



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2014

Thèse N°07

**Prise en charge de l'hydrocéphalie malformative
chez les enfants de moins de 15 ans
à propos de 122 cas**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20 / 03 /2014

PAR

Mr. Younes OULD BENZAOUZ

Né le 03 janvier 1988 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hydrocéphalie – Malformation – Enfants – Traitement –
Complications – Evolution.

JURY

Mr. S. AIT BENALI

Professeur de Neurochirurgie.

PRESIDENT

Mr. H. GHANNANE

Professeur de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

Mr. M. LMEJJATI

Professeur agrégé de Neurochirurgie

Mr. M. LAGHMARI

Professeur agrégé de Neurochirurgie

} **JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رب اوزعني ان اشكر نعمتك التي
انعمت علي وعلى والدي
وان اعمل صالحا ترضاه
وادخلني برحمتك في
عبادك الصالحين.

صدق الله العظيم



Serment d'hypocrate

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.

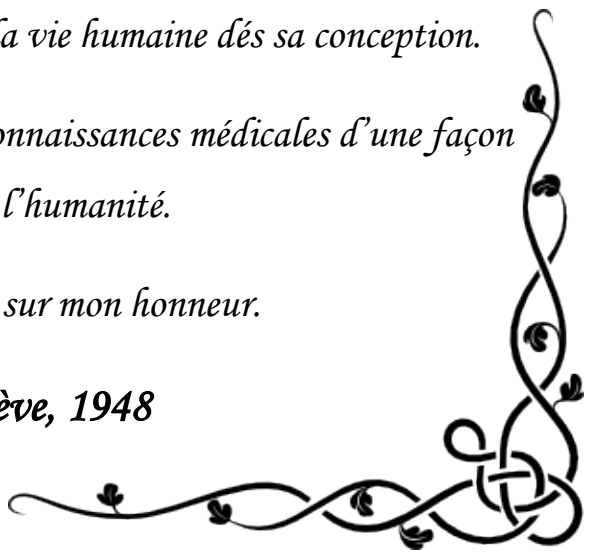
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

Doyen honoraire : Pr MEHADJI Badie Azzaman

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice Doyen : Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs d'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ABOUSSAD Abdelmounaim	Pédiatrie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
ALAOUI YAZIDI Abdelhaq (Doyen)	Pneumo- phtisiologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BELAABIDIA Badia	Anatomie-pathologique	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie

BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
CHABAA Laila	Biochimie	SARF Ismail	Urologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	EL KARIMI Saloua	Cardiologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie – Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie

BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie- chimie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ADALI Imane	Psychiatrie	FADILI Wafaa	Néphrologie

ADALI Nawal	Neurologie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie– obstétrique
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie – réanimation	FAKHRI Anass	Histologie– embryologie cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	HAROU Karam	Gynécologie– obstétrique
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
BASRAOUI Dounia	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
BASSIR Ahlam	Gynécologie– obstétrique	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie – orthopédie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo– phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUEIRAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto–Rhino – Laryngologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro– entérologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation



*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

*Créateur de la terre et des cieux, Tu as voulu
et Tu as permis que ce jour arrive. Par Ta miséricorde,
Ta bonté et Ta grâce Tu m'as assisté tout au long de ma vie.
Je te prie d'accepter ce modeste travail en témoignage
de ma reconnaissance et de ma foi.*

A mes très chers parents,

*Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère
reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur ! Si mes
expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureux.
Je vous dois ce que je suis. Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long
de mon existence. Puisse Dieu tout puissant vous procurer santé, bonheur et
prospérité.*

A mes chers sœurs Sana et Asma

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit
témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse
Dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

A la mémoire de mes grands-pères

*Puissent vos âmes reposent en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de
Sa Sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis.*

A mes grands-mères

A tous mes oncles et tantes

*Ce travail est aussi le fruit de vos encouragements et de vos bénédictions. Soyez
assurés de ma profonde gratitude.*

A toute la famille

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit
témoignage mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu
vous procurer bonheur et prospérité*

A mes très chers amis (es) :

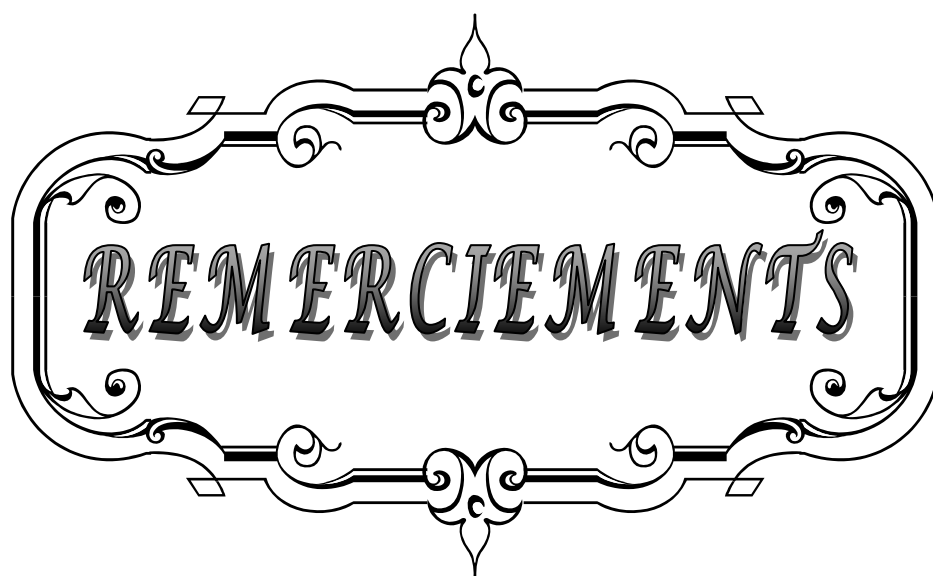
*OMAR, IMRANE, FAIÇEL, KHALIL, ABDELHAY, KHALID,
ANAS, NOOR, MUSTAPHA, AHMED, AMINE, ARSENE,
YASSINE, MAROUANE, AYMANE, ISSA, ISMAIL,
MOHAMMED, FOUAD, KAWTAR, KENZA, HOUYAM,
SOUMIA, ELSA, RIM, BADIAA, SARA, MOUNA, MERIEM,*

Nous avons partagés tellement de moments ensemble, Je ne saurais trouver une expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie

A tous mes collègues

A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect. Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.

A ceux et celles qui ont un jour contribué à notre éducation, à ceux que j'aurais involontairement omis de citer, ce n'est qu'un oubli. Merci d'accepter mes excuses et ce modeste travail que je vous dédie avec toute mon affection.



***À notre maître et président de thèse, Pr. S. Aït Benali
Chef de service de neurochirurgie, CHU Mohammed VI,***

Vous nous faites un grand honneur en acceptant aimablement la présidence de notre jury. Vos qualités professionnelles ainsi que votre bienveillance et votre simplicité nous servent d'exemple. Veuillez accepter dans ce travail l'expression du grand respect que nous vous témoignons.

***À notre maître et rapporteur de thèse, Pr. H. Ghannane,
Professeur en neurochirurgie, CHU Mohammed VI,***

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de nous confier ce travail. Nous sommes très touchés par votre disponibilité et par le réconfort que vous nous avez apporté lors de notre passage au service ainsi que lors de l'élaboration de ce travail. Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profonde gratitude.

***À notre maître et juge, Pr. M. Lmejjati
Professeur en neurochirurgie CHU Mohammed VI,***

Votre présence au sein de notre jury constitue pour nous un honneur. Au cours de nos études, votre professionnalisme ainsi que votre gentillesse nous ont grandement impressionnés. Qu'il nous soit permis de vous présenter, par ce travail, le témoignage de notre respect.

***À notre maître et juge, Pr. M. Laghmari
Professeur en neurochirurgie, CHU Mohammed VI,***

Aucune expression ne saurait témoigner de notre gratitude et de la profonde estime que nous portons à votre personne. Veuillez accepter, Professeur, l'expression de nos remerciements les plus distingués.

*À Monsieur le Professeur K. Aníba
Professeur assistant en neurochirurgie, CHU Mohammed VI,
Je vous remercie pour l'intérêt que vous avez immédiatement porté au sujet,
votre présence et votre disponibilité m'ont été précieuses, toute notre gratitude
pour votre participation active à la réalisation de ce travail.*

*À mon ami, Dr. F. Hajhouji
Résident en neurochirurgie, CHU Mohammed VI
Tu as eu une charge de travail très importante pour m'aider dans ma thèse, et
tu as toujours répondu présent lorsque j'en faisais la demande. Tes réflexions et
tes commentaires précieux nous ont beaucoup aidés pour avancer. Merci
infiniment.*

*A Mme KHLADIJA, major du service de neurochirurgie :
Nous vous remercions vivement pour l'aide précieuse que vous nous avez fourni
dans la réalisation de ce travail. Veuillez accepter l'expression de notre
profonde reconnaissance.*

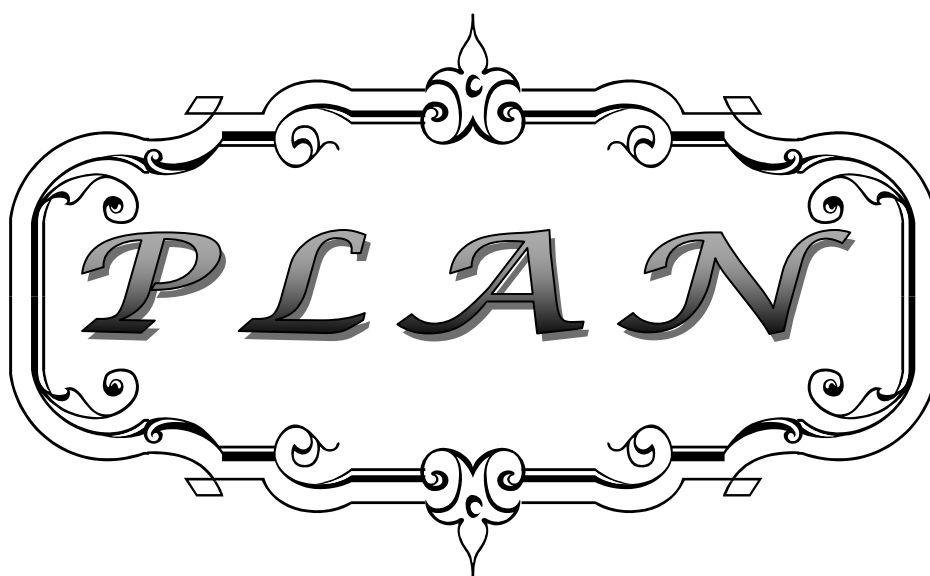
*A tout le personnel du service de neurochirurgie
CHU Mohammed VI,
A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la
réalisation de ce travail.*

A decorative rectangular frame with ornate, symmetrical scrollwork and flourishes at the top and bottom. The word "ABBREVIATIONS" is centered within the frame in a bold, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

ASP	: Abdomen sans préparation
CHU	: Centre hospitalier universitaire
DVA	: Dérivation-ventriculo atriale
DVP	: Dérivation ventrulo péritonéale
ETF	: Echographie transfontanellaire
FCP	: Fosse cérébrale postérieure
HTIC	: Hypertension intracrânienne
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LCR	: liquide céphalorachidien
LCS	: liquide cérébro-spinal
MMG	: Myeloméningocèle
Post-op	: Postopératoire
SA	: Semaine d'aménorrhée
Sd	: Syndrome
TDM	: Tomodensitométrie
VCS	: ventriculocisternostomie



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	3
I. Matériels d'étude :	5
II. Méthodologie du travail :	5
RESULTATS	7
I. Epidémiologie :	8
1. Fréquence :	8
2. Age :	8
3. Le sexe :	9
4. Les antécédents :	9
II. PRESENTATION CLINIQUE :	10
1. Modes de révélation :	10
III. ETUDE PARACLINIQUE :	16
1. Echographie trans-fontanellaire (ETF) :	16
2. Tomodensitométrie cérébrale :	16
3. Imagerie par résonance magnétique :	17
4. Autres examens cliniques :	17
IV. ETIOLOGIES DE L'HYDROCEPHALIE MALFORMATIVE :	17
V. TRAITEMENT :	19
1. Traitement médical :	19
2. Traitement chirurgical :	19
VI. EVOLUTION :	20
1. Evolution à court-terme :	20
2. Evolution à moyen et à long terme :	23
ICONOGRAPHIE	24
DISCUSSION	32
I. RAPPELS SUR L'HYDROCEPHALIE	33
1. DEFINITION :	33
2. RAPPEL ANATOMO-EMBRYOLOGIQUE :	33
3. PHYSIOLOGIE	39
4. PHYSIOPATHOLOGIE	42
II. EPIDEMIOLOGIE :	43
1. Fréquence :	43
2. L'âge :	43
3. Le sexe :	44
4. La consanguinité :	44
III. ETUDE CLINIQUE :	45
1. Début de la symptomatologie :	45
2. Hydrocéphalie anténatale :	45
3. Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson :	46

4. Hydrocéphalie de l'enfant et l'adolescent :	50
IV.ETUDE PARACLINIQUE :	52
1. Echographie transfontannellaire :	52
2. Tomodensitométrie cérébrale :	53
3. Imagerie par résonance magnétique :	54
4. Autres examens :	55
V.ETIOLOGIES :	56
1. Défauts de fermeture du tube neural :	56
2. Anomalies de la fosse cérébrale postérieure :	58
3. Anomalies de la ligne médiane :	61
4. Anomalies des hémisphères cérébraux :	63
5. Anomalies vasculaires :	64
6. Syndromes polymalformatifs :	66
7. Aberrations chromosomiques :	68
VI.TRAITEMENT :	70
1. Objectif :	70
2. Méthodes :	70
3. Indications thérapeutiques :	78
4. Surveillance :	79
VII.EVOLUTION :	80
1. Evolution favorable :	81
2. Les complications :	81
3. Mortalité :	84
4. Morbidité :	85
VIII. Pronostic :	86
CONCLUSION :	87
ANNEXES :	90
RESUMES :	95
BIBLIOGRAPHIE :	99

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. Inside the frame, the word "INTRODUCTION" is written in a bold, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

INTRODUCTION

Le terme d'hydrocéphalie qui étymologiquement signifie eau dans le cerveau, est défini comme étant une distension progressive des ventricules cérébraux avec augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien (LCR), en rapport avec un déséquilibre entre la production, la circulation et la résorption du liquide céphalo-rachidien. L'hydrocéphalie n'est pas une maladie en soi, mais seulement un symptôme qui peut être le mode d'expression d'affections très diverses [1].

Il existe 2 types d'hydrocéphalies :

- Hydrocéphalie interne avec accumulation du liquide céphalo-rachidien à l'intérieur des ventricules cérébraux distendus.
- Hydrocéphalie externe où le liquide céphalo-rachidien s'accumule en dehors des ventricules, dans les espaces sous arachnoïdiens.

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

Les étiologies de cette affection sont multiples, dominées par les causes malformatives, tumorales et infectieuses.

Les hydrocéphalies congénitales malformatives impliquent que la cause est déjà constituée à la naissance même si l'hydrocéphalie ne devient patente que dans les mois ou les années qui suivent [2].

Il s'agit d'une affection grave, pouvant compromettre le pronostic vital ou fonctionnel en l'absence de prise en charge thérapeutique correcte et précoce.

Le traitement de l'hydrocéphalie malformative est essentiellement chirurgicale car la mise en place d'une valve de dérivation et la ventriculocisternostomie sont les seuls traitements ayant fait leurs preuves jusqu'à nos jours.

A travers une série de 122 cas d'hydrocéphalies malformatives chez l'enfant, nous nous proposons d'analyser la prise en charge chirurgicale de cette maladie au sein du service de neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech.

PATIENTS & METHODES

I. Matériels d'étude :

Notre travail est une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur 122 enfants de moins de 15 ans, porteurs d'hydrocéphalie malformative et hospitalisés au sein du service de Neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech, colligés sur une période de 8 ans allant du mois de Janvier 2005 au mois de Décembre 2012.

Les critères d'inclusion dans cette étude sont:

- Les enfants âgés moins de 15 ans et hospitalisés pour hydrocéphalie malformative.
- Les malades explorés radiologiquement.
- Les malades ayant des dossiers exploitables.
- Les malades ayant un suivi régulier.

Nous avons exclu de cette étude:

- les autres étiologies de l'hydrocéphalie notamment les hydrocéphalies tumorales, infectieuses, post traumatiques.
- les malades opérés à l'âge adulte.

II. Méthodologie du travail :

Pour réaliser ce travail, nous avons consulté les registres des admissions au service de Neurochirurgie, les dossiers des malades hospitalisés pour hydrocéphalie malformative quelque soit l'étiologie et le registre du bloc opératoire central de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Nous avons recueilli et analysé les paramètres suivants :

- Nom et prénom du patient.
- Date d'entrée /date de sortie.
- Age et le sexe du malade.

- Origine géographique.
- Consanguinité.
- Antécédents personnels et familiaux.
- Les données de l'examen clinique des malades.
- Résultats des examens paracliniques effectués.
- Compte rendu opératoire.
- Suites post opératoires immédiates.
- Conclusion de sortie.
- Evolution

Une fiche d'exploitation préalablement établit nous a permis de recueillir les données anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives (annexe I). (Tout en respectant l'anonymat des patients).

Au total nous avons consulté 204 dossiers d'hydrocéphalie malformative, mais seulement 122 dossiers ont été jugés exploitables.

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, HINARI et Google.

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

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

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and flourishes. Inside the frame, the word "RESULTATS" is written in a bold, serif, all-caps font with a slight 3D effect.

RESULTATS

I. Epidémiologie :

1. Fréquence :

Durant cette période de 8 ans, on a recensé 204 dossiers d'hydrocéphalie malformative chez l'enfant, ce qui représente 12,3% de l'ensemble des hospitalisations des enfants dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech et seuls 122 dossiers ont pu être exploités.

Tableau N°I: Répartition des cas selon les années

Année	Nombre de cas	%par rapport aux enfants hospitalisés
2005	20	11%
2006	23	11,5%
2007	23	10,8%
2008	26	14%
2009	27	11%
2010	32	14,2%
2011	28	13,6%
2012	25	12,6%
TOTAL	204	12,3%

- Le taux des cas d'hydrocéphalies malformatives par rapport aux enfants admis au service est 12,3%
- Dans notre série, la moyenne annuelle des cas des hydrocéphalies malformatives est de 25 cas /an.

2. Age :

La répartition d'âge est bien illustrée dans le tableau ci-dessous, en notant un pic pour la tranche d'âge des nourrissons comprise entre 1 et 24 mois avec 76 cas, soit 62,30 %.

Tableau N°II : Répartition des cas selon l'âge d'hospitalisation

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
Nouveau-né (0-1 mois)	29	23,70%
Nourrisson (1 mois-2ans)	76	62,30%
Grand enfant (2-15ans)	17	14%

3. Le sexe :

- ✓ Dans notre étude, on note une prédominance masculine avec 74 cas, soit 61% ; contre 48 cas pour le sexe féminin, soit 39%.
- ✓ Le sexe ratio est environ de 1,5.

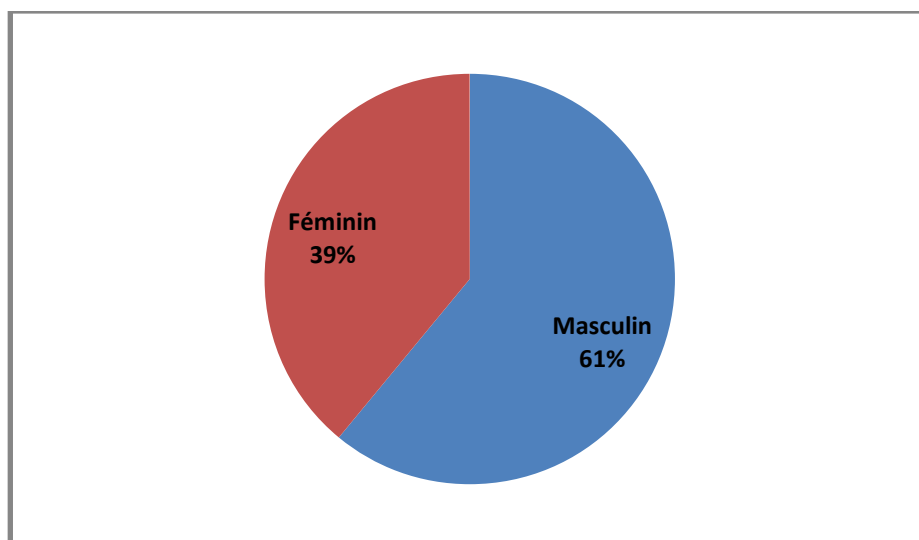


Figure N°1 : Répartition des enfants selon l'âge.

4. Les antécédents :

4.1. Antécédents maternels et déroulement de la grossesse:

- ✓ L'analyse de la grossesse a montré :
 - Seulement 22 grossesses avaient un suivi médical régulier.

- Un accouchement par césarienne chez 17 femmes, et un accouchement dystocique chez 2 femmes.
 - Présence d'épisodes infectieux maternels chez 2 femmes.
 - Une prise médicamenteuse au 1^{er} trimestre chez 3 femmes dont on ignore le nom du médicament.
 - Aucune prise de FenuGrec n'a été mentionnée.
- ✓ Pour les antécédents maternels, on note 1 cas de cardiopathie chez la mère.

4.2. Antécédents personnels :

- ✓ Une souffrance néonatale chez 11 cas, soit 9 %.
- ✓ Une cardiopathie congénitale cyanogène de type communication interventriculaire (CIV) chez un seul malade.

4.3. Antécédents familiaux :

- ✓ La notion de consanguinité a été retrouvée chez 14 cas, soit 11,50 %.
- ✓ Un cas d'hydrocéphalie malformative a été retrouvé dans la fratrie.

II. PRESENTATION CLINIQUE :

1. Modes de révélation :

1.1 Dépistage anténatal :

Sur les 122 cas de la série, 13 ont été diagnostiqués en anténatal, soit 10,65% par échographie obstétricale.

1.2 La macrocrânie :

Elle constitue le motif de consultation le plus fréquent, souvent constatée par la famille et confirmée par la mesure du périmètre crânien qui est augmenté. Elle est présente chez 88 cas soit 72%.

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

- Un bombement de fontanelle antérieure chez 60 cas soit 49 % ; (68% des malades présentant une macrocrânie) .
- Une dilatation des veines épicroâniennes chez 56 cas soit 46% ; (64% des malades présentant une macrocrânie) .
- Une disjonction des sutures chez 28 cas soit 23% ; (32% des malades présentant une macrocrânie).
- Une peau fine du cuir chevelu chez 51 cas soit 42% .

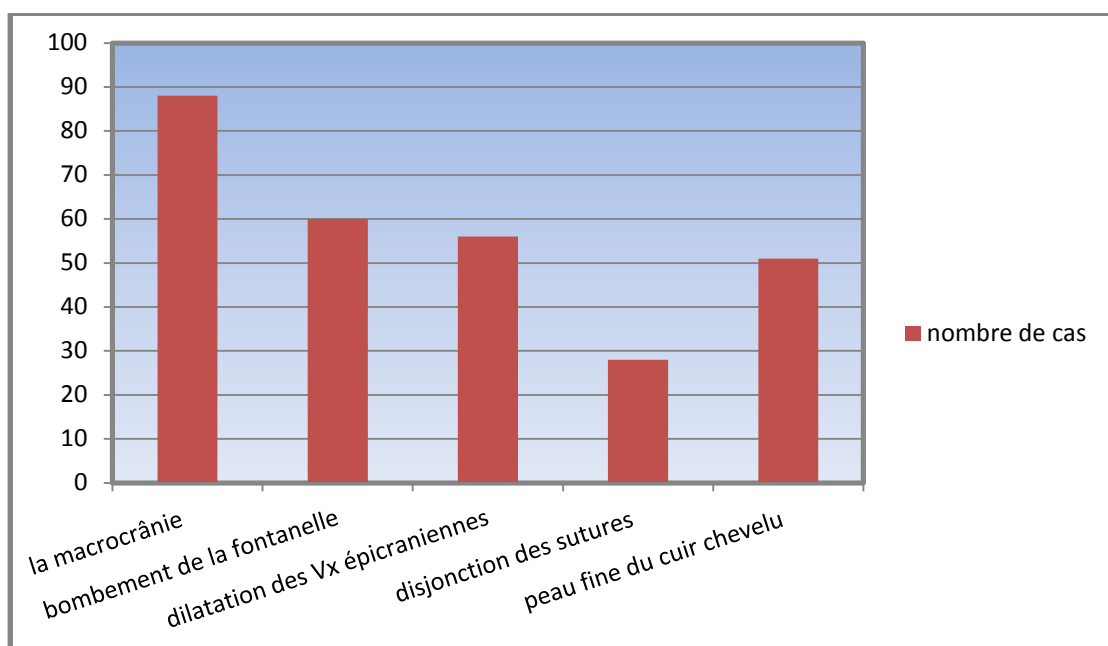


Figure N°2 : Les différents signes cliniques à l'admission

1.3 Les signes neurologiques :

✓ Signes fonctionnels :

Nous représentons les différents signes neurologiques dans le tableau ci-dessous :

Tableau N°III : les signes neurologiques

Signes fonctionnels	Nombre de cas	pourcentage
Retard ou régression des acquisitions psychomotrices	42	62%
Syndrome HTIC	7	10%
Les convulsions	14	20%
L'agitation	5	8%

On remarque que les signes neurologiques sont dominés par la régression des acquisitions psychomotrices (la tenue de la tête, la position assise et la station debout).

