore élevés de ces infections (autour de 5%) (90) allant même jusqu'à 10% sur une série locale (91).

La plupart des séries nord-américaines rapportent un taux de complications infectieuses de 8 à 10% (92).

L'incidence des complications des dérivations du LCS diminue quand on s'éloigne de la date d'intervention (40% dans la première année) (82).

Dans notre série, sur les 19 patients dérivés, on note :

- on note 04 cas de méningites sur matériels.

Tableau N° 17: Les différents taux d'infection selon la littérature:

<i>Auteurs</i>	<i>Nombre de cas</i>	<i>Pourcentage</i>
Choux et Lena (93) fes2	600	7,75%
Baird et O'Connor (94)	957	9,82%
Mottelese et Grando (95)	70	6,4%
Mc Girt et col. (96)	820	11%
M.Achouri(Casa, 24)	31	23%
S.Vaessen (Liège, 32) (2003)	21	9%
Notre série	19	21,05%

Selon Kanev (89) et Kulkarni (93), les complications infectieuses sont plus fréquentes chez les prématurés et les nourrissons de moins de 1 an. Le risque relatif serait de 4,8 chez les prématurés et de 3,8 chez les petits nourrissons (94).

Le taux d'infection est plus élevé en cas de révision de shunt (89)

Le délai moyen d'apparition d'une infection de shunt serait de 20 jours avec des extrêmes oscillant entre 11 jours et 6 mois (94).

Dans une étude, SCHREFFLER (97) a comparé trois types de traitement différents des complications infectieuses dont les résultats ont prouvés que le meilleur traitement d'une complication infectieuse confirmée serait une antibiothérapie associée à une ablation du matériel de DVP et à une mise de dérivation externe .

Dans notre série, l'infection du matériel de dérivation impose son retrait et la mise en route d'une antibiothérapie adéquate à base de céphalosporines de troisième génération à la dose de 100 mg/kg/j pour le céftriaxone, associées à la gentamycine à la dose de 3-4 mg/kg/jr.

Le choix de l'antibiotique est avant tout une question de milieu et de germes retrouvés à l'examen direct ou à la culture du LCS. Selon Bayston (98), le premier choix se portera sur la Vancomycine à la dose de 10 mg/Kg/6h et en second lieu sur les céphalosporines de troisième génération, en attendant les résultats de l'antibiogramme.

La durée minimale de l'antibiothérapie est de 3 semaines (97, 98).

Afin de limiter le risque infectieux, il faut au maximum réduire la durée de l'intervention (en moyenne 20-40 minutes). Idéalement, le nombre de personnes présentes dans la salle d'opération ne doit pas dépasser quatre intervenants. L'incision doit être la plus petite possible et il faut d'abord inciser en périphérie (au niveau abdominal) afin que le crâne soit exposé le moins possible à l'air. Les emballages contenant la valve et le cathéter doivent être ouverts au dernier moment.

L'utilité de l'antibioprophylaxie dans la prévention des infections sur dérivation du LCS est encore controversée. Les études comparant la prévalence des infections chez des patients recevant ou non des antibiotiques sont critiquables méthodologiquement et la plupart sont de type séquentiel (79).

Il est également recommandé de ne donner des antibiotiques qu'en préopératoire. D'après l'étude de Lorenzetti et al, (79) la perfusion lente d'antibiotiques (vancomycine) juste avant l'intervention réduit significativement le risque d'infection, surtout à *Staphylocoque Epidermidis*. L'utilisation d'antibiotiques en postopératoire n'a pas prouvé son efficacité. Elle est dès lors abandonnée.

Selon Kanev (89), devant une infection de shunt, il faut :

- Faire l'ablation du matériel de DVP,
- Poser une dérivation ventriculaire externe transitoire,
- Traiter par les antibiotiques,
- Irriguer éventuellement le ventricule par la Vancomycine,
- Drainer un abcès cérébral existant,
- Placer une nouvelle DVP au moins 5 jours après la stérilisation du LCS.

B. Les complications mécaniques : (15, 82, 84)

Les complications mécaniques occupent le deuxième rang après l'infection.

Les complications les plus fréquentes sont les obstructions, représentant 56% des complications mécaniques, suivies des déconnexions de shunt à 15%.

Dans notre série, l'incidence des complications mécaniques était de 31,58%.

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.

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.

Alors ;

Le risque de défaillance du système de dérivation, donc de révision de shunt augmente avec le temps ; le maximum de dysfonctionnement mécanique du système de la DVP survient au cours de la première année avec un risque de 25 à 40%. Ce risque devient moindre autour de 4 à 5% par an après la première année. La moyenne de survie des shunts (absence de révision) est de 5 ans environ.

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* : Aucun cas de migration du cathéter n'a été enregistré alors qu'il existe des cas de migration du cathéter décrits dans la littérature.

- Syndrome du quatrième ventricule exclu.
- La fistule du liquide cébrospinal.

Sont des complications moins fréquentes.

C. Evolution à long terme : (99)

1. Mortalité :

Dans la période qui a précédé l'introduction de l'imagerie et des valves, l'hydrocéphalie était une maladie rapidement mortelle, avec une mortalité d'environ 50% à six mois (Laurence et Coates, 1962).