✓ Signes physiques :

L'examen clinique a révélé :

- Une hypotonie généralisée chez 11 cas, soit 9% ;
- Des signes d'irritation pyramidale chez 2 cas, soit 1,6% ;
- Un déficit moteur +/- complet des deux membres inférieurs chez 18 cas, soit 15%, qui avaient de plus une dysraphie rachidienne ;
- Un syndrome cérébelleux chez 2 cas, soit 1,6% ;
- Une diminution des réflexes archaïques chez 6 cas, soit 5%.

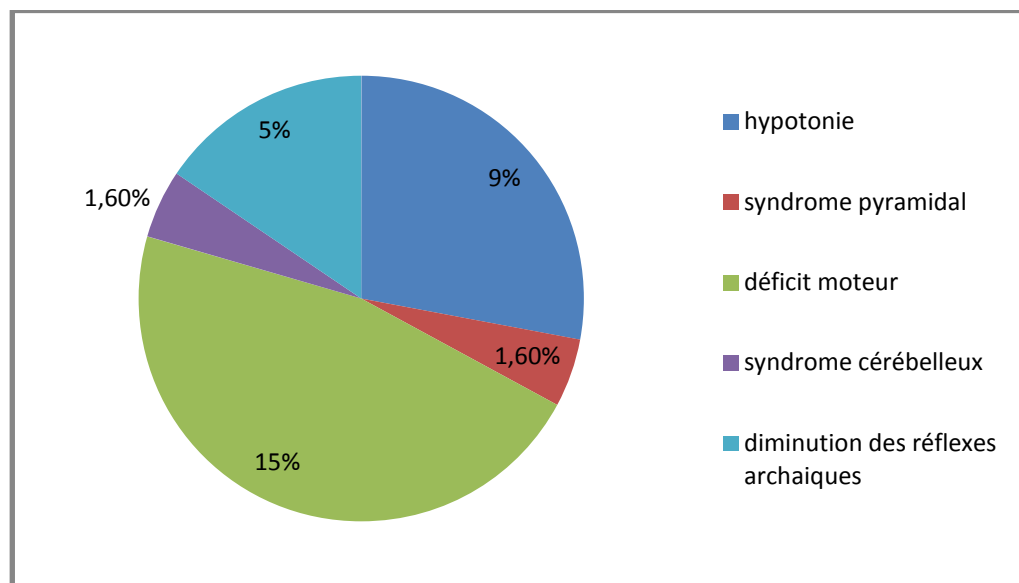


Figure N°3 : Fréquence des signes neurologiques.

D'après cette figure, on note une prédominance du déficit moteur des 2 membres inférieurs lors de l'examen neurologique rappelant ainsi l'importance du diagnostic précoce.

1.4 Les signes oculaires :

Tableau N°IV : les principaux signes oculaires

Signes oculaires	Nombre de cas	fréquence
Regard en coucher de soleil	44	36%
Absence de poursuite oculaire	13	10,6%
Strabisme	8	6%
Cécité	3	2,4%
Révulsion des yeux	4	3,3%
Nystagmus	2	1,6%

L'examen du fond d'œil :

32 enfants (26,22%) ont pu bénéficier de cet examen ; il était normal chez 19 cas soit 60% ; alors qu'il était pathologique chez 13 cas soit 40% avec :

- Pâleur papillaire : 6 cas
- Œdème papillaire : 4 cas
- Atrophie optique : 3 cas

1.5 Les autres signes cliniques :

D'autres signes ont été notés notamment :

- Troubles sphinctériens chez 2 cas
- Retard staturo-pondéral chez 4 cas

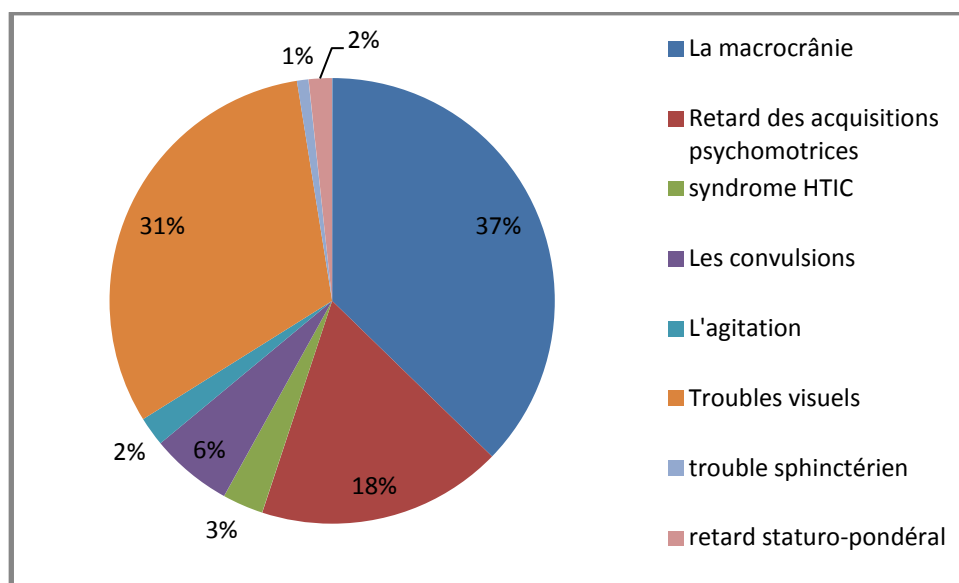


Figure N°4 : les signes cliniques à l'admission.

D'après cette figure, on remarque que la macrocrânie constitue le motif de consultation le plus fréquent chez les malades, suivie des troubles visuels.

Nous représentons sur la graphique suivante, la répartition de la symptomatologie initiale selon la tranche d'âge.

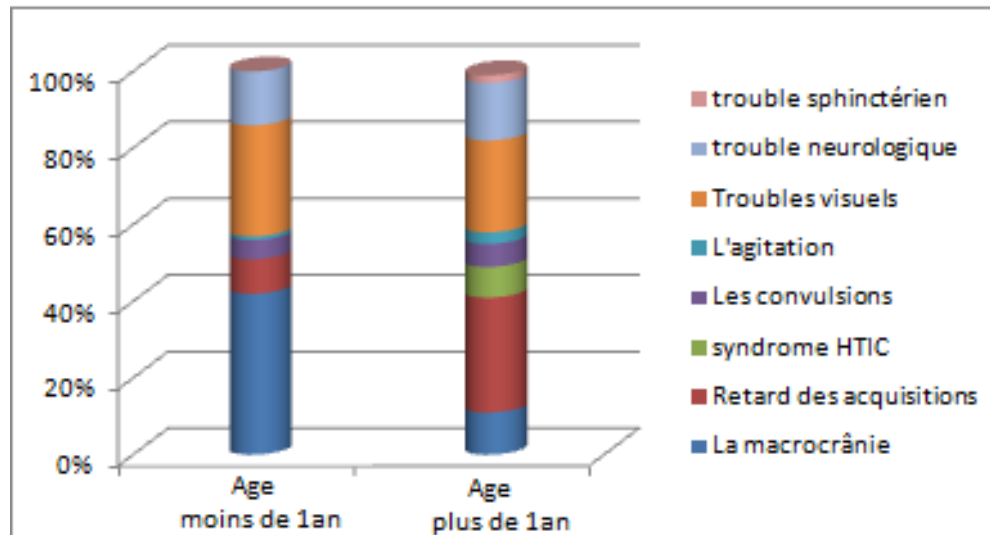


Figure N°5 : Répartition des signes cliniques selon la tranche d'âge

L'augmentation du périmètre crânien (ou macrocrânie), constitue la présentation clinique la plus fréquente de l'hydrocéphalie chez les patients âgés de moins de 1 an, suivie par les troubles visuels.

1.6 Bilan malformatif :

L'exploitation des dossiers a révélé :

- Dysraphie chez 40 cas à type de :
 - o Encéphalocèle occipitale : 1 cas
 - o Myéloméningocèle lombo-sacrée : 39 cas
- Malformations des pieds : pieds bots varus équins 5 cas
- Malformation au niveau du membre supérieur de type syndactylie: 1 cas
- Prolapsus rectal : 1 cas

III. ETUDE PARACLINIQUE :

1. Echographie trans-fontanellaire (ETF) :

L'ETF n'est adaptée qu'aux nouveaux nés et aux nourrissons à fontanelle antérieure perméable.

Réalisée chez 12 enfants, soit 9,8%, objectivant une dilatation triventriculaire.

2. Tomodensitométrie cérébrale :

Elle a été réalisée chez tous les malades de cette série, elle a permis de confirmer l'hydrocéphalie chez tous nos malades et de suspecter l'étiologie, chez 97 cas, soit 80%.

Elle constitue le gold standard permettant aussi d'apprécier l'évolutivité de la maladie et son caractère actif, ainsi on a retrouvé :

- Une dilatation triventriculaire : 98 cas soit 80,4%
- Une dilatation quadriventriculaire : 24 cas soit 19,6%

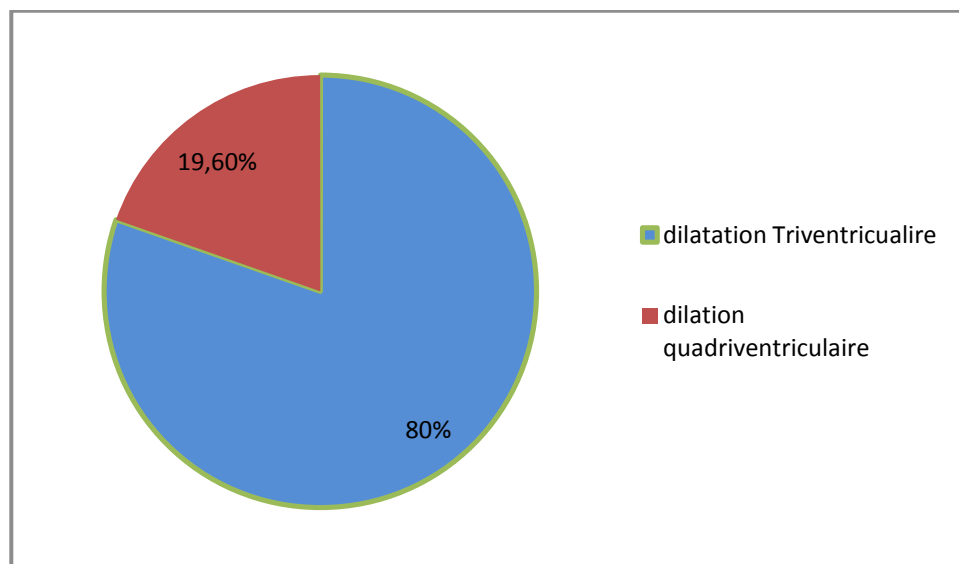


Figure N°6 : Type de dilatation ventriculaire sur la TDM

D'après cette graphique, on voit que la dilatation triventriculaire est la plus fréquente.

3. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM cérébrale a été pratiquée chez 25 enfants, soit 20% des cas, complétée par une IRM médullaire chez 18 cas, permettant ainsi de montrer les données suivantes :

- Malformation Chiari chez 10 cas, soit 8% ;
- Malformation veineuse de type anévrisme de la veine de Galien chez 1 cas, soit 1% ;
- Sténose de l'aqueduc chez 14 cas, soit 11,5%.
- MMG chez 18 cas, soit 14,4%.

L'imagerie par résonance magnétique a permis de poser le diagnostic positif et étiologique d'hydrocéphalie chaque fois qu'elle a pu être réalisée.

4. Autres examens cliniques :

- ✓ Une échographie cardiaque a été réalisée chez 10 enfants, dans le cadre d'un bilan malformatif, montrant chez un seul cas une cardiopathie congénitale de type CIV.

IV. ETIOLOGIES DE L'HYDROCEPHALIE MALFORMATIVE :

Au terme de ce bilan paraclinique, nous avons pu classer les différentes étiologies d'hydrocéphalies malformatives selon l'effectif de chaque étiologie dans le tableau ci-dessous.

Tableau N°V : différentes étiologies de l'hydrocéphalie malformative

Etiologies	Nombre de cas	pourcentage
- Dandy Walker	28	23%
- Sténose de l'aqueduc de Sylvius	34	28%
- Arnold Chiari	16	13%
- Myéломéningocèle isolée	14	11,4%
- Arnold Chiari+ MMG	25	21%
- Kyste Arachnoïdien	1	1%
- Malformation de la veine de Galien	1	1%
- Holoprosancéphalie	2	1,6%

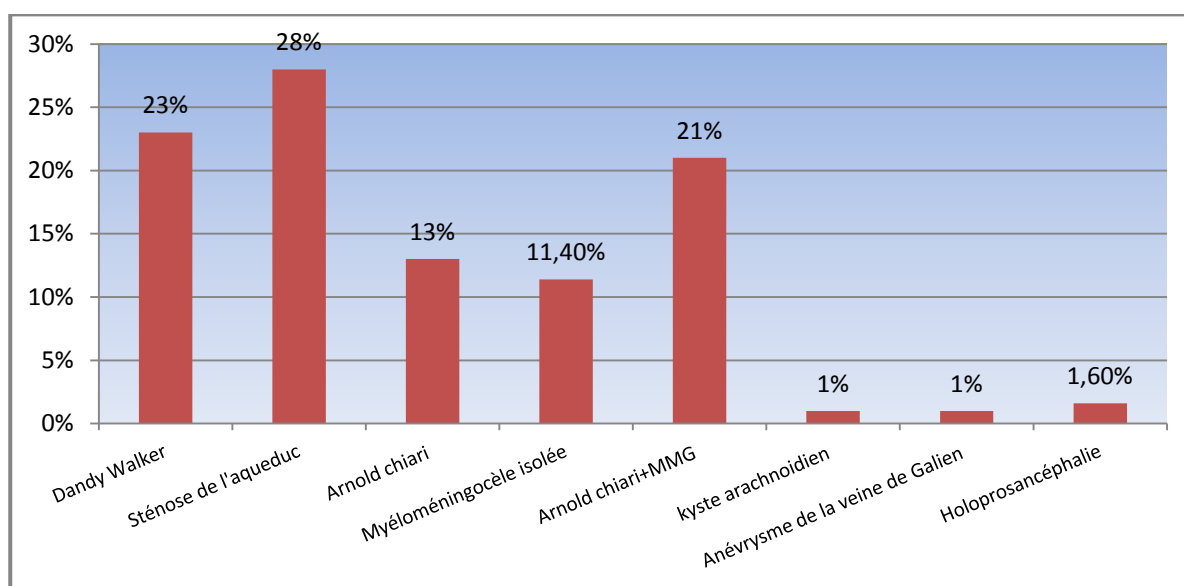


Figure N°7 : les étiologies de l'hydrocéphalie malformative

- On constate que l'étiologie prédominante est la malformation de la sténose de l'aqueduc de Sylvius, suivie de la malformation de Dandy Walker, d'Arnold Chiari associée à la MMG.
- On a décelé aussi une agénésie du corps calleux chez 2 cas, associée à une holoprosancéphalie.

V. TRAITEMENT :

1. Traitement médical :

Tous les enfants, qui sont traités par une DVP, sont mis sous couverture d'antibiotique préventive à base de l'amoxicilline protégée en raison de 50 mg/Kg/j.

2. Traitement chirurgical :

Dans notre série, tous nos malades ont été opérés.

Le traitement principal de l'hydrocéphalie consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le liquide céphalo-rachidien (LCR).

Il existe plusieurs techniques chirurgicales, les plus utilisées dans notre étude sont :

2-1 La dérivation ventriculo-péritonéale :

La DVP est considérée comme une option thérapeutique dans le traitement des hydrocéphalies dites communicantes.

Elle a été réalisée chez 85 enfants soit 70%, en utilisant la valve à moyenne pression.

2-2 la ventriculocisternostomie :

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

La VCS est actuellement la méthode de choix dans le traitement des hydrocéphalies obstructives.

37 enfants ont bénéficié de cette technique, soit 30%.

Le profil des patients bénéficiant de la VCS relativement aux différentes malformations est représenté dans le diagramme ci-dessous :

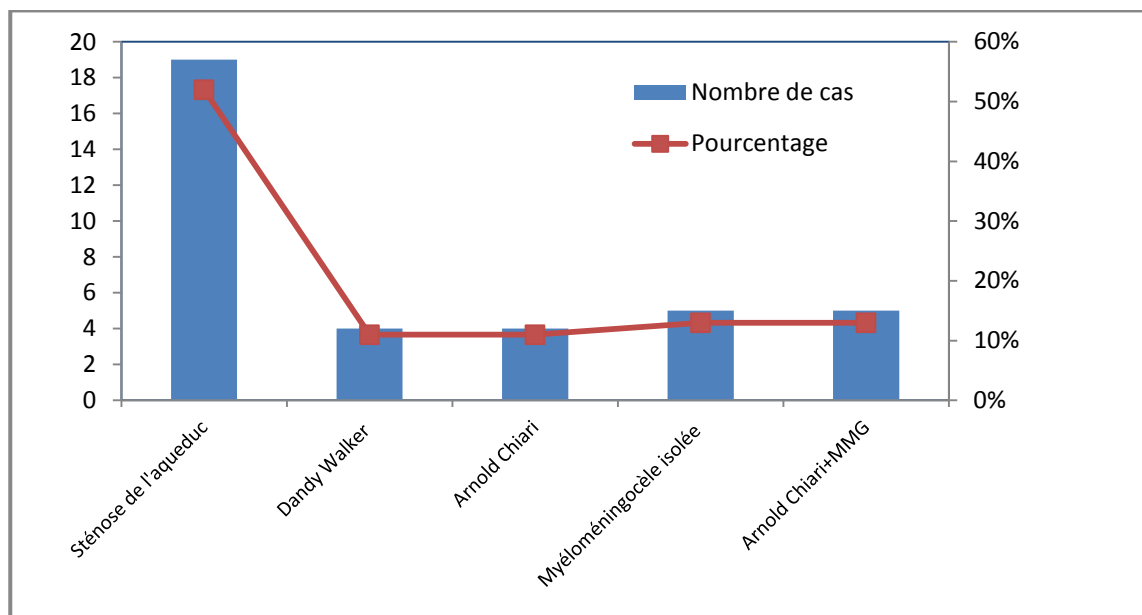


Figure N°8: Profil des cas traités par VCS

- on remarque que la VCS est surtout indiquée dans la sténose de l'aqueduc de Sylvius.

- **les autres gestes chirurgicaux :**

La dysraphie a été corrigée à chaque fois qu'elle existe, en même temps que l'intervention qu'il s'agit de la DVP ou de la VCS. La cure a été effectuée chez 40 cas, soit 32%.

VI. EVOLUTION :

1. Evolution à court-terme :

- En général : 98 cas de nos patients ont eu des suites post-opératoires simples, soit 80%.

➤ Nous avons divisé les patients de cette série en deux groupes selon le geste chirurgical utilisé :

✓ Chez le groupe traité par VCS :

- o Une nette amélioration de la symptomatologie chez 81%.
- o La stabilisation de la symptomatologie est rencontrée chez 4 cas, soit 11%, dont 2 cas ont nécessité une reprise chirurgicale par la mise en place d'une DVP.
- o La détérioration clinique chez 3 cas, soit 8%.

✓ Chez le groupe traité par DVP :

- o Une nette amélioration de la symptomatologie chez 75%.
- o La stabilisation de la symptomatologie est rencontrée chez 12 cas, soit 14%, dont certains ont nécessité une révision de la valve.
- o La détérioration clinique chez 9 cas, soit 11%.

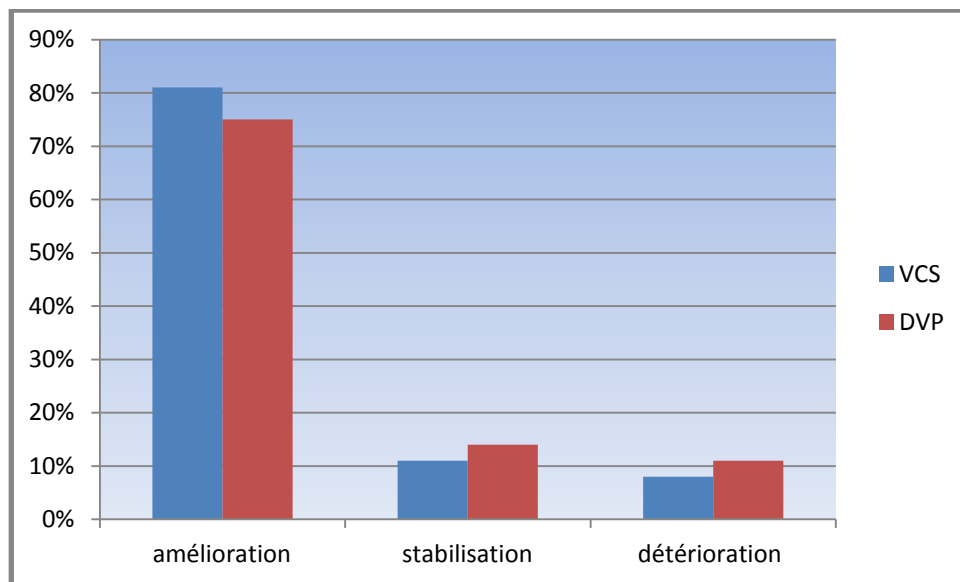


Figure N°9 : Evolution clinique en postopératoire

- 17 malades ont présenté une méningite postopératoire, soit 14%, qui ont nécessité une antibiothérapie adaptée au germe isolé par l'examen bactériologique du LCR.

Les germes rencontrés sont :

- Pseudomonas aeruginosa : 3 cas, soit 18% .
- staphylocoque aureus. 9 cas, soit 53%.
- Germes non identifiés : 5 cas, soit 29%.

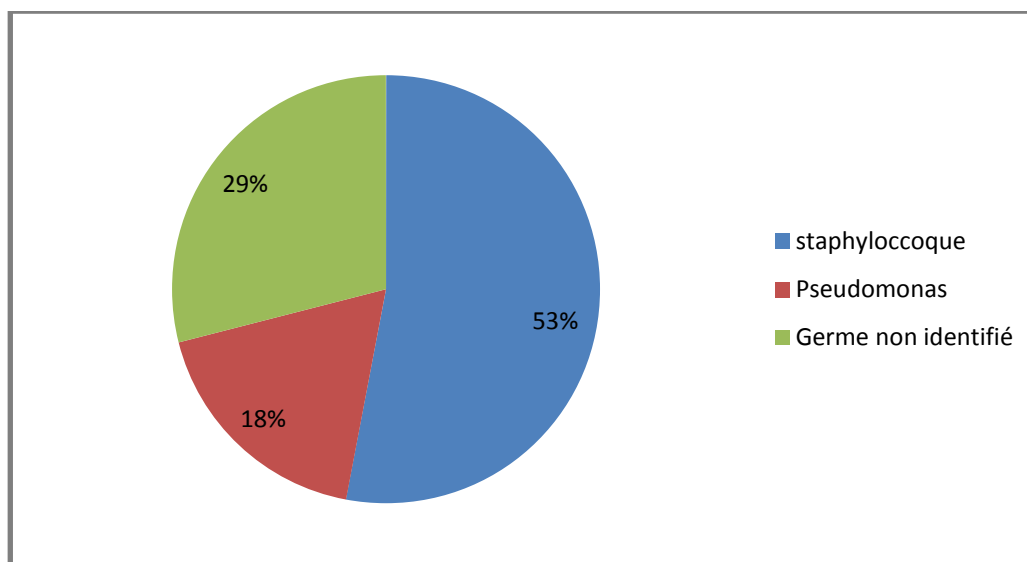


Figure N°10: répartition des infections post-opératoire selon les germes responsables.

- On a eu 8 cas de décès :
 - o 4 cas suite à une méningite : 2 cas décédés suite au Pseudomonas aeruginosa, 1 cas suite au Staphylocoque et le dernier à un germe non identifié.
 - o 3 cas suite à une détresse respiratoire
 - o 1 cas dont on ignore la cause.

- Fuite du LCR chez 2 enfants, compliquée par une méningite.
- L'échec de la VCS chez 5 enfants, qui a nécessité le recours à la DVP.

2. Evolution à moyen et à long terme :

- Elle a été étudiée chaque fois que le contenu des dossiers le permettait.
- On a pu noter les complications d'ordre mécaniques et infectieuses Suivantes :
 - Une obstruction du cathéter chez 11 cas, qui ont été repris pour révision de shunt.
 - Trois cas de déconnection et rupture du cathéter.
 - Deux cas d'extériorisation abdominale du cathéter.
 - Trois cas de drainage insuffisant.
 - Un cas qui a présenté une perforation de l'anse, compliqué de péritonite.
 - cinq cas d'infection sur valve ont été notés, une ablation du cathéter a été pratiquée avec traitement antibiotique en fonction des résultats bactériologiques.

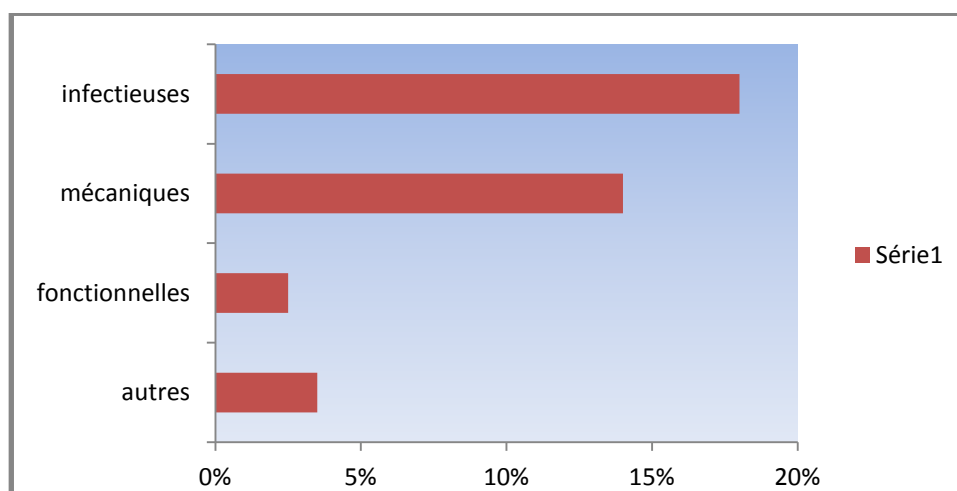
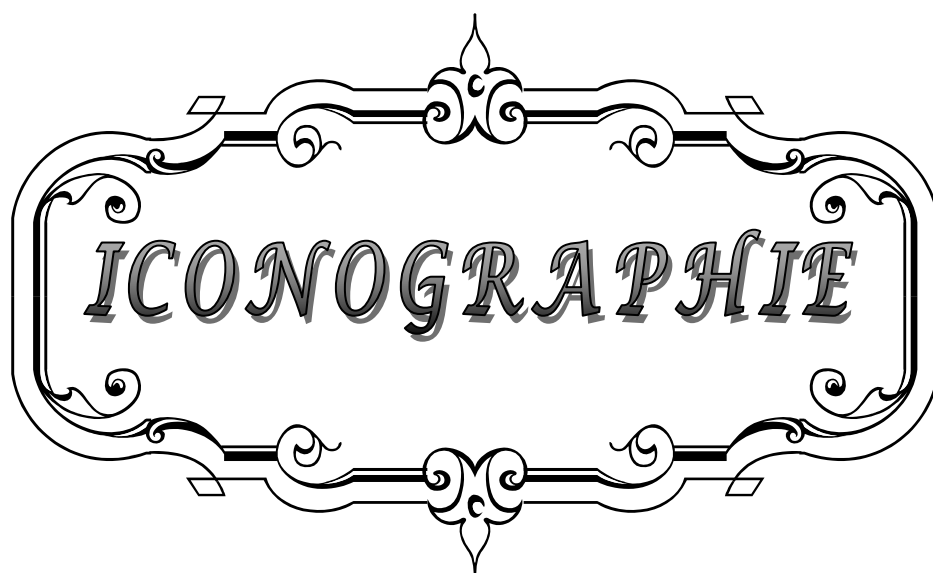


Figure N°11 : principales complications post-opératoire.

- Neuf cas ont développé une épilepsie, mis sous antiépileptique (Valproate de Sodium) suivis en consultation.
- Nous n'avons pas pu évaluer le devenir psychomoteur et intellectuel.



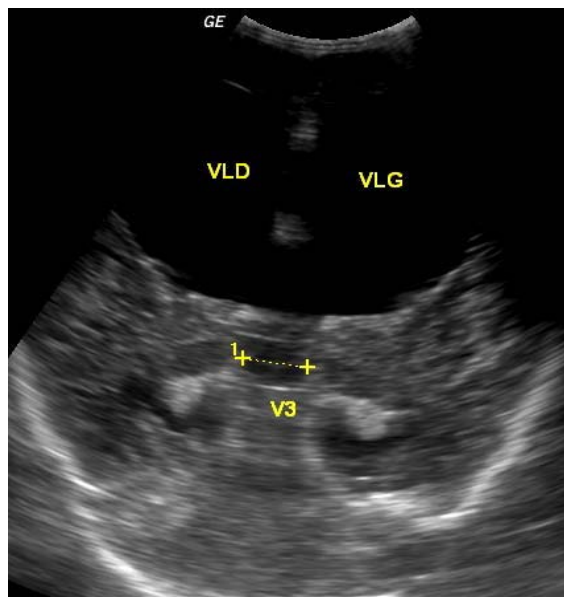


Figure N° 12: Aspect échographique d'une hydrocéphalie triventriculaire. En coupe frontale médiane montrant la dilatation du 3ème ventricule (mesurant 17mm de diamètre) et des ventricules latéraux (VLD et VLG).



Figure N°13 : Malformation de Dandy Walker en IRM fœtale à 30SA.

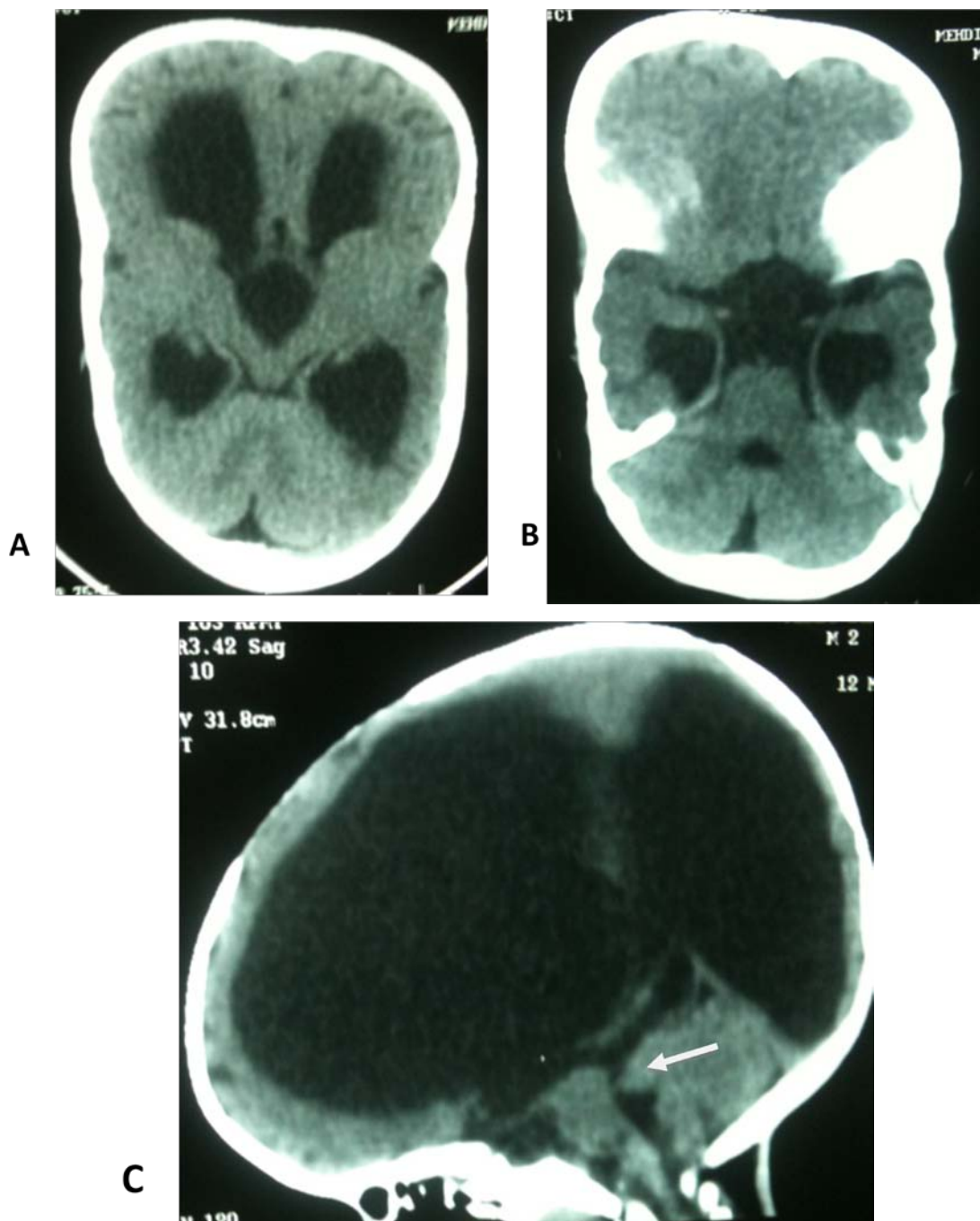


Figure N°14 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste en coupes axiales (A, B) et en coupe sagittale C montrant une hydrocéphalie triventriculaire en rapport avec une sténose de l'aqueduc de Sylvius (flèche).

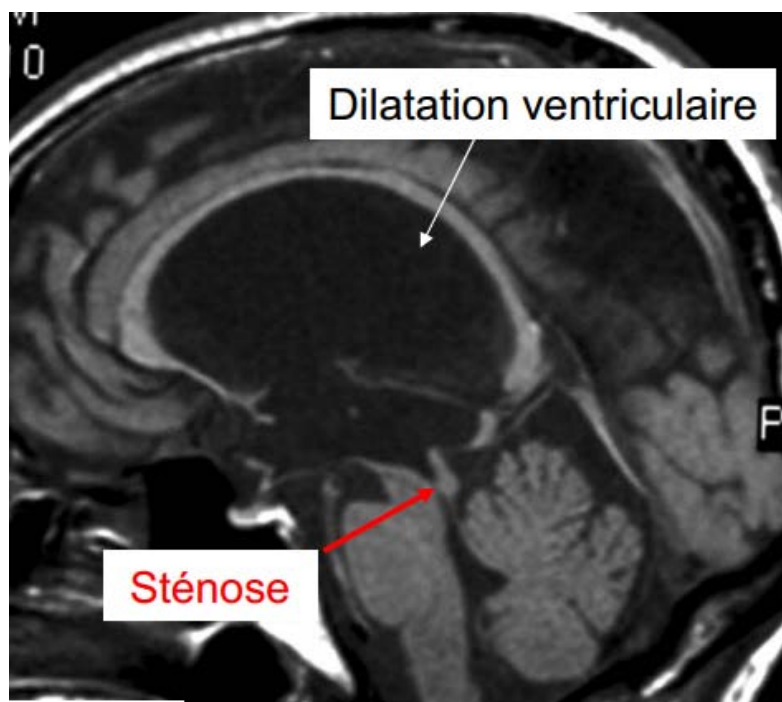


Figure N°15 : IRM encéphalique en coupe sagittale séquence T1 montrant une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

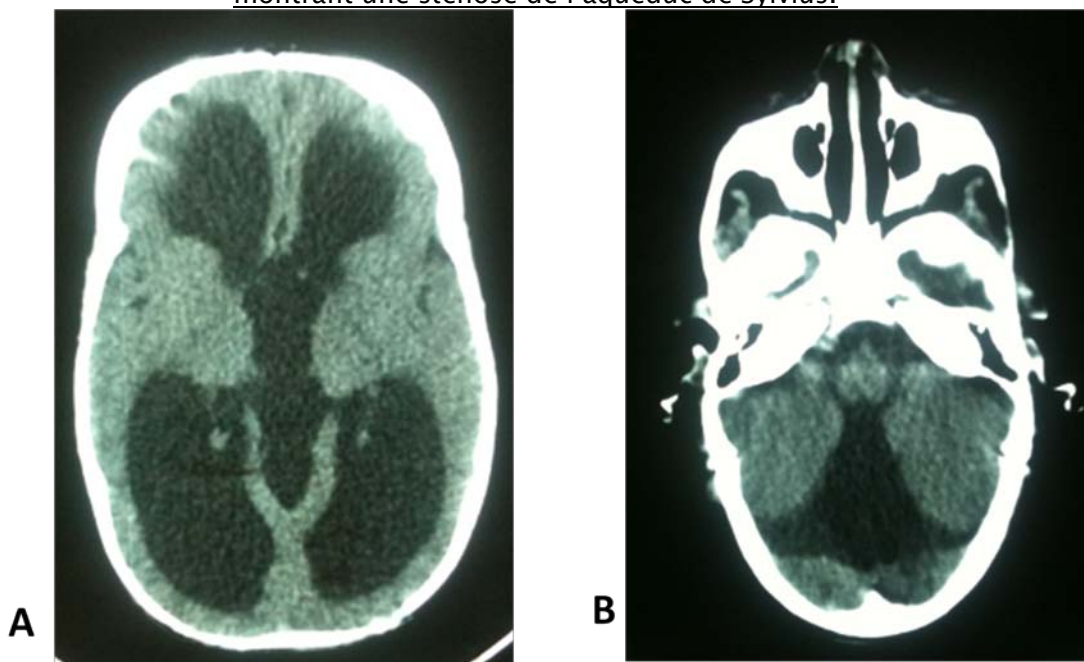


Figure N°16 : TDM cérébrale sans injection de produit de contraste, en coupe axiale montrant une hydrocéphalie tétraventriculaire sur malformation de Dandy Walker.



Figure N°17: IRM médullaire en coupe sagittale montrant une Spina bifida lombo-sacrée (flèche).



Figure N°18 : IRM encéphalique en coupe sagittale montrant une hydrocéphalie sur malformation d'Arnold Chiari (Flèche).



Figure N°19 : ASP de contrôle montrant l'emplacement du cathéter péritonéal.



Figure N°20 : Radiographie du crâne (face et profil)
montrant l'emplacement du matériel de dérivation.

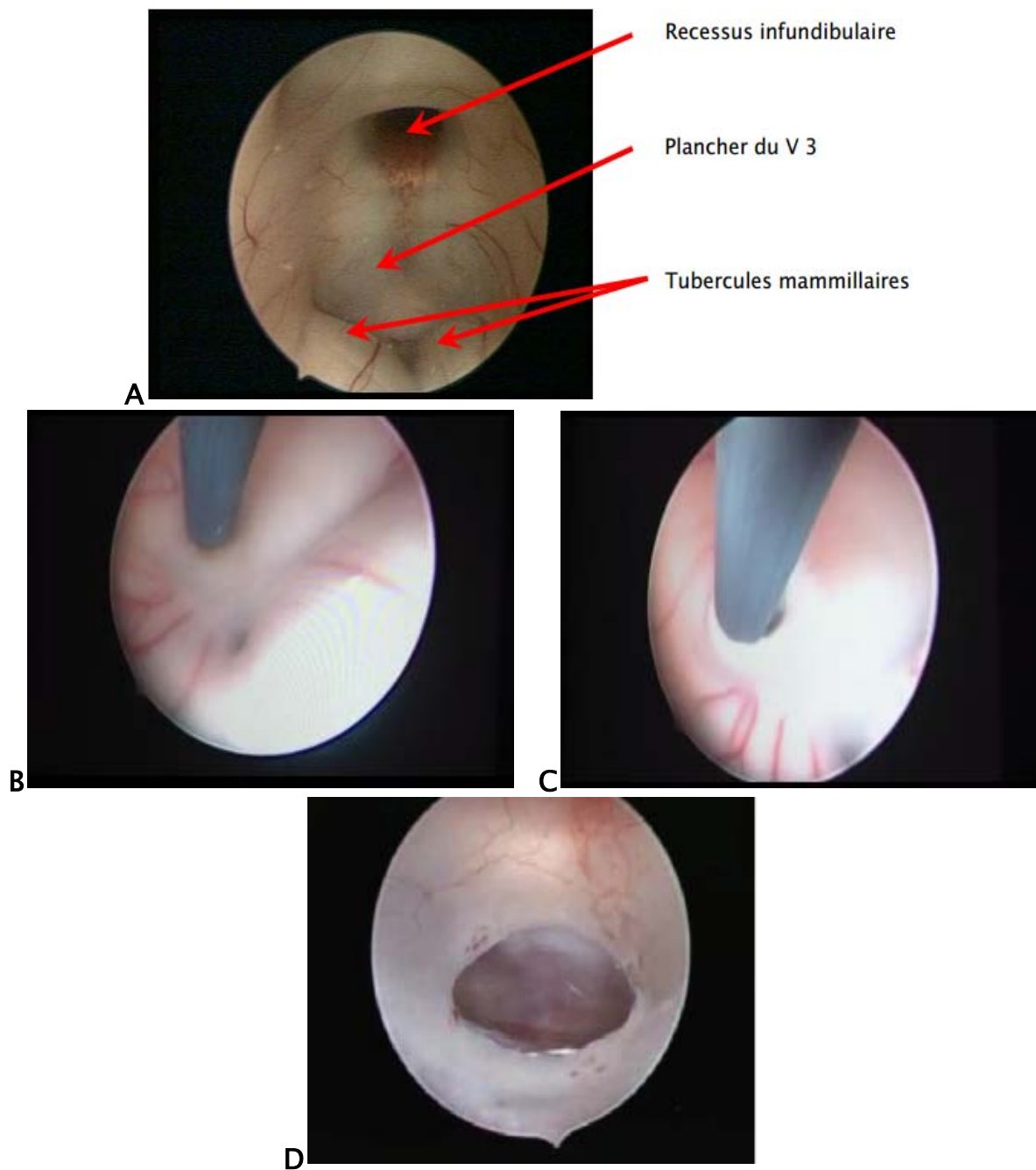


Figure N°21 : Principe de la technique de la VCS :

- A : Le plancher du 3^{ème} ventricule avec les différents repères anatomiques.
- B : Ouverture du plancher du 3^{ème} ventricule par l'électrode de coagulation.
- C : Elargissement de l'orifice par l'électrode de coagulation.
- D : L'orifice de stomie réalisé après dilatation.

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes. Inside the frame, the word "DISCUSSION" is written in a stylized, bold, serif font with a slight 3D effect.

DISCUSSION

I. RAPPELS SUR L'HYDROCEPHALIE

1. DEFINITION :

L'hydrocéphalie se définit comme étant une accumulation anormale du LCR dans l'enceinte crânio-rachidienne sous un régime de pression élevée à un moment donné de son évolution [3]. Elle est à l'origine d'une dilatation du système ventriculaire occasionnant souvent une hypertension intracrânienne et une augmentation du volume crânien (macrocrânie) surtout chez les enfants de moins de 2 ans chez qui les sutures crâniennes ne sont pas encore complètement fermées [4].

2. RAPPEL ANATOMO-EMBRYOLOGIQUE :

2-1 RAPPELS EMBRYOLOGIQUES :

a- Neurulation

Le système nerveux central se constitue à partir du tube neural individualisé à la troisième semaine du développement de la vie embryonnaire.

Les cellules de la paroi délimitant le tube neural se différencient en trois types pour former 3 couches :

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

b- Formation des vésicules :

Le tube neural se forme à partir de la plaque neurale, sa partie antérieure se transforme en 3 vésicules primaires :

- a. La vésicule cérébrale antérieure, ou prosencéphale.
- b. la vésicule cérébrale moyenne, ou mésencéphale.
- c. la vésicule cérébrale postérieure ou rhombencéphale.

Ce sont des vésicules remplies de liquide qui apparaissent vers la quatrième semaine de la grossesse.

c- Evolution des vésicules :

Au cours du développement la région vésiculaire subit plusieurs flexions (plis), puis entraîne une subdivision des trois vésicules primaires.

Donc, vers la cinquième semaine de la vie embryonnaire, l'encéphale est formé de 5 vésicules secondaires :

- le prosencéphale se divise en télencéphale, partie antérieure et en diencéphale, partie postérieure ;
- le mésencéphale ne se transforme pas ;
- le rhombencéphale se divise en métencéphale, partie antérieure, et en myélencéphale, partie postérieure.
- le télencéphale enfin donne naissance aux hémisphères cérébraux et aux noyaux gris centraux ;
- Le diencéphale est à l'origine du thalamus, de l'hypothalamus et la glande pinéale
- le mésencéphale embryonnaire formera la partie moyenne de l'encéphale ;
- le métencéphale donne naissance à la protubérance et au cervelet ;
- le myélencéphale formera le bulbe rachidien.

Les cavités internes des vésicules deviendront les ventricules cérébraux.

La sécrétion du LCR débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire 18 (43–44 jour) au niveau du quatrième ventricule, au stade 19 (49–50^e jour) dans les ventricules latéraux. Cette sécrétion rythmée par les pulsations artérielles va induire la circulation du LCR d'abord dans les cavités ventriculaires, puis après ouverture passive ou active du trou de Magendie, le LCR 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.