Dans cette étude, la mortalité a surtout affecté les années « héroïques » et a fortement diminué avec l'expérience acquise et avec l'introduction du scanner. À l'heure actuelle, il persiste une surmortalité chez les patients valvés, en raison des problèmes liés au shunt mais aussi des séquelles de la maladie initiale.

La mortalité à la phase initiale est actuellement faible, mais le risque de décès par obstruction de valve demeure. L'incidence de la mort subite est possiblement sous-estimée, celle-ci étant par nature inattendue et sous-diagnostiquée. Un taux de mortalité de 1% par an chez les patients valvés a été avancé par certains (Rekate, 1999). En ne retenant que les hydrocéphalies de cause non tumorale, Tuli et al. retrouvaient une espérance de vie de 95,6% à un an, 91,2% à cinq ans et 87,6% à dix ans (Tuli et al., 2004).

La mortalité des patients valvés n'est en effet qu'en partie imputable à l'hydrocéphalie : dans la série de Toronto, sur 62 décès, la valve n'était directement en cause que chez dix patients (dont six étaient porteurs d'un myéloméningocèle.), 21 étaient décédés de causes indépendantes de la valve et 17 étaient porteurs d'une maladie grave rendant difficile le diagnostic de la cause de la mort (Tuli et al., 2004). Pour d'autres auteurs, la cause du décès était cependant directement imputable à l'hydrocéphalie dans 16 sur 28 cas ; dans

cinq cas, le décès était survenu pendant le sommeil, trois sont décédés à domicile avant le transfert et 15 étaient morts ou mourants à l'arrivée aux urgences (Iskandar et al., 1998).

Dans un travail plus récent, la même équipe a montré que dans au moins trois cas sur quatre, la mort subite était précédée de signes précurseurs (Acakpo-Satchivi et al., 2008). Ces constatations mettent l'accent sur l'importance de l'information et du dépistage pour traiter les dysfonctionnements de valve à un stade précoce.

On note un cas de décès dans notre série, soit 5,26%. Ce taux de mortalité dans notre étude rejoint celui retrouvé dans la série de Vaessen avec 6,72%.

2. Epilepsie :

On note également, le risque de développement d'une épilepsie chez le patient hydrocéphale valvé avec une incidence qui atteindrait 2% par an (Piatt et Carlson, 1996), qui peut être lié d'une part aux lésions cérébrales préexistantes, d'autre part à la constitution d'un foyer épileptogène en rapport avec la pénétration trans-corticale du cathéter.

Cette dernière éventualité est certainement la moins fréquente mais pourrait concerner, dans les études les plus pessimistes, jusqu'à 10 % des enfants valvés. Elle justifie une surveillance EEG pré- et postopératoire, même si seules des crises cliniques appellent un traitement antiépileptique.

Dans une série de cas, on retrouvait en survie actuarielle 9,8% de patients épileptiques (c'est-à-dire sous traitement) d'emblée, 15,1% à 10 ans et 23,3% à 20 ans, soit une incidence de 0,67% par an.

3. Troubles cognitifs :

Les patients traités pour hydrocéphalie dans l'enfance présentent souvent des troubles cognitifs avec classiquement un QI plus bas que la moyenne ; les différences avec le reste de la population ont tendance à s'accroître avec le temps (Hunt et al., 1999). Pour Casey et al 53% avaient un QI supérieur à 80. Pour Hoppe-Hirsch et al., 32% avaient un QI supérieur à 90, ce taux étant fortement influencé par l'épilepsie et par la cause de l'hydrocéphalie. Les hydrocéphalies néonatales post-méningitiques et post-hémorragiques sont souvent considérées comme ayant le pronostic intellectuel le plus péjoratif.

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.

Par ailleurs, certains auteurs considèrent que le pronostic intellectuel est obéré après des complications graves, comme une infection de valve ou de nombreux épisodes d'obstruction de valve (Hunt, 1999).

Dans notre série, un retard intellectuel a été retrouvé chez 02 cas.

4. 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 touchaient 21% des patients . La surdité est plus rare. (91)

Un retard psychomoteur a été présent chez six cas de notre série.

5. Devenir socioprofessionnel :

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 leur enquête auprès d'une population d'hydrocéphales adultes (enquête basée sur le volontariat avec donc un important biais de motivation), Gupta et al., 2007 notaient 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.

Dans une série de cas, sur 580 patients devenus adultes et dont le devenir social était connu, 26,4% étaient étudiants ou scolaires, 17,6% exerçaient un travail normal (salarié ou mère au foyer), 7,2% étaient demandeurs d'emploi, 20,5% exerçaient un emploi protégé, 2,8% étaient sans emploi au domicile des parents, 22,9% étaient dépendants à des degrés divers et 2,6% étaient décédés. On peut donc calculer que sur 144 individus parvenus sur le marché du travail, le taux de chômage était de 29,2 %. Le devenir social était significativement moins bon quand l'âge de pose de valve était plus jeune.

6. Fécondité :

La fécondité des patients hydrocéphales est globalement diminuée, ce qui peut résulter de l'action de plusieurs facteurs. En cas de maladie génétique, la possibilité de transmission doit être envisagée ; en cas d'épilepsie traitée, le risque tératogène des anticomitiaux 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 (Proos et al., 1996), affectant 10% des patients atteints de myéloméningocèle (Olsson et al., 2007) et peut aussi expliquer cette faible fécondité.

XIII. LE SUIVI A L'AGE ADULTE DES PATIENTS TRAITES DANS L'ENFANCE POUR HYDROCEPHALIE : (99)

Le suivi des patients traités pour hydrocéphalie doit être systématique, régulier et à vie. La poursuite d'un suivi médical de qualité lorsque ce patient devient adulte est du ressort de tous les neurochirurgiens. Les modalités de ce suivi restent cependant débattues et dépendent de conditions locales d'exercice, de l'organisation des réseaux sanitaires, de la motivation des patients, en somme, de la demande et de l'offre de soins.

Quand et par qui ?

Le suivi dans l'enfance a pour buts le dépistage de dysfonctionnements à un stade pré-symptomatique, mais aussi le suivi développemental de l'enfant. Il est en effet nécessaire de connaître son devenir intellectuel et scolaire, l'évolution de séquelles associées comme la spasticité et l'épilepsie et de coordonner au besoin l'action des divers intervenants (neuropédiatre, endocrinologue, médecin rééducateur, médecine scolaire etc.).

La poursuite de ce suivi à l'âge adulte est nécessaire pour les mêmes raisons, même si la croissance et la scolarité sont terminées. Le suivi est généralement annuel ou biannuel, il est cependant important que les patients soient informés de la nécessité de ne pas attendre un rendez-vous en cas d'apparition de symptômes. Ce suivi est en règle assuré par un neurochirurgien, autant que possible celui qui a opéré le patient. Dans des centres qui drainent une vaste région, certains auteurs considèrent que le suivi peut être délégué au pédiatre de proximité ou au généraliste. Certains sont inscrites en faux contre cette attitude car ils estiment que seul le neurochirurgien peut effectuer un suivi neurochirurgical efficace et que rien ne peut dégager le spécialiste de sa responsabilité.

Quel suivi ?

Le suivi de la valve est à la fois clinique, à la recherche de signes à bas bruit en faveur d'une hypertension intracrânienne ou d'un hyperdrainage, et radiologique. C, olak et al. ont montré que le rendement des consultations sans examens radiologiques était faible. D'aucuns ont remis en cause le bien-fondé des contrôles radiologiques en raison du risque de tumorigénèse lié à la dose cumulée d'irradiation. Il convient malgré tout de réduire autant que possible l'exposition des patients.

Les radiographies standards de l'ensemble du shunt permettent de vérifier son intégrité et le bon déroulement du cathéter abdominal à mesure que l'enfant grandit. Un scanner cérébral systématique est réalisé par certains à chaque consultation, ce qui nous paraît excessif et en même temps insuffisant car seules les radios simples peuvent montrer l'intégrité du shunt.

Il est, en revanche, généralement admis que la réalisation d'un scanner de référence est indispensable, afin de servir de comparaison avec un scanner qui serait réalisé ultérieurement en cas de suspicion de dysfonctionnement de valve. Il a été démontré que la taille ventriculaire se stabilise entre six mois et un an après la pose de valve, il est donc nécessaire que le scanner de référence soit réalisé après ce délai. Il importe, lors des consultations systématiques, de veiller à ce que ce scanner soit réalisé, inclus et accessible dans le dossier du patient.