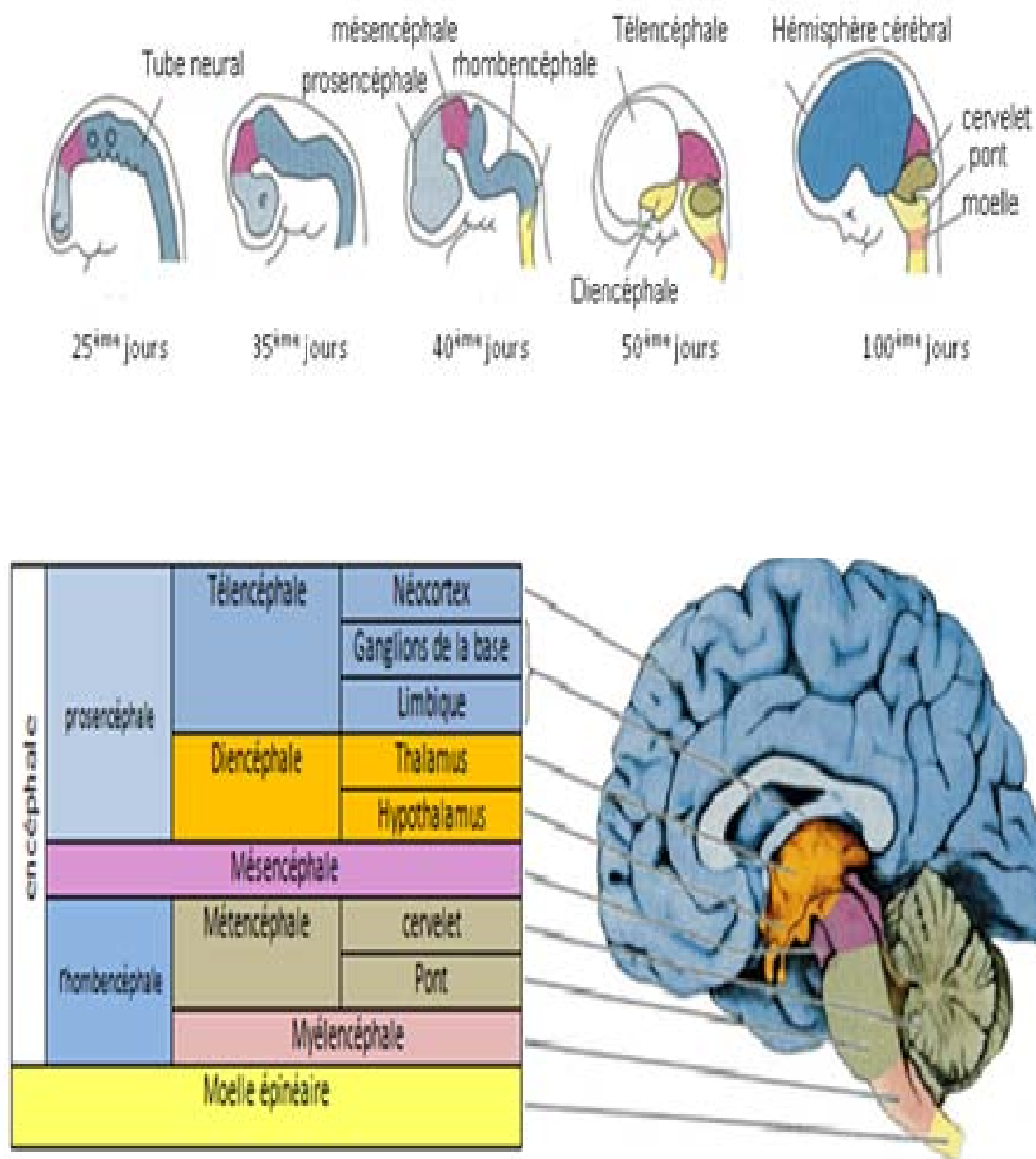


Figure N°22 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale

2-2 RAPPELS ANATOMIQUES :

a. Cavités ventriculaires :

a-1 Ventricules Latéraux :

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

Ils présentent à décrire :

- Un corps ventriculaire
- Prolongement antérieur et supérieur : corne frontale
- Prolongement antérieur et inférieur : corne temporale
- Prolongement postérieur : corne occipitale
- Carrefour ventriculaire unissant les trois cornes

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

a-2 Troisième ventricule :

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

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

a-3 Quatrième ventricule :

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

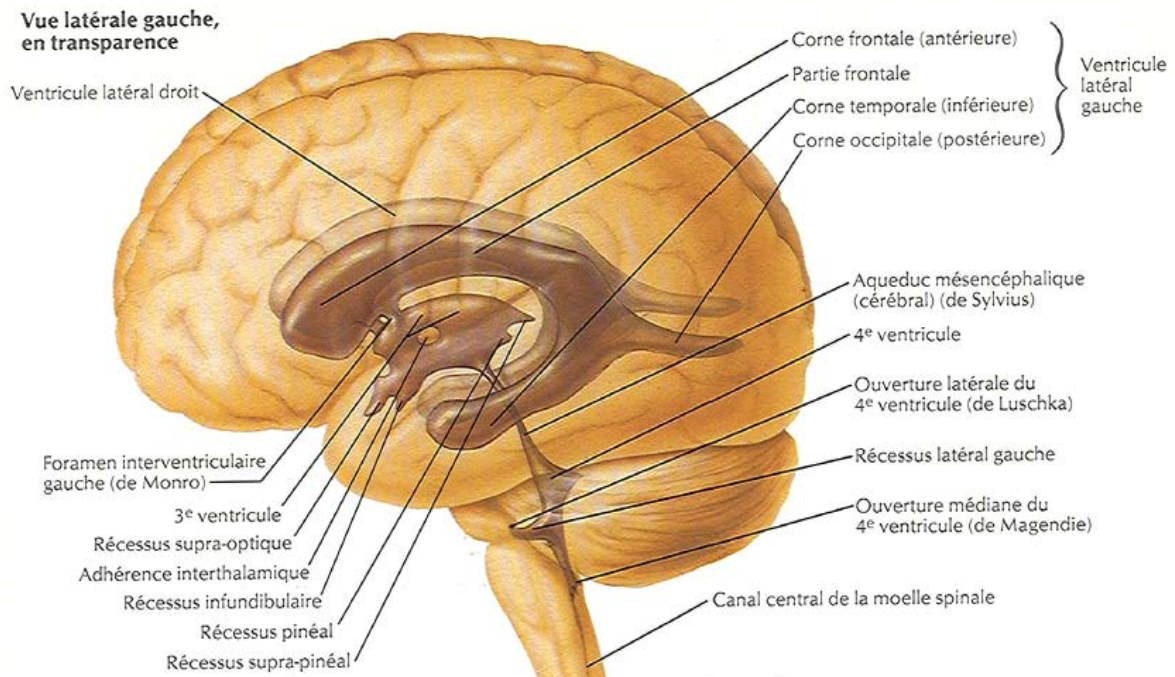


Figure N°23 : Vue latérale du système ventriculaire

b. Espaces sous arachnoïdiens :

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

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

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

c. Plexus choroïdes :

Ils existent au niveau des parois latérales des ventricules latéraux et le toit du 3ème ventricule et du 4ème ventricule. Ce sont des cordons rougeâtres et granuleux revêtus par

l'épithélium épendymaire et constitué par des villosités formées d'une anse vasculaire située dans un stroma conjonctival.

3. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE :

3-1 Physiologie du LCR :

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

3-2 Production du LCR :

Le LCR est produit à partir de la vie fœtale principalement par les plexus choroïdes à raison de 60% et pour les 40% restant étant secrété par l'ensemble de surface cérébrale à partir de l'espace liquidien interstitiel, les vaisseaux sanguins des espaces sous-arachnoïdiens et l'épendyme ventriculaire.

Ce volume a été évalué à 600ml/j soit 0.4ml/min chez l'adulte, 0.1ml/min chez nourrisson et de 0.3ml/j chez l'enfant.

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

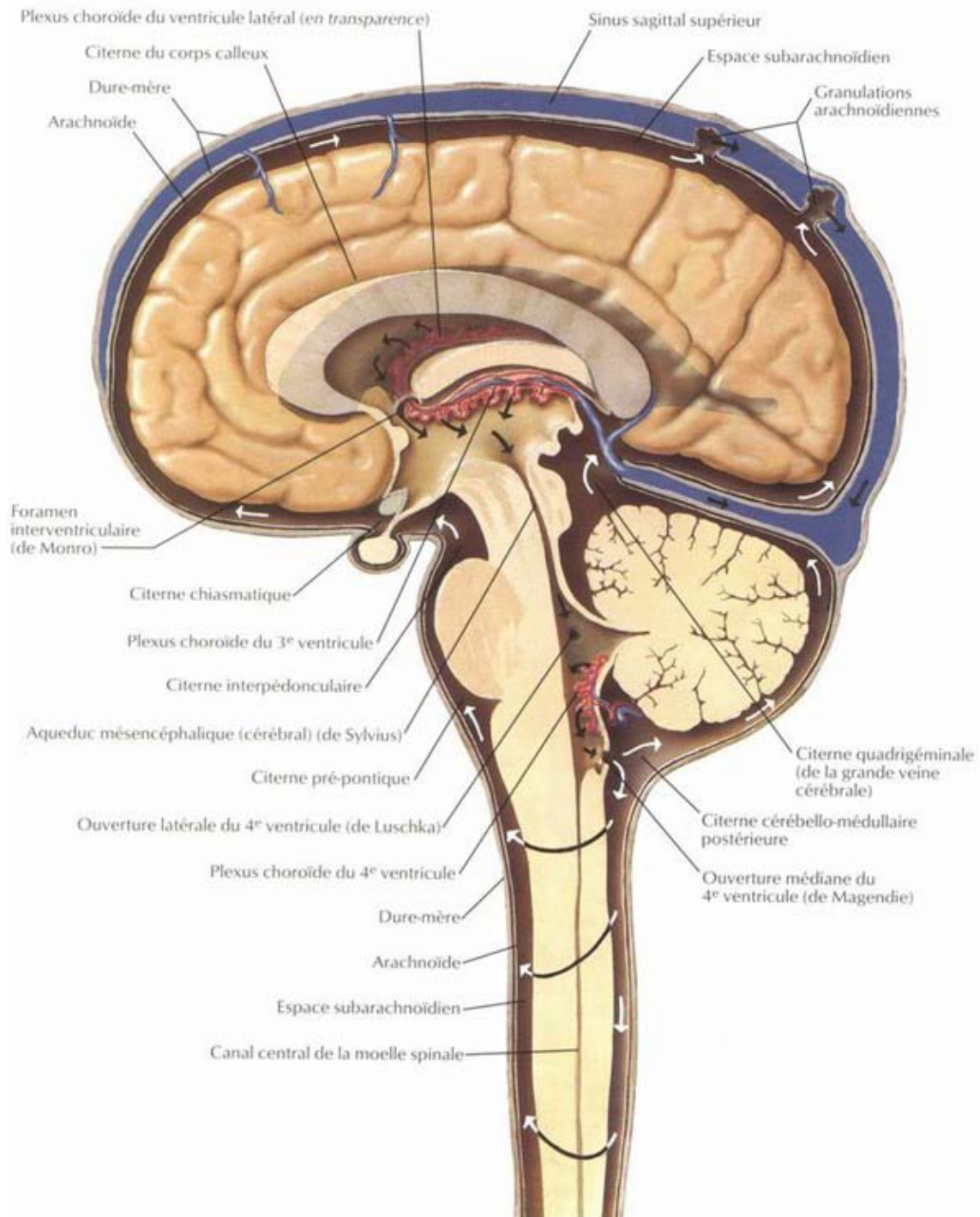


Figure N°24 : Anatomie et circulation normale du LCR

3-3 Circulation du LCR :

Le LCR, sécrété au niveau des ventricules latéraux, passe dans le 3ème ventricule par les foramen interventriculaires (trou de Monro), puis passe du 3ème vers le 4ème ventricule par l'aqueduc du mésencéphale (aqueduc de Sylvius), puis sort des cavités ventriculaires par les trous de Magendie et de Lushka situés au niveau du 4ème ventricule. Il se dirige ensuite vers les espaces sous arachnoïdiens péricérébral et péri-médullaire.

Il existe deux sortes de flux du LCR qui agissent simultanément et en permanence :

- Le flux net global (bulk flow)

Il résulte des mécanismes de sécrétion-résorption.

- Les flux pulsatiles :

Il résulte des pulsations artérielles cérébrales plus précisément des modifications systolo-diastoliques du volume du lit vasculaire encéphalique.

La pulsation systolo-diastolique est exercée essentiellement par le réseau artériel péricérébral, ce qui entraîne d'une part une chasse ventriculaire et d'autre part un déplacement vers le bas du cerveau qui entraîne une chasse vers les espaces péri-médullaire.

3-4 Résorption du LCR :

La résorption du LCR se fait principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni). Une fois dans les espaces sous arachnoïdiens péricérébraux, le LCR est drainé par l'intermédiaire de grosses veines vers le sinus longitudinal supérieur où se trouve la majeure partie des granulations assurant sa résorption.

A côté de ce mécanisme principal, il existe d'autres moyens secondaires de résorption du LCR :

- La leptoméninge des espaces sous arachnoïdiens.
- Les plexus choroïdes.
- Le revêtement épendymaire des ventricules et les lymphatiques des nerfs crâniens

4. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE :

Théoriquement, il s'agit de trois mécanismes : une hyperproduction du LCR, une résistance accrue à sa circulation ou enfin un problème au niveau de sa résorption .

4-1 Hyperproduction :

Un excès de production par les plexus choroïdes, rare, c'est le fait des exceptionnels papillomes des plexus choroïdes.

4-2 Résistance accrue à la Circulation :

C'est de loin le mécanisme le plus fréquent, elles réalisent des hydrocéphalies obstructives dites *hydrocéphalie non communicante*.

Les obstructions peuvent siéger à n'importe quel niveau du cheminement du LCR. Il peut s'agir :

- ♦ D'un processus expansif intra ou para ventriculaire (tumeur ou hématome)
- ♦ D'une malformation (sténose de l'aqueduc de Sylvius, malformation de Chiari...)
- ♦ D'une arachnoïdite (grande citerne, citernes péricérébrales) empêchant la sortie puis la circulation du LCR.

4-3 Résistance à la résorption de LCR :

- ♦ Processus inflammatoire (infection, hémorragie méningée), responsable de : *SYMPHYSE DES ESPACES SOUS ARACHNOIDIENS*, ce dernier type est dit *hydrocéphalie communicante*
- ♦ Soit par immaturité des granulations, soit par hyperpression veineuse (thrombose des sinus veineux dure-mériens, malformation de l'ampoule de Galien...)

Dans certains cas, aucune cause n'a pas pu être mise en évidence.

II. EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence :

- L'hydrocéphalie est une pathologie assez fréquente, son incidence varie d'un pays à l'autre.
- En Europe, son incidence est estimée de 4,65 pour mille naissances. [3]
- En Chine, la prévalence de l'hydrocéphalie malformative est estimée à 7 pour mille naissance.[4]
- En Californie, l'incidence est estimée de 5,9 pour mille naissances. [5]
- Au Maroc, dans une série de 116 enfants présentant une hydrocéphalie malformative colligés dans le service de neurochirurgie de CHU IBN ROCHD de Casablanca sur une période de 6 ans (2001–2007), la fréquence est estimée à 19,8% de l'ensemble des enfants hospitalisés. [6]
- Dans notre série, on a recensé 204 cas d'hydrocéphalie malformative chez l'enfant, soit 12,3% de l'ensemble des enfants hospitalisés, sur une période de 8 ans.

2. L'âge :

L'âge de survenu de l'hydrocéphalie malformative intéresse d'avantage le nouveau-né et les nourrissons. 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. [7]

Dans notre série, on note un pic pour la tranche d'âge des nourrissons comprise entre 1 et 24 mois avec 76 cas, soit 62,30 % ; avec une moyenne d'âge de 22 mois. Ce résultat est en accord avec celui de Kettani et al. [8] dont la tranche d'âge la plus représentée (54%) était de 01 mois à 02 ans.

Tableau N°VI : Répartition de l'âge moyen selon les auteurs

Auteurs	Age moyen
Tabarki et al, en 2001, [9]	11,5 mois
T.L Tapsoba, en2010, [10]	30 mois
Adjenou V, en 2012, [11]	19 mois
Notre etude	22 mois

3. Le sexe :

La plupart des séries montrent une prédominance du sexe masculin, cette prédominance s'explique en partie par le fait que l'hydrocéphalie congénitale peut se transmettre sur un mode récessif lié au sexe. [12,13]

Dans notre série, on a retrouvé un sexe ratio de 1,5. Dans l'étude de B. Tabarki [9], il est de 1,3 ; dans l'étude d'Achouri [7], il est de 1,25.

Tableau N°VII : Répartition du sexe ratio selon les auteurs

Auteurs	Sexe ratio
Achouri, 1994, [7]	1,25
Tabarki et al, 2001, [9]	1,3
T.L Tapsoba , 2010, [10]	1,52
Notre étude	1,5

4. La consanguinité :

Le rôle de la consanguinité est bien établi dans la survenue des malformations de système nerveux central en général et l'hydrocéphalie congénitale en particulier. [14,15]

En effet, l'existence de formes familiales d'hydrocéphalie liées au chromosome X, confirme cette théorie et augmentent le risque de récurrence de 50% pour les descendants mâles de femmes porteuses. [16]

Dans notre étude, la notion de consanguinité a été retrouvée chez 14 cas, soit 11,50%. Dans la série de N. Sabiri [14] le taux de consanguinité était de 48,7%.

III. ETUDE CLINIQUE :

1. Début de la symptomatologie :

Le mode de présentation clinique varie en fonction de l'âge et des circonstances du diagnostic.

En effet, l'hydrocéphalie malformative peut se révéler en anténatale, provoquant ainsi une augmentation de la hauteur utérine, un hydramnios et une dystocie lors de l'accouchement ; mais souvent le diagnostic clinique n'est évident que lors des premières semaines de la vie voire les premiers mois. [17]

Cependant certaines hydrocéphalies malformatives peuvent rester longtemps asymptomatiques et se révéler qu'un âge tardif ; c'est le cas par exemple du syndrome de Dandy-Walker. [18]

L'âge est un paramètre prédictif car il conditionne l'aspect clinique et le pronostic. Lorsque les sutures du crâne sont perméables, la manifestation essentielle est une macrocrânie progressive. Lorsque le crâne est « fermé » chez l'enfant plus grand (en moyenne à partir de 20 mois) l'hydrocéphalie se traduit par le syndrome d'hypertension intra-crânienne. [19]

2. Hydrocéphalie anténatale :

La surveillance échographique systématique de toute grossesse rend actuellement possible le dépistage précoce d'une hydrocéphalie anténatale. Le diagnostic peut être suspecté dès la 15^{ème} semaines d'aménorrhée (SA) et affirmé dès la 20^{ème} SA.

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

- rechercher d'autres malformations associées (échographie, IRM fœtale)
- doser l'alphafoeto-proteine et l'acétylcholinestérase amniotique pour détecter une myéloméningocèle,
- faire l'étude du caryotype et l'enquête génétique familiale.

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 candidates 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 en intra-utérin permettant de réduire les éventuels dégâts causés par cette pathologie. [20]

Dans l'étude de Kinzler et al. [21] 15 enfants hydrocéphales ont bénéficié d'un diagnostic anténatal par échographie dont 11 cas avaient un développement neurologique normal. Dans l'étude de Durfee et al. [22] 14 enfants porteurs d'hydrocéphalie ont été diagnostiqués en anténatal, 6 enfants ont eu une évolution neurologique normale.

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

Dans notre étude, 13 cas d'hydrocéphalies ont été détectées en anténatal par l'échographie obstétricale ; mais cette prévalence reste faible et cela est du à plusieurs facteurs tels que :

- faible taux de grossesses bien suivies.
- manque de moyens financiers.

3. Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson :

3-1 Etude du périmètre crânien :

Typiquement c'est une macrocrânie évolutive, qui se définit par un périmètre crânien au dessus de 2 déviations standards par rapport à la normale. [23]

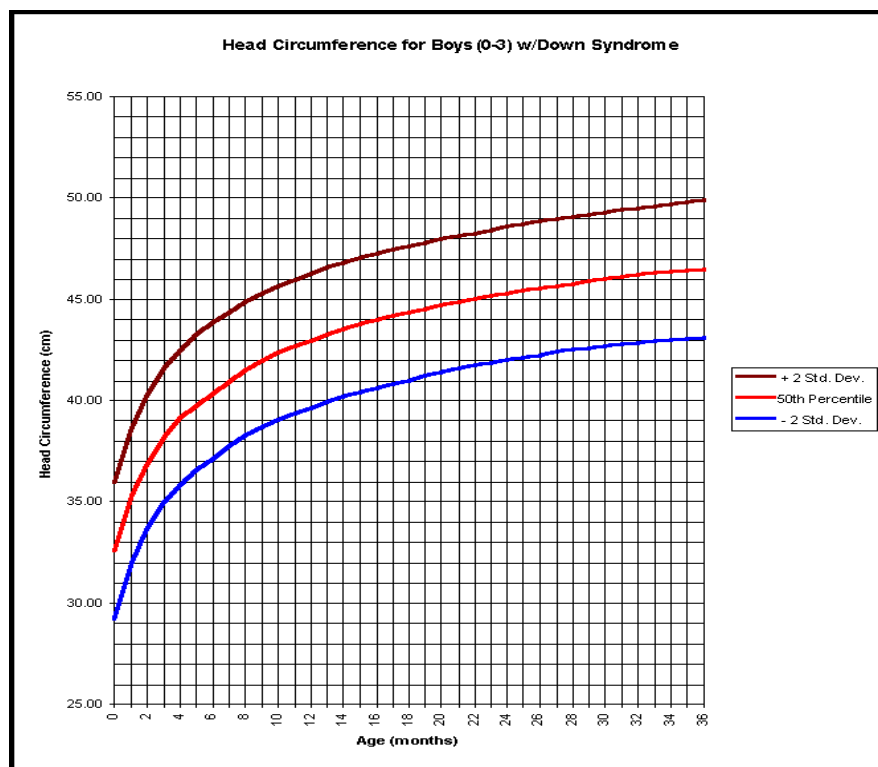


Figure N°25 : courbe du périmètre crânien chez l'enfant

La macrocrânie est souvent associée à un bombement de la fontanelle, une peau du cuir chevelu fine, tendue, avec une dilatation des veines épicroâniennes et une disjonction des sutures à la palpation ; traduisant ainsi l'hypertension intra-crânienne (HIC). [23]



Figure N°26 : aspect de macrocrânie chez un nourrisson

Cette augmentation du périmètre crânien était présente chez 88 cas dans notre série, soit 70%. Ce résultat concorde avec les données de la littérature (voir tableau ci-dessous).

Tableau N° VIII: Fréquence de la macrocrânie chez les enfants porteurs d'hydrocéphalie

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
M.Achouri, 1994, [7]	94	60%
Tabarki et al, 2001, [9]	–	46,5%
T.L. Tapsoba, 2010, [10]	29	54,7%
Notre série	88	70%

3-2 Les signes oculaires :

Le principal signe oculaire dans notre série, est le regard en coucher de soleil, présent dans 44 cas, soit 36% ; ce signe fondamental associe un abaissement des globes oculaires avec une rétraction des paupières supérieures traduisant une paralysie de l'élévation du regard. Cette symptomatologie entre dans le cadre du syndrome de PARINAUD par compression de la partie haute du tronc cérébral par le troisième ventricule dilaté. [24]

L'absence de poursuite oculaire occupe la 2^{ème} place après le signe de coucher de soleil.

L'atteinte de la 6^{ème} paire crânienne par l' HIC va se traduire par un strabisme interne, occupant la 3^{ème} place dans notre série.

D'autres signes ont été notés, tels que le nystagmus, la révulsion des yeux et la cécité.

Tableau N°IX: Fréquence du signe de coucher de soleil

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
M.Achouri, 1994 (7)	43	27%
Charters, 2005 (24)	51	40,48%
T.L. Tapsoba, 2010, (10)	35	66%
Notre série	44	36%

3-3 Les signes neurologiques :

Les signes neurologiques fonctionnels varient avec le mode d'évolution de l'hydrocéphalie. L'examen neurologique peut rester normal pendant plusieurs années au cours d'hydrocéphalie à évolution lente. [25]

A cet âge, on peut retrouver une hypertonie des membres associée le plus souvent à une hyperréflexie et à une hypotonie axiale. Une hyperexcitabilité peut être aussi observée.

L'arrêt et/ou la régression des acquisitions psychomotrices sont des signes constants. [12,26]

Dans notre étude, on a retrouvé un retard d'acquisitions psychomotrices chez 42 cas, soit 34,4% ; une hypotonie chez 11 cas ; 14 cas de convulsions et 18 cas de déficit moteur des deux membres inférieures.

Tableau N°X : Fréquences des signes neurologiques :

S. Neuro. Auteurs	Retard psychomoteur	convulsion	Déficit moteur
J.Chazal, 1989, (27)	43%	18%	–
Tabarki et al, 2001, (9)	23,25%	5,81%	–
T.L. Tapsoba, 2010, (10)	15%	19%	5%
Notre étude	34,4%	11,4%	15%

3-4 Malformations associées :

a. Dysraphie :

Elle reste la principale malformation associée, dans notre série, on a enregistré 39 cas, soit 32% de myeloméningocèle et 1 cas d'encéphalocèle.

Pour Tabarki et al en Tunisie [9], ils ont trouvé 15,7% de myeloméningocèle , alors que dans la série de Adjenou au Togo [11], son incidence était de 1,82%.

b. Autres malformations :

L'hydrocéphalie peut rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif, orientant le plus souvent vers une anomalie chromosomique. [16]

Dans notre série, on a objectivé 6 cas de malformations des membres et un cas de prolapsus rectal.