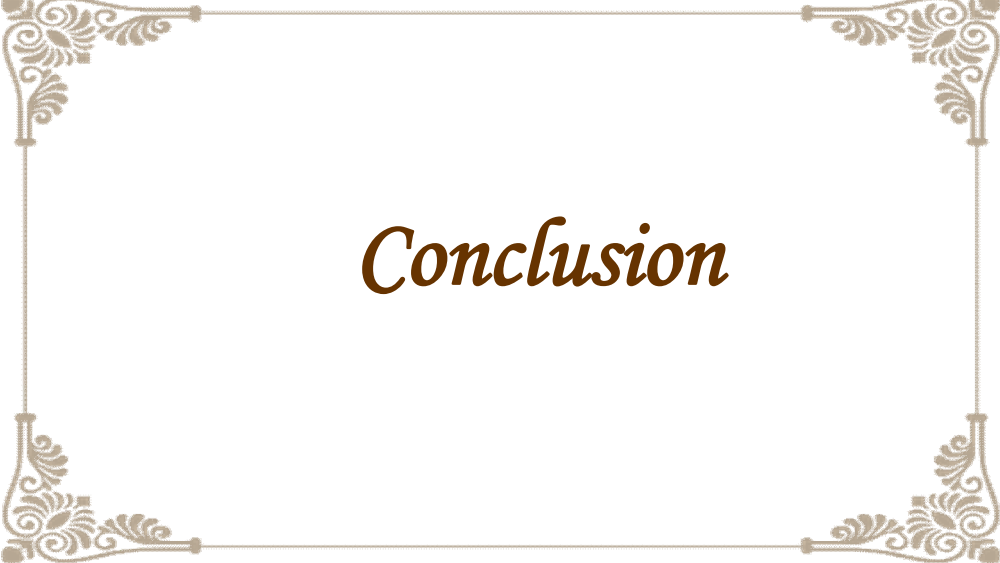
Transition à l'âge adulte

La transition de l'enfance à l'âge adulte pour le patient hydrocéphale commence ainsi très tôt, par une discipline du neurochirurgien pédiatrique comme du patient, pour le recueil des données et le suivi systématique et régulier. Le passage à l'âge adulte doit se faire à l'intérieur de la même structure de consultation, avec transmission du dossier par le praticien pédiatrique à son collègue adulte, ou même la poursuite du suivi par le même praticien.

Inévitablement, l'archivage pré-informatique étant ce qu'il est, des données médicales manquent parfois aux dossiers. Il importe donc de prévenir ces lacunes en stockant les données pertinentes sous forme de base de données informatisée.

Dans notre pays, à l'heure de la tarification à l'acte, il importe de rester vigilant afin que nos patients puissent continuer de bénéficier gratuitement du suivi le meilleur. En ce qui concerne la demande de soins, elle découle on l'a vu de l'éducation du patient et de son entourage au cours d'une enfance souvent ponctuée d'expériences pénibles qui ont démontré sa shunt-dépendance. L'essentiel à nos yeux est en effet l'habitude inculquée au patient dès son plus jeune âge de revenir faire contrôler sa valve régulièrement, même s'il se sent parfaitement bien, car il sait mieux que quiconque qu'elle peut dysfonctionner sans préavis.

Au final, le patient et le praticien s'éduquent réciproquement à la bonne pratique d'un suivi régulier.



Conclusion

L'hydrocéphalie congénitale est une pathologie fréquente et redoutable dont les conséquences sont graves. Ayant d'importantes répercussions sur le développement psychomoteur, intellectuel, neuro-sensoriel et sur le devenir socio-professionnel de l'enfant hydrocéphale.

Le suivi rigoureux et systématique de toute grossesse ainsi que la réalisation d'échographie anténatale permettant de faire un diagnostic anténatal en vue d'une prise en charge précoce et efficace dans le but d'améliorer le pronostic.

L'échographie trans-fontanellaire reste la première méthode d'exploration chez le nouveau-né et le nourrisson pour dépister une hydrocéphalie.

Alors que, le scanner et l'IRM permettent de poser le diagnostic positif et étiologique de l'hydrocéphalie.

Les étiologies de l'hydrocéphalie congénitale sont dominées par la pathologie malformative.

Le traitement de l'hydrocéphalie est neurochirurgical. La dérivation ventriculo-péritonéale reste la technique la plus utilisée. Tous nos patients ont bénéficiés d'une DVP.

Les hydrocéphalies opérées doivent bénéficier d'une surveillance régulière afin de guetter les complications précocement.

L'évolution favorable d'une hydrocéphalie est conditionnée par la précocité du diagnostic et du traitement.

Elle est marquée par des complications infectieuses essentiellement liées à l'acte chirurgical.

Le meilleur traitement de ces complications serait donc la prévention. Cette prévention passe par le bloc opératoire et le personnel soignant qui prend en charge ces malades pour l'amélioration des conditions de déroulement et de mise en place de la DVP.

Les hydrocéphalies dérivées doivent bénéficier d'une surveillance régulière afin de guetter les complications précoces, d'insérer le traitement adéquat et pour évaluer le développement psychomoteur et intellectuel des malades, car le devenir lointain de ces patients, surtout sur le plan intellectuel et psychomoteur est incertain.

Le patient hydrocéphale étant porteur d'un dispositif prothétique à vie, on peut parler à son égard à la fois de dépendance physique et de dépendance psychique. Ce patient va avoir une transition à l'âge adulte avec toutes les multiples complications associées à cette condition qui doivent être connues par l'ensemble des thérapeutes.



Résumés

RESUME

Titre : les hydrocéphalies congénitales à propos de 25 cas.

Auteur : Sayad Zahra

Les mots clés : diagnostic anténatal - dérivation ventriculo-péritonéale – évolution - complications - suivi.

Il s'agit d'une étude rétrospective d'une série de 19 cas d'hydrocéphalie congénitale ayant bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale, colligés au service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfants de Rabat, sur une période de 5 ans et 10 mois s'étalant du mois janvier 2010 au mois d'octobre 2015.

L'âge moyen d'apparition de l'hydrocéphalie congénitale est de 2,47 mois, avec une prédominance féminine de 53% et un sex-ratio de 0,8.

Seulement 68,42% de grossesses étaient médicalement suivies.

Le diagnostic anténatal n'a été fait que chez quatre cas.

Sur le plan clinique, les principaux signes de découverte étaient la macrocrânie (89,47%) suivie par le regard en coucher de soleil (47,37%).