4. Hydrocéphalie de l'enfant et l'adolescent :

4-1 Les signes cliniques :

La symptomatologie est dominée par le syndrome d'HTIC fait de céphalées, vomissement en jet et malaises, le plus souvent aigu du fait de la rigidité de la boîte crânienne. [28]

Cependant d'autres signes peuvent être associés au mode de révélation de l'hydrocéphalie chez le grand enfant ; parmi eux on cite :

- Des troubles moteurs : diplégie spastique souvent associée à une ataxie cérébelleuse,
- Des troubles du comportement de type d'agitation, d'agressivité ou au contraire d'adynamie, sont fréquents tout comme les troubles du sommeil.
- Des signes ophtalmiques tels que la baisse de l'acuité visuelle, nystagmus voir même une cécité.
- On peut trouver également des troubles endocriniens : obésité, hypogonadisme lie à l'étirement du plancher du troisieme ventricule, aménorrhée, un retard pubertaire ou à l'inverse une puberté précoce et retard statural. [29]

D'autres signes paraissent spécifiques de l'étiologie en cause, c'est le cas des paraplégies et des troubles sphinctériens qui sont en rapport avec les dysraphies rachidiennes. L'aménorrhée primaire et l'exacerbation cyclique des céphalées chez la fille en cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius, ce phénomène reste exceptionnel. Les paralysies multiples des nerfs crâniens dans la malformation d'Arnold–Chiari associée à une MMG) et l'atteinte trigéminale et la paralysie faciale périphérique dans la malformation d'Arnold–Chiari avec hydrocéphalie. [2]

Dans notre étude, les signes neurologiques d'hypertension intracrânienne ont été présents chez 7 enfants, soit 41% de l'ensemble des grands enfants trouvés(17 enfants), le syndrome pyramidal chez 2 cas, le syndrome cérébelleux chez 2 cas et l'agitation chez 5 enfants.

Tableau N°XI : Fréquence de l'HTIC dans l'hydrocéphalie

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
CHAZAL, 1989, (27)	44	61,11
BRET, 2002, (25)	13	56,52
Notre série	7	41

4-2 Le fond D'œil :

C'est l'un des examens fondamentaux dans le bilan de l'hydrocéphalie quelque 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.

Souvent, cet examen met en évidence une pâleur papillaire plus ou moins importante témoignant de l'atrophie optique. Cette pâleur est cependant physiologique chez le petit enfant [30]. Alors qu'il montre rarement un œdème papillaire en raison de l'extensibilité de la boîte crânienne. [24]

Dans notre série, il a été réalisé chez 32 cas, normal chez 19 cas et pathologique chez 13 cas, montrant le plus souvent une pâleur papillaire (6 cas) prédictive d'une atrophie optique.

Tableau N°XII : fréquence des anomalies du fond d'œil

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
Billard, 1987, (31)	21	36%
Achouri, 1994, (7)	60	39%
Notre série	13	40%

4-3 Autres troubles :

D'autres troubles ont été signalés tels que le retard staturo-pondéral (4 cas dans notre série) et les troubles sphinctériens (un seul cas) qui sont en rapport avec la dysraphie rachidienne.

IV. ETUDE PARACLINIQUE :

Des progrès importants ont été réalisés dans l'exploration des hydrocéphalies par l'ETF, la TDM et l'IRM.

1. Echographie transfontannellaire : (28,32,33)

L'ETF présente trois avantages majeurs :

1. son innocuité
2. sa simplicité avec son accessibilité au lit du malade
3. son faible coût

C'est une technique non invasive permettant des examens répétés, particulièrement chez le nouveau-né et le nourrisson. Elle est limitée par la taille de la fontanelle antérieure, donc elle n'est possible que jusqu'à l'âge de 1 an.

Les indications de l'ETF sont plus larges à la période néonatale et plus ciblées chez les nourrissons :

- **Diagnostic des malformations cérébrales :** le diagnostic d'une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de Sylvius est évident à l'ETF. Alors que le diagnostic d'agénésie complète du corps calleux et de malformation de Dandy-Walker est plus délicat, car l'analyse de la fosse cérébrale postérieure et le 4^{ème} ventricule est difficile, en raison de l'incidence parallèle du faisceau ultrasonore par rapport au tronc cérébral.
- **Bilan d'une macrocrânie.**

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

Dans notre étude, cet examen échographique a été réalisé chez 12 enfants, soit 9%, où il a objectivé une hydrocéphalie triventriculaire.

Dans l'étude d' Adjenou [11], l' ETF a été réalisée chez 25 enfants sur une série de 101 cas, dont 7 cas soit 7% présentaient une hydrocéphalie triventriculaire. Ce résultat est un peu similaire à notre étude.

2. Tomodensitométrie cérébrale : [28,34,35,36]

Elle a été réalisée chez tous nos malades, c'est l'examen fondamental qui permet d'affirmer la dilatation des ventricules, de préciser sa topographie (global, prédominant sur un segment, postérieur le plus souvent, ou sur l'un des ventricules latéraux) et la dilatation éventuelle des espaces sous arachnoïdiens. L'hydrocéphalie triventriculaire prédominait dans notre étude avec 80,3% contre 19,6% de l'hydrocéphalie tétraventriculaire, alors que dans l'étude de Kettani et al [8], ils ont trouvé respectivement 48,05% d'hydrocéphalie tétra ventriculaire et 45,45% d'hydrocéphalie triventriculaire. Cette différence est liée surtout la disparité des étiologies.

Elle permet d'apprécier l'évolutivité de l'hydrocéphalie, son caractère « actif » qui apparait sous forme d'une hypodensité péri ventriculaire irrégulière, prédominante au niveau des cornes frontales et occipitales, liée à une suffusion de LCR à travers l'épendyme sous l'effet d'une importante hyperpression « résorption transépendymaire » .

Elle est particulièrement intéressante dans l'exploration de l'hydrocéphalie congénitale et des malformations cérébrales puisqu'elle permet une approche diagnostique et étiologique plus précise. Elle précise également le mécanisme et la cause de l'hydrocéphalie :

- Sténose de l'aqueduc de Sylvius caractérisée par une dilatation triventriculaire à prédominance frontale et le 4^{ème} ventricule est de taille normal.
- Malformations kystiques dans la FCP ou au niveau du 3eme ventricule.
- Malformation vasculaire de type anévrysme de la veine de Galien.

- Malformation d'Arnold-Chiari.
- Malformations sus-tentorielles telles que :

- o L'agénésie du corps calleux,
- o Les anomalies des structures médianes.

La TDM permet aussi la surveillance de l'enfant hydrocéphale, le suivi postopératoire et de dépister l'existence de complication secondaire.

Cependant, elle connaît des limites de ses contraintes telles que :

- la nécessité de sédation voire d'anesthésie surtout chez l'enfant agité.
- Le problème de maintien de la température centrale chez le prématuré et le nouveau-né à haut risque.
- Enfin, son coût élevé

Malgré ses inconvénients, la TDM reste un examen performant.

Dans notre série, elle a été jugée suffisante dans 97 cas avant la réalisation d'une dérivation, en posant le diagnostic étiologique de l'hydrocéphalie.

3. Imagerie par résonance magnétique : [36,37,38]

C'est l'examen de référence, qui permet une meilleure précision morphologique concernant notamment la taille de ventricules, l'aqueduc de Sylvius, l'étude des flux du LCR.

Par sa qualité anatomique et par sa sensibilité aux moindres modifications de la composition tissulaire, l'IRM est la meilleure méthode diagnostique et pourrait être considérée la seule utile pour le système nerveux central, au niveau de la moelle comme au niveau de l'encéphale. Que ce soit en pathologie vasculaire, infectieuse, tumorale, malformative, dans les retards psychomoteurs ou dans les épilepsies, l'IRM dit plus et mieux.

Par comparaison à l'ETF et la TDM, elle apporte plus de renseignements en matière des malformations cérébrales et permet une approche physiologique par le calcul du volume du LCR et l'étude des flux de LCR. Elle permet aussi de poser des indications opératoires plus adaptées et d'éviter ainsi des dérivations inutiles.

Enfin, l'IRM présente encore des limites telles que :

- la difficulté de visualisation des calcifications,
- le bruit et la durée de l'examen,
- le cout très élevé.

Dans notre série, elle a pu être réalisée chez 25 enfants, soit 20% permettant ainsi de poser à la fois le diagnostic positif et étiologique de l'hydrocéphalie.

Dans une étude faite à l'hôpital Ibn Rochd de Casablanca en 2007 [6], l'IRM a été réalisé chez 42 cas, soit 14,28%. Alors que dans les études d' Adjenou et al [11] et Tapsoba et al [10], l'IRM n'avait pas de place dans le diagnostic de l'hydrocéphalie chez l'enfant.

4. Autres examens :

4-1 Electroencéphalogramme : [2,6]

Il est rarement pratiqué actuellement, mais il peut renseigner sur le degré de tolérance cérébrale de l'hydrocéphalie et la souffrance des formations basales. L'épilepsie reste sa principale indication.

4-2 L'artériographie :[2,6]

Malgré ses progrès techniques, elle n'a plus de rôle diagnostique dans l'hydrocéphalie, sauf pour préciser une malformation vasculaire telle que :

- l'anévrisme de l'ampoule de Galien,
- l'angiome sylvien,
- les thromboses veineuses bi jugulaires ou caves supérieures.

4-3 La ponction lombaire :[2,6]

Elle ne doit être réalisée qu'après avoir éliminé un risque potentiel d'engagement, elle permet d'éliminer une autre cause d'hydrocéphalie non malformative, notamment post méningitique.

V. ETIOLOGIES :

1. Défaits de fermeture du tube neural :[39]

Les malformations par anomalie de fermeture du tube neural révélées par une hydrocéphalie sont la myéloméningocèle et l'encéphalocèle.

1-1 Myéloméningocèle (MMG) :

MMG est un défaut de fermeture du tube neural (spina bifida) permettant l'issue de la moelle et des méninges dans un sac herniaire. Le diagnostic anténatal est fait par l'échographie mais peut être difficile en raison des conditions locales (position du fœtus, paroi maternelle) et du terme, expliquant certains diagnostics tardifs (3^e trimestre). Le signe d'appel est fréquemment une dilatation ventriculaire (16 à 36 % des cas selon 3 séries de cas publiées) [40,41] associée à une malformation de Chiari [42].

Le siège de myéloméningocèle semble intervenir dans le développement de l'hydrocéphalie ; c'est ainsi que l'hydrocéphalie est fréquente dans la localisation lombaire. [43]

La fréquence du spina bifida avec myéloméningocèle a progressivement chuté proportionnellement aux progrès du diagnostic anténatal et à la supplémentation systématique de l'acide folique, et ceci dans tous les pays occidentaux. [5,44]

L'hydrocéphalie au cours des MMG peut être communicante ou non, quand elle est non communicante, elle serait secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius, ou enfin à une sténose périaqueducale consécutive à une ventriculite. En cas d'hydrocéphalie communicante,

une disproportion entre le contenu et le contenant, secondaire à un trouble primaire de résorption du LCR, apparaît à la suite de la fermeture de la MMG. [45]

Dans notre série, l'hydrocéphalie sur MMG est la plus fréquente, on a noté 39 cas de, soit 32%. Ce résultat est peu similaire à celui d' E.Topczewska [46], qui a trouvé 39% ; par contre Tabarki et al [9], ont trouvé seulement 15,7% d'hydrocéphalie sur MMG.

Tableau N°XIII : Fréquence de la MMG par rapport à la littérature.

Auteurs	Fréquence
Achouri, 1994, [7]	66%
Tabaraki, 2001, [9]	15,7%
E.Topczewska, 2004, [46]	39%
J,F, Martinez, 2005, [47]	24%
Notre étude	32%



Figure N°27 : Myéloméningocèle lombo-sacrée

1-2 Encéphalocèle :

C'est la plus rare des anomalies de fermeture du tube neural ; il s'agit d'une hernie du tissu cérébral et des méninges par une déchissance de la voûte crânienne.

Dans notre série, on a noté un cas d'encéphalocèle. Ce résultat, est similaire à l'étude de Tapsoba [10].

2. Anomalies de la fosse cérébrale postérieure :

2-1 Le syndrome de Dandy Walker (DW) : [18,48]

Le syndrome de Dandy-Walker (DW) est une malformation cérébrale rare qui se produit entre les 7^e et 12^e semaines de gestation et qui touche une grossesse sur 25000 à 35000.

Ce syndrome est caractérisé par une dilatation kystique du toit du 4^e ventricule, une aplasie ou hypoplasie du vermis, une surélévation de la tente du cervelet et un élargissement de la fosse occipitale postérieure. Une hydrocéphalie prénatale est présente dans plus de la moitié des cas.

Le diagnostic est généralement posé par l'échographie fœtale au cours de la grossesse ou à la naissance en raison de la présence d'une hydrocéphalie ou de malformations associées.

Dans notre étude, on a objectivé 28 cas de syndrome DW, soit 23%. Ce résultat, à peu près, similaire à celui de Tabarki et al [9], qui ont trouvé 25,7% des étiologies.

2-2 Agénésies vermiennes :[42,49]

Elle est définie par une absence soit complète, soit partielle d'une structure anatomique (vermis). Le diagnostic anténatal peut être fait en échographie dès 18 SA.

Cette agénésie peut s'inscrire dans un cadre syndromique, elle est retrouvée de manière constante dans les syndromes de Joubert, de Walker-Warburg et dans le syndrome cérébro-oculo-musculaire. Mais elle est également retrouvée de manière occasionnelle dans de nombreuses entités syndromiques.

L'agénésie vermienne peut être enfin isolée, dans ce cas elle est le plus souvent sporadique.

Dans notre étude, aucun cas d'agénésie vermiennne n'a été observée.

2-3 Hypoplasies cérébelleuses et ponto-cérébelleuses :[48]

Elles sont caractérisées par une hypoplasie du cervelet, portant sur le vermis et surtout sur les hémisphères cérébelleux aplatis « en galette », de façon symétrique et avec hypoplasie du pont marquée par l'absence de courbure du pont, avec un tronc cérébral d'aspect rectiligne. Lorsqu'il n'existe pas d'atteinte des hémisphères cérébelleux, il s'agit d'une hypoplasie ponto-cérébelleuse.

Ce sont souvent des affections génétiquement déterminées et le mode d'apparition des cas familiaux suggère une transmission autosomique récessive.

2-4 Kystes arachnoïdiens : [25,49]

Le complexe 4^e ventricule/vermis apparaît normal (4^e ventricule triangulaire et fermé, vermis complet), la tente du cervelet est en place, la dilatation kystique intéresse l'espace arachnoïdien de la fosse postérieure. Leur pronostic est lié à la rapidité du diagnostic et la compression du tronc cérébral.

Ces kystes compriment les 3^{ème} et 4^{ème} ventricules, entraînant une dilatation sus-jacente ; souvent de découverte fortuite chez l'adulte.

On a noté dans notre série, un seul cas de kyste arachnoïdien, diagnostiqué par la TDM.

L'étude faite à l'hôpital Ibn Rochd de Casablanca en 2007 [6], a rapporté 4 cas de kyste arachnoïdien, alors que dans l'étude de Tapsoba [10], ils ont objectivé un seul cas.

2-5 Rhombencéphalosynapsis :[48,50]

Il s'agit d'une anomalie associant une absence de vermis cérébelleux avec fusion des hémisphères et malformation du mésencéphale (atrésie de l'aqueduc).

L'IRM confirme l'aspect de bloc unique avec fusion des hémisphères sans individualisation du vermis, le diagnostic prénatal de cette malformation est possible.

2-6 Malformation d'Arnold Chiari :[51,52,53]

La malformation de Chiari se caractérise par une petite fosse postérieure dont le contenu (tronc cérébral et cervelet) est malformé et fait hernie à des degrés variables à travers le trou occipital. Cette malformation doit faire rechercher une anomalie de fermeture du tube neural associée.

Elle présente à décrire 4 types :

- Le type I : Élongation des amygdales et de la partie médiane des lobes inférieurs du cervelet, qui accompagnent la moelle allongée dans le canal rachidien.
- Le type II : Ptose du vermis inférieur, de la protubérance et de la moelle allongée dans le canal cervical, à travers un foramen magnum élargi, souvent associé à une myéloméningocèle.
- Le type III : associerait une hernie du cervelet et du tronc cérébral à une myéloméningocèle cervico-occipitale.
- Le type IV : hypoplasie du cervelet associée du contenu à une ectopie bulbaire.

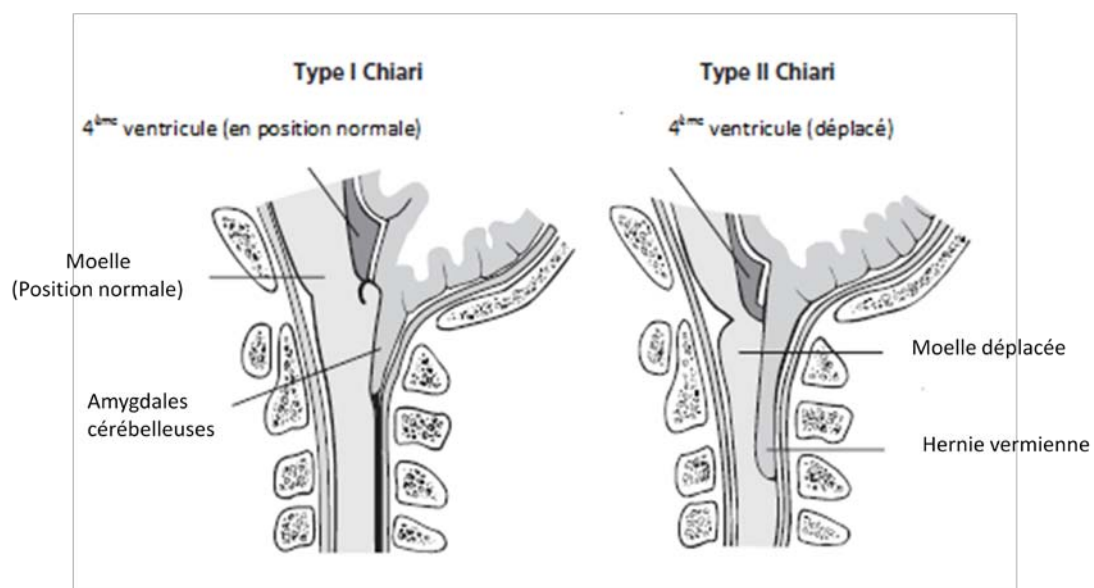


Figure N°28 : les types les plus fréquents des malformations d'Arnold Chiari.

Dans notre étude, elle était présente chez 41 cas, soit 34%, dont 25 sont de type II (associée à une MMG lombo-sacrée). Dans l'étude de Torstein, 2005, [54], ils ont objectivé 9 cas

de malformation d'Arnold Chiari, soit 28%. Chez Tapsoba [10], elle était présente chez 5 cas de Type II associée à MMG lombo-sacrée.

3. Anomalies de la ligne médiane :

3-1 Holoprosencéphalie :[49,55]

Elle résulte d'un défaut de développement du prosencéphale en télencéphale. Elle peut être alobaire si les deux hémisphères sont complètement fusionnés, semi-lobaire si la scissure inter-hémisphérique est présente en partie avec un ventricule unique ou lobaire en cas de scissure incomplète.

Ces holoprosencéphalies peuvent être dues à une anomalie chromosomique : trisomie 13, monosomie partielle 18p, triploidies. Le pronostic fœtal extrêmement réservé en particulier pour la forme alobaire.

Nous avons rapporté 2 cas d'holoprosencéphalie dans notre étude. Dans la littérature, sa fréquence est estimée entre 0,4 et 1,2 cas sur 10000. [1]

3-2 Agénésie du corps calleux (ACC) :

Large commissure interhémisphérique qui unit le cortex des deux hémisphères cérébraux, le corps calleux se développe entre la 10^e et la 25^e semaine de gestation. C'est la plus fréquente des malformations cérébrales sa prévalence est de 0,9 ‰. Elle peut être totale ou partielle. Le diagnostic est fait à l'échographie vers 20 semaines d'aménorrhée. [39]

Elle peut être associée à d'autres malformations cérébrales (malformation de la fosse cérébrale postérieure), à des anomalies chromosomiques, faire partie d'un syndrome polymalformatif, être l'expression d'une maladie métabolique (hyperglycémie sans cétose, déficit en PDH) ou d'une intoxication (fœtale alcool syndrome). Le pronostic est meilleur pour les formes isolées. [55]

On a noté 2 cas ACC dans notre étude, associés à une holoprosencéphalie. Ce résultat est similaire à l'étude Tapsoba [10], qui a objectivé 3 cas ACC.

3-3 Agénésie septale : [1]

L'absence de septum pellucidum peut être primitive et apparaître soit comme une anomalie isolée, soit dans le cadre d'une malformation cérébrale complexe. Souvent, elle résulte d'une destruction secondaire par un processus inflammatoire, ischémique ou hémorragique, dans un contexte d'hydrocéphalie.

3-4 Sténose de l'aqueduc de Sylvius : [1,23,28,57]

Elle est l'une des étiologies les plus fréquentes de l'hydrocéphalie congénitale, responsable d'environ 10% d'hydrocéphalie chez le nourrisson. On distingue 3 types d'oblitérations aqueduales responsables d'une dilatation triventriculaire sus-jacente :

- Sténose pure (atrésie) : rétrécissement harmonieux et global du calibre.
- "Forking" ou fourchu: l'aqueduc est remplacée par plusieurs canalicules.
- Les Septa malformatifs réalisant une oblitération totale ou partielle de la lumière aqueducale.

Ces formes de sténose aqueducale sont responsables d'une hydrocéphalie progressive qui prend ses débuts depuis la petite enfance et peut se révéler tardivement à l'adolescence ou à l'âge adulte.

La sténose de l'aqueduc est le plus souvent sporadique, rarement héréditaire comme dans le syndrome de BICKERS et ADAMS (ce syndrome est – une forme liée à X, affectant le garçon – caractérisé par l'association à l'hydrocéphalie d'un retard mental sévère, d'une spastité et de pouces en adduction).

Cette sténose peut être associée à d'autres malformations (malformation d'ARNOLD CHIARI, encéphalocèle occipitale...).

Dans notre étude, on a noté 34 cas de sténose de l'aqueduc, soit 28% des étiologies des hydrocéphalies congénitales, une valeur très proche de la littérature ; chez Tapsoba [10] et Adjenou [11] qui ont trouvé respectivement 17% et 14,5%. Dans l'étude de Kettani et al, 25% des patients avaient une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

4. Anomalies des hémisphères :

4-1 Anomalies de la gyration :[23]

Ces pathologies s'expriment tard au cours de la grossesse (la gyration définitive est acquise durant le 3^e trimestre de grossesse). Si l'échographie permet de suspecter l'anomalie, l'IRM permet une analyse plus fine de la gyration. La ventriculomégalie est alors associée à une microcéphalie (sauf dans l'hémimégalencéphalie) et une anomalie des vallées sylviennes.

4-2 Syndrome de Walker-Warburg et apparentés :[23,58]

Il associe une atteinte cérébrale (dysplasie du cortex télencéphalique et cérébelleux), une atteinte oculaire (dysplasie de la chambre antérieure) et une atteinte musculaire (dystrophie musculaire congénitale).

Durant la période anténatale, il se révèle par une dilatation ventriculaire avec surface cérébrale trop lisse, d'où l'appellation de lissencéphalie de type II (polymicrogyrie cérébrale) associée à une anomalie de la fosse postérieure (polymicrogyrie cérébelleuse). Il s'agit d'une pathologie autosomique récessive.

Le Syndrome de Walker-Warburg est la forme la plus sévère de dystrophie musculaire congénitale ; La plupart des enfants décèdent avant l'âge de trois ans.

4-3 Lissencéphalie de type 1 :[59,60]

Elle se définit par une gyration absente (agyrie) ou très grossière (pachygyrie), plus marquée dans les lobes frontaux, sous-tendue par un trouble de la migration neuronale.

Elle constitue un groupe génétiquement hétérogène, dont les manifestations neuroradiologiques sont également variables. Lorsque la lissencéphalie est associée à une agénésie du corps calleux et à une hypoplasie des organes génitaux externes, il s'agit d'un syndrome XLAG (X-linked lissencephaly with absent corpus callosum and ambiguous genitalia), lié à l'X, qui s'exprime chez les filles par une agénésie du corps calleux isolée. Chez le fœtus, ce

syndrome s'exprime par une agénésie du corps calleux avec lissencéphalie qui doit faire rechercher une agénésie du corps calleux chez la mère.

4-4 Polymicrogyrie : [23]

La polymicrogyrie est définie par une gyration excessive qui peut se présenter à l'imagerie comme une lissencéphalie (par enfouissement des gyri trop serrés). La plupart des cas sont sporadiques (souvent d'origine clastique, ischémique ou infectieuse) mais il existe des cas familiaux chez lesquels tous les modes d'hérédité sont possiblement rencontrés. Elle se rencontre également dans des syndromes polymalformatifs.

4-5 Hémimégalencéphalie : [23]

Elle se définit par une héli-hypertrophie cérébrale, intéressant parfois le tronc cérébral et le cervelet. L'hémisphère atteint est plus volumineux avec une gyration grossière et son ventricule est plus large.

5. Anomalies vasculaires :

➤ Anévrisme de la veine de Galien : [61,62,63]

C'est une malformation vasculaire intracrânienne congénitale rare de révélation anténatale dans 30% des cas. Elle correspond à une dilatation pseudo anévrysmale de l'ampoule de Galien associée à une ou plusieurs fistules artério-veineuses intra crânienne.

Le diagnostic anténatal se fait le plus souvent au 3^{ème} trimestre de grossesse devant la découverte en échographie, d'une image anéchogène intracrânienne vascularisée en mode doppler couleur. L'IRM confirme le diagnostic et recherche des anomalies cérébrales associées.

Chez le nouveau-né, l'anévrisme de l'ampoule de Galien se révèle par une défaillance cardiaque sévère avec cardiomégalie, associée à un souffle intracrânien plus rarement à une macrocéphalie.

Chez le nourrisson, l'hydrocéphalie est un signe presque constant (90% des cas), en plus des signes d'insuffisance cardiaque.

Le pronostic souvent sévère, dépend essentiellement de la tolérance Hémodynamique fœtale et de l'existence de lésions cérébrales associées. L'enjeu de l'échographie anténatale aidée par l'IRM est de déterminer le pronostic fœtal afin de mieux guider la prise en charge

Nous avons rapporté un cas d'anévrisme de la veine de Galien, diagnostiqué par IRM.

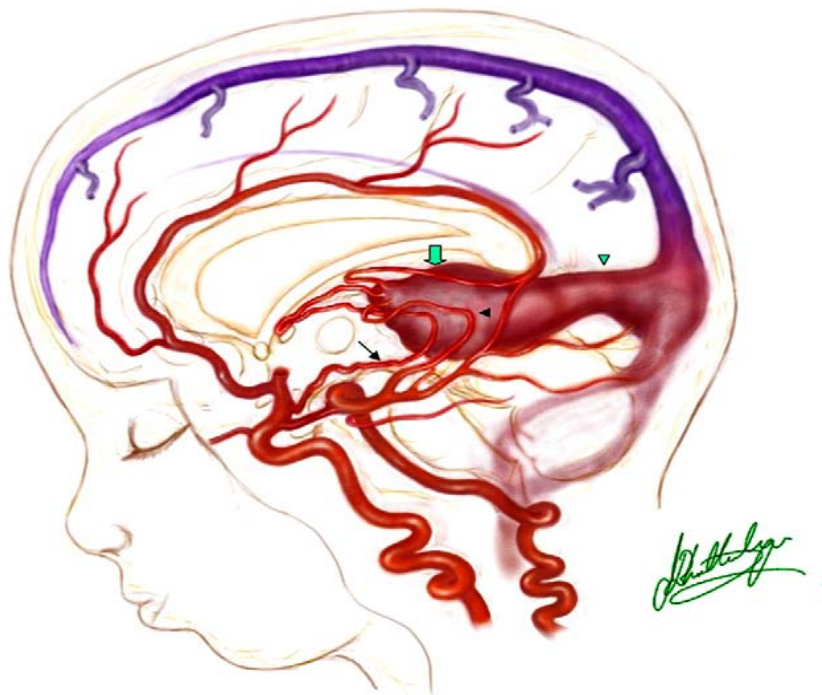


Figure N°29 : Représentation schématique d'une malformation anévrysmale de l'ampoule de Galien (flèche pleine), avec suppléances choroïdiennes [postérieures (têtes de flèches) et antérieures (petite flèche)], et arc limbique (communication entre système cérébral antérieur et péricalleuse postérieure). Drainage vers le torcular par un sinus falcorien (tête de flèche pleine)

6. Syndromes polymalformatifs :

La liste des syndromes décrits ci-après et susceptibles d'être révélés par une dilatation ventriculaire :

6-1 Syndrome de Joubert et apparentés :

C'est une entité familiale, autosomique récessive, associant une agénésie ou hypoplasie vermienne, des épisodes d'hyperpnée, une hypotonie puis ataxie, des mouvements oculaires anormaux, retard du développement psychomoteur et un signe de la Dent Molaire à l'IRM. [64]

L'aspect est différent de celui du syndrome de Dandy-Walker car il n'existe ni kyste, ni modification de la taille et de la forme de la fosse postérieure, ni anomalie supratentorielle. Ce syndrome peut être associé à des anomalies rénales kystiques.[1]

6-2 Maladie de Fanconi, association VACTERL et hydrocéphalie :

L'anémie de Fanconi, maladie récessive autosomique, est caractérisée par une pancytopenie associée de façon inconstante à des malformations au premier rang desquelles des anomalies du rayon préaxial des membres, et rarement une hydrocéphalie.

La frontière nosologique est parfois floue entre anémie de Fanconi et VACTERL avec hydrocéphalie. VACTERL est un acronyme anglais pour anomalies Vertébrales, atrésie Anale, Cardiopathie, fistule Trachéo-oesophagienne, anomalie Rénale et malformation des membres (limbs). Associé à une hydrocéphalie, ce tableau polymalformatif peut, selon les cas, être transmis selon un mode récessif autosomique ou récessif lié à l'X. [65]

Le diagnostic anténatal repose essentiellement, comme pour le Fanconi, sur la découverte d'une hydrocéphalie avec agénésie radiale. Les autres malformations du syndrome peuvent être présentes ou non : atrésie œsophagienne, atrésie anale, cardiopathie, malformations rénales. On a également décrit des cas avec fente labiale et anomalie des arcs branchiaux. [23]

6-3 Syndrome de Fryns :

Le syndrome de Fryns est un syndrome de transmission récessive autosomique habituellement léthal associant une hernie diaphragmatique congénitale, une hypoplasie pulmonaire, une dysmorphie crânio-faciale avec faciès grossier, fente labio-palatine et opacités cornéennes, une hypoplasie des phalanges distales et des malformations diversement associées cardiaques, neurologiques, gastro-intestinales, génito-urinaires et squelettique. [66]

L'hydrocéphalie ne fait pas partie des signes cardinaux du syndrome. Delozier-Blanchet et al. [67] présentent une famille dans laquelle 4 grossesses ont été interrompues entre 15 et 23 SA pour un syndrome polymalformatif pouvant évoquer le syndrome de Fryns, avec dans 3 cas sur 4 une hydrocéphalie. Les 4 fœtus avaient, en plus une hernie diaphragmatique et une cardiopathie.

6-4 Hydroléthalus :

Le syndrome hydrolethalus est une affection létale rare, surtout décrit chez des Finlandais, associant des anomalies neurologiques de la ligne médiane, une fente labiale et/ou palatine et une polydactylie dans un contexte d'hydramnios.

6-5 Syndrome cérébro-oculo facio-squelettique (COFS) :

C'est une affection génétique rare, autosomique récessive, décrite initialement dans une population autochtone spécifique du Manitoba (Canada), appartenant à la famille des maladies de la réparation de l'ADN et caractérisée par une atteinte neurosensorielle sévère. Associant microcéphalie congénitale, cataracte congénitale et/ou microphthalmie, arthrogrypose, retard de développement psychomoteur sévère, retard de croissance staturo-pondéral, dysmorphie faciale, hypotonie axiale et hypertonie périphérique et des difficultés d'alimentation néonatale. [68]

6-6 Syndrome de Gorlin :

Le syndrome de Gorlin se caractérise principalement par des carcinomes nævoïdes basocellulaires, des kératokystes odontogéniques, des anomalies squelettiques et des calcifications intracrâniennes. Hogge et al. [69] rapportent l'observation d'un enfant de père porteur du

syndrome. L'échographie anténatale a montré une ventriculomégalie modérée. Il existait une macrocéphalie à la naissance, et le diagnostic a été confirmé à l'âge de 2 ans sur un léger retard moteur et d'acquisition du langage, une macrocéphalie et une ensellure nasale typique du syndrome de Gorlin.

6-7 Syndrome de MASA :

Une étiologie génétique commune est maintenant reconnue pour le syndrome MASA, acronyme anglais pour retard Mental, Aphasie, démarche ébrieuse (Shuffling gait) et Adduction des pouces.

Le syndrome MASA résulte d'une mutation responsables également de l'hydrocéphalie liée à l'X avec sténose de l'aqueduc de Sylvius (HSAS) et de la paraplégie spastique de type 1 associée à un retard mental (PPS).

6-8 Syndromes non identifiés :

D'autres syndromes polymalformatifs non identifiés, révélés par une hydrocéphalie, ont été rapportés. Ils associent à la dilatation ventriculaire des membres courts et un aspect âgé du visage [70], ou bien une agénésie radiale et un rein en fer à cheval [71], ou encore une surdité profonde [72].

7. Aberrations chromosomiques :

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques ; et presque toutes les paires chromosomiques peuvent être impliquées. Nous citons quelques exemples :

- Pettenati et Al. [73] ont décrit la trisomie 1q, responsable d'une nuque épaisse, kyste du plexus choroïde et une ventriculomégalie à l'échographie.
- Mc Duffie [74] a décrit la trisomie 9, responsable d'un RCIU, malformation de Dandy Walker, oreillette unique.
- Waters et al [75] ont décrit une aberration de la paire N°2 (Del 2q), responsable d'une atrésie duodénale et malformation de Dandy Walker.

Diverses études ont également examiné le risque d'anomalie chromosomique face à une ventriculomégalie associée à d'autres malformations, et Nicolaidis et al. [76] évaluent ce risque à partir d'une expérience clinique de 5 ans (1985–1989) au cours de laquelle 209 patientes ont été examinées au King's College Hospital de Londres : 11 de ces 209 patientes vues consécutivement avec une image de ventriculomégalie associée à d'autres malformations avaient un fœtus porteur d'aberration chromosomique, soit 18 %.

Dans notre étude, aucun bilan génétique n'a été réalisé.

Tableau N°XIV : principales causes génétiques des hydrocéphalies

	Sd de Bickers et Adams	Sd de Warburg «HARD »	Sd de Meckel	Association VACTERL	Syndrome hydrolethalus
Signes associés à l'hydrocéphalie	Sténose de l'aqueduc de Sylvius pouce en adduction	Agyrie, anomalies oculaires (dysplasie rétinienne), pouce en adduction, dystrophie musculaire	Dysplasie rénale poly kystique, méningo-encéphalocèle, polydactylie	Malformations multiples : vertèbre, anus, cœur, trachéo-oesophage, radius, rien, membre	Microphthalmie, polydactylie, malformations cardiaques, pulmonaires
Mode de transmission	Récessif lié à l'X	Récessif autosomique	Récessif autosomique	Récessif autosomique	Récessif autosomique

Tableau N°XV : fréquence des étiologies de l'hydrocéphalie malformative dans notre série et comparaison avec la littérature.

	Sténose de l'aqueduc de Sylvius	Dandy Walker	Arnold Chiari	Dysraphie	Agénésie du corps calleux
Tabarki et al [9]	42,8%	25,7%	–	15,7%	–
H ;Guesmi [77]	65%	33%	1,6%	–	–
T.L Tapsoba [10]	17%	–	9,4%	15,5%	5,6%
Adjenou K. [11]	14,5%	5,45%	–	1,8%	–
Notre étude	28%	23%	34%	33%	1,6%

VI. TRAITEMENT :

1. Objectif : [78]

Le but du traitement est de :

- Rétablir une circulation liquidienne et un régime de pression intracrânienne aussi proche que possible des conditions physiologiques.
- Limiter la destruction du parenchyme cérébral,
- Sauver le pronostic visuel,
- Assurer un bon développement psychomoteur, intellectuel et émotionnel.

2. Méthodes :

Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical. Il doit être curatif et étiologique. Il consiste parfois à réduire directement la sécrétion du LCR au niveau ventriculaire ou plus souvent à contourner un obstacle ou les troubles de résorption par un système de dérivation. Les systèmes de dérivation permettent de dériver le LCR des cavités ventriculaires vers les aires de résorption soit intracrâniennes (dérivations internes) soit extracrâniennes (dérivations externes).

Les dérivations externes se divisent essentiellement en dérivation ventriculo-péritonéale, ventriculo-atriale et lombo-péritonéale, les deux dernières étant souvent utilisées en cas d'échec ou d'impossibilité de la dérivation ventriculo-péritonéale. [78,79]

Les dérivations internes sont dominées par la ventriculocisternostomie qui constitue une méthode de choix pour la prise en charge des hydrocéphalies obstructives [78,79]

2-1 La Ventriculocisternostomie : [2,80,81,82]

La VCS connaît ces dernières années un grand essor, essentiellement dans le traitement de l'hydrocéphalie obstructive.

Cette technique mini-invasive 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. (voir figures ci-dessous)

L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécaniques liés à l'implantation d'une valve.

Elle se réalise sous endoscopie et nécessite le recours à un opérateur entraîné. C'est une technique qui s'est développée à partir de 2007 dans notre service, date de l'acquisition d'un neuro-endoscope.

✓ **Technique chirurgicale :**

- Patient est sous anesthésie générale, en décubitus dorsal. Tête à prise osseuse, tête en légère flexion.
- Après rasage du scalp, on repère la suture coronale en la palpant sous la peau du scalp. On trace ensuite une ligne sagittale, paramédiane sur la ligne medio pupillaire.
- Réalisation d'un trou de trépan frontal immédiatement pré-coronal et à 3cm environ de la ligne médiane.

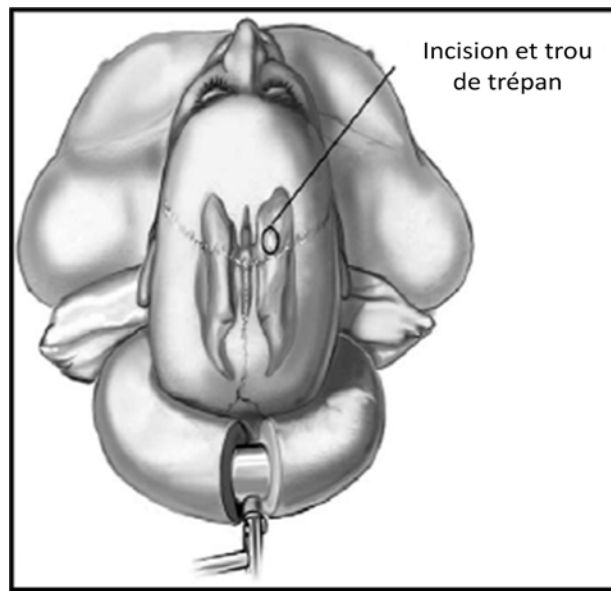


Figure N°30 : Site de réalisation du trou de trépan

- ✓ Ouverture de la dure-mère puis introduction de la chemise de l'endoscope jusqu'à la corne frontale du ventricule latéral. Le mandrin creux est retiré et l'embout de travail est positionné. L'optique est raccordée à une source de lumière froide et à la camera.
- ✓ Une fois dans le ventricule latéral, le foramen de Monro peut être repéré facilement en suivant, d'arrière en avant, le plexus choroïde ou la veine thalamostriée. Il faut veiller à respecter les différentes structures présentes à ce niveau :
 - Le pilier antérieur du fornix.
 - Le plexus choroïde.
 - Les structures vasculaires.
- ✓ L'optique pénètre dans le 3ème ventricule. On identifie aisément, en l'orientant vers l'avant, les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire. Le tronc basilaire peut parfois être aperçu par transparence.
- ✓ L'ouverture du plancher est classiquement réalisée au centre du triangle formé par les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire, ainsi, on utilise le plus souvent un palpateur, ou une pince à coagulation.
- ✓ Enfin, l'orifice ainsi réalisé est agrandi en utilisant classiquement un cathéter à ballonnet de type Fogarty, gonflé pendant une trentaine de secondes, ou une pince à ventriculocisternostomie. On peut vérifier la perméabilité de la stomie en introduisant l'optique jusqu'à ses berges : on constate ainsi l'absence de membrane résiduelle.
- ✓ On procède ensuite au retrait de l'endoscope. La dure-mère peut être fermée par un point. On remet en place la poudre de l'os. On peut également boucher l'orifice du trou de trépan en utilisant un bouchon céramique dédié. La peau est suturée selon la technique habituelle.

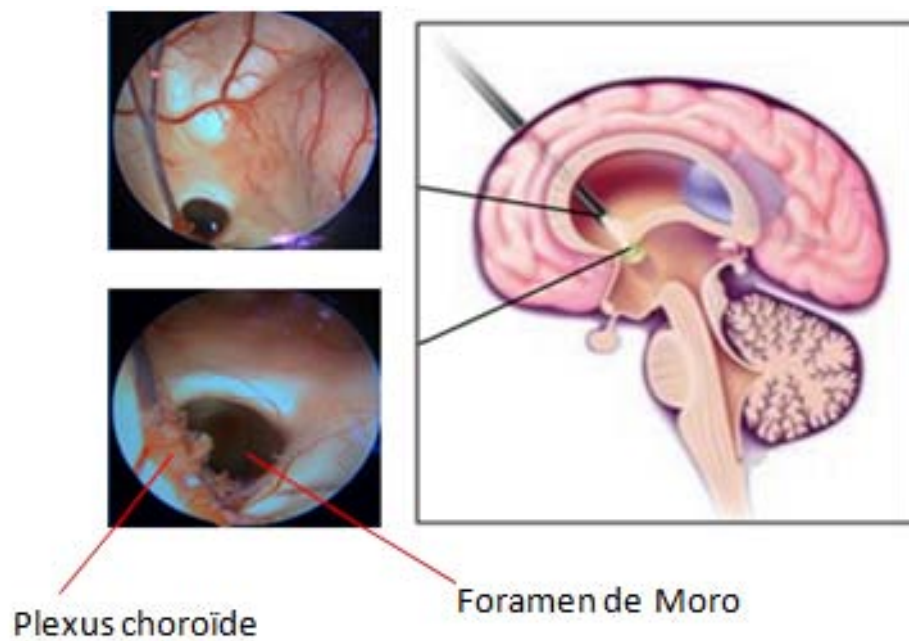


Figure N°31 : principe de la technique VCS en 1^{er} temps

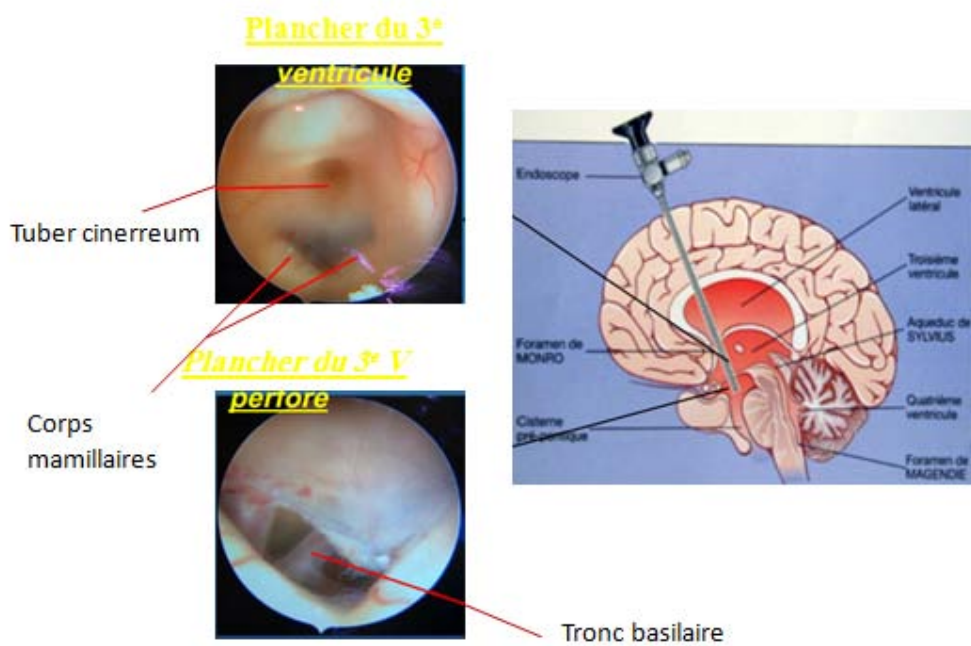


Figure N°32 : principe de la VCS en 2^e temps

2-2 La dérivation ventriculo-péritonéale : [2,83,84,85]

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

Cette technique consiste à drainer le LCR des cavités ventriculaires vers la cavité péritonéale où il sera résorbé. Cela s'effectue grâce à un système de dérivation fait d'un cathéter ventriculaire, d'une valve et d'un cathéter péritonéal. (Voir la figure ci-dessous).

✓ Technique chirurgicale :

- Sous anesthésie générale, l'implantation du cathéter ventriculaire, point de départ de la dérivation, ne nécessite pas de rasage. Une tonsure de petite surface est pratiquée pour l'incision cutanée, dont la longueur est de 2 à 3 cm, soit au dessus et en arrière de l'oreille, soit dans la région frontale.



Figure N°33 : Tracé de l'incision retro-auriculaire droite

- Le cathéter ventriculaire est introduit dans le ventricule cérébral, le droit en général, 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.

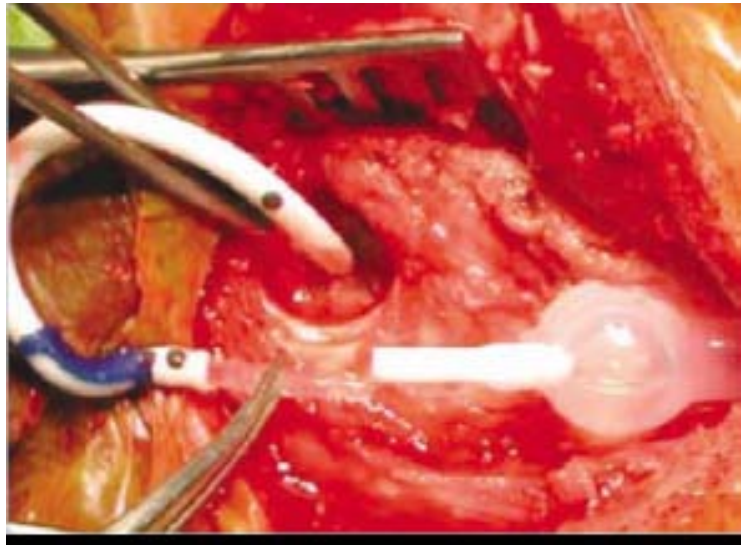


Figure N°34 : Raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP

- Cette valve est raccordée elle même à un autre cathéter tunnalisé sous la peau jusqu'à la région abdominale, où il est implanté dans la cavité péritonéale avec une longueur variant de 20 cm chez l'adulte à 40 cm chez l'enfant.
- L'ensemble du système est placé sous la peau par tunnelisation, la valve étant en position rétro auriculaire et accessible à la palpation.

Cette technique présente néanmoins un taux élevé de complications. Pour réduire ces complications, la conception du système de dérivation a été améliorée au cours de ces dernières décennies. Ainsi, il existe actuellement différents types de valves afin de réduire les complications d'hyperdrainage. On distingue les valves à pression différentielle qui s'ouvrent et se ferment en fonction de la différence de pression et les valves programmables qui permettent une meilleure régulation du débit du LCR. Toutefois, la dérivation ventriculopéritonéale garde un taux élevé de complications surtout mécaniques et infectieuses.

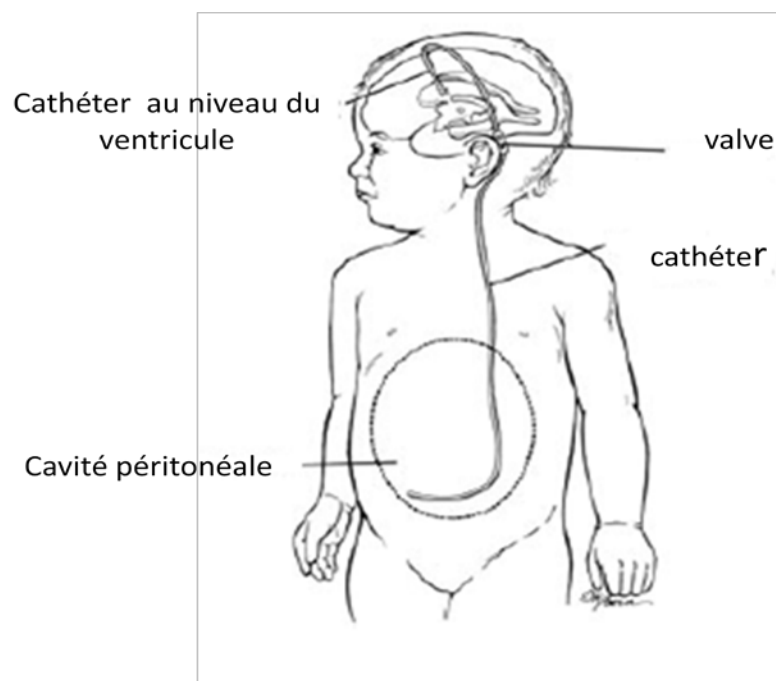


Figure N°35 : Schéma montrant une dérivation ventriculo-péritonéale

Dans notre étude, cette technique a été réalisée chez 85 enfants, soit 70%, avec un taux de succès de 75%.