La TDM a été réalisée chez 89,47% des patients de notre série, suivie par l'échographie trans-fontanellaire 73,68% et seulement 21,05% ont bénéficiés d'une IRM.

Ces examens neuroradiologiques ont permis d'établir le diagnostic de l'hydrocéphalie et d'en déterminer l'étiologie.

L'étiologie de l'hydrocéphalie était essentiellement malformative.

La dérivation ventriculo-péritonéale était pratiquée chez tous les malades alors que la ventriculocisternostomie endoscopique n'a pas été pratiquée à aucun des malades.

Des complications d'ordre mécaniques et infectieuses ont été retrouvées dans 09 cas.

A travers ce travail nous mettons en évidence:

- le profil épidémiologique et clinique de cette pathologie par rapport aux données de la littérature.
- La nécessité d'un diagnostic anténatal via un suivi bien conduit et rigoureux de toute grossesse.
- L'importance du diagnostic précoce de cette affection redoutable dans l'amélioration du pronostic.
- La fréquence des complications de la DVP et leur prise en charge.
- le suivi médical du patient hydrocéphale jusqu'à l'âge adulte.

SUMMARY

Title: congenital hydrocephalus about 25 cases

Author: Sayad Zahra

Keywords: Prenatal diagnosis – ventriculoperitoneal shunts - evolution – complications - medical follow-up.

This is a retrospective study of a series of 19 cases of congenital hydrocephalus that underwent ventriculoperitoneal shunts, collected at the pediatric surgical emergencies department of the children's hospital in Rabat, during the period of 5 years and 10 months spanning the month from January 2010 till October 2015.

The average age of onset of congenital hydrocephalus is 2.47 months, with a female predominance of 53% and a sex ratio of 0.8.

Only 68.42% of the pregnancies received a medical follow-up.

Prenatal diagnosis was performed in only four cases.

Clinically, the main signs of the discovery were macrocrania (89.47%) followed by sunset eye sign (47.37%).

CT was performed in 89.47% of patients in our series, followed by trans-fontanelle ultrasound 73.68% and only 21.05% have benefited from an MRI.

These neuroimaging examinations have established the diagnosis of hydrocephalus and determine the etiology.

The etiology of hydrocephalus was essentially malformation.

The ventriculoperitoneal shunt was performed in all patients while endoscopic ventriculostomy has not been performed on any of the patients.

Complications of mechanical and infectious order were found in 09 cases.

Through this work we highlight:

- Epidemiological and clinical profile of this disease compared to the literature data.
- The need for prenatal diagnosis through a well conducted and rigorous monitoring of pregnancies.
- The importance of early diagnosis of this formidable affection in improving the prognosis.
- The frequency of complications of DVP and their management.
- Medical follow-up of hydrocephalus patient up till the age of adulthood.

ملخص

العنوان: استسقاء الرأس الخلقي بصدد 25 حالة

الكاتب: صياد زهرة

الكلمات الأساسية: التشخيص قبل الولادة - التحويل البطني الصفاقي - التطور - مضاعفات - المتابعة الطبية.

هذه دراسة استعادية لسلسلة تضم 19 حالة استسقاء الرأس الخلقي الذين خضعوا للتحويل البطني الصفاقي ، حصرت بمصلحة الطوارئ الجراحية للأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط على مدى فترة 5 سنوات و 10 أشهر تمتد من شهر يناير 2010 إلى شهر أكتوبر 2015 .

. بلغ متوسط عمر ظهور استسقاء الرأس الخلقي 2.47 شهرا، مع غلبة الإناث ب 53٪ ونسبة جنس 0.8

تلقي 68.42 ٪ فقط من الحوامل المتابعة الطبية.

حيث تم التشخيص قبل الولادة للمرض في أربع حالات فقط.

على المستوى السريري فإن أهم الأعراض تمثلت في ضخامة القحف ب 89.47٪ وعلامة غروب الشمس على العينين ب 47.37٪.

تم تنفيذ التصوير بالأشعة المقطعية في 89.47 ٪ من المرضى في هذه السلسلة، تليها بالأمواج مافوق الصوتية عبر اليافوخ في 73.68٪ واستفادت فقط 21.05 ٪ من التصوير بالرنين المغناطيسي .

مكنك هذه الدراسات الإشعاعية من تشخيص المرض والبحث عن أسبابه.

. حيث ان سبب مرض استسقاء الرأس الخلقي أساسا التشوه

تم إجراء التحويل البطني الصفاقي عند جميع المرضى في حين لم يتم إجراء المفاغرة البطينية الصهرجية على أي من المرضى .

وقد تم رصد مضاعفات ميكانيكية و تعفنعية عند 09 حالة.

من خلال هذا العمل نسلط الضوء:

- الوبائية والتعريف السريري لهذا المرض مقارنة مع معطيات دراسات أخرى
- ضرورة التشخيص المبكر قبل الولادة من خلال المتابعة الدقيقة للمرأة الحامل.
- تردد مضاعفات التحويل البطني الصفاقي وكيفية معالجتها .
- المتابعة الطبية للمريض استسقاء الرأس حتى سن البلوغ.



Bibliographie

- [1] **Bergsneider M., Egnor Mr., Johnston M., Kranz D., Madsen Jr. Mcallster 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
- [2] **Matson Dd.**
Hydrocephalus
Clinical neurosurgery 1953; 13: 324-343
- [3] **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
- [4] **Sainte-Rose C.**
Hydrocéphalie de l'enfant.
Neurochirurgie Clin Perinatol 1997; 1 : 589-605
- [5] **Chauvet D., Boch A.-L.**
Hydrocéphalie.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, [5-0821], 2011.
- [6] **Robert H, DUPENZ MD**
Historique du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie
Surg. Neurol ; 1981, 15, 1, 15-26

- [7] **Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S** : The scientific history of hydrocephalus and his treatment.
Neurosurg Rev 1999 ; 22 : 67-93
- [8] **Serge Dalla Piazza, Bernard Dan**
Handicaps et déficiences de l'enfant
Édition 2011, Page 403-417
- [9] **Ames R**
Ventriculo-péritonéal shunt in the management of
Hydrocephalus jour neurosurg ; 1967. 27, 9 525-529
- [10] **RENIER D ; LACOMBE J ; PIEKE KANN A Et AL.-**
Factors causing acute shunt infection. Computer analysis of
1174 operations. J neuro surg.1984, 61. 1072.
- [11] **P. Landrieu , J. Comoy, M. Zerah**
Hydrocéphalies de l'enfant
EMC 1988 Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-096-A-10]
- [12] **Jauffret. E.**
Spina bifida
EMC, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 2006, 26-472-B-10.

- [13] **F.Netter**
Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : tête et cou
4ème édition 2007 Planche : 102-104
- [14] **Shuller. E.**
Liquide céphalo-rachidien.
EMC, Neurologie, 1993 : 17-028-B-10, 28p.
- [15] **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]
- [16] **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
- [17] **Raybaud. C**
Les hydrocéphalies
Département d'Information Médicale du CHRU de Pontchaillou
Archives de pédiatrie 2006 p : 315-21

- [18] **Pinto F.,**
« Hydrocéphalie »
Neurologie pédiatrique, 2ème édition 1998, p.273-287.
- [19] **L. Sakkaa,b,□, G. Coll b, J. Chazala,b**
Anatomie et physiologie du liquide cérebrospinal
EMC, Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale (2011) **128**, 359—366
- [20] **M.L. Moutard *, C. Fallet-Blanco**
Pathologie neurologique malformative fœtale
EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210–231
- [21] **Bret.P, J.Chazal, Jj. Lemaire, J, Guyotat, Ac Ricci**
L'hydrocéphalie chronique de l'adulte
EMC. 2002 17-154-B-10
- [22] **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
- [23] **Amrou Najia**
Les hydrocéphalies chez l'enfant à propos de 63 cas
Thèses de médecine Rabat 2003

- [24] **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
- [25] **Abena Obama M.Tr; Dongmol; Kagmening; Gaggini; Camara M; Mbedej.** –L’hydrocéphalie en milieu
Pédiatrique à YAOUNDE, Cameroun.Etude de 69 cas.
Ann. Pediatr (Paris), 1994, 41, 4,249 – 252
- [26] **El AWAD ME**
Infantile hydrocephalus in the south western region of
Saoudi Arabia
Annals of tropical pediatric 12(3); 335.8-1992
- [27] **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
- [28] **Y. Ould Benazzouz, H. Ghannane, S. Ait Benali**
Prise en charge de l’hydrocéphalie malformative chez les enfants moins
de 15 ans à propos de 122 patients Service de neurochirurgie. Hôpital
Ibn Tofail. CHU Mohammed VI. Marrakech 2014.

- [29] **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)
- [30] **Adeloye A.**
Hydranencephaly in Malawian children
East Afr Med J 2006 77:316–24.
- [31] **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
- [32] **Vaesseen S, Mouchamps M, Born J, Lepage P.**
Hydrocéphalie chez l'enfant étiologies, traitements, résultats. Revue Médicale de
Liège 2006;61:87–90
- [33] **M. Kassis , F. Galacteros, C. Ferec, M. Delpech**
Place du conseil génétique en médecine foetale
EMC Pédiatrie - Maladies infectieuses 2010

- [34] **Sebbar H Démarche Diagnostic Devant Une Ventriculomegalie Cérébrale Anténatale** (A propos de 20 cas)
Thèse de médecine 2010 Fès
- [35] **Gombergh Rodolphe., Gastro Albert.,**
“L’échographie fœtale : présent et futur proche”.
Le concours Médical, tome 123,n*01,Janvier 2001, P.49-55.
- [36] **Lansac J.,**
Rapport du comité national technique de l’échographie de dépistage prénatal. Mars 2010.
- [37] **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.
- [38] **ANTAR ABDELLALI., « les hydrocéphalies du nourrisson ».**
Thèse de médecine, Rabat, n°104, 1988
- [39] **G. Macé M.-C. Aubry , J.-P. Aubry**
Anomalies neurologiques fœtales. Diagnostic prénatal échographique
Emc obstétrique [5-031-A-33] 2007

[40] 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)

[41] L. Guibaud , D. Combourieu

Dilatation ventriculaire cérébrale foetale
Journal de radiologie Volume 90, numéro 10 page 1206 (octobre 2009)

[42] E. Baulon M. Kohler C. Vayssière

Diagnostic échographique des anomalies foetales du premier trimestre
de la grossesse
EMC - Gynécologie-Obstétrique Volume 2, Issue 4, November 2005,
Pages 329–342

[43] Guibaud L.