Les interventions se sont déroulées sous couverture d'Antibiotique.

2-3 Autres gestes:

a. Dérivations ventriculo-atriale (DVA) :

La DVA consiste à drainer le LCR des cavités ventriculaires vers les cavités cardiaques au moyen d'un système de dérivation constitué d'un cathéter ventriculaire, d'une valve et d'un cathéter vasculaire. Le placement précis du cathéter distal au niveau de l'oreillette droite est très important afin de réduire le risque de complications cardiaques.

Cette technique garde de nombreuses complications cardiaques à type d'arythmie, formation de thrombus et altération du tissu myocardique. Cela fait que cette technique est peu utilisée actuellement.

b. Dérivation ventriculo-pleurale :

Ce procédé est utilisé dans les cas nécessitant une alternative aux autres procédures. Il consiste à drainer le LCR vers la cavité pleurale où il peut être résorbé. Mais il comporte un risque élevé de complications surtout chez les nourrissons à type d'épanchement pleural et de détresse respiratoire pouvant être sévère. Il n'est donc pas fréquemment utilisé.

c. Dérivation lombo-péritonéale :

Elle consiste à dériver le LCR depuis l'espace sous-arachnoïdien lombaire jusqu'au péritoine. L'hydrocéphalie communicante reste la principale indication de cette technique. Cette technique est peu utilisée chez l'enfant du fait de leur potentiel retentissement orthopédique sur le rachis et ses inconvénients : céphalées orthostatiques, sciatalgies.

d. Drainage externe :

Réalisé souvent en urgence, il consiste à dériver le LCR vers une poche de recueil externe, stérile. Il utilise un matériel à débit réglable avec valve unidirectionnelle et ne constitue qu'une solution transitoire ; le risque majeur lié à cette technique est l'infection.

Dérivation
ventriculo-pleurale

Dérivation
Ventriculo-atriale

Dérivation
Ventriculo-péritonéale

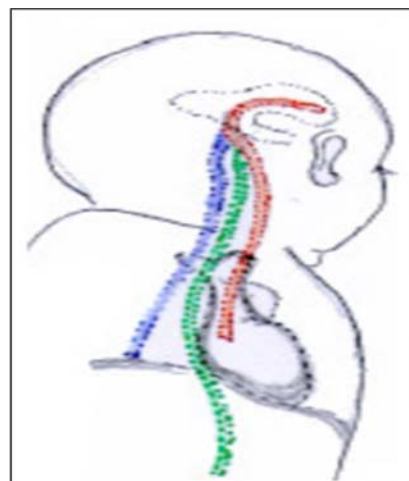


Figure N°36 : les différents types de dérivations du LCR

2-4 Traitement médical : [86]

Vise à contrôler l'hydrocéphalie en attente de mise en place d'une dérivation et fait appel à l'association de l'acétazolamide (100 mg/kg/jr) et le furosémide (1 mg/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 étude, aucun cas n'a bénéficié de ce type de traitement médical.

3. Indications thérapeutiques :

3-1 La Ventriculocisternostomie :

C'est le traitement de choix des hydrocéphalies obstructives, elle était décrite dans la littérature comme étant une indication classique dans la sténose de l'aqueduc de Sylvius ; mais pour certaines pathologies telles que la myéloméningocèle, malformation Dandy Walker et d'Arnold Chiari, elle reste toujours un sujet de débat dans la littérature. [87,88]

Dans l'étude de C.Mottolese [89], 21 cas d'hydrocéphalie suite à une MMG, ont subi une VCS, dont 8 ont nécessité une valve et chez tous une nouvelle stomie a été pratiquée, montrant que chez trois patients elle était non fonctionnelle.

Selon une étude récente qui a eu lieu au service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, la VCS constitue une indication classique dans le traitement de la sténose de l'aqueduc de Sylvius avec un taux de succès de 71% chez la population. [2]

Dans notre série, 37 cas ont pu bénéficier de la VCS, soit 30%, avec un taux de succès dans cette population était à l'ordre de 81%. Dans l'étude de C.Saint-Rose [90], 29% ont bénéficié de la VCS, avec un taux de succès chez 68%.

3-2 Les autres dérivations :[91]

Les indications sont :

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

La dérivation ventriculo-péritonéale est toujours préférée à la dérivation ventriculo-atriale 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.

4. Surveillance :

Elle s'impose avec la même rigueur, que l'hydrocéphalie soit traitée par dérivations ou VCS. Elle à la fois clinique et radiologique.

✓ Les éléments cliniques :

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

✓ **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.

✓ **Le rythme de surveillance :**

Toutes les études s'accordent pour dire que l'ablation du matériel de drainage est en règle impossible et que les enfants dérivés auront besoin de celui-ci toute leur vie [91]; d'où la nécessité d'une surveillance régulière.

- 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 tomodensitométrie, ainsi qu'un EEG.
- Après, l'enfant sera revu tous les six mois.

VII. EVOLUTION :

L'évolution des malades opérés pour hydrocéphalie diffèrent selon l'étiologie, le type de traitement et la rapidité de la prise en charge.

1. Evolution favorable :

Dans notre série, 80% de nos malades ont présenté des suites opératoires simples.

Tableau N°XVI : pourcentage des malades sans complications postopératoires

Auteurs	Pourcentage
- Baykan et Coll, 2005, [87]	89,5%
- Freppel, 2006, [93]	84%
- T.L Tapsoba, 2010 [10]	91%
- Notre série	80%

2. Les complications :

2-1 Les complications infectieuses :[87, 91, 94, 95]

Ce type de complication demeure encore assez fréquent, malgré les mesures de prévention établies dans la majorité des centres de neurochirurgie.

Cette complication intéresse davantage les dérivations extracrâniennes (DVP, DVA), avec un taux de morbidité de 10%. Dans la majorité des cas elles surviennent dans 3 à 6 mois après la dérivation. Il s'agit de méningite, péritonite et de septicémie. Les staphylocoques constituent le germe le plus fréquent, mais d'autres germes sont possibles tels les bacilles Gram négatifs. Dans notre série, le staphylocoque représente 53% des infections post-op, ce résultat rejoint celui S .Vaessen [95].

De nombreuses études ont analysé les facteurs de risque de l'infection, les principaux sont : l'âge, la cause de l'hydrocéphalie, l'existence d'une infection concomitante et des facteurs liés à l'intervention comme sa durée, le type de dérivation et le nombre d'interventions.

Le traitement de ces infections 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 de nombre d'incisions cutanées, une antibioprophylaxie visant le staphylocoque blanc et encadrant

l'intervention, enfin l'isolateur de salle d'opération en sont les différents éléments. Ces mesures ont permis de réduire le nombre de complications infectieuses à moins de 5%.

Dans notre étude, 22 cas ont présenté des complications infectieuses, dont 17 sont des méningites post opératoire et 5 sont des infections sur matériels.

Tableau N°XVII : Fréquence des complications infectieuses.

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
- H.Guesmi,2004, [77]	9	15%
- S.Vaessen,2006, [95]	21	9%
- Sacar ,2006, [96]	22	17,7%
- Notre série	22	18%

2-2 Les complications mécaniques :

Ce type de complication n'intéresse que les dérivations extracrâniennes.

a. Obstruction du matériel de dérivation :[97]

Devant une telle complication la révision chirurgicale s'impose, elle se produit le plus souvent soit au niveau du cathéter ventriculaire qui peut être colonisé par les plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyperprotéinorachie trop importante. Elle se manifeste par la reprise des signes d'hydrocéphalie.

Dans notre série, nous avons noté 11 cas d'obstruction du matériel, qui ont été repris pour révision du shunt.

b. Migration :

C'est la migration de la portion initiale ou distale du cathéter de dérivation vers différents sites, a été rapporté dans la littérature.

Le cathéter peut migrer soit :

- Dans la cavité péritonéale : dans des sites de non résorption et peut être responsable de traumatisme splénique [98], d'une perforation gastrique [99] ou hépatique [100].

- Dans le thorax : la migration vers la cavité pleural ou le cœur, a été décrite mais très rare. [101]
- Vers l'extérieur : l'ombilic, l'anus ou scrotal.

Dans notre étude, nous avons noté 2 cas de migration de cathéter.

c. Déconnection et rupture du cathéter :[97]

Constituent une cause fréquente des dysfonctionnements des systèmes de dérivation, 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.

Trois cas de déconnection et un cas de rupture ont été notés dans notre série.

Tableau N°XVIII : Fréquence des complications mécaniques.

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
- H.Guesmi [77]	16	26,6%
- Torstein R [54]	15	47%
- Notre étude	17	14%

Tableau N°XIX : Résumé des complications post-opératoires

Complications Auteurs	Infectieuses	mécanique	Total
H.Guesmi [77]	15%	26,6%	41,6%
Torstein R [54]	6,2%	47%	53,1%
S. Vaessen [95]	9%	26%	35%
Notre étude	18%	14%	32%

2-3 Les complications fonctionnelles :[84]

- Drainage excessif : est responsable de syndrome de « ventricule fente », d'un épanchement sous dural et d'une macrocrânie voire d'une craniosténose.
- Drainage insuffisant : est responsable d'une régression incomplète des symptômes cliniques et paracliniques.

Nous avons rapporté 3 cas de drainage insuffisant dans notre étude.

2-4 Autres complications :

- La perforation gastro-intestinale : 1 cas dans notre étude, ce résultat est similaire à l'étude Haroual [102].
- Echec de la VCS : 5 enfants ont présenté cette complication dans notre série.
- Fuite du LCR par la cicatrice de la VCS : 2 cas ont présenté cette complication, soit 1,6%. Dans la littérature l'incidence varie entre 0,7 à 7% des cas [103].
- Les complications hémorragiques [104] : peuvent survenir en per-opératoire ou en post-op. Les hémorragies ventriculaires et les collections sous durales sont les plus fréquentes. Cette complication reste potentiellement mortelle mais assez rare.

3. Mortalité :

Le décès est l'évolution fatale qui peut survenir au cours d'une hydrocéphalie valvée ou non. Mais ces dernières décennies, elle a baissé puisque son taux est inférieur à 2% dans la plupart des séries [91] ; et cela grâce aux progrès et à la qualité de prise en charge précoce.

Tableau N°XX : Taux de mortalité liée à l'hydrocéphalie.

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
- S.Vaessen [95]	13	6,7%
- Tabarki [9]	17	20%
- Notre étude	8	6,6%

Le taux de mortalité dans notre série est identique à celui retrouvé dans la série de S.Vaessen.

4. Morbidité :

Malgré les progrès effectués dans les techniques de traitement, la morbidité reste importante et grave dans la plupart des séries.

Dans la série de Hoppe–Hirsh et Coll [105], portant sur 805 enfants suivis pendant 10ans, 44% ont développé une épilepsie, 40% ont un retard du développement psychomoteur alors que 60% des enfants ont une insertion scolaire normale.

Dans l'étude de H. Guesmi [77], 34,6% ont un retard du développement psychomoteur.

Dans l'ensemble des séries de cas publiées, le développement psychomoteur et cognitif des enfants porteurs d'une hydrocéphalie isolée est meilleur que celui des enfants avec une hydrocéphalie associée à d'autres anomalies, quelles qu'elles soient. Dans l'étude Laskin et al. [106] le pronostic neurologique était favorable dans 79 % des cas d'hydrocéphalie isolée pour lesquelles un suivi postnatal prolongé a été effectué.

Le risque de développement d'une épilepsie chez l'enfant hydrocéphale 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 transcorticale du cathéter. Cette dernière éventualité est certainement la moins fréquente mais pourrait concerner jusqu'à 10% des enfants valvés. Elle justifie une surveillance EEG pré et postopératoire, même si seules des crises cliniques appellent un traitement antiépileptique. [107]

Dans notre série, 9 cas ont développé une épilepsie, soit 7% ; malheureusement, pour les autres données, notamment le développement psychomoteur, se sont avérées manquantes, car le suivi général des patients à long terme fait défaut du fait d'une grande proportion de patients ne reviennent pas en consultation à moins d'avoir une complication.

Par conséquent, cette évolution reste influencée par le degré de perception des parents de cette pathologie et de leur coopération, ce qui impliquerait une prise en charge psychologique des parents de malades immédiatement après le diagnostic, surtout s'il est effectué en prénatal. [108]

VIII. Pronostic :[2,10,108,109]

Le pronostic de l'hydrocéphalie malformative est en fonction de la cause de cette hydrocéphalie, de l'âge de l'enfant, de la précocité du diagnostic et de la qualité du traitement neurochirurgical ainsi que des malformations associées.

CONCLUSION

L'hydrocéphalie ou eau dans le cerveau est un élargissement des cavités ventriculaires résultant d'une anomalie soit de la production du LCR soit de sa circulation ou de sa résorption.

L'hydrocéphalie est une affection assez fréquente et redoutable par son potentiel évolutif et ses dégâts visuels et neuropsychiques qui se répercutent sur le développement psychomoteur et les capacités intellectuelles de l'enfant.

Les hydrocéphalies malformatives sont parmi les anomalies du système nerveux central qui représentent un motif encore fréquent d'hospitalisations, son incidence, au sein du service de Neurochirurgie de CHU Mohammed VI, est de 12,3% de l'ensemble des enfants hospitalisés.

Le développement de la neuroradiologie, le diagnostic prénatal et la surveillance des grossesses, contribuent certainement à une prise en charge précoce et efficace.

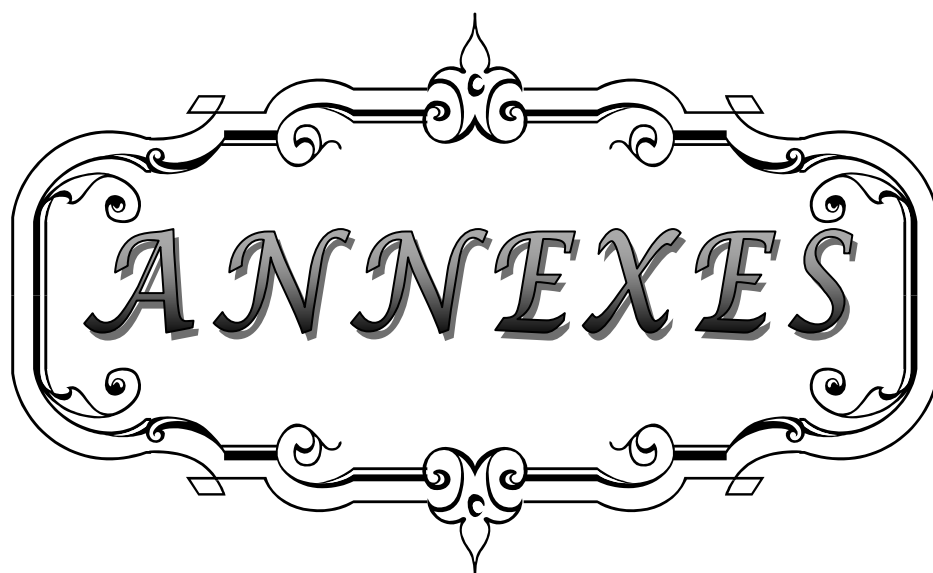
Le diagnostic positif repose essentiellement sur la clinique qui met en évidence une macrocrânie dans la majorité des cas. La TDM cérébrale confirme ce diagnostic.

Le traitement de l'hydrocéphalie est neurochirurgical, la dérivation ventriculo-péritonéale reste la technique largement utilisée dans plusieurs centres. La ventriculocisternostomie, en revanche, a fait ses preuves et devrait être de plus en plus pratiquée.

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

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

- Introduire le dépistage anténatal par l'échographie, surtout chez le médecin généraliste, dans la prise en charge de la femme enceinte.
- Sensibiliser le personnel médical pour la recherche d'une hydrocéphalie au cours de l'examen systématique du nouveau-né.
- Prendre en charge précocement l'hydrocéphalie pour préserver les capacités de récupération du parenchyme cérébral afin d'éviter les séquelles neurologiques graves.
- Assurer un suivi multidisciplinaire (neuropédiatre, neurochirurgien, pédopsychiatre).
- Assurer une surveillance régulière.
- Implication des parents dans la prise en charge de l'hydrocéphalie (éducation, information et communication).

A decorative frame with ornate scrollwork and flourishes. Inside the frame, the word "ANNEXES" is written in a stylized, bold, serif font with a slight 3D effect.

ANNEXES

Prise en charge de l'hydrocéphalie malformative chez les enfants moins de 15 ans
à propos de 122 cas

Autres :.....
Convulsions :.....
Syndrome d'HTIC :.....
Agitation :.....
Autres.....
Ex. physique :
Hypotonie :.....
Sx d'irritation pyramidal :..... Déficit moteur :.....
Autres.....
➤ **Signes oculaires :**
Signe du coucher de soleil :..... Absence de poursuite oculaire :
Strabisme :..... Cécité :
Autres :.....
F.O :.....
Pâleur papillaire :..... Atrophie optique :.....
Œdème papillaire :..... Foyer d'hémorragie :.....
➤ **Autres signes cliniques :**

.....
DONNEES PARACLINIQUES:

o **Données anténatales :**

Echo obstétricale :.....

IRM fœtale :.....

Résultats

Hydramnios dilatation ventriculaire
Augmentation de BIP Amincissement du cortex cérébral
Mesure du diamètre atrial
Malformation associée
Autres.....

o **Données post natales :**

Echographie trans_fontanelle (ETF) +/- doppler

TDM cérébrale :.....

IRM cérébrale :.....

Résultats

Dilatation ventriculaire :.....

- Bivent :.....
- Trivent :.....
- Quadri :.....

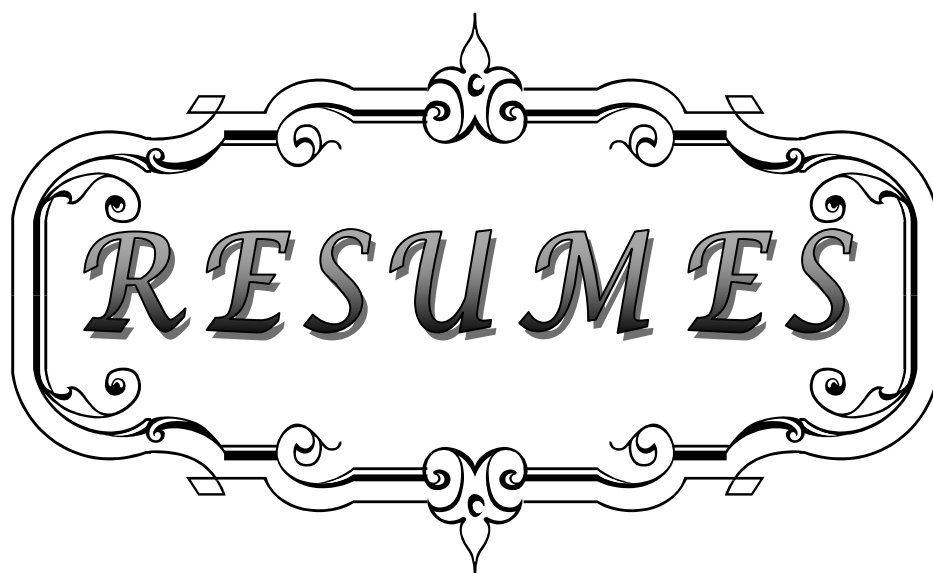
Amincissement du SNC :...

Autres :....

Etiologies

Sténose de l'aqueduc :.....
Atrésie du trou Monro :.....
Kystes arachnoidiens :....
Autres :.....

- Drainage insuffisant
- Non précisé
- o **Evolution à long terme**
 - Scolarité
 - Déficit intellectuel ...
 - Troubles de comportement.....
 - Manifestation épileptiques.....
 - Manifestation endocriniennes.....
 - Non précisé.....
 - Autres.....

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. Inside the frame, the word "RESUMES" is written in a large, bold, serif font with a slight 3D effect.

RESUMES

Résumé

L'hydrocéphalie est une affection assez fréquente et redoutable par son potentiel évolutif. Nous rapportons 122 cas d'hydrocéphalie malformative chez l'enfant de moins de 15ans, colligé au service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans entre janvier 2005 et Décembre 2012.

L'incidence des hydrocéphalies malformatives, dans notre service, est de 12,3% de l'ensemble des enfants hospitalisés; l'âge moyen de nos malades est de 22 mois, avec une prédominance masculine 61%. Les manifestations cliniques restent dominés par la macrocrânie 37%, suivie des troubles visuels 31%. L'hydrocéphalie triventriculaire est l'aspect échographique et scanographique le plus fréquent avec 80%, 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.

Les malformations de la sténose de l'aqueduc de Sylvius, de Dandy Walker et d'Arnold Chiari associée à la myéloméningocèle lombo-sacrée étaient les étiologies les plus fréquentes avec respectivement 28%, 23% et 21%.

Tous nos malades sont traités chirurgicalement, la dérivation ventriculo-péritonéale était pratiquée chez 70% des cas et la ventriculocisternostomie endoscopique chez 30% des cas.

Les complications post-opératoires, les plus fréquentes, étaient d'ordre mécaniques dans 14% des cas et d'ordre infectieuses dans 18% des cas. La mortalité était de 6,6% surtout due à une méningite.

Par ce travail, nous tenons à insister sur la nécessité d'un diagnostic précoce de cette affection, d'une prise en charge adéquate et la nécessité d'un diagnostic anténatal.

Abstract

Hydrocephalus is relatively frequent and dreadful disease by its evolutionary potential; we report 122 cases of malformation hydrocephalus among children less than 15 years, collected at the neurosurgery department of University Hospital Center Mohammed VI of Marrakesh, during 8 years between January 2005 and December 2012.

The incidence of malformation hydrocephalus, in our department, is 12,3% of all hospitalized children. The average age of our patients is 22 months with a male prevalence 61%. Clinical manifestations are dominated by the macrocrania 37%, followed by visual troubles 31%. The triventricule hydrocephalus is the most common ultrasound and CT aspect by 80%, the CT scan of brain is considered sufficient before surgery in 80% and the use of magnetic resonance imaging concerned only 20% of cases.

The malformations of the aqueduct of Sylvius, Dandy Walker and Arnold Chiari with lumbar myelomeningocele were the most frequently causes observed with respectively 28%, 23% and 21%.

All our patients are treated surgically; the ventriculo-peritoneal shunt was practiced in 70% of cases and the endoscopic ventriculocisternostomy in 30% of cases.

The postoperative complications were essentially by shunt malfunction in 14% of cases and by infection in 18% of cases. The mortality was 6,6% mainly due to a meningitis.

In this work we insist on the importance of a diagnosis in time of this redoubtable affection, especially prenatal diagnosis.

ملخص

استسقاء الدماغ الناتج عن تشوهات خلقية هو حالة شائعة و خطيرة. نستعرض 122 حالة استسقاء الرأس التشوهية عند الطفل اقل من 15 سنة حصرت بمصلحة جراحة الدماغ و الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش و ذلك خلال 8 سنوات بين يناير 2005 و دجنبر 2012 .

نسبة الاصابة بتشوهات استسقاء في مصلحتنا هو 12.3% من مجموع الأطفال بالمستشفى, متوسط العمر عند مرضانا هو 22 شهر مع غلبة جنس الذكور بنسبة 61%. العلامات الرئيسية للفحص السريري تمثلت في ضخامة القحف بنسبة 37% تليها الاضطرابات البصرية بنسبة 31%. يمثل استسقاء ثلاث البطن بالأمواج مافوق الصوتية وبالتصوير الاشعاعي المظهر الأكثر شيوعا بنسبة 80% , اعتبر الفحص بالأشعة المقطعية كافيا قبل الجراحة في 80% واللجوء الى استخدام التصوير بالرنين المغناطيسي هم فقط 20% من الحالات.