Fetal cerebral ventricular measurement and ventriculomegaly: time for
procedure
standardization Ultrasound Obstet Gynecol 2009 ; 34 : 127-130

[44] Brasseur-Daudruy.M, V. Ickowicz, D. Eurin.

IRM foetale : indications, limites et dangers
Gynécologie Obstétrique & Fertilité 35 (2007) 678–683

- [45] **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
- [46] **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
- [47] **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
- [48] **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
- [49] **Charters.L.**
Many eye movement disorders seen with hydrocephalus
Ophthalmology times: Oct. 12, 2005

- [50] **N. Girard, F. Chapon, S. Pineau, X. Combaz**
Imagerie de l'hydrocéphalie de l'enfant
EMC radiologie 2008 [31-622-B-10]
- [51] **ROUME J**
Fetal hydrocephalus. Clinical significance of associated anomalies and genetic counseling
Genet couns 1990 p 185 -196
- [52] **Adamsbaum. C, Antoun. H, Lalande. G, Kalifa. G.**
Neuro-imagerie : indications et principaux résultats
EMC, pédiatrie, 2003, 4-090-B-05:17p
- [53] **Bey .M. Et Al**
Conséquences endocriniennes et neuropsychologiques chez les enfants traités pour un médulloblastome entre 1990 et 1995 à Bordeaux
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : p923-p1019
- [54] **B. Camara, A. Ly/Ba, P.M. Faye, A. Ba, I. Ba, S. Dia/Ndour, M. Ba1, H.D. Sow**
La tuberculose méningée en milieu pédiatrique sénégalais : a propos de 14 cas.
Archives de Pédiatrie 2008;15:321-322.

- [55] **D. Doyon, D. Ducreux, M.C. Petit-Lacour**
Imagerie du crâne et de l'encéphale
Service de Neuroradiologie – C.H.U. de Bicêtre
- [56] **Franchi-Abella. S, Pariente. D.**
Imagerie du système nerveux central : particularités pédiatriques
Archive de pédiatrie 10 (2005) 323-28
- [57] **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
- [58] **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
- [59] **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)

[60] 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.

[61] M.L. MOUTARD, A. GELOT.

Diagnostic prénatal d'anomalies cérébrales de pronostic incertain que dire ? Que faire ?

Archives de pédiatrie 13 (2006) 825-834

[62] 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

[63] A. Mansour□, S. Feknous , S. Alimi , M. Bouaziz

Méningocèle et myéломéningocèle : notre expérience à propos de 100 cas Service de neurochirurgie, CHU d'Annaba, Annaba, Algérie, 2009.08.056

SNCLF : journées de Paris, 1-4 novembre 2009—
Rapport : « pathologies chirurgicales du nerf périphérique. »

- [64] **H. Barry**
ETUDE DES HYDROCEPHALIES EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE
Thèse de medecine Bamakou 2004
- [65] **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]
- [66] **Fromont.a, d. Ben salem, t. Moreau, f. Ricolfi, m. Giroud**
Céphalées aiguës
EMC-Médecine 2 (2005) 66–81
- [67] **Hengstschläger M, Bettelheim D, Drahonsky R, Repa C, Deutinger J,**
Bernaschek G. Prenatal diagnosis of tetrasomy 9p with Dandy-Walker malformation. Prenat Diagn 2004;24:623-6.
- [68] **Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E.**
The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. J Neurosurg 1984;61:515-22.

- [69] **Robertson IJ, Leggate JR, Miller JD, Steers AJ.** Aqueduct stenosis presentation and prognosis. *Br J Neurosurg* 1990;4:101-6.
- [70] **Hirsch JF, Hirsch E, Sainte Rose C, Renier D, Pierre-Khan A.** Stenosis of the aqueduct of Sylvius. Etiology and treatment. *J Neurosurg Sci* 1986;30:29-39
- [71] **Stevenson KL.** Chiari Type II malformation: past, present, and future. *Neurosurg Focus* 2004;16:E5.
- [72] **Senveli E, Altinörs N, Kars Z, Arda N, Türker A, Cinar N, et al.** Association of von Recklinghausen's neurofibromatosis and aqueduct stenosis. *Neurosurgery* 1989;24:99-101.
- [73] **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
- [74] **Siala Giagi S., Masmoudi A., Mahjoub S., Neji K., Channoufi M., Jebnoun Sami-Sfar E., Marrakchi Z., Lebbi I., Zouari F., Hedi R., Khrouf N.,** "l'encéphalocèle: a propos de 26 cas repertories au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis." *La Tunisie Médicale*, vol 79, n°01, 2001, P.51-53

- [75] **Ouzidane L., Benjelloun A., Ksiyer M.,** « place actuelle de l'échographie transfontanellaire ». *Espérance Médicale*, tome 7, n°66, Nombre 2000, P.542-548.
- [76] **Cotty. F, Ma. Carpentier, P. Descamps, F. Perrotin, D. Richard-Lenoble.**
Toxoplasmose congénitale avec hydrocéphalie diagnostiquée in utéro : évolution sous traitement.
Archives de pédiatrie 1997, 4 : 247-250
- [77] **Saghrouni F, et al.**
La toxoplasmose congénitale : à propos de 21 cas.
Journal de pédiatrie et de puériculture (2013),
- [78] **Benjelloun Dakhama Bs., El Harim Roudies L., Regragui A., Assermouh A., Mahraoui C., Jorio M., El Malki Tazi A.,** « la toxoplasmose congénitale à propos de 4 cas ». *Maroc Médical*, tome 22, n°3, Septembre 2000, P.194-200.
- [79] **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

- [80] **Alain Diaz, Pascal Sabatier, Bertrand Leriche, Said Taha, Omar Ragragui, Jean Comoy**
La dérivation ventriculo-péritonéale
Neurologie-Décembre 2002-Vol.5
- [81] **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
- [82] **PUGET.S.**
Les dérivations de liquide cérébrospinal
Archives de pédiatrie 12 (2005) 224–227
- [83] **Sesay. M., M. Tentillier, M. Mehzen, 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
- [84] **Marie De Gentile**
Complications du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie chez l'enfant
thèse de médecine Angers, 1989

- [85] **Decq. Ph, C. Leguerinel, J.C ; Sol, S.Palfi, M.Djindjian, J.P.Nguyen**
Anatomie endoscopique du 3ème ventricule.
Neurochirurgie, 2000, 46, n° 3, 203-208
- [86] **Di Roio .C, C. Mottolese, V. Cayrel, P. Berlier, F. Artru**
Ventriculostomie du troisième ventricule et diabète insipide
Ann Fr Anesth Réanim 1999 ; 18 : 776-8
- [87] **Fichten. A, J. Peltier, M. Lefranc, O. Bal^誠ent, D. Legars**
Endoscopic third ventriculostomy for tumoral obstructive hydrocephalus in adult population
Clinical Neurology and Neurosurgery 110S (2008), S1–S41
- [88] **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
- [89] **Kanev Pm., Sheehan Jm. Reflections On Shunt Infection.**
Pediatric Neurosurgery 2003; Dec, 39:285-290
- [90] **National Nosocomiale Infections Surveillance.**
National Nosocomial Infections Surveillance (NNIS) report. Data summary from
october 1986 – April 1996, Issued May 1996.
Am. J. Infect. Control., 1996, 24 : 380-388.

[91] Mouaki N.

Méningites purulentes sur dérivation ventriculo-péritonéale.

Thèse Méd., Casablanca, 2001, n° 55.

[92] Choux M., Lena G., Genitori L., Et Al.

Shunt implantation: Towards zero infection.

Childs Nerv Syst 1988; 4: 181.

[93] Kulkarni Av., Drake Jm., Lamberti-Pasculli M.

Cerebrospinal fluid shunt infection: A prospective study of risk factors.

J Neurosurg 2001; 94:195-201.

[94] Mc GIRT MJ., ZAAS A., FUCH HE., Et Al.

Risk factors for pediatric ventriculoperitoneal shunt infection and predictors of

infectious pathogens.

Clin Infect Dis. 2003 Apr 1;36(7):858-62. Epub 2003 Mar 18

[95] Brydon H. L., Hayward R., Harkness W., Et Al.

Does the cerebrospinal fluid protein concentration increase the risk of shunt complications?

British Journal of Neurosurgery, Jun 96, Vol. 10, Issue 3

- [96] **Narotam P.K., Van Dellen J.R., Du Trevou M.D., Et Al.**
Operative sepsis in neurosurgery: A method of classifying surgical cases.
Neurosurgery, 1994, 34(3): 409-416.
- [97] **Schreffler Rt., Screffler Aj, Wittler Rr.**
Treatment of cerebrospinal fluid shunt infections: a decision analysis.
Pediatr Infect Dis J. 2002 Jul; 21(7): 632-6.
- [98] **Bayston R.**
Hydrocephalus shunt infections.
J Antimicrob Chemother 1994 ; 34 Suppl A : 75-84.
- [99] **M. Vinchon, P. Dhellemmes**
Suivi à l'âge adulte des patients traités dans l'enfance pour hydrocéphalie
Neurochirurgie 54 (2008) 587–596

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 146

سنة : 2016

استسقاء الرأس الخلقي

بصده 25 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة: زهرة صياد

المزودة في 04 فبراير 1990 بالرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التشخيص قبل الولادة - التحويل البطني الصفاقي - التطور - مضاعفات - المتابعة الطبية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيدة: هدى أوبجا النيباوي

أستاذة مبرزة في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: محجوبة بوطربوش

أستاذة مبرزة في علم التشريح

واختصاصية في جراحة الدماغ والأعصاب