كانت تشوهات انسداد قناة سيلفيوس, داندي ولكر و أرلود كياري المرتبط بالصلب الأشم المسببات الأكثر شيوعا بنسب 28%, 23%, 21% على التوالي.

جميع مرضانا تم معالجتهم عن طريق الجراحة, عملية التحويل البطني الصفاقي تم انجازها في 70% من الحالات, و وصل بالصهرج عن طريق التنظير الداخلي فقد تم انجازه في 30% من الحالات.

و قد عرفت مرحلة ما بعد العملية الجراحية مضاعفات, أهمها المضاعفات الميكانيكية في 14% من الحالات والتعفن في 18% من الحالات. كان معدل الوفيات هو 6.6%, ويرجع ذلك أساسا إلى التهاب السحايا.

و قد أكدنا من خلال هذه الدراسة على أهمية التشخيص المبكر خاصة خلال الحمل.

A decorative, ornate frame with symmetrical scrollwork and floral motifs. The word "BIBLIOGRAPHIE" is centered within the frame in a stylized, bold, serif font with a slight 3D effect.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Moutard ML, Fallet-Blanco C.**
Foetal malformative neurological pathologies
EMC-Pédiatrie 1, 2004. 210-213.
2. **Mariam Bousrous**
les hydrocephalies malformatives de l'enfant : derivation ventriculoperitoneale versus ventriculocisternostomie
Thèses N°52 de médecine Marrakech 2012
3. **Ester Garnea, Maria Loaneb, Marie-Claude Addorc, Patricia A, et al.**
Congenital hydrocephalus prevalence, prenatal diagnosis and outcome of pregnancy in four European regions.
European Journal of Pediatric Neurology Volume 14, Issue 2, March 2010, Pages 150-155
4. **Dai L, Zhou GX, Miao L, Zhu J, Wang YP, Liang J.**
[Prevalence analysis on congenital hydrocephalus in Chinese perinatal from 1996 to 2004].
Zhonghua Yu Fang Yi Xue Za Zhi 2006; 40:180e3
5. **Susy Jeng MDa, Nalin Gupta MD, PhD, Margaret Wrensch PhD et al**
Prevalence of Congenital Hydrocephalus in California, 1991-2000.
Pediatric Neurology Volume 45, Issue 2, August 2011, Pages 67-71
6. **Siham Hanana.**
L'Hydrocéphalie chez l'enfant.
Thèse N°183 de médecine casablanca 2007
7. **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.
8. **Kettani A et al.**
Les hydrocéphalies en réanimation pédiatrique.
Service de réanimation pédiatrique et néonatale polyvalente, Hôpital d'enfants, Rabat, Maroc. *J. Magh. A. Réa.*, Vol. XI- p.206
9. **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

10. **T.L. Tapsoba a, H. Sanon , K.J. Soubeiga, T.F. Ouattara , A. Kabré , R. Cissé**
Epidemiologic, clinical and CT, aspects hydrocephalus among children from 0 to 15 years
(apropos of 53 patients colligated at the university hospital Yalgado Ouedraogo).
Médecine Nucléaire 34S (2010) e3-e7
11. **Adjenou Komlanvi V.1, AMADOU Abdoulatif Amadou**
ETF ET TDM dans le diagnostic des hydrocéphalies chez l'enfant à Lomé
J. Rech. Sci. Univ. Lomé (Togo), 2012, Série D, 14(2) : 39-45
12. **P. Landrieu, J. comoy, M. Zerah.**
Hydrocéphalies de l'enfant
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 4096 A10 -1 - 19
13. **Schrander-Stumpel CT, Vos YJ.**
From gene to disease; X-linked hydrocephalus and LiCAM.
Ned Tijdschr Geneesk 2004;148(29):1441-3.
14. **N.Sabiri, M. Kabiri, R. Razine, A. Kharbach ,R. Berrada, A. Barkat,**
Congenital malformations risk factors: Prospective study of Rabat Souissi maternity in Morocco.
Journal de pédiatrie 2013 Volume 26, Issue 4, Pages 198-203
15. **P. Strømmea,f,*, P. Surenb, Ø.J. Kanavina, T. Rootweltc, B. Woldsethd et al**
Parental consanguinity is associated with a seven-fold increased risk of progressive encephalopathy: A cohort study from Oslo, Norway.
european
Journal o Pediatric neurology 1 4 (2010) 1 3 8 - 1 4 5
16. **J.M.A. Verhagen a,b, C.T.R.M. Schrander-Stumpel b,c, I.P.C. Krapels b et al**
Congenital hydrocephalus in clinical practice: A genetic diagnostic approach.
European Journal of Medical Genetics 54 (2011) 542-547
17. **Raybaud C, Jaboon M.**
Hydrocephalie.
Exp Neurol 2003;102 (2):20-6
18. **K. Ebbing**
Le syndrome de Dandy-Walker
Thèse de médecine Genève 2004

19. **Eugenia–Daniela Hord, MD**
Hydrocéphalus Optimal therapeutic traitements in Aizheimer's Disease eMedecine June 18,2004
20. **Baulon.E, M.Kohler, C. Vayssière , A. Kohler, M.–C. Hunsinger, M. Neumann, N. Buffet, M. TAnghe, R. Favre .**
Diagnostic échographique des anomalies fœtales du premier trimestre de la grossesse (dépiage chromosomique par mesure de la clarté nucale exclue)
EMC–Gynécologie Obstétrique 2 (2005) 329–342
21. **Kinzler WL, Smulian JC, McLean DA, Guzman ER, Vintzileos AM.**
Outcome of prenatally diagnosed mild unilateral cerebral ventriculomegaly.
J Ultrasound Med 2001;20(3):257–62.
22. **Durfee SM, Kim FM, Benson CB.**
Postnatal outcome of fetuses with the prenatal diagnosis of asymmetric hydrocephalus.
J Ultrasound Med 2001;20(3):263–8.
23. **C. SAINTE ROSE**
Hydrocéphalie de l'enfant
Ann Pédiatr (Paris) 1995 ;42 (8):504–514
24. **Charters.L., Lynda; Hall, Cathy J**
Many eye movement disorders seen with hydrocephalus
Ophtalmology times: Oct. 12, 2005
25. **BRET.PH, CHAZAL.J.**
L'hydrocéphalie chronique de l'adulte
EMC. 2002 17–154–B–10
26. **Amrou Najia**
Les hydrocéphalies chez l'enfant à propos de 63 cas
Thèse de médecine Rabat 2003
27. **Chazal.J, Irthum.B, Janny.P.**
Hydrocéphalie ventriculo–arachnoidienne d'origine villositaire.
Neurochirurgie , 1989; 35, 6:379–82
28. **Anne J. Moore and David W. Newell (Eds)**
Neurosurgery: principle and practice
Series Editor: John Lumley
Springer–Verlag London Limited 2005

29. **Thibauda D, Thibaudb E, Landrieud M, Zerah M.**
Aménorrhée primaire révélant une hydrocéphalie congénitale.
Archive de pédiatrie 1996;3:1099–1101.
30. **Otty. F, carpentier. MA, Descamps. P, Perrotin. F, Richard–Lenoble. D.**
Toxoplasmose congénitale avec hydrocéphalie, diagnostique in utero: évolution sous traitement.
Arch Pediatr 1997;4:247–250.
31. **Billard. C, Santini. JJ, Nargeot.N, Gillet .P, Adrien.J, Dudina.**
Quel avenir pour les enfants hydrocéphales ?
Arch. Pédi., 1987 ; 44 : 849–54.
32. **Khalifa A, Adamsbaum C, Andre C.**
Echographie transfontanellaire.
Encycl Med Chir, Pediatr, 1998, Vol. 4–090–B–10.8p
33. **Veyrac.C, Couture.A, Saguintaah.M, Baud.C.**
L'échographie cérébrale en l'an 2001.
Le point sur l'exploration d'une macrocranie du nourrisson
J Radiol 2001;82; 717–25
34. **Christophe. C.**
Imagerie normale de l'encéphale de l'enfant et maturation cérébrale
EMC, Radiodiagnostic – Squelette normal – Neuroradiologie–Appareil locomoteur, 2006, 30–815–A–10.
35. **Adamsbaum. C, Antoun. H, Lalande. G, Kalifa. G.**
Neuro–imagerie : indications et principaux résultats
EMC, pédiatrie, 2003, 4–090–B–05:17p
36. **Franchi–Abella. S, Pariente. D.**
Imagerie du système nerveux central : particularités pédiatriques
Archive de pédiatrie 10 (2005) 323–28
37. **Granel De Solignac, Dietemann**
L'IRM en pathologie crânio–cérébrale
Feuille de radiologie, 1990 ; 30, 2:103–122

38. **Chakri A, Diddier S**
Apport de l'IRM dans le diagnostic des hydrocéphalies.
Paris : Projet DESS « TBH », UTC, 2001.
39. **M. Zerah, M.-C. Aubry, A. Benachi**
Anomalie de fermeture du tube neural
Conduite pratique en médecine fœtale 2010, Pages 35-69
40. **Robson S, McCormack K, Rankin J.**
Prenatally detected mild/moderate cerebral ventriculomegaly: associated anomalies and outcome.
Eur J Pediatr Surg 1998;8 Suppl 1:70-1
41. **Wilhelm C, Keck C, Hess S, Korinthenberg R, Breckwoldt M.**
Ventriculomegaly diagnosed by prenatal ultrasound and mental development of the children.
Fetal Diagn Ther 1998;13(3):162-6.
42. **Coulomb A.**
Conduite à tenir lors de la découverte anténatale d'une ventriculomégalie cérébrale.
Anaes France 2004;93:218
43. **Genitori. L, Cavaleiro. S, Lena. G, Boudawara. Z, Bollini. G, Guys. J-M.**
Spina bifida : myéloméningocèle
EMC, pédiatrie, 1993 ; 4-096-D-10 :10p
44. **P. Poulain, □ A.-S. Cabaret**
Chapitre 12- Anomalies de fermeture du tube neural
Le diagnostic prénatal en pratique 2011, page 131-141
45. **Bartonek A, Saraste H.**
Factors influencing ambulation in myelomeningocele : a cross-sectional study.
Dev Med Child Neurol 2001;43(4):253-60.
46. **Topczewska- Lach**
Quality of life and psychomotor Development after surgical treatment of hydrocephalus
Eur JPediatr surg 2005; 15:2-5

47. **J.F Martinez-Lage et coll.**
Síndromes de Hiperdrenaje de las Valvulos en hidrocefalia infantil
Neurocirugia 2005 ; 16 : 124-133
48. **C. Adamsbaum, Merzoug C, André S, Ferey G, Kalifa**
Imagerie du cervelet de l'enfant
Journal of Neuroradiology Vol 30, N° 3 – juin 2003 pp. 158-17
49. **Guibaud L. Anomalies de la fosse cérébrale postérieure.**
In: Garel C, Delezoide A, Guibaud L, ed. Imagerie du cerveau fœtal pathologique.
Montpellier: Sauramps Médical; 2002. p. 99-118.
50. **Silit E, Mutlu H, Ozturk T.**
A rare cerebellar malformation: rhombencephalosynapsis.
J. Neuroradiol 2002;29(3):208-10.
51. **Bridgette Arnett**
Arnold-Chiari malformation
Arch. Neurol. Vol 60 JUNE 2003:898-900
52. **Chartier. A, Martinot. A, Dhellemmes. P, Vallee.L, Lamblin.M.D, Goran. C, Leclerc. F.**
Malformation de chiari de type I de l'enfant : mode de révélation de 34 observations
Arch. Pédiatr.2002 ; 8 :789-96
53. **Stevenson KL.**
Chiari type II malformation : post, present and future.
Neurosurgery focus 2004;16 (2): E5
54. **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
55. **R. Fatnassia, E. Turkic, J. Belhaja, I. Labidia, L. Ben Regayab, S. Hidarb, H. Khairib**
L'holoprosencéphalie : étiopathogénies et caractéristiques phénotypiques. À propos de quatre observations
Morphologie Volume 95, Issue 310, September 2011, Pages 79-82
56. **V Kieffer, F Kieffer, M Moutard**
Pronostic de l'agénésie isolée du corps calleux
Neurochirurgie 1998;44:96-98.

57. **Saugier-Vserber. P.**
Hydrocéphalie liée à l'X
Encyclopédie Orphanet, janvier 2004
58. **Jiri Vajsar and Harry Schachter**
Walker-Warburg syndrome
Orphanet Journal of Rare Diseases 2006 1:29
59. **Verloes A., Elmaleh M., Gonzales M., Laquerrière A., Gressens P**
Lissencéphalies : aspects cliniques et génétiques
Revue neurologique 2007 Vol163 N°5 P 533-547
60. **Bonneau D, Toutain A, La Quarriere A.**
Linked lissencephaly with absent corpus collasum and ambiguous genitalia.
Ann Neurol 2002;51(3):340-9.
61. **A. Ozanne, H. Alvarez, T.Krings, and P. Lasjaunias**
Pathologie neurovasculaire malformative de l'enfant: malformations anévrismales de la veine de Galien (MAVG), malformations artério-veineuses piales (MAVP), malformations des sinus duraux (MSD),
Journal of Neuroradiology, vol.34, no.3, p. 145-166, Jul. 2007.
62. **A. Deseure-Marx**
Les malformations anévrismales de la veine de Galien
Mémoire pour l'obtention du diplôme inter-universitaire d'échographie gynécologique et obstétricale.
Faculté de médecine de Henry Warenbourg 2012
63. **Gannouni. S, Bouras. N, Barrak. S, Fehri. W, Bayoudh. F, Hamdi. M et al.**
L'aneurysme de l'ampoule de Galien.
Rev Maghr Pediatr 2000;10.4:213-8
64. **G.Ponsot, O.Dulac, B.Chabrol, J.Mancini, M.Arthuis**
Malformations cérébrales, médullaires et crâniennes
Neurologie Pédiatrique 3^e édition p.111-156, 2010
65. **Lomas FE, Dahlstrom JE, Ford JH**
VACTERL with hydrocephalus: family with X-linked VACTERL-H.
Am J Med Genet 1998;76(1):74-8

66. **J.-L. Alessandria, , T. Attalia, C. Brayera, L. Dupuya, H. Pilorgeta, D. Ramfula, S. Samperiza, I. Tiran-Rajaoferaa, S. Robinb**
Fryns syndrome. Report on 3 new cases
Archives de Pédiatrie Volume 14, Issue 7, July 2007, Pages 903-907
67. **Delozier-Blanchet CD, Lespinasse J, Brundler MA, Extermann P**
Diaphragmatic hernia, hydrocephalus, and cardiac malformations in four pregnancies of a non-consanguineous couple.
J Med Genet 2001;38(4):269-71
68. **Laugel V , Dalloz C , Tobias ES , Tolmie JL , Martin-Coignard D et al**
cérébro-oculo-facio-squelettique syndrome : 3 cas supplémentaires avec des cas des mutations CSB, des nouveaux critères de diagnostic et une approche de l'enquête.
J Med Genet 2008 ;45:9 564-571
69. **Hogge WA, Blank C, Roohvarg LB, Hogge JS, Wulfsberg EA, Raffel LJ**
Gorlin syndrome (naevoid basal cell carcinoma syndrome): prenatal detection in a fetus with macrocephaly and ventriculomegaly.
Prenat Diagn 1994;14(8):725-7
70. **Winter RM, Shortland D, Collins AL, Hall CM, Temple IK.**
Extreme intrauterine growth retardation, hydrocephalus and aged facial appearance: a previously unrecognized autosomal recessive disorder?
Clin Dysmorphol 1996;5(4):313-9
71. **Kovács T, Csécsei K, Szabó M, Tóth Z, Veress L, Papp Z.**
Ventriculomegaly with radial and renal defects: prenatal diagnosis in two consecutive sibs.
Am J Med Genet 1997;73(3):259-62.
72. **Chudley AE, McCullough C, McCullough DW.**
Bilateral sensorineural deafness and hydrocephalus due to foramen of Monro obstruction in sibs: a newly described autosomal recessive disorder.
Am J Med Genet 1997;68(3):350-6
73. **Pettenati MJ, Berry M, Shashi V, Hartley Bowen J, Harper M**
Prenatal diagnosis of complete sole trisomy 1q
Prenat Diagn 2001;21(6):435-40

74. **McDuffie RS**
Complete trisomy 9: case report with ultrasound findings
Am J Perinatol 1994;11(2):80-4
75. **Waters BL, Allen EF, Gibson PC, Johnston T**
Autopsy findings in a severely affected infant with a 2q terminal deletion
Am J Med Genet 1993;47(7):1099-103.
76. **Nicolaides KH, Berry S, Snijders RJM, Thorpe-Beeston JG, Gosden C.**
Fetal lateral cerebral ventriculomegaly: associated malformations and chromosomal defects.
Fetal Diagn Ther 1990;5(1):5-14.
77. **H.Guesmi et coll.**
Hydrocéphalies congénitales – traitement et Résultats à long terme – A propos de 60 cas
May Med 2004 ;vol.24 (369): 112- 14
78. **Puget S.**
Les dérivations de liquide cébrospinal.
Archives de pédiatrie 2005;12:224-7
79. **Turner ST.**
The treatment of hydrocephalus: A brief guide to shunt selection.
Surg Neurol 1995;314-23.
80. **A. Diop, I. Tine, A.K. Ouiminga , A.R. Ndiaye , C.T. Mbow**
Résultats du traitement endoscopique de l'hydrocéphalie en milieu pédiatrique, à l'hôpital principal de Dakar
Société de Neurochirurgie de Langue Française. Réunion annuelle de Paris (27-30 novembre 2011) / Neurochirurgie 57 (2011) 1-22.
81. **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
82. **Michael J. Fritsch, Sven Kienke, Tobias Ankermann, Maurizio Padoin, Maxevulian.**
Endoscopie third ventriculostomy in infants.
J Neurosurg (Pediatrics 1) 2005;103:50-53.

83. **Alain Diaz, Pascal Sabatier, Bertrand Leriche, Said Taha, Omar Ragragui, Jean Comoy**
La dérivation ventriculo-péritonéale
Neurologie-Décembre 2002-Vol.5
84. **Drake JM**
The surgical management of pediatric hydrocephalus
Neurosurgery 2008,62,633-640, discussion 640-642
85. **Andrew H.kay**
Raised intracranial pressure and hydrocephalus
Essential Neurosurgery 3Rd edition, p 27-39, Blackwell 2005.
86. **Sesay.M, Tentillier.M, Mehzen.M, Marguinaud.E, Stockle.M, Crozat.P et al**
Les dérivations du liquide céphalorachidien : particularités anesthésiques
Ann Fr Anesth Réanim 2002 ; 21 : 78-83
87. **Baykan N, Isbir O, Gercek A, Dagcinar A, Ozek MM**
Ten years of experience with pediatric neuroendoscopic third ventriculostomy: features and perioperative complications of 210 cases
J Neurosurg Anesthesiol 17:33-37, 2005.
88. **Egger D, Balmer B, Altermatt S, Meuli M**
Third ventriculostomy in a single pediatric surgical unit
Childs Nerv Syst 26:93-99, 2010
89. **C. Mottolese, A. Szathmari, A.-C. Ricci-Franchi, C. Ginguene, M. Bereouma, I. Guedar**
Traitement de l'hydrocéphalie malformative chez les patients avec myéломéningocèle avec ventriculocisternostomie endoscopique en première intention. Notre expérience dans Hôpital neurologique P.-Wertheimer, Lyon
Société de Neurochirurgie de Langue Franc, aise. Réunion annuelle de Paris (27-30 novembre 2011) / Neurochirurgie 57 (2011) 1-22
90. **C. Sainte-Rose, M. Zerah, S. Puget, F. Di Rocco et al**
Vingt ans de traitement de l'hydrocéphalie chez l'enfant
Hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris, France
Société de Neurochirurgie de Langue Franc, aise. Réunion annuelle de Paris (27-30 novembre 2011) / Neurochirurgie 57 (2011) 1-22
91. **G.Ponsot, O.Dulac, B.Chabrol, J.Mancini, M.Arthuis**
Hydrocéphalies
Neurologie Pédiatrique 3^e édition p.162-172, 2010

92. **Lannelli A. REA G. Rocco C. CSF**
Shunt removal in children with hydrocephalus
Acta Neurochir 2005. 147: 503–507.
93. **Freppel S.**
La ventriculocisternostomie endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie : étude rétrospective de 68 cas.
Thèse de médecine Nancy 2006.
94. **Schreffler RT, Schreffler AJ, Wittler MD, Wittler R.**
Treatment of cerebrospinal fluid shunt infections: a decision analysis.
Pediatr Infect Dis J, 2002, **21**, 632–636.
95. **S.Vaessen, M.Mouchamps**
Hydrocéphalie chez l'enfant
Rev Med Liege 2006; 61 : 2 : 87–90
96. **Sacar.S, Turgut.H, Toprak .S, Cirak.B, Coskun.E, Yilmaz.O, Tekin.K.**
A retrospective study of central nervous system shunt infections diagnosed in a university hospital during a 4-year period
BMC Infectious Diseases 2006, **6**:43
97. **Browd S.R, Ragel B.T, Gottfried O.N, Kestle J.W.R.**
Failure of Cerebrospinal Fluid Shunts: Part I: Obstruction and Mechanical Failure
Pediatr Neurol 2006; **34**:83–92.
98. **Lubrano J, Huet E, Rabehenoina C, Scotte M.**
Traumatisme splénique par catheter de dérivation ventriculo–péritoneale.
Neurochirurgie 2005;51 n 3–4:190–192.
99. **Masuoka J, Mineta T, Kohata T, Tabuchi K.**
Peritoneal shunt tube migration into the stomach.
Neurol Med Chir 2005;45:543–546.
100. **C.Eap, T. Blauwblomme, L. Dupuy, S. Bennis, B. Faber**
La perforation hépatique d'un cathéter de dérivation ventriculo–péritonéale : une complication rare
Neurochirurgie , Volume 58, Issue 6, December 2012, Pages 391–393
101. **Matthew EF, Hugh JL.**
Migration of distal VP–Shunt catheter into the heart
J Neurosurg (Pediatrics 2) 2004;100:206–11.

102. **Haroual I.**
La dérivation ventriculo-périonéale par valve neurone.
Thèse Doctorat Médecine, Casablanca 1994;N° 264.
103. **Navarro R., Gil-Parra R., Reitman A.J., Olavarria G., Grant G.A., Tomita T.**
Endoscopic third ventriculostomy in children: early and late complications and their avoidance.
Childs Nerv Syst 2006;22:506-13.
104. **Triantafyllos Bouras and Spyros Sgouros**
Complications of Endoscopic Third Ventriculostomy
World neurosurgery 79 [2s]: s22.e9-s22.e12, FEBRUARY 2013
105. **Hoppe Hirsh et coll**
Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus.
Childs Nerv syst. 1998 March; 14(3): 97-9
106. **Laskin MD, Kingdom J, Toi A, et al.**
Perinatal and neurodevelopmental outcome with isolated fetal ventriculomegaly : a systematic review.
J Matern Fetal Neonatal Med 2005; 18(5) : 289-98.
107. **Houriratou Barry.**
Etude des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique.
Thèse en médecine 2005, université de BAMAKO.
108. **Vinchon. M., P. Dhellemmes**
Suivi à l'âge adulte des patients traités dans l'enfance pour hydrocéphalie
Neurochirurgie 54 (2008) 587-596
109. **Ina. H, Rottelveel. J, Roeleveld.N, Grotenhuis.A.**
Outcome in shunted hydrocephalic children
Eur. J. pediatr. neurol. 2002, 699-10

قسم الطبيب

اقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أدوارها في كل الظروف والأحوال

بأدلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بأدلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح

والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأداه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنى، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي ،

نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 07

سنة 2014

**التكفل بعلاج استسقاء الدماغ
الناتج عن التشوهات الخلقية عند الأطفال أقل من 15 سنة
بصدد 122 حالة**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 20 / 03 / 2014

من طرف

السيد يونس ولد بن عزوز

المزداد في 03 يناير 1988 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

استسقاء الدماغ- تشوهات الدماغ - الأطفال - العلاج -
المضاعفات - التطور.

اللجنة

الرئيس

س. آيت بنعلي

السيد

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

المشرف

ح. غنان

السيد

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

الحكام

م. لمجاوي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب

م. لغماري

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب