

Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE(MESRS)



REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE - UN BUT - UNE FOI

UNIVERSITÉ DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO

Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie

Année universitaire : 2014- 2015

Thèse N °.....

TITRE:

**Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les
enfants de 0 à 5ans au service de
neurochirurgie de l'hôpital du Mali**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 14/04/2015 devant le jury de
la Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie

Par :

Mr. Moussa DENOU

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(Diplôme d'Etat)

JURY :

Président : Pr Drissa kanikomo

Membres : Pr Fatoumata Dicko Traoré

Co-Directeur : Dr Mahamadou Dama

Directeur : Pr Oumar DIALLO

Dédicaces et Remerciements

Dédicaces

Louange à Allah de m'avoir donné la vie, la santé, la capacité, le courage tout le long de mes études. Paix et salut sur le prophète Mohamed et toute sa famille.

Je dédie ce travail à mes deux parents Lamine et Korotoum Denon et à mon tonton Ousmane Coulibaly.

Remerciements à :

Mon oncle et tuteur Daouda Denon et sa famille

Mon oncle Besanon et ses frères

Dr Djibril Coulibaly et sa famille

La famille Denon à Djelibougou

TantiSalyBallo au point G

Tout le personnel du service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali à savoir Pr Diallo Oumar, Dr Coulibaly Oumar, Dr Mahamadou Dama, Dr SogobaBouacar pour tous les enseignements que j'ai reçus de vous ; les autres personnels du service de neurochirurgie

- Tous les membres du RASERE
- Dr Sékou Traoré, Dr Idrissa Traoré, Dr el adjsoryCissé et sa famille
- Mes amis : Dr Amadou Boro, Aïssata Djamila Diawara Mariam Doumbia, Youssouf Mama Kamian et Almamykamyan, Mr Ibrahim Sylla et tous les membres du QG, Dr Bouakar Coulibaly, Oumarou Konaté, Antoine Sanou, mes cousins Moctar Denon et Siriki Denon, mon petit ArafaouDicko.

Hommages aux Membres du jury

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

PROFESSEUR DRISSA KANIKOMO

- Spécialiste en neurochirurgie,**
- chef du service neurochirurgie du CHU Gabriel Touré**
- Titulaire d'une maîtrise en physiologie générale,**
- Certificat en neurophysiologie et en neuro-anatomie.**
- Médecin légiste expert des cours et tribunaux**
- Professeur de neurochirurgie a la FMOS.**

Cher maître votre simplicité, votre humilité, votre facilité d'abord, votre sociabilité, votre quête constance du savoir, votre rigueur scientifique sont des qualités qui font de vous non seulement un homme aimable et respectable, mais aussi un chirurgien et enseignant apprécié par tous.

Nous vous remercions d'avoir accepté de présider ce travail malgré vos multiples occupations.

Veillez trouver ici cher maître l'expression de notre grande reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Pr FATOUMATA DICKO TRAORE

-Professeur agrégé de pédiatrie à la FMOS

-Responsable de l'unité de néonatalogie dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré

-Responsable de l'unité de PTME au centre d'excellence pour la prise en charge pédiatrique du VIH du CHU Gabriel Touré

Cher maître

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger ce travail malgré vos multiples occupations.

Nous avons été comblés par votre accueil, votre disponibilité dès notre première rencontre, votre simplicité, votre gentillesse et surtout votre caractère scientifique à travers vos apports dans ce travail.

Veillez recevoir ici cher maître l'expression de notre profonde considération.

A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR

DR MAHAMADOU DAMA

-Détenteur Diplôme de spécialiste en neurochirurgie à Cuba

-Détenteur d'un certificat dans la prise des tumeurs cérébrales en France

-Certificat de maîtrise de l'espagnole à Cuba

Cher maître merci d'avoir codirigé ce travail malgré vos multiples vos occupations.

Votre facilité d'abord, votre simplicité, votre sociabilité, votre disponibilité, votre courage, votre persévérance, votre rigueur scientifique, vos précisions dans vos gestes chirurgicaux font de vous un chirurgien avéré et admiré par tous.

Recevez ici cher maître notre considération la plus sincère. Que dieu vous donne la longévité et la sagesse pour que vous puissiez transmettre vos savoirs aux jeunes. Ce travail est le vôtre.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Professeur Oumar DIALLO

- **chef du service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali.**
- Attestation de formation spécialisée de neurochirurgie à Marseille**
- Diplôme interuniversitaire en neuroradiologie à bordeaux**
- Certificat d'étude en neuro-anatomie à Marseille**
- Spécialiste de la base du crâne.**
- membre fondateur du groupe d'étude sur le rachis à Dakar (G.E.R).**
- Certificat de neuro-endoscopie à l'hôpital américain de Mbalé en Ouganda.**
- Maitrise en neuro-endoscopie de la base du crâne à Pékin (Chine).**

Certificat de gestion hospitalier des personnes à Shangai(Chine).

- Membre de la société de langue française de neurochirurgie**
- Professeur de neurochirurgie à la FMOS**
- Secrétaire général de la société malienne de neuroscience**

Cher maitre merci de nous avoir accepté dans votre service.

Votre simplicité, votre humanisme, votre sociabilité, votre courage, votre audace, votre pragmatisme, votre rigueur scientifique, votre amour du travail bien fait ont forgé votre admiration.

Veillez recevoir ici cher maitre notre considération la plus distinguée.

LISTE DES ABREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

BCG : Bacille Calmette-Guérin

CES : Certificat d'Etudes Spéciales

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CPN : consultation prénatale

CVC : Circulation Veineuse Collatérale

CPC : choroid plexus cauterization

DPM : Développement Psychomoteur

DS : Déroit supérieur

DVP : Dérivation Ventriculo-Péritonéale

EDS VMali : enquête démographique et sanitaire V du Mali

EEG : Electroencéphalogramme

ETF : Echographie Transfontanellaire

ETV : EndoscopicThirdVentriculostomy

FMPOS: Faculté de Médecine de Pharmacie et d'odontomatologie

HIC : hypertension intra crânien

HM : hôpital du Mali

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

MM: myeloméningocèle

NPIH: not post-infectious hydrocephalus

PIH: Post-Infectious Hydrocephalus

PL : ponction lombaire

PC : Périmètre Crânien

LCS : Liquide Cérébro-spinal

OMS : organisation mondiale de la santé

PEC : prise en charge

PEV : Programme Elargi de Vaccination

SB : Spina Bifida

TDM : tomodensitométrie

V3 : 3^{ème} ventricule

V4 : 4^{ème} ventricule

VCS : Ventriculo-cisternostomie

VL : ventricule latéral

Sommaire

LISTE DES ABREVIATIONS

TABLE DES MATIERES

I-INTRODUCTION.....	14
II-GENERALITES.....	17
1-données embryologiques	
2 données anatomiques.....	
3-Physiologie.....	
4-Physiopathologie.....	
5-Diagnostic positif.....	
6-Diagnostic différentiel.....	
7-Etiologies.....	
8-Traitement.....	
9-Complications-pronostic.....	
III-METHODOLOGIE.....	51
IV-RESULTATS.....	55
V-COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	84
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	97
REFERENCES.....	102
ANNEXES.....	106

I.Introduction

I-Introduction

L'hydrocéphalie est dû à un trouble de l'hydrodynamique du liquide cérébro-spinal à l'origine d'une augmentation du volume imparti à ce liquide dans le cerveau et s'accompagnant d'une augmentation de la pression de ce liquide[1].

Cette définition exclut notamment :

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

Ce trouble entraîne une ventriculomégalie qui se fait soit au dépend du parenchyme cérébral qui est comprimé, soit concomitamment avec la dilatation de la boîte crânienne selon la période de la vie au cours de laquelle elle survient. L'hydrocéphalie peut survenir avant la naissance (anténatale) ou après (post-natale). Elle peut être de type communicant ou non communicant[1, 2].

L'hydrocéphalie est une pathologie multifactorielle, due à plusieurs étiologies et fréquente en milieu pédiatrique. Sa fréquence serait plus élevée dans les pays en voie de développement que dans les pays développés. Ainsi son incidence annuelle serait de 3 enfants sur 1000 naissances vivantes dans le monde, 600 à 800 en France, 2000 aux USA[1,2,3]. Ces chiffres occultent les hydrocéphalies acquises qui seraient toujours importantes en Afrique où nous n'avons pas de données sur l'incidence de la maladie. Les étiologies diffèrent selon les régions du monde, elles sont dominées par les malformations, les hémorragies du nouveau-né et les tumeurs dans les pays développés où la précocité et la qualité de la prise en charge rendent le pronostic meilleur. Dans les pays en voie de développement comme le nôtre les infections gardent toujours un rôle important dans les étiologies de l'hydrocéphalie. En Afrique, jusqu'à présent le retard de prise en charge du à l'insuffisance de personnels qualifiés, la mauvaise qualité du plateau technique, le

coût élevé de la prise en charge et l'incompréhension de la maladie par la population en fait une pathologie handicapante pour la société.

Malgré l'évolution des moyens de prise en charge de la maladie, les complications post opératoires telles que la mortalité (17 %)[4], et surtout les séquelles motrices 46,5% [5]et cognitives 47,5%[5]sont toujours élevées. Ces séquelles font de ces malades des individus moins productibles.

Ainsi nous avons décidé de mener cette étude pour mettre en évidence l'expérience du service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali dans la prise en charge de cette pathologie.

✓ **Objectif général**

Etudier la prise en charge et le suivi post opératoire pendant six mois de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du mali.

✓ **Objectifs spécifiques**

- Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et para cliniques de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5ans.
- Déterminer les étiologies d'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5ans.
- Analyser le devenir immédiat et à six moisaprès le traitement de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5ans.

II-Généralités

II-Généralités

1-Données embryologiques[6,7]

1-1-Apparition de la plaque neurale et du tube neural

La plaque neurale, l'origine du futur SNC apparait le 18^{ème} jour de la vie embryonnaire. Elle apparait d'abord à l'extrémité crâniale de l'embryon puis se différencie plus tard dans le sens crânio-caudal.

Au cours de la 4^{ème} semaine, la plaque neurale s'invagine pour former le tube neural, le précurseur du SNC.

1-2-La neurulation

La neurulation commence le 22^{ème} jour de la vie embryonnaire. Elle est essentiellement marquée par la subdivision de la partie antérieure du tube neural en trois dilatations remplies de liquide appelées vésicules cérébrales primitives qui sont :

- Le prosencephale ou vésicule cérébrale antérieure
- Le mésencéphale ou vésicule cérébrale moyenne
- Le rhombencéphale ou vésicule cérébrale postérieure.

Au cours du développement la région vésiculaire subit plusieurs flexions qui vont entraîner la subdivision des trois (3) vésicules primaires. Donc vers la fin de la 5^{ème} semaine de la vie embryonnaire l'encéphale est formé de cinq (5) vésicules secondaires :

- Le prosencephale se divise en télencéphale, partie antérieure et le diencephale partie postérieure. Le télencéphale à son

tour va donner les hémisphères cérébraux et le diencéphale va donner le thalamus, l'hypothalamus et la glande pinéale, le troisième ventricule, les corps mamillaires et le chiasma optique.

- Le mésencéphale se transforme pas, elle formera la partie moyenne de l'encéphale.
- Le rhombencéphale se divise en métencéphale, partie antérieure et en myélocéphale, partie postérieure. Le métencéphale va donner naissance à la protubérance et au cervelet. Le myélocéphale à son tour formera le bulbe rachidien.
- Les cavités internes des vésicules deviendront les ventricules cérébraux. La partie du tube neural située derrière le myélocéphale va donner naissance à la moelle épinière.

2- Anatomie [6, 7]

2-1-Le crâne de l'adulte

Le crâne est divisé en deux parties : le neurocrâne et le splanchnocrâne. La limite entre les deux correspond à l'angle sphénoïdal qui est compris entre un plan horizontal allant du nasion (racine du nez) à la gouttière optique du corps du sphénoïde et un plan oblique en bas et en arrière allant de cette gouttière au bord antérieur du trou occipital.

2-1-1-Le neurocrâne

Comprend des os pairs et des os impairs.

Les pairs sont : l'os pariétal et l'os temporal

Les impairs sont : l'os frontal, l'os ethmoïde, l'os sphénoïde, l'os occipital.

Il est constitué de deux parties:

- la voûte relativement superficielle recouverte par la galéa. Elle est lisse et régulière, uniformément convexe, formée d'une face antérieure, une face supérieure, une face postérieure et deux faces latérales.
- la base qui correspond à la face inférieure du crâne. Elle est très irrégulière, traversée par les vaisseaux et les nerfs qui mettent en relation la cavité crânienne avec les diverses régions du cou et de la face. Elle est divisée en trois étages: l'étage antérieur, l'étage moyen, et l'étage postérieur.

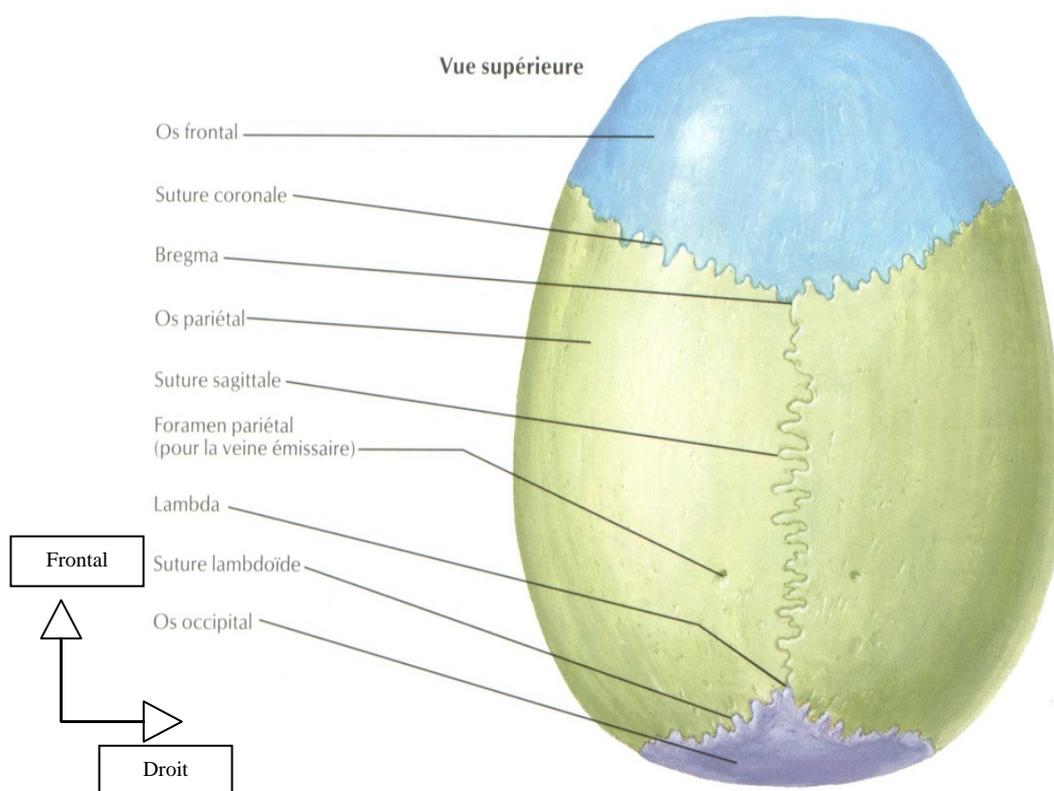


Fig1 :Crâne vue supérieure[8]

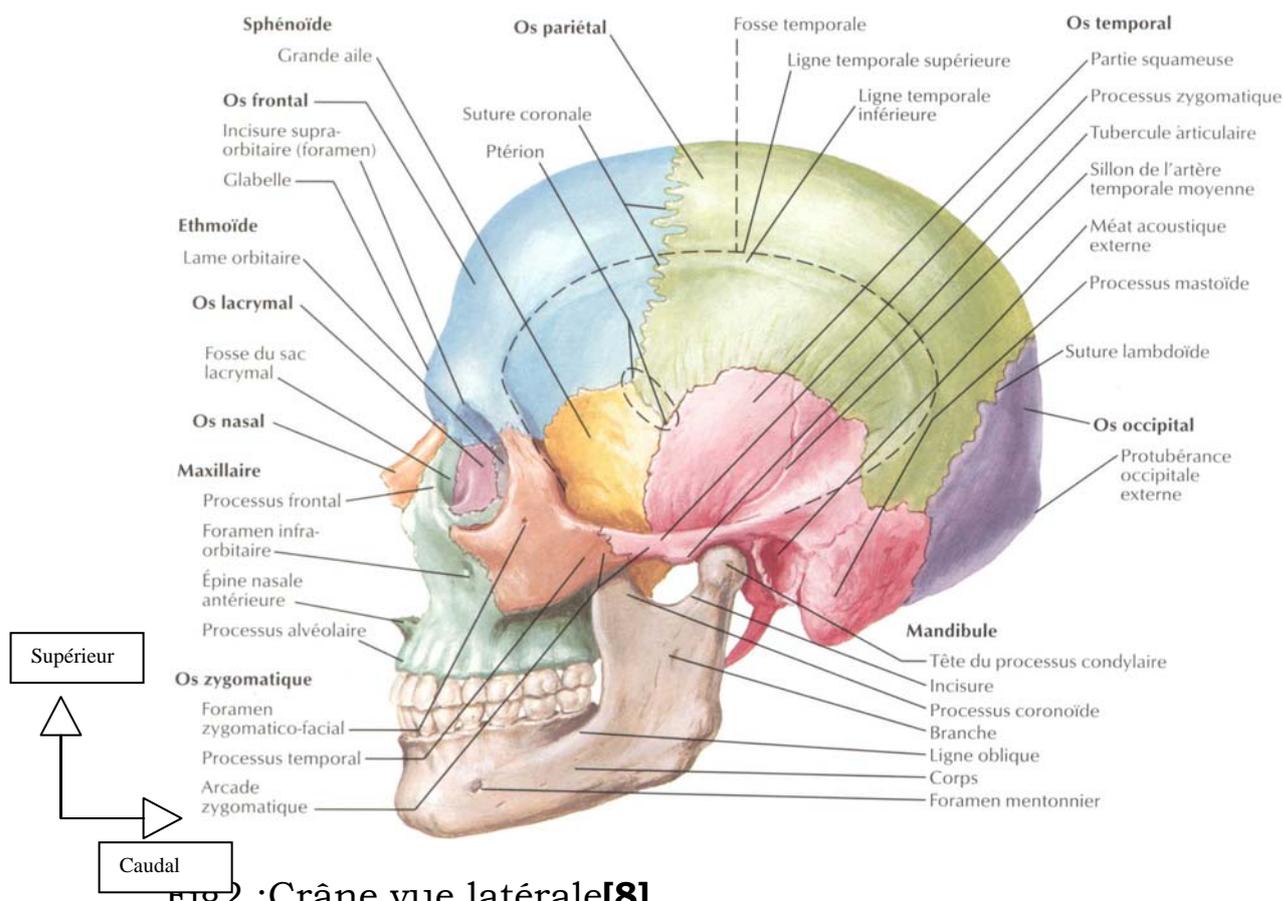


Fig2 :Crâne vue latérale[8]

2-1-2-Le splanchnocrâne ou viscérocrâne

Le massif osseux facial est situé en avant de la partie supérieure du rachis cervical, en avant et en dessous du massif osseux crânien auquel il est partiellement soudé. Il comprend deux parties distinctes : la mâchoire supérieure et la mâchoire inférieure qui délimite la cavité buccale.

La mâchoire supérieure, soudée en arrière à la base du crâne, est un élément fixe. Elle est formée essentiellement par les maxillaires supérieurs réunis entre eux sur la ligne médiane et complétés par plusieurs autres os moins volumineux. L'ensemble forme un massif irrégulier creusé de cavités profondes où se loge la partie initiale du tube digestif et des voies aériennes, l'appareil du goût, celui de la vision et celui de l'olfaction. La mâchoire supérieure est formée de 13 os dont un seul, le vomer est impair. Tous les autres sont pairs, ce sont : le maxillaire supérieur, l'os malaire (ou zygomatique), l'os palatin, l'os lacrymal, le cornet inférieur, l'os nasal (ou os propre du nez).

La mâchoire inférieure, seul os mobile de la face, la mandibule. Elle constitue à elle seule le massif osseux inférieur de la face. Elle s'articule en haut avec les deux temporaux.

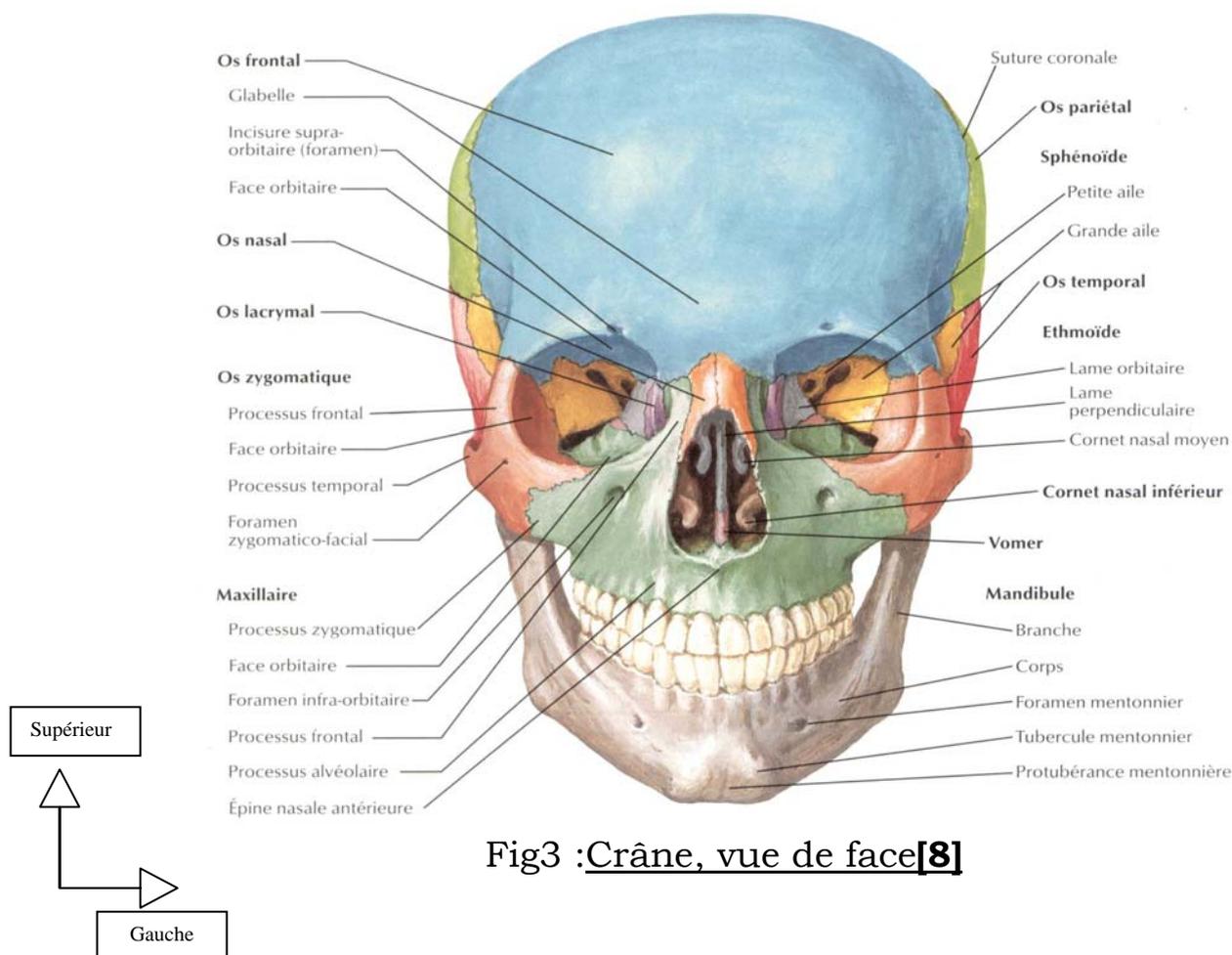


Fig3 :Crâne, vue de face[8]

2-2-Crâne du nouveau-né [6, 7]

2-2-1-Les sutures

Les os du crâne se développent du centre à la périphérie, et comme l'ossification n'est pas terminée à la naissance, il en résulte que le tissu osseux fait défaut à la périphérie des os ; d'où la création d'espaces plus ou moins larges qui séparent les os et se combleront progressivement : on les appelle les sutures.

Le crâne du nouveau-né en possède cinq : la suture sagittale (ou métopique), la suture fronto-pariétale (ou coronale), la suture pariéto-occipitale (ou lambdoïde), les deux sutures pariéto-temporales.

La fermeture des sutures ou synostose se fait très lentement au cours de la troisième année, et, le plus souvent, dans l'ordre suivant : suture métopique, suture interpariétale, suture coronale, suture lambdoïde, sutures pariéto-temporales.

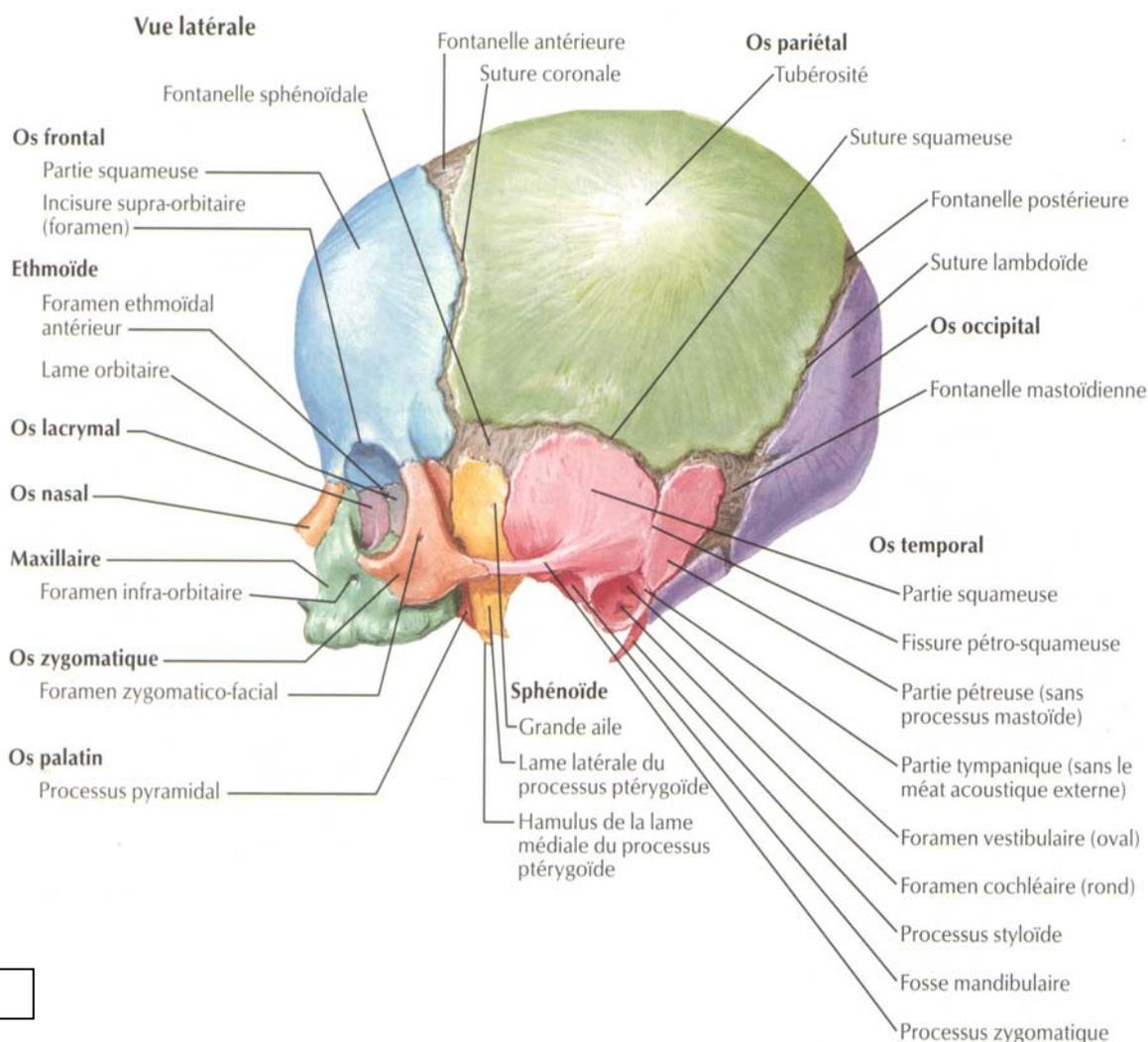


Fig4 :Crâne du nouveau-né vue latérale [8]

2-2-2- Les fontanelles

Au point de jonction des sutures, les espaces sont plus larges, de formes inégales, et réalisent les fontanelles comblées à la naissance par une membrane fibreuse. Elles sont au nombre de six :

- **la fontanelle antérieure** : ou bregmatique ou encore grande fontanelle, est médiane, à l'union des sutures

métopique, coronale, et interpariétale ; de forme losangique mesure 5cm de long sur 3cm de large ;

- **la fontanelle postérieure** : ou lambdatique ou encore petite fontanelle, de forme triangulaire, elle est placée à l'union des sutures interpariétale et pariéto-occipitale ;
- **les fontanelles latérales antérieures** : ou ptériques d'aspect triangulaire, correspondent de chaque côté au ptérion ;
- **les fontanelles latérales postérieures** : ou mastoïdiennes ou encore astérisques, de forme très irrégulière, correspondent de chaque côté à l'astérion.

L'évolution des fontanelles après la naissance est plus rapide que celle des sutures. La fontanelle postérieure se ferme très rapidement dans les deux premiers mois ; les fontanelles latérales disparaissent un peu plus tardivement au cours du 5^e ou du 6^e mois ; quant à la fontanelle antérieure, elle reste ouverte cliniquement jusqu'à 18 mois, et radiologiquement jusqu'à deux ans.

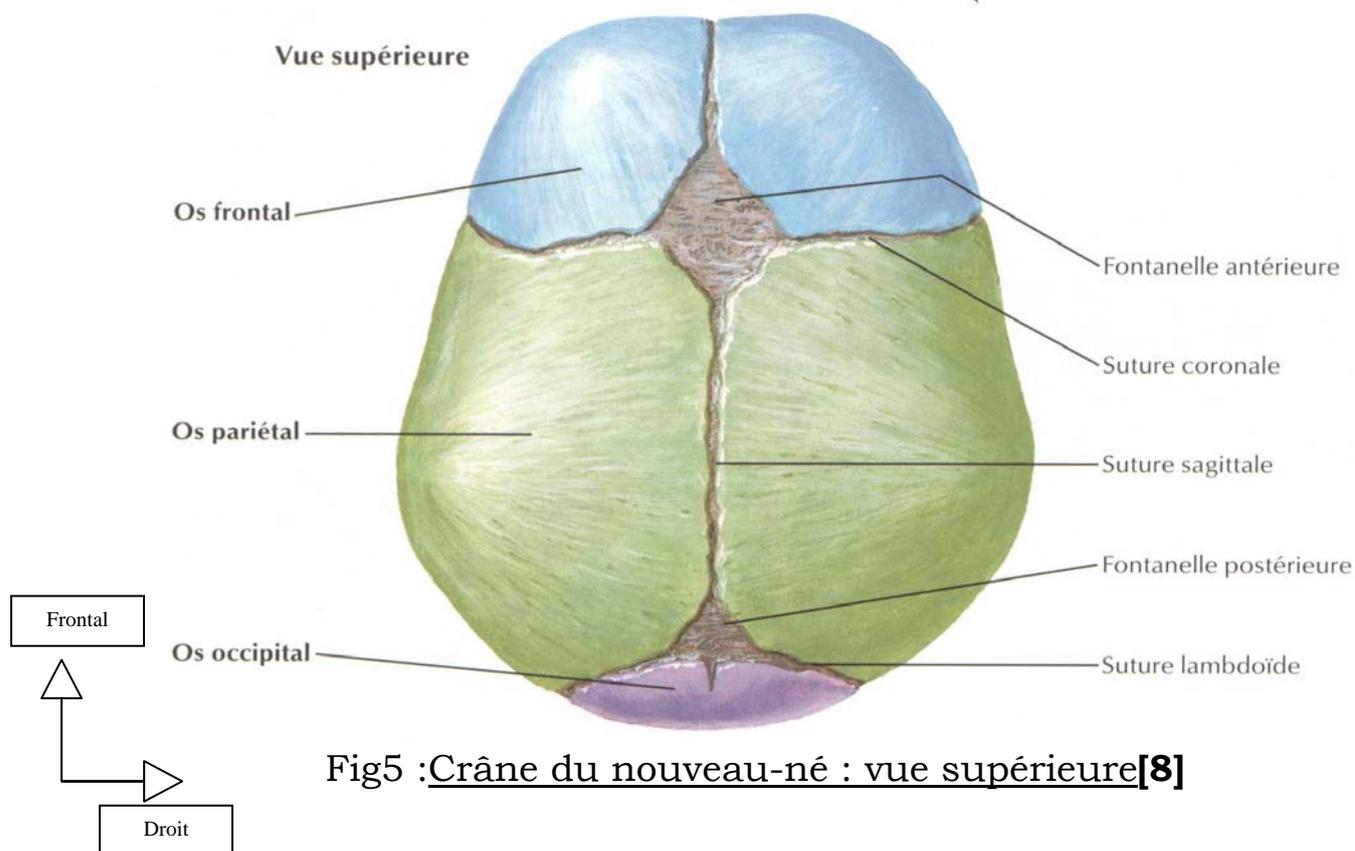


Fig5 :Crâne du nouveau-né : vue supérieure[8]

2-4- LE CERVEAU [6, 7]

Le cerveau est une volumineuse masse de substance nerveuse, pesant environ 1600 g chez l'homme et 1450 g chez la femme. Sa surface est grisâtre. Il a un aspect plissé (gyrencéphalie)[7].

Les dimensions moyennes sont de 16cm d'avant en arrière, 12cm dans la plus grande hauteur et 14cm dans la plus grande largeur (diamètre bipariétal).

Le cerveau est le siège des grandes fonctions motrices, sensibles, sensorielles et surtout des fonctions symboliques intellectuelles et associatives. Cette capacité d'association place le cerveau humain au niveau le plus élevé dans l'espèce humaine.

Il n'a pas de relation directe avec le monde extérieur sauf par les faux nerfs crâniens que sont les nerfs olfactifs et optiques. Tous les messages transiteront soit par voie nerveuse avec le tronc cérébral et la moelle, soit par voie endocrinienne, en particulier par le système hypothalamo-hypophysaire.

Le cerveau est formé d'une masse centrale, le diencephale et de deux hémisphères cérébraux.

- Chaque hémisphère présente une face latérale, une face inférieure et une face médiale que l'on ne peut étudier qu'en sectionnant au centre le diencephale.
- De même pour bien voir la face inférieure, il faut couper le mésencéphale au niveau des pédoncules cérébraux.
- Il existe une union inter hémisphérique (le corps calleux) qui indique déjà que les fibres uniront hémisphère droit et hémisphère gauche, échangeant ainsi les informations reçues par l'un ou l'autre des hémisphères.

Chaque zone de l'encéphale possède une fonction bien précise:

- Le cervelet permet la coordination des mouvements du corps.
- Le tronc cérébral contrôle l'activité du cœur et des poumons (respiration).

- Le diencephale assure, par l'intermédiaire du thalamus, la répartition des informations sensibles, par l'intermédiaire de l'hypothalamus, la commande sur la création des hormones et des viscères.
- Les hémisphères cérébraux sont à l'origine des sensations conscientes, de la cognition (facultés intellectuelles), des émotions et la motricité volontaire (effectuer un mouvement quand on le désire).
- L'hypophyse : glande (chef d'orchestre) régulant l'ensemble des autres glandes de l'organisme.

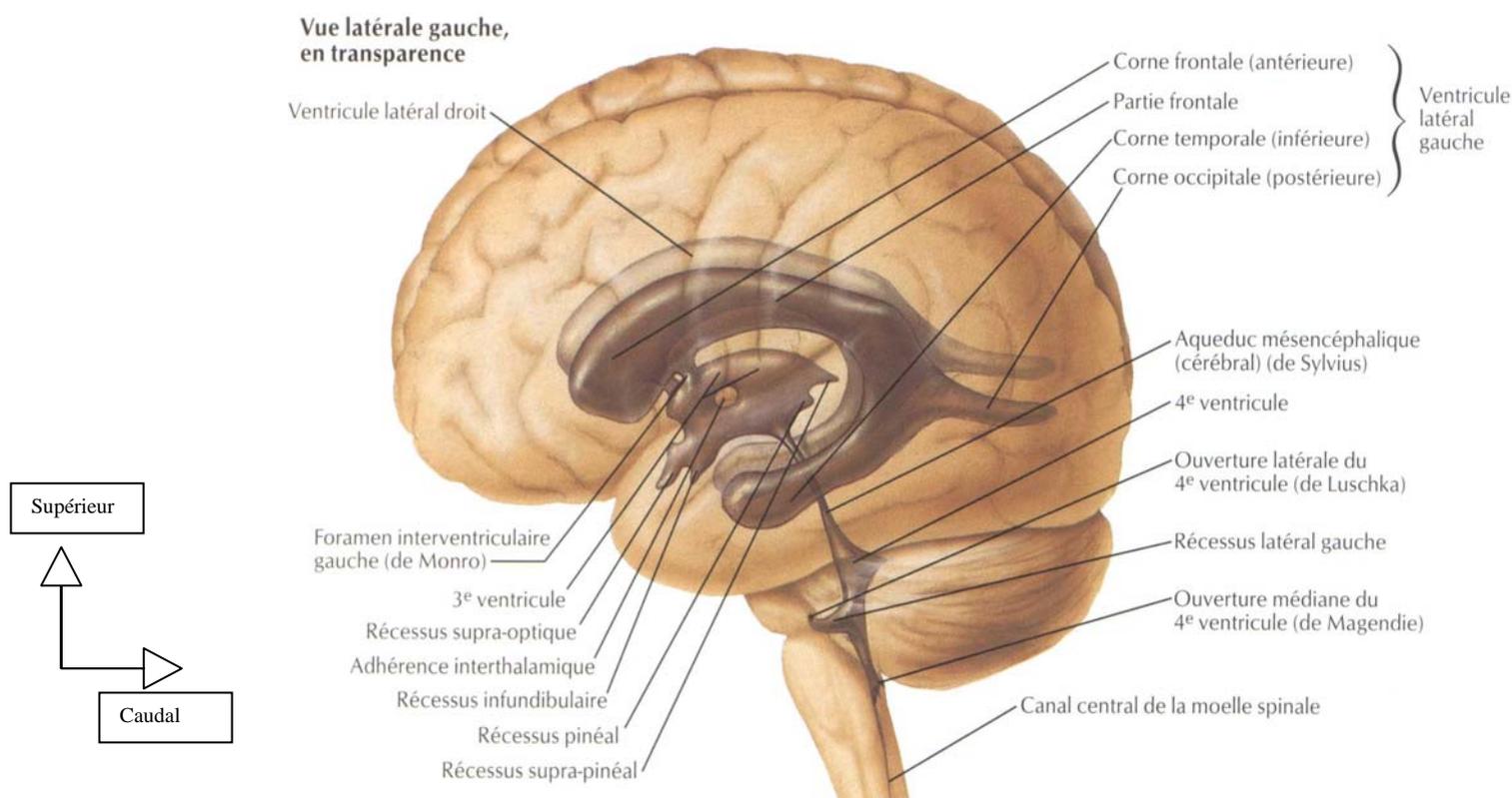


Fig6 :Cerveau vue latérale en transparence[8]

2-4-Les ventriculescérébraux [6,7]

2-4-1-Les ventricules latéraux

Ils décrivent dans leur ensemble une courbe dont la concavité antérieure répond à la convexité du noyau caudé. Ce sont deux cavités épendymaires dutélocéphale située chacune dans un hémisphère cérébral et séparés par le septum pellicidum. Ils ont

sur le cliché de profil la forme d'un fer à cheval ouvert en avant et en bas avec un prolongement postérieur. Chaque ventricule communique avec le troisième ventricule par le trou de Monro. Chaque ventricule présente :

- Un corps ventriculaire
- Un prolongement antérieur et supérieur ou corne frontale
- Un prolongement antérieur et inférieur ou corne temporale.
- Un prolongement postérieur ou corne occipitale.
- Un carrefour ventriculaire unissant les trois cornes.

Sur le crane chaque ventricule latérale se projette sur une surface quadrilatère de la région temporale limitée en bas par une ligne horizontale passant à 2cm de l'arcade zygomatique ; en haut par une ligne parallèle et distante de 6cm de la précédente ; en avant par une ligne verticale croisant l'extrémité antérieure de la partie horizontale du bord supérieur de l'arcade et en arrière par une ligne verticale passant à 4cm en avant d'un plan frontal tangent à l'occipital.

2-4-2-Le troisième ventricule

Impair et médian , c'est une cavité épendymaire du diencéphale qui a la forme du pyramide quadrangulaire avec deux parois latérales, une paroi antérieure verticale ,une paroi postérieure oblique en bas et en avant, une base supérieure ou toit du ventricule et un sommet inférieur .

Sur le crane, il se projette sur lamédiane de la voûte crânienne de telle manière qu'une verticale abaissée du point de croisement de la ligne biauriculaire avec la suture sagittale passe un peu avant du centre du troisième ventricule.

L'aqueduc de Sylvius, long de 15mm fait communiquer le troisième ventricule avec le quatrième ventricule.

2-4-3-Le quatrième ventricule

C'est une dilatation du canal épendymaire située dans le tronc cérébral entre le cervelet arrière et la calotte bulbo-pontique en

avant. Il a la forme d'une pyramide très aplatie dont la base apparaît losangique et dont le profil forme un triangle isocèle à sommet ouvert latéralement, ce sont les trous de Magendie et de Luschka. Il est composé de :

- Une paroi antérieure triangulaire ou plancher appelée membranatectoria
- Une paroi postérieure ou toit appelée la VALVULE DE VIEUSSENS.
- Quatre bords (2 supérieurs formés par le côté interne des pédoncules cérébelleux supérieurs et 2 inférieurs qui répondent à la ligne d'union de la lingula au pédoncule cérébelleux inférieur).
- Quatre angles (un inférieur, un supérieur et deux latéraux).

Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans

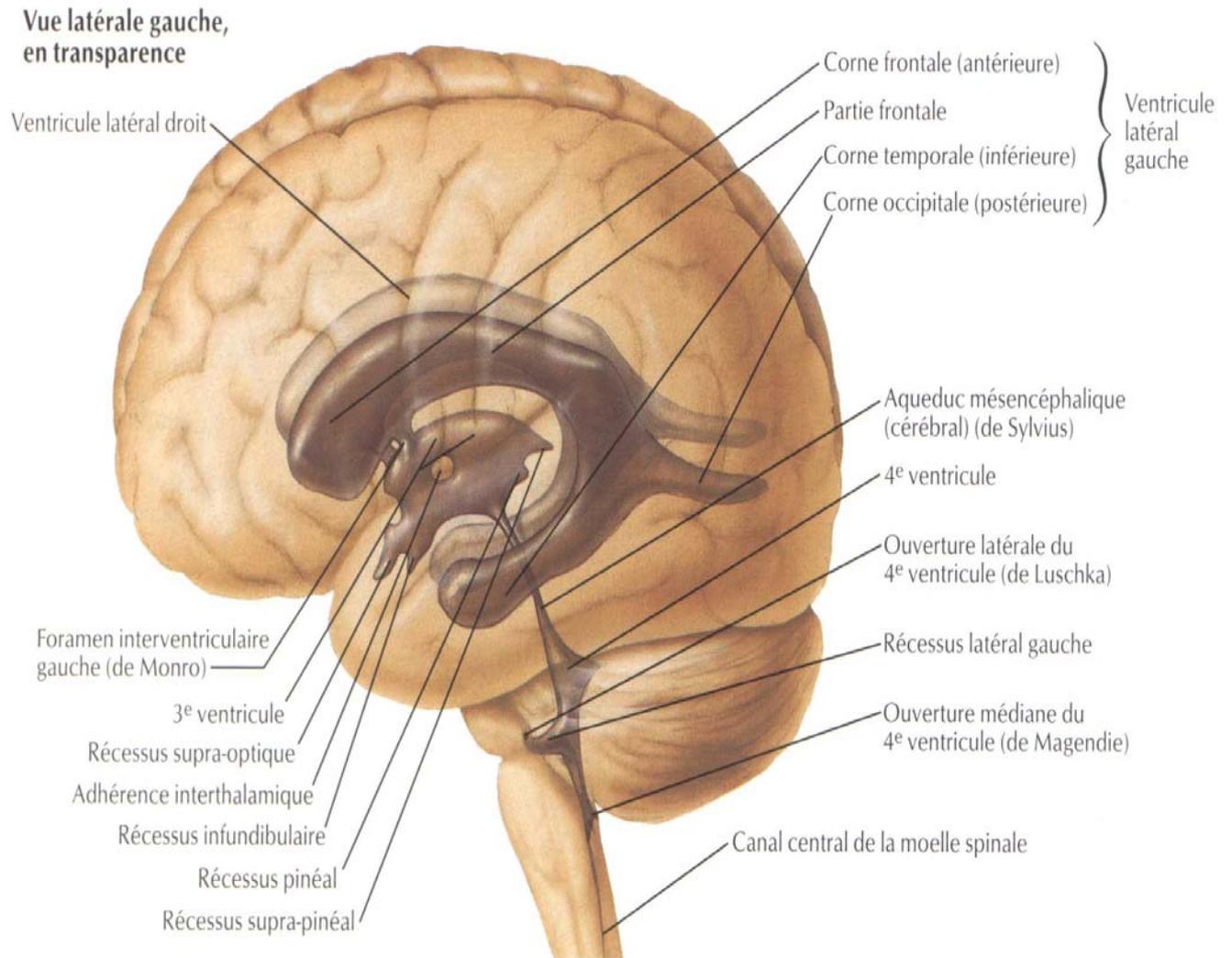


Fig7 :Vue latérale gauche du système ventriculaire[8]

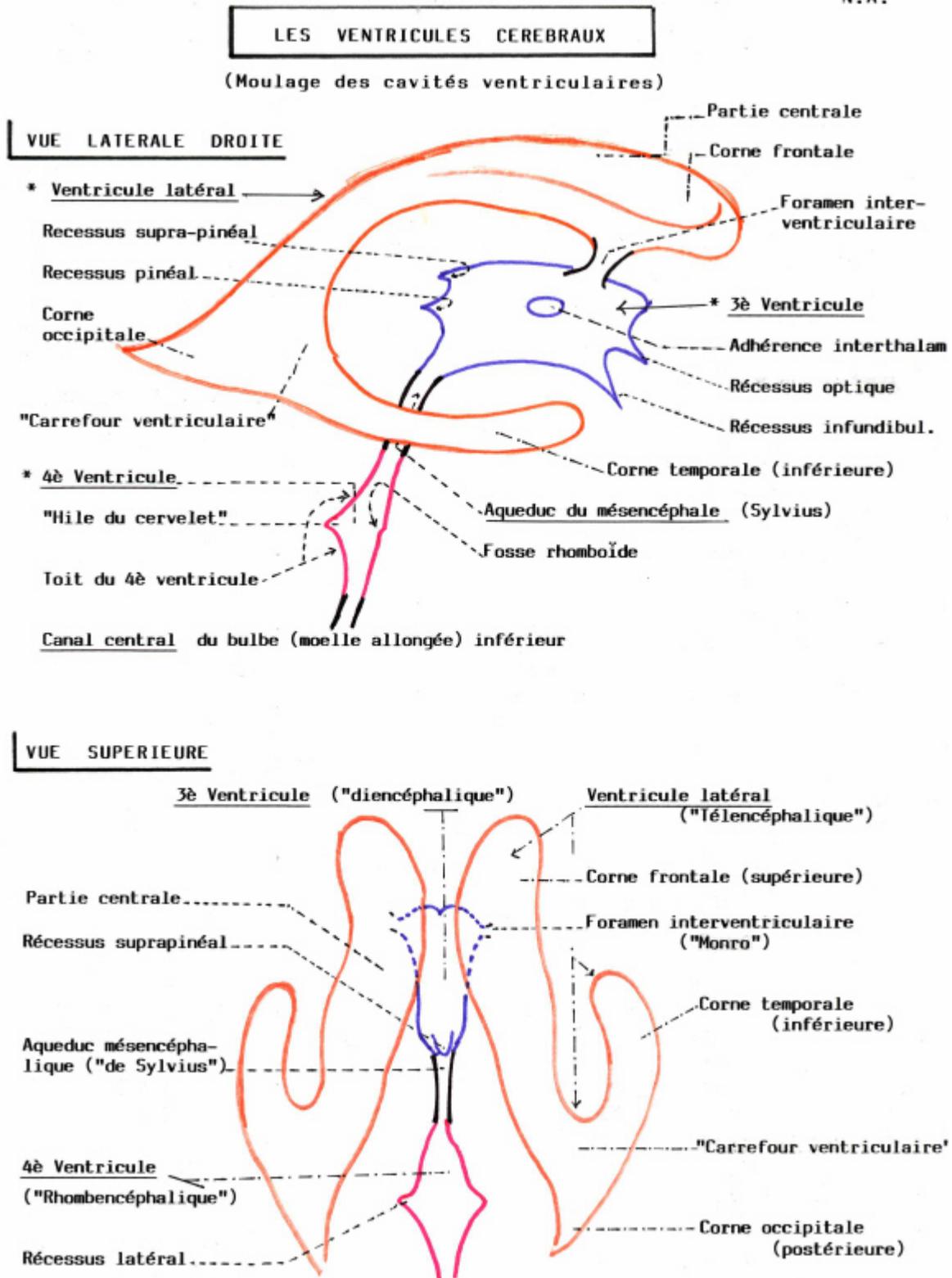


Fig8 : les ventricules cérébraux[9]

2-5-Les espaces sous-arachnoïdiens[6, 7]

Les espaces sous-arachnoïdiens ou espaces leptoméninges comprennent l'ensemble des espaces péri cérébraux et spinaux. Ils sont délimités par les différentes méninges qui recouvrent le cerveau. Là où le névraxe est proche de la dure-mère, ils se réduisent en une mince pellicule au nappe ; là où le névraxe est distant de la dure-mère, ces espaces sont appelés citernes :

- La grande citerne ou citerne cérébello-médullaire : elle est située sous le cervelet entre le bulbe et la moelle en avant et le canal occipito-atloïdien en arrière. C'est le siège des ponctions sous occipitales.
- La citerne du corps calleux
- La citerne de la lame terminale
- Les citernes basales qui comprennent les citernes pré pontiques, chiasmatiques, inter pédonculaires.

2-5-Les plexus choroïdes[6,7]

Ce sont des cordons rougeâtres et granuleux revêtus par l'épithélium épendymaire et constitués par des villosités formées d'une anse vasculaire située dans un stroma conjonctif. Ils sont situés au niveau des parois latérales des ventricules latéraux et le toit du troisième et du quatrième ventricule.

3-Physiologie[2, 6, 7]

3-1- La Sécrétion du LCS

L'encéphale et la moelle épinière sont alimentés et protégés par le LCS. Le LCS est produit à 60% par les plexus choroïdes et le reste 40% par l'ensemble de surface cérébrale à partir de l'espace liquidien interstitiel. Cette production du LCS a été évaluée à 600ml /jour chez l'adulte et l'enfant ; 200ml/jour chez le nourrisson. Cette production est renouvelée chaque 7 heures soit 3 à 4 fois par jour. Elle nécessite de l'énergie et qui n'est pas influencée par la pression intracrânienne.

Le LCS est un liquide clair constitué de glucose, d'ions, de protéines, d'acide urique, de quelques lymphocytes et d'une quantité importante de pré-albumine.

Le LCS sert de coussin amortisseur pour l'encéphale et la moelle épinière. Il soutient l'encéphale dans la boîte crânienne et maintient un milieu chimique propice à une bonne signalisation neuronale.

3-2- La Circulation du LCR

Le LCS produit passe des ventricules latéraux au 3^{ème} ventricule par les trous de Monro et du troisième au 4^{ème} par l'aqueduc de Sylvius. De là, le LCS regagne les espaces sous-arachnoïdiens et les citernes par les trous de Magendie et de Luschka au niveau du toit du 4^{ème} ventricule pour se terminer dans le sinus longitudinal supérieur. Cette circulation s'explique par le gradient de pression qui existe entre LCS et le sang veineux des sinus.

3-3-La résorption

Elle est assurée principalement par les granulations arachnoïdiennes de Pacchioni, secondairement au niveau des parois des cavités des nerfs crâniens et rachidiens et au niveau des villosités simples. C'est un phénomène passif du au gradient de pression qui existe entre l'espace sous-arachnoïdien et le sinus.

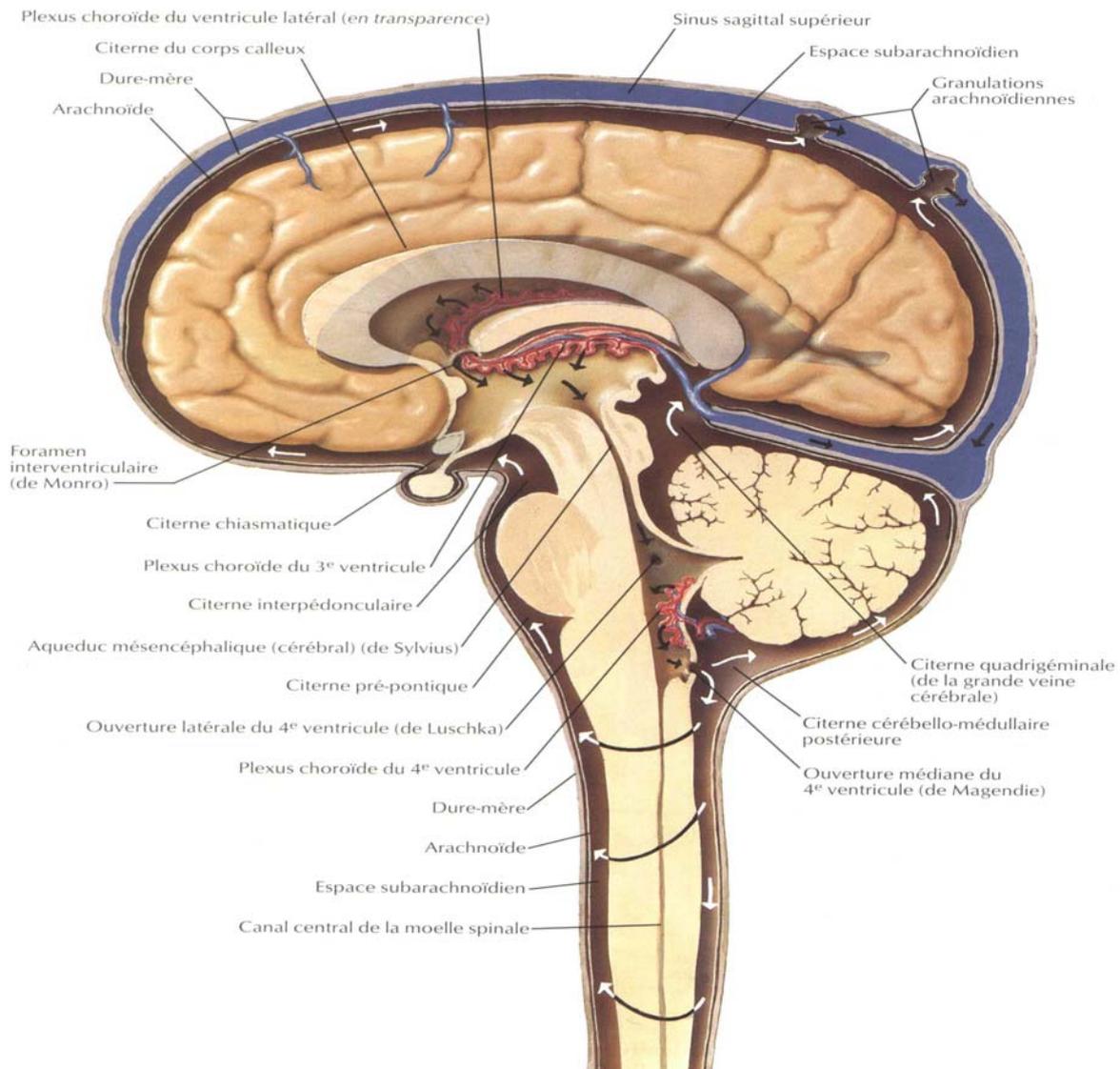


Fig9 :Schéma résumant la physiologie du LCS [10]

4-La Physiopathologie[1, 2, 6, 7]

L'hydrocéphalie est généralement dû à trois mécanismes, à savoir l'augmentation de la sécrétion, au trouble de la circulation et ou de la résorption du liquide cérébro-spinal.

4-1-Hydrocéphalie par hypersécrétion du LCS

Elle est essentiellement due à certaines tumeurs des plexus choroïdes appelées papillomes. Actuellement l'hypervitaminose A est aussi incriminée dans sa survenue par hypersécrétion.

4-2- Hydrocéphalie par trouble de la circulation

C'est de loin le mécanisme le plus fréquent, il réalise l'hydrocéphalie non communicante. Le blocage se produit le plus souvent au niveau des zones de rétrécissements de la filière ventriculaire :

- Au niveau des ventricules latéraux et le 3^{ème} ventricule

Le blocage est en général tumoral ou par lésion intraventriculaire obstruant un ou les deux trous de Monro réalisant l'hydrocéphalie bi ou uni ventriculaire.

- Au niveau de l'aqueduc de Sylvius

Ces lésions sont généralement congénitales, ou associées dans un cadre pluri malformatif. Jamais complètes, elles sont la conséquence de rétrécissement de diaphragmes comme dans le cas du syndrome de BICKERS et ADAMS où l'hydrocéphalie est due à la sténose de l'aqueduc. Généralement ce sont des hydrocéphalies tri ventriculaires.

- Au niveau du 4^{ème} ventricule

Il peut être obstrué par une tumeur siégeant dans la lumière (médulloblastome, épendymome), par une tumeur du névraxe dont l'expansion vient combler la lumière ventriculaire ou par une malformation comme celles de DANDY WALKER ET ARNOLD CHIARI qui entraînent une augmentation de résistance à la sortie du LCS au niveau du 4^{ème} ventricule.

- Au niveau de la sortie de la filière ventriculaire

Au niveau des espaces sous-arachnoïdiens :

Cette entrave à la circulation périphérique du LCS rend insuffisante la résorption au niveau des sinus veineux et elle est responsable de la dilatation ventriculaire par accumulation du LCS en amont.

4-3-Hydrocéphalie par trouble de la résorption

Elle est la conséquence de l'obstruction ou la destruction des villosités arachnoïdiennes qui sont généralement dues à des hémorragies méningées ou à des méningites purulentes. Ce mécanisme peut être associé à celui de l'hydrocéphalie non communicante. Le laminage chronique des espaces sous arachnoïdiens secondaire à l'hyperpression intracrânienne peut détruire les villosités arachnoïdiennes initialement fonctionnelles. C'est par ce mécanisme qu'on explique les hydrocéphalies accompagnant certaines tumeurs comme celles de la moelle, des racines nerveuses et de la fosse cérébrale postérieure où l'hyperprotéinorachie obstruerait progressivement les villosités.

Une augmentation du régime de pression intraveineuse peut inverser le gradient LCS/sang veineux. Ceci peut être la thrombose d'un ou de plusieurs sinus, une malformation de l'ampoule de Galien (laquelle peut en outre obstruer le 3^{ème} ventricule), une compression des sinus latéraux dans les trous déchirés postérieurs (achondroplasie).

4-4-hydrocéphalie post infection

Les infections, après leur guérison entraînent généralement une fibrose des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal. C'est le cas de la toxoplasmose congénitale qui provoque une sténose de l'aqueduc de Sylvius. Les infections peuvent entraîner aussi une destruction des villosités arachnoïdiennes qui sont les sites de résorption du liquide cérébro-spinal. Les mécanismes suscités sont responsables de l'installation de l'hydrocéphalie après une infection du système nerveux central.

5-Diagnostic positif [1, 2,4,7]

L'aspect clinique dépend essentiellement de l'âge. Chez les nourrissons où les sutures du crâne ne sont pas soudées la manifestation clinique essentielle est lamacrocrânie progressive. Lorsque les sutures sont soudées, chez les enfants de plus de 2 ans, l'hydrocéphalie se manifeste par le syndrome d'hypertension intracrânienne.

5-1- Hydrocéphalies anténatales

Détectée par l'échographie dès la 16^{ème} semaine de gestation, l'hydrocéphalie peut être confirmée entre la 20^{ème} et la 22^{ème} semaine.

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

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

5-2-Hydrocéphalie du nourrisson

✓ symptômes

- refus alimentaire (refus de tété)
- irritabilité
- réduction de l'activité
- tremblements

✓ signes physiques

- augmentation du périmètre crânien

- disjonction des sutures crâniennes à l'inspection et la palpation
- peau du cuir chevelu fine, tendue avec dilatation veineuse
- bombement des fontanelles
- hyperréflexie
- hyperexcitabilité
- regard en coucher de soleil : il s'agit d'un abaissement des globes oculaires avec tendance à la 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 supérieure du tronc cérébral par le 3^{ème} ventricule dilaté.
- augmentation de la tonicité des membres : spasticité affectant préférentiellement les membres supérieurs. Celle-ci est causée par une traction pyramidale péri ventriculaire par l'hydrocéphalie.

Hydrocéphalie du petit enfant (2-5ans)

- ✓ Symptômes
 - céphalées
 - Vomissements
 - Troubles cognitifs
 - Crises tonico-cloniques
 - Troubles visuels
 - Troubles du comportement
- ✓ Signes physiques
 - Déficit moteur
 - Augmentation de la spasticité des membres

- Irritation pyramidale
- hyperreflexie

5-3- Examens Complémentaires [1, 2, 4]

✓ Le fond d'œil (FO)

Il recherche un œdème papillaire qui est pathognomonique de l'HIC, mais qui est rarement retrouvé chez le nourrisson à cause de l'extensibilité de la boîte crânienne.

✓ L'échographie transfontanellaire (ETF)

Si la fontanelle est perméable, c'est un examen fiable, indolore, sans innocuité, pouvant être réalisé au lit du malade, facilement répété. Elle affirme l'hydrocéphalie, mesure les cavités ventriculaires, peut visualiser un processus expansif, une hémorragie, une malformation cérébrale. En cas d'anomalie, cet examen sera systématiquement complété par des examens neuroradiologiques.

✓ La tomодensitométrie (TDM)

En plus des signes montrés par l'ETF, la TDM confirme si l'hydrocéphalie est active ou non (hypodensité périventriculaire irrégulière prédominant aux cornes frontales et occipitales liée à une suffusion de LCS au travers de l'épendyme sous l'effet de la pression). Il peut permettre de poser le diagnostic étiologique et de faire le suivi. Il faut noter que le nombre de tomодensitométries chez les nouveau-nés ne doit pas dépasser 15 car elles peuvent causer une cataracte iatrogène.

✓ **L'imagerie par résonance magnétique(IRM)**

Elle est meilleure que la tomodensitométrie car permet d'avoir des coupes en 3D et a une plus bonne résolution. En plus de cela elle permet de calculer le volume et le flux de LCS intracrânien. Elle précise le siège de l'obstruction et permet de montrer un œdème sous-épendymaire.

✓ **L'électroencéphalogramme**

Il permet de rechercher une souffrance cérébrale diffuse avant l'intervention ou localisée après la chirurgie pour objectiver un foyer épileptogène suite à l'acte chirurgical.

✓ **D'autres examens** tels que l'angio-TDM, la radiographie du crâne, la mesure de la pression du LCS pendant 24h, le doppler des artères cérébrales ne sont pas fréquentes.

✓ **La ponction lombaire**

Elle permet de recueillir une petite quantité du LCS pour l'examen cytologique, bactériologique et biochimique qui permet de nous orienter dans la recherche étiologique et guider ainsi la méthode thérapeutique.

6-Diagnostic différentiel [1, 2, 4]

✓ Les collections péri-cérébrales :

-Les épanchements sous-duraux

-Les hydrocéphalies externes

✓ Les macrocrânies familiales

✓ L'agénésie du corps calleux

✓ Malformations cérébrales :

Hydranencéphalie, mégalencéphalie et hémimégalencéphalie, scaphocéphalie dans le cadre des craniosténoses.

7-Diagnostic étiologique [1, 2, 4]

7-1-Les malformations

- Myèloméningocèle avec Chiari type II : engagement des tonsilles cérébelleuses dans le foramen magnum, déplacement du bulbe vers le bas.
- Sténose de l'aqueduc de Sylvius
- Malformation de DANDY Walker
- Anévrisme de la veine de GALIEN
- Malformation de CHIARI type I
- _Hydranencéphalie
- Les kystes arachnoïdiens surtout supra-tentoriels

7-2-Les infections

- Méningite à *hemophilus influenzae*, aux pneumocoques, la cysticercose et le Bacille de Koch.
- Toxoplasmose congénitale avec sténose inflammatoire de l'aqueduc
- Infection à cytomégalovirus.

7-3- Les aberrations génétiques

- Trisomie 13 avec holoprosencéphalie,
- Trisomie 18 avec Chiari plus ou moins myèloméningocèle.

- Transmission récessive liée au chromosome X : syndrome de Bickers et Adam (avec sténose de l'aqueduc, pouce en adduction)

7-4-Tumeurs congénitales

Les papillomes du plexus choroïde, les tératomes, les gliomes, les épendymomes, les médulloblastomes, les astrocytomes cérébelleux.

7-5-Les hémorragies intra crâniennes

Elles sont plus fréquentes chez les prématurés, elles peuvent aussi être entraînées par un traumatisme crânien ou par la rupture d'une malformation vasculaire.

Malgré toutes les investigations 10 à 30% des hydrocéphalies du nourrisson restent sans étiologie. [4]

8-Traitement[1,2,4]

8-1-Traitement chirurgical

Le traitement idéal est celui de la cause quand elle est accessible : exérèse d'une tumeur, traitement d'une malformation vasculaire, levée d'un obstacle au retour veineux. Malheureusement, ces cas ne sont qu'une minorité. De plus l'hydrocéphalie installée peut évoluer pour son propre compte, même après traitement de la cause.

8-1-1- Les techniques

✓ la ventriculo-cisternostomie

Leur principe est de court-circuiter l'obstacle siégeant sur la filière ventriculaire. Elles ne s'adressent donc qu'aux hydrocéphalies obstructives, c'est-à-dire en pratique, aux sténoses de l'aqueduc de Sylvius.

Aux interventions type Torkildsen, ou d'ouverture chirurgicale de la lame sus-optique, s'est substituée la ventriculo-cisternostomie. Elle consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires (V3) avec les espaces sous arachnoïdiens (citerne inter pédonculaires) en perforant le plancher distendu du 3^{ème} ventricule. Sous anesthésie, une ventriculographie confirme le diagnostic et repère les structures anatomiques. Par le trou de trépan frontal est introduit un trocart (leucotome ou sonde de Fogarty) dans le ventricule latéral ; puis le trou de MONRO dans le troisième ventricule dont le plancher sera perforé.

Cette technique a l'avantage d'éviter les complications mécaniques et infectieuses d'une prothèse, mais nécessite la présence des structures anatomiques et des aires de résorption encore fonctionnelles.

✓ **Dérivations internes**

Elle consiste à dériver le liquide cérébro-spinal des ventricules vers les aires de résorption exceptionnellement intra-névrauxiques, en règle extra-névrauxiques : péritoine le plus souvent, ou dans la circulation sanguine (oreillette droite). Ceci nécessite un système unidirectionnel, anti reflux à pression d'ouverture déterminée : la

valve. Il existe plusieurs modèles dont la pression, haute (100-150 mm Hg), moyenne (50-100 mm Hg) ou basse (50mmHg), est déterminée soit par une résistance à l'écoulement (valve à fente), soit par des systèmes mécaniques (bille et ressort, clapet).

Ces systèmes sont réalisés dans un matériel inerte (Silastic) parfaitement toléré sur de longues périodes par l'organisme. Leur miniaturisation facilite leur implantation sous le scalp distendu des nourrissons hydrocéphales. Ils évitent l'emploi de composants métalliques gênant pour l'imagerie.

Pour la mise en place, le cathéter ventriculaire multi perforé est introduit par un simple trou de trépan dans le ventricule latéral (le plus souvent dans la corne frontale), et le système sous la peau jusqu'à la région cervicale pour les valves cardiaques, para-ombilicale pour les valves péritonéales.

Pour les valves cardiaques l'extrémité distale est conduite jusqu'à l'oreillette droite sous le contrôle scopique par cathétérisme direct de la jugulaire ou d'une de ses branches par dissection ou par ponction percutanée.

Pour les valves péritonéales l'extrémité distale est introduite dans la grande cavité péritonéale par l'intermédiaire d'un trocart ou par abord péritonéale directe à minima.

Ces systèmes ont l'avantage de résoudre tous les types d'hydrocéphalie par une intervention simple. L'utilisation de système monobloc réduit la durée de l'intervention et des manipulations, diminuant de ce fait les risques d'infection et de déconnexion.

La dérivation péritonéale est nettement préférée car l'introduction d'une importante longueur de cathéter évite les interventions itératives de rallongement nécessitées par la croissance. Les dérivations cardiaques ont en outre l'inconvénient de favoriser les thromboses de la jugulaire, et de faire courir des risques infectieux plus sévères (septicémie, néphropathie de shunt).

Les systèmes de dérivation lombo-péritonéales chez l'adulte, sont moins utilisés chez l'enfant du fait de leur potentiel retentissement orthopédique sur le rachis.

✓ **Dérivations externes**

Elles ont pour principe de dériver le liquide ventriculaire vers une poche de recueil externe. Le cathéter ventriculaire, mis sous anesthésie locale, est relié par voie transcutanée au système de recueil. Ce système toujours transitoire permet de contrôler et de régler la pression de dérivation à volonté mais fait courir un risque infectieux majeur.

8-1-2- Les indications

- ✓ En cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc, la ventriculo-cisternostomie est l'intervention de choix. Elle ne se conçoit qu'en cas d'hydrocéphalie évolutive non communicante. De nos jours la ventriculo-cisternostomie est entrain d'être utilisée dans tous les types d'hydrocéphalie.
- ✓ La dérivation ventriculo-péritonéale est beaucoup plus utilisée dans les hydrocéphalies non communicantes et en cas d'échec de la ventriculo-cisternostomie.

Si la décision de drainer est simple devant une hydrocéphalie rapidement évolutive (hypertension intracrânienne avec signes de souffrance cérébrale, accroissement rapide du périmètre crânien), elle est parfois délicate dans des hydrocéphalies peu évolutives semblant stabilisées. C'est dans ces formes que l'étude du périmètre crânien, la surveillance du développement psychomoteur et des examens physiologiques spécialisés (enregistrement de pression intracrânienne, mesure des débits sanguins cérébraux, test de perfusion...) devront parfois être réunis avant d'arrêter une décision.

8-1-3- Les complications [2, 4]

Un certain nombre de complications peuvent survenir :

- ✓ les complications infectieuses :
 - Les méningites purulentes classiques, mais 60% sont dues au staphylocoque aureus d'origine cutanée. La contamination se fait lors de la mise en place du matériel ou cours des pansements de la plaie opératoire.

Ces méningites évoluent à bas bruit, se manifestant par un mauvais fonctionnement du système de dérivation, une fébricule persistante, ou une discrète altération de l'état général. Leur diagnostic repose sur la ponction lombaire qui prouve la méningite, mais ne retrouve que difficilement le germe peu pathogène. Leur traitement, difficile, repose sur l'antibiothérapie et l'ablation du matériel ; une dérivation externe transitoire est parfois nécessaire. Le meilleur traitement est préventif. L'expérience du chirurgien, la rapidité de l'intervention, une antibiothérapie visant le staphylocoque aureus et encadrant

l'intervention enfin l'isolateur de la salle d'opération en sont les différents éléments

- Les péritonites ne se voient qu'en cas de dérivation ventriculo-péritonéale.

Là aussi, le germe principal est le staphylocoque aureus. Le diagnostic est difficile : la clinique associe des signes de disfonctionnement de valve, une fébricule et des troubles digestifs (douleurs abdominales troubles du transit, nausées), difficiles à différencier d'une appendicite aiguë. Leur traitement préventif et curatif repose sur les mêmes principes que ceux évoqués ci-dessus.

- Les septicémies sont principalement causées par les staphylocoques aureus et compliquent les dérivations ventriculo-cardiaques.
- ✓ les complications mécaniques

Elles entraînent la reprise de la symptomatologie de l'hydrocéphalie, sur un mode chronique ou aigu. Le diagnostic repose sur le palper de la valve, les clichés de contrôle du système de dérivation et le scanner :

- Les obstructions se produisent soit au niveau du cathéter ventriculaire, qui peut être colonisé par des plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyperproteinorachie trop importante.
- Les déconnexions et rupture du cathéter ont vu leur fréquence réduite par l'utilisation des systèmes monobloc. Elles sont liées aux forces de traction de la croissance sur

les zones fixées du système de dérivation (raccords). Elles sont facilement diagnostiquées par des clichés de contrôle de valve.

- Un drainage insuffisant se manifeste par une régression incomplète de la symptomatologie clinique et paraclinique. Il impose la mise en place d'une valve à pression plus forte ou mieux d'une valve à pression modulable par voie percutanée.
- ✓ Les complications d'hyper drainage sont liées à un hyperfonctionnement de la valve, souvent secondaire aux phénomènes de siphonage lors du passage de la position couchée à la position debout (valve de basse pression).

Les hématomes sous duraux se constituent « a vacuo » lors du drainage trop rapide d'une hydrocéphalie importante. Ils doivent être prévenus par le maintien en décubitus strict au moins 48 heures chez les enfants très dilatés. Leur traitement est complexe, nécessitant le plus souvent l'interruption de la dérivation. Le syndrome des ventricules fentes résulte d'un hyper drainage. Il peut conduire à la disparition du volume ventriculaire, réduisant fortement la compliance cérébrale aux à-coups tensionnels physiologiques ou pathologiques. Sa symptomatologie est faite essentiellement de céphalées intenses. Le traitement impose un changement du matériel de dérivation. Une craniosténose prématurée peut résulter de l'hypotension intracrânienne et de l'arrêt de la poussée cérébrale, principal stimulus de la croissance du crâne. La lourdeur du traitement impose un dépistage précoce et surtout la prévention par un système évitant l'hyper drainage.

8-2-Traitement médical [1, 2, 4]

L'astreinte que représente la pose d'un shunt ventriculaire, la fréquence non négligeable de complication ont stimulé des tentatives de traitements médicaux. L'idée générale vise à établir un nouvel équilibre à la baisse entre production et absorption de LCS pendant une durée suffisante pour que l'hydrocéphalie s'arrête d'évoluer. L'isosorbide et l'acétazolamide (à dose progressive de 100mg/Kg/j) et le furosémide (la 3mg/Kg/j) sont expérimentalement capables de réduire la production de LCS, chacun par un mécanisme différent. Ces deux derniers médicament peuvent être donnés en association et pour certains ont donné des résultats encourageants dans les hydrocéphalies post hémorragiques ou post infectieuses, c'est-à-dire là où l'on peut espérer que, passer un cap difficile, l'hydrocéphalie se stabilisera spontanément. Les limites de ces méthodes sont à souligner :

- Elles sont inefficaces dans les hydrocéphalies malformatives évolutives, comme celle de la méningo-myèlocèle.
- Elles comportent des risques non négligeables de déséquilibre ionique et de complications rénales, surtout chez le tout petit, et nécessitent initialement une prise en charge hospitalière.

9-Pronostic [3, 4, 5]

Le pronostic dépend de l'étiologie, de la rapidité du diagnostic et de la mise en route du traitement.

✓ **Développement intellectuel**

Environ 2/3 des enfants toutes étiologies confondues, ont un QI supérieur à 70 parmi eux 41% ont un QI normal avec néanmoins des difficultés neuropsychologiques et d'apprentissage fréquentes. La distension cérébrale progressive de l'hydrocéphalie conduit à des lésions myéliniques et axonale de la substance blanche définitive et à des désordres circulatoires du cortex cérébral. Il est donc impératif d'intervenir dès que possible pour éviter leur constitution ou leur aggravation. En cas d'hydrocéphalie fœtale le pronostic intellectuel est en général provoqué par une longue distension ou du fait de lésions associées. Ce retard d'acquisition psychique empêche ces patients vivants avec l'hydrocéphalie de suivre un cursus scolaire normal. Souvent ils n'arrivent même pas à étudier, ce qui fait d'eux une charge sociale et un handicap pour le développement socio-économique de leur pays.

✓ **Séquelles motrices et sensorielles**

Un syndrome spastique des membres inférieurs est observé dans 20% des cas mais ces séquelles motrices peuvent se manifester aussi par une hémiparésie ou une ataxie.

Les séquelles sensorielles fréquentes sont visuelles surtout les amblyopies qui toucheraient 21% des patients.

✓ **Manifestations épileptiques**

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 trans-corticale du

cathéter. Cette dernière éventualité est certainement la moins fréquente mais pourrait concerner jusqu'à 10% des enfants valvés. Elle justifie une surveillance par l'EEG pré et postopératoire, même si seules des crises cliniques appellent un traitement antiépileptique. La mise en place d'un drain ventriculaire est un foyer irritatif potentiel. L'incidence de l'épilepsie augmente avec le nombre d'interventions (6% pour une intervention et 26% pour trois interventions).

✓ **Les troubles neuroendocrines**

Les troubles neuroendocrines sont fréquentes en cas d'hydrocéphalie et ils peuvent être dus à plusieurs facteurs. Si l'hydrocéphalie est associée à une tumeur cérébrale, la chimiothérapie et la radiothérapie peuvent entraîner ces troubles, ou en cas de comitialité les anti comitiaux peuvent en être la cause. Mais l'hydrocéphalie seule entraîne souvent une perturbation la fonction de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Ces troubles peuvent être l'obésité, la puberté précoce ou retardée, l'infertilité, l'aménorrhée secondaire ou le retard de croissance[5].

Méthodologie

III-Matériels et méthodes

1-Le cadre d'étude

Notre étude s'est déroulée au sein du service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali qui est à Missabougou, un quartier qui fait partie de la commune VI du district de Bamako.

Le service de neurochirurgie est situé au premier étage de l'hôpital et comprend :

Un bureau pour le chef de service, maître de conférences

Un bureau pour les deux autres neurochirurgiens

Un bureau pour le major du service

Un bureau pour les autres infirmiers du service .

Un bureau de consultation

Quatre salles d'hospitalisation (une salle VIP, une salle de 4 lits, et deux salles de 8lits)

Une salle de soins

Des salles de toilette

Un bloc opératoire

Concernant les activités du service, nous avons :

Trois jours de consultation externe à savoir lundi, mardi et mercredi

Trois jours de bloc à froid (lundi, mercredi et vendredi)

Les urgences sont opérées dès qu'elles arrivent en dehors du programme normal.

2-Période et durée d'étude

Il s'agit d'une étude d'une année qui s'est déroulée de juin 2013 à décembre 2014.

3-Type d'étude

Il s'agit d'une étude prospective descriptive longitudinale.

4-Population d'étude

L'étude a porté sur les 40 enfants qui ont été opérés dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali entre juin 2013 et juin 2014 pour hydrocéphalie sans distinction de sexe et suivis jusqu'à décembre 2014. Nous avons enregistré les données épidémiologiques des mères et leurs antécédents obstétricaux. En ce qui concerne les enfants les données épidémiologiques, les antécédents pathologiques, les signes fonctionnels, cliniques et para cliniques avant et après le traitement ont été enregistrés.

5-Critères d'inclusion

Tous les patients admis pour hydrocéphalie ayant un âge inférieur ou égal à 60mois.

6-Critères de non inclusion

-Les patients admis dans le service pour autre pathologie que l'hydrocéphalie.

-Les patients admis pour hydrocéphalie ayant un âge supérieur à 60 mois.

-Les patients admis pour hydrocéphalie ayant un âge inférieur à 60 mois non opérés dans le service.

-Tout patient opéré dans le service pour hydrocéphalie et perdu de vue après la chirurgie.

7-Collecte et analyse des données

Les données ont été collectées à l'aide de fiches d'enquête, du registre de compte rendu opératoire et des fiches de surveillance de la température du service. Les patients ont été suivis dans les suites opératoires immédiates puis un mois, trois mois, six mois et chaque fois qu'il y'avait un problème. Les données ont été

saisies sur Word 2007 et Excel 2007 et analysées avec le logiciel Epi Info 7.

8-Considération éthique

Le consentement éclairé de tous les parents a été obtenu avant l'inclusion des patients.

9-Définitions opérationnelles

- ✓ **Evolution favorable** : l'évolution a été considérée favorable chez les patients qui ont présenté une régression des signes d'hypertension intra crânien à un mois de l'intervention chirurgicale.
- ✓ **Drainage excessif** : c'est la régression rapide des signes d'hydrocéphalie avec chevauchement des os du crâne.
- ✓ **Insuffisance de drainage** : c'est la persistance ou l'accentuation des signes d'hydrocéphalie un mois après l'intervention chirurgicale.
- ✓ **Macrocrânie** : nous avons pris comme macrocrânie tout enfant qui avait un PC supérieur à 3 déviations standards selon l'échelle de l'évolution du périmètre crânien de l'OMS (voir annexes).
- ✓ **Suites post opératoires simples** : les suites post opératoires ont été considérées simples chez les patients chez qui l'intervention a été faite sans incidents et qui n'ont présenté ni signe d'infection, ni fuite du LCS à travers la plaie opératoire avant la sortie.
- ✓ **La ventriculocisternostomie** : technique chirurgicale qui consiste à faire un trou au niveau du plancher du troisième ventricule pour la circulation du liquide cérébro-spinal.
- ✓ **La dérivation ventriculo-péritonéale** : technique chirurgicale qui consiste à mettre un système de drainage du liquide cérébro-spinal entre les cavités ventriculaires et le péritoine.
- ✓ **Glycorachie** : la glycorachie a été considérée normale lorsqu'elle était dans l'intervalle [0,5 -0,75g/l].
- ✓ **Protéïnorachie** : la protéïnorachie a été considérée normale lorsqu'elle était dans l'intervalle] 0,2 -0,4g/l].

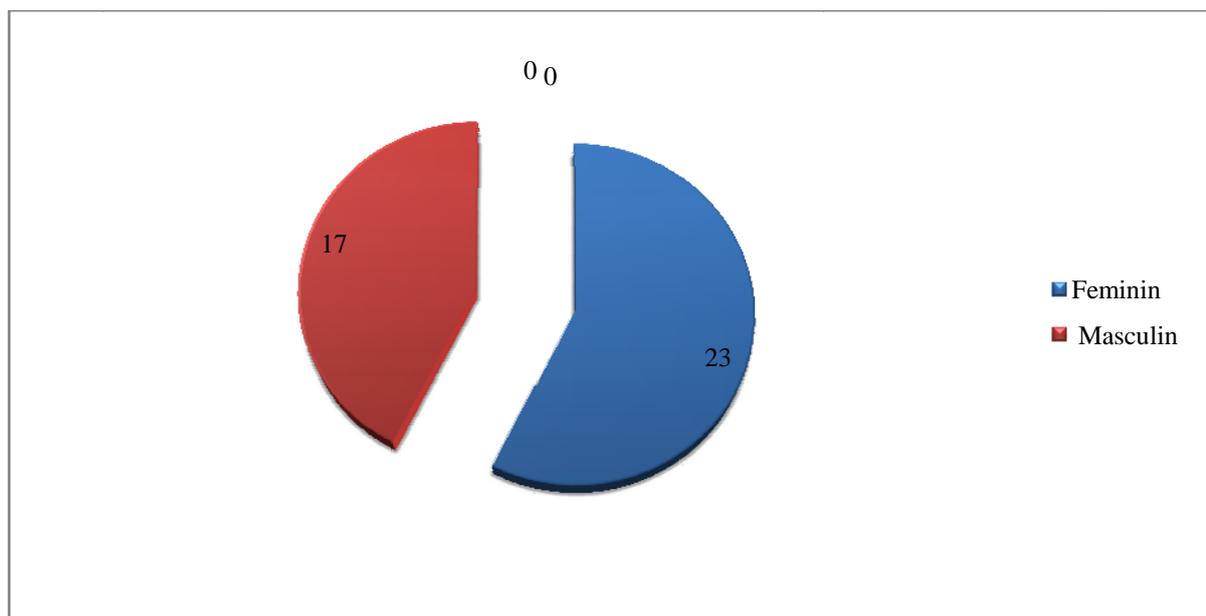
IV-Résultats

1-Aspects épidémiologiques :

1-1-Fréquence

Au cours de notre étude nous avons consulté 43 enfants dont 40 ont été opérés et suivis pendant 6 mois, donc nous avons une fréquence mensuelle moyenne de 3,58 cas.

1-2-Répartition des patients selon le sexe

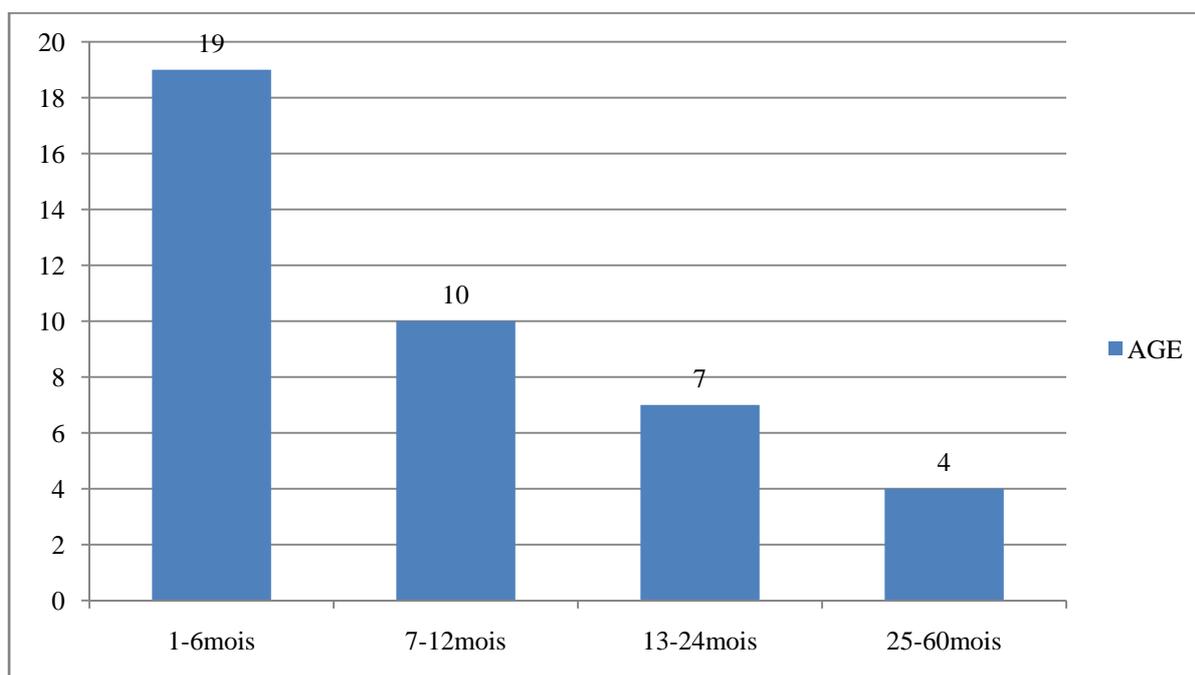


Graphique 1 : répartition des patients selon le sexe

Le sexe féminin était prédominant avec 23 cas soit 57,5%, contre 17 cas pour le sexe masculin soit 42,5%.

Le sexe ratio était 0,73.

1-3-Répartition des patients selon l'âge :



Graphique 2 : répartition des patients selon l'âge.

Les patients d'âge compris entre 1 et 6 mois étaient prédominants, au nombre de 19 soit 47,5%. La moyenne d'âge était 12,79 mois avec des extrêmes ; 3 mois comme minimum et 60 mois comme maximum.

1-4-TABLEAU I: Répartition des patients selon l'ethnie

Ethnie	Effectif	Pourcentage (%)
Peulh	13	32,5
Bambara	10	25
Soninké	7	17,5
Malinké	3	7,5
Dogon	1	2,5
Bobo	1	2,5
Mianka	1	2,5
Sonrai	3	7,5
Togolais	1	2,5
Total	40	100,00

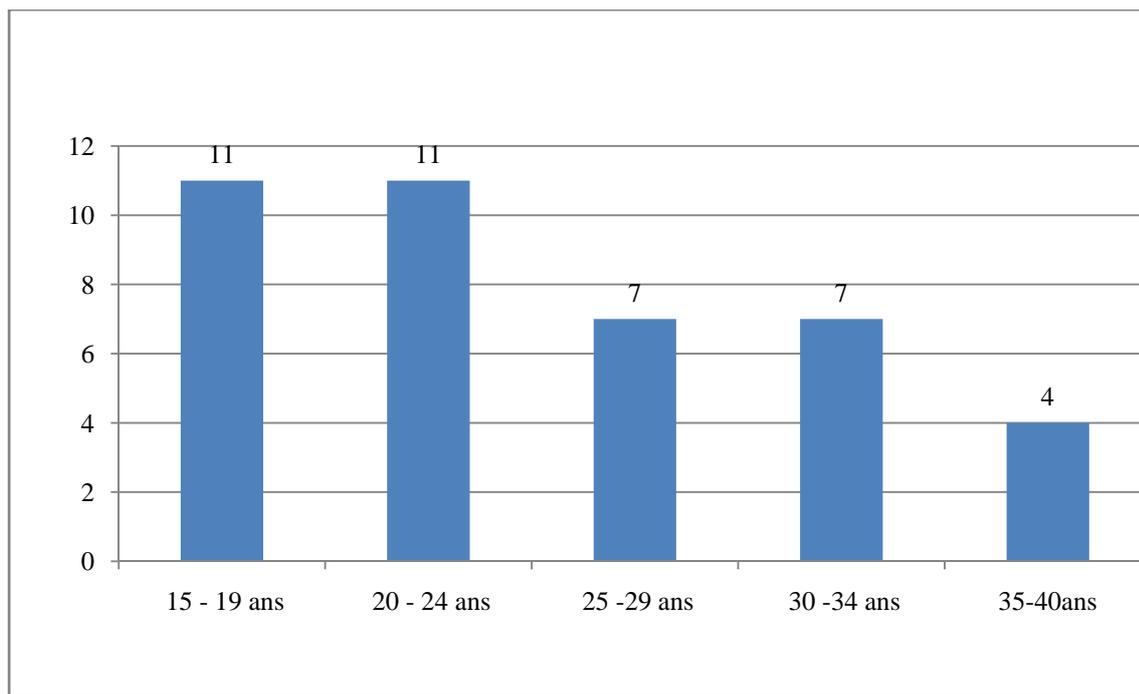
Les peulh représentaient la majorité des ethnies 13 cas soit 32,5%, suivis des bambara 10 cas soit 25%.

1-5-TABLEAU II:répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage(%)
Bamako	16	40
Koulikoro	6	15
Kayes	5	12,5
Sikasso	5	12,5
Ségou	4	10
Gao	1	2,5
Togo	1	2,5
Niger	1	2,5
Guinée	1	2,5
Total	40	100,00

Trois de nos patients n'étaient pas maliens. Le patient togolais a fait l'objet d'une évacuation pour ETV.

1-6-Répartition des patients selon l'âge des mères

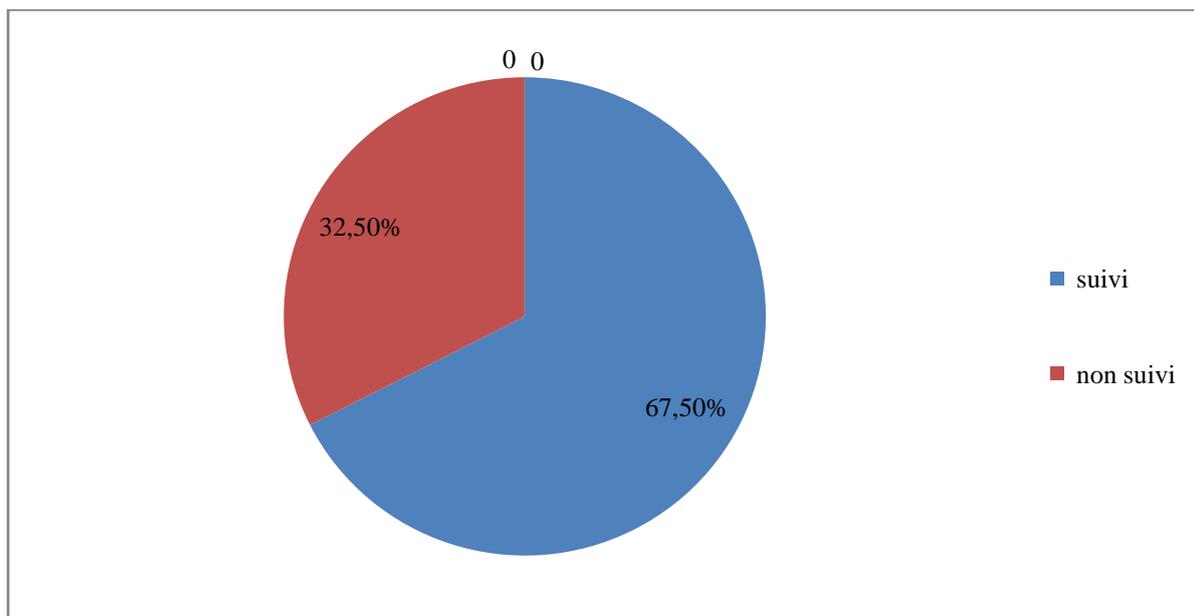


Graphique 3 : répartition des patients selon l'âge des mères

Les tranches d'âge prédominantes chez les mères étaient celles de 15-19 ans et 20-24, 22 cas soit 55% de l'effectif total.

2-Les antécédents

2-1-Répartition des mères selon le suivi de la grossesse :



Graphique 4 :répartition des patients selon les CPN

Plus de la moitié des mères avaient fait les consultations prénatales 27 cas soit 67,5%.

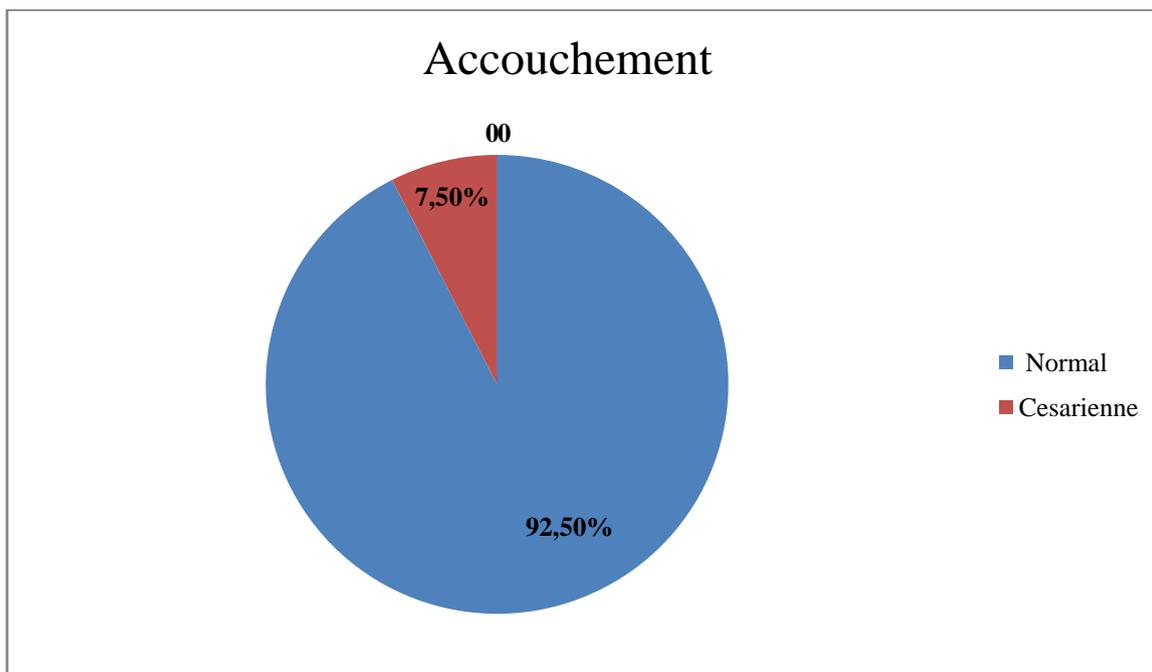
2-2-TABLEAU III:répartition des mères selon la gestité

Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans

Gestité	Effectif	Pourcentage(%)
Primipare	10	25
Multipare	30	75
Total	40	100

Les femmes multipares étaient prédominantes 30 cas soit 75% de l'effectif.

2-3- Répartition des patients selon la voie d'accouchement :



Graphique 5 : répartition des patients selon la voie d'accouchement

La majorité des accouchements dont sont issus les patients étaient normaux 37 cas soit 92,5%.

2-4-TABLEAU IV: répartition des patients selon les antécédents personnels

Antécédents	Effectif (N)	Pourcentage (%)
Aucun	16	40
Infection néo-natale	11	27,5
consanguinité	8	20
Gémellarité	2	5
Prématurité	2	5
Souffrance foétale aigue	1	2,5

La notion d'infection néonatale a été retrouvée chez 11 enfants soit 27,5%.

La consanguinité a été retrouvée dans 8 cas soit 20%.

La gemellarité et la prématurité avaient la même fréquence 2 pour chacune d'elle soit 5%.

2-5-Tableau V: répartition des patients selon le statut vaccinal

Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans

Statut vaccinal	Effectif	Pourcentage(%)
A jour	21	52,5
Incomplet	8	20
Aucun	11	27,5
Total	40	100

21 patients seulement soit 52,5% avaient leur carnet de vaccin à jour et 11 patients soit 27,5% n'avaient fait aucune vaccination.

3-Les données cliniques :

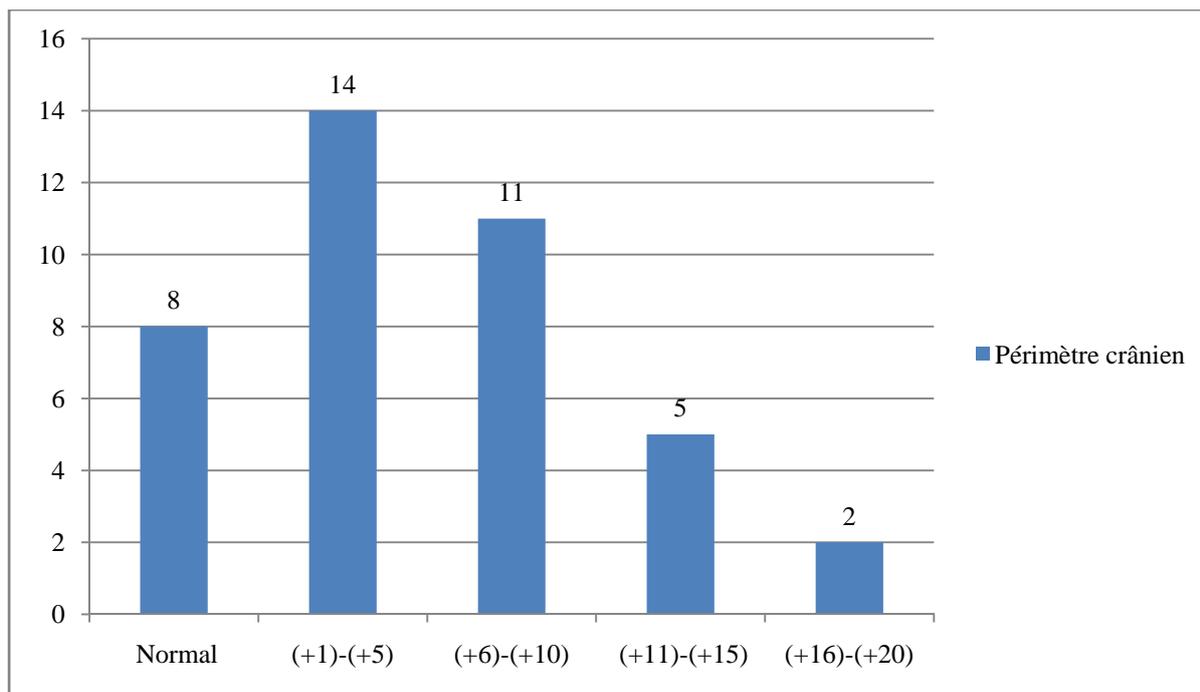
3-1-TABLEAU VI:répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Effectif (N)	Pourcentage (%)
Macrocrânie	15	37,5
Macrocrânie et vomissement	13	32,5
Trouble psychomoteur	8	20
Echographie obstétricale	2	5
Troubles du comportement	2	5

La macrocrânie était le signe le plus révélateur 15 cas soit 37,5%.

Le diagnostic anténatal a été fait dans 2 cas par l'échographie obstétricale.

3-2-Répartition des patients selon le périmètre crânien :



Graphique 6 : répartition des patients selon le PC

La majorité des PC était dans l'intervalle [(+1)-(+5)] cm, avec des extrêmes ; 8 enfants avaient un PC normal et 2 un PC compris entre (+16) et (+20) selon la courbe de l'évolution du PC de l'OMS.

3-3-Répartition des patients selon l'état de la fontanelle et l'état des vaisseaux cuir chevelu :

Dans notre série 82,5% des patients avaient leur fontanelle bombée.

3-4-TABLEAU VII:répartition des patients selon l'inspection des yeux

Regard	Effectif (N)	Pourcentage (%)
En coucher de soleil	19	47,5
Normal	18	45
Strabisme convergent	2	5
Strabisme divergent	1	2,5



Fig. 10 : patient avec une macrocrânie et un regard en coucher de soleil

3-5-TABLEAU VIII:répartition des patients selon l'examen neurologique

Neurologie	Effectif	Pourcentage (%)
Normal	12	30
Retard psychomoteur	25	62,5
Hypertonie	2	5
Irritabilité	1	2,5

3-6-TABLEAU IX:répartition des patients selon les pathologies associées

Pathologie associée	Effectif	Pourcentage(%)
Aucun	34	82,5
Spina Bifida	5	12,5
Encephalocèle	1	2,5
Polydactylie	1	2,5
Total	40	100

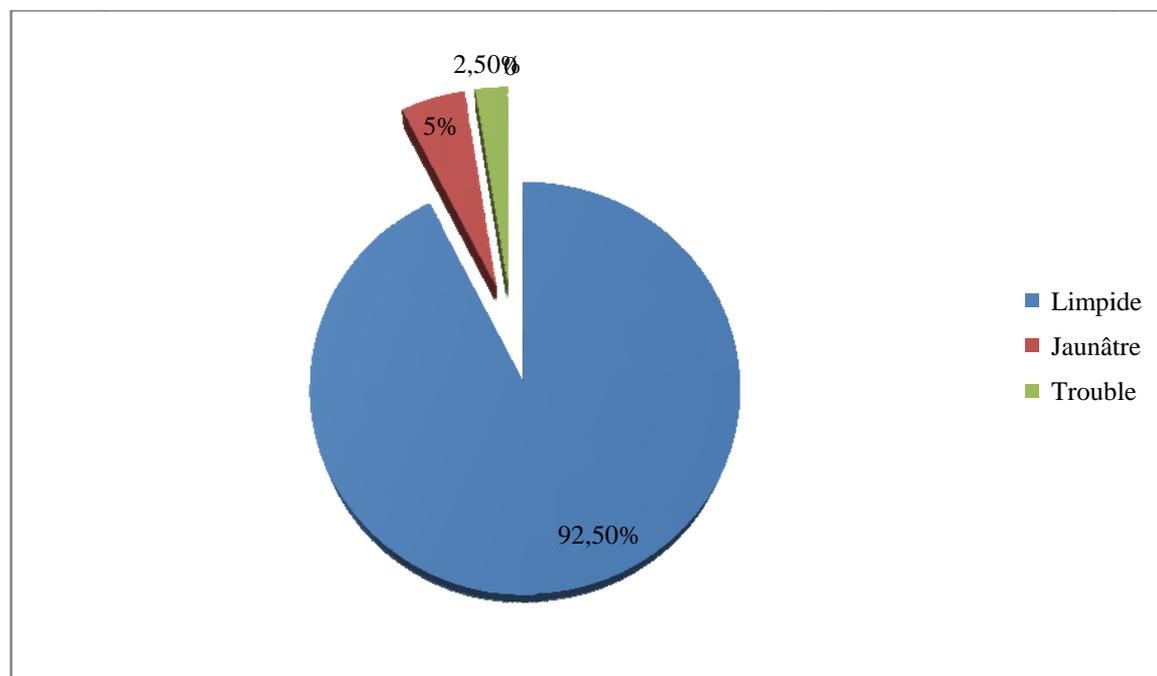
4- Les données para cliniques

4-1-TABLEAU X :répartition des patients selon le fond d'œil

Fond d'œil	Effectif	Pourcentage(%)
Normal	24	60
Œdème papillaire	14	35
Uvéite antérieure toxoplasmique	2	5
Total	40	100

L'œdème papillaire a été retrouvé chez 14 enfants et deux enfants avaient une uvéite antérieure toxoplasmique.

4-2- Répartition des patients selon l'aspect du Liquide cérébro-spinal



Graphique 7 :répartition des patients selon l'aspect du Liquide cérébro-spinal

4-3-TABLEAU XI: répartition des patients selon la glycorachie

Glycorachie	Effectif	Pourcentage(%)
Normale	35	87,5
Elevée	1	2,5
Diminuée	4	10
Total	40	100

4-4-TABLEAU XII :répartition des patients selon la protéinorachie

Protéinorachie (g/l)	Effectif	Pourcentage(%)
[0 – 0,2]	1	2,5
] 0,2-0,4]	6	15
[0,5- 1]	10	25
] 1 – 3]	14	35
] 3 – 5]	8	20
] 5 – 10]	1	2,5
Total	40	100

Six (6) patients, soit 15% des patients seulement avaient une protéinorachie normale avec une moyenne à 1,59 g/l.

4-5-TABLEAU XIII:répartitiondes patients selon les germes trouvés avant la chirurgie

Germes	Effectif	Pourcentage(%)
Cocci gram+	2	50
Entérobactéries cloacae	1	25
Neisseriameningitidis	1	25
Total	4	100

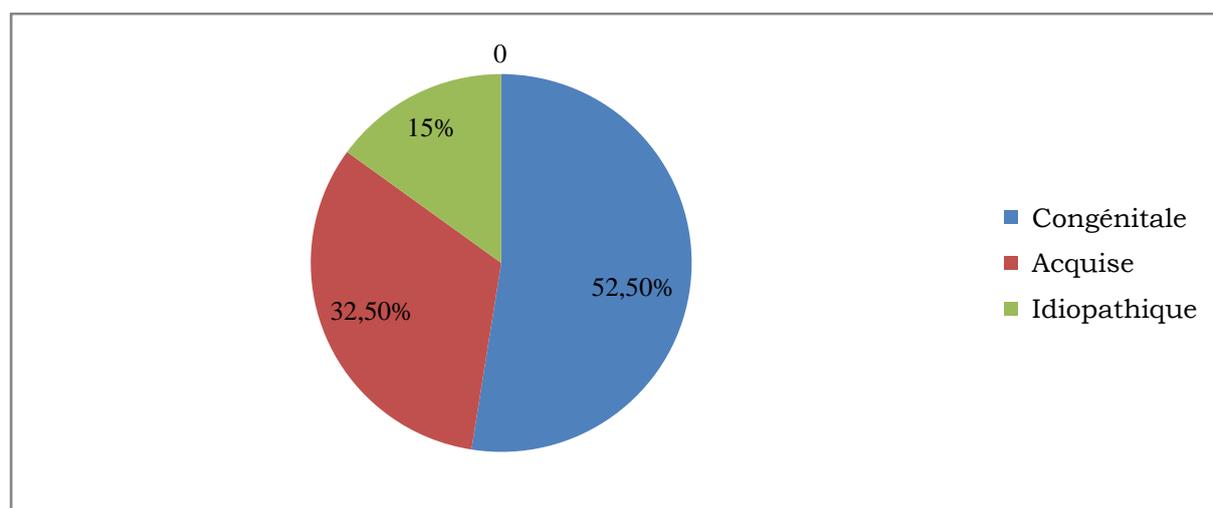
4-6-TABLEAU XIV : répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie en fonction de la TDM

Type	Effectif	Pourcentage (%)
Tetraventriculaire	32	80
Tri ventriculaire	7	17,5
Biventriculaire	1	2,5
Total	40	100

Tous nos malades avaient fait la TDM qui avait montré 80 % d'hydrocéphalie tetraventriculaire.

5- Les étiologies

5-1-Répartition selon les groupes étiologiques



Graphique 8 : répartition des patients selon le moment d'acquisition de la maladie.

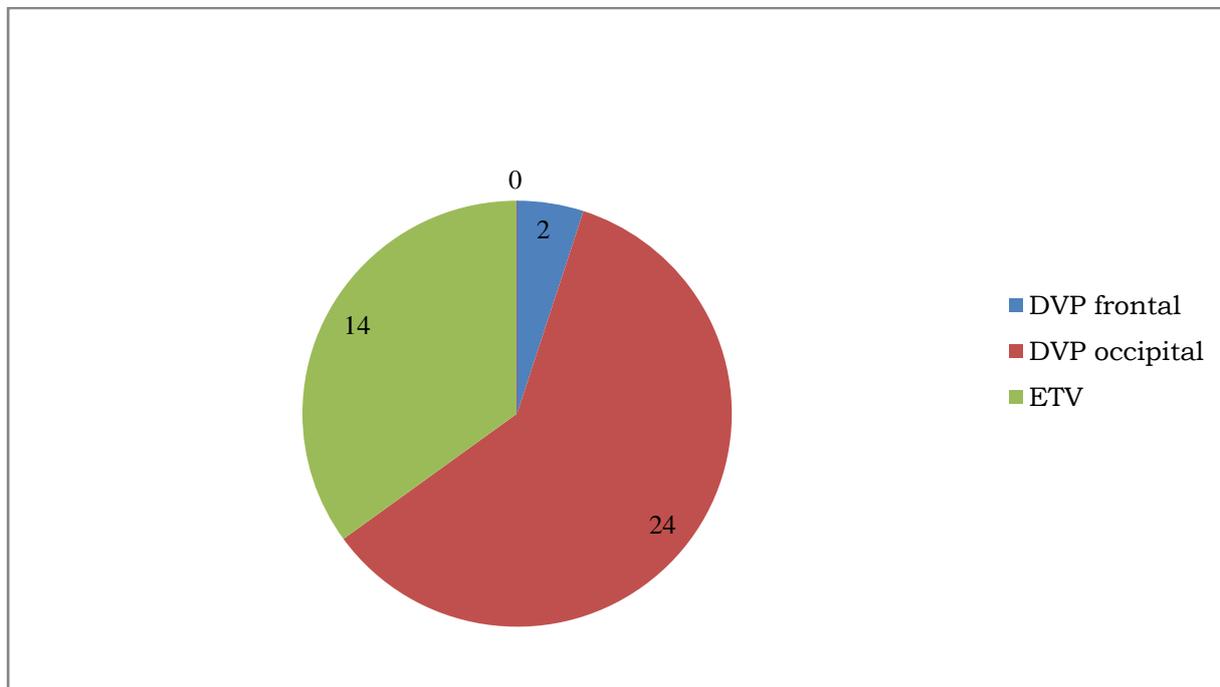
Plus de la moitié des cas d'hydrocéphalie était congénitale 21 cas, soit 52,5% des cas.

5-2-TABLEAU XV:répartition des patients selon les étiologies des hydrocéphalies

Type d'hydrocéphalie	Etiologies	Effectif	Pourcentage(%)
Congénitale	Dandy Walker	6	15
	Toxoplasmose congénitale	5	12,5
	Sténose de l'aqueduc	4	10
	Spina Bifida	5	12,5
	Arnold Chiari	1	2,5
Acquise	méningite	13	32,5
Idiopathique	Cause non connue	6	15
Total		40	100

Nous remarquons que les étiologies sont dominées par les malformations congénitales suivies par la méningite et les dysraphies du rachis.

6-Répartition des patients selon le type de traitement



Graphique 9 :répartition des patients selon le type de traitement

La dérivation ventriculo-péritonéale a été réalisée dans 26 cas, soit 65% une valve de moyenne pression type CHHABRA, et la ventriculo-cisternostomie dans 35%.

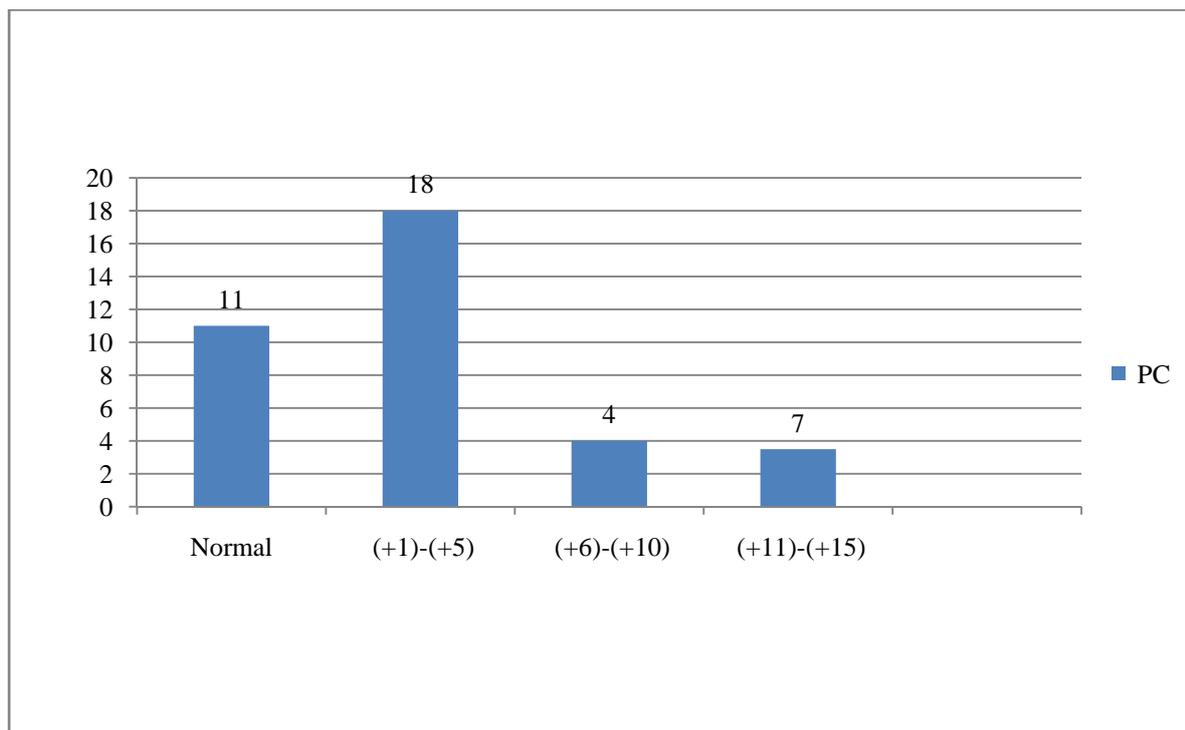
7- Les suites opératoires

7-1-TABLEAU XVI :répartition des patients selon les suites opératoires immédiates

Suites immédiates	Effectif	Pourcentage (%)
Simple	36	90
Fièvre	3	7,5
Infection	1	2,5

Les suites opératoires immédiates ont été simples chez 36 patients soit 90%.

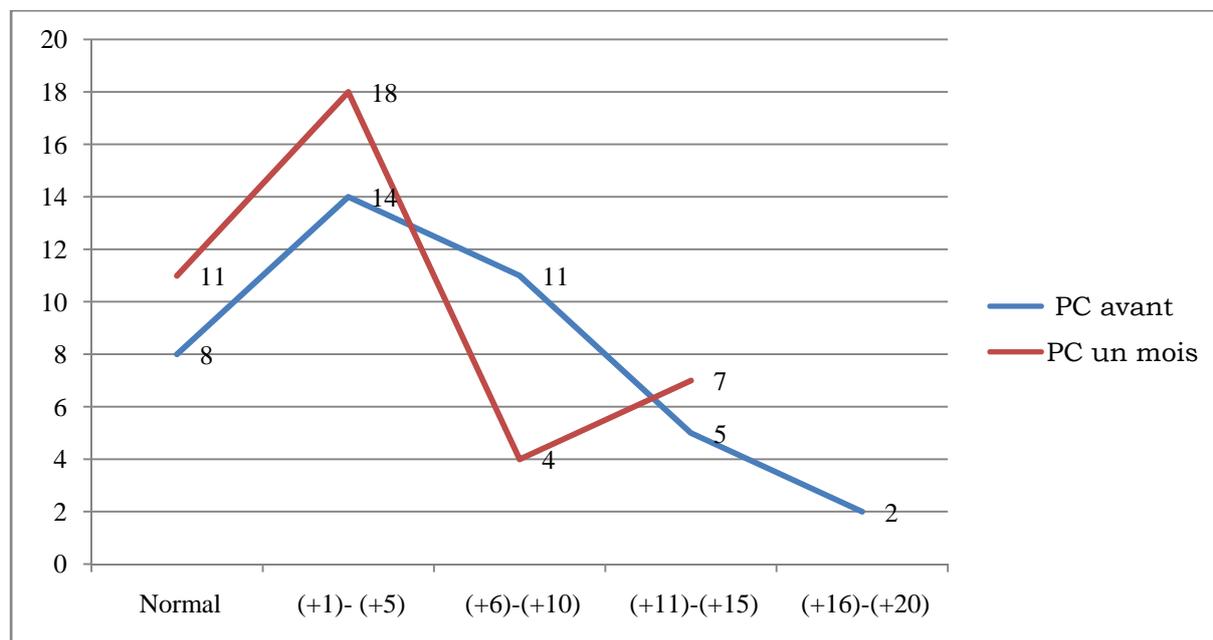
7-2-Répartition des patients selon le PC en un mois



Graphique 10 : répartition des patients selon le PC un mois après le traitement.

On remarque qu'en un mois les PC ont considérablement diminués et que l'intervalle [(+16)-(+20)] n'est plus représenté.

7-3 Graphique Courbes de croisement des PC avant et un mois après le traitement



Graphique 11 : les courbes du PC avant et un mois après la chirurgie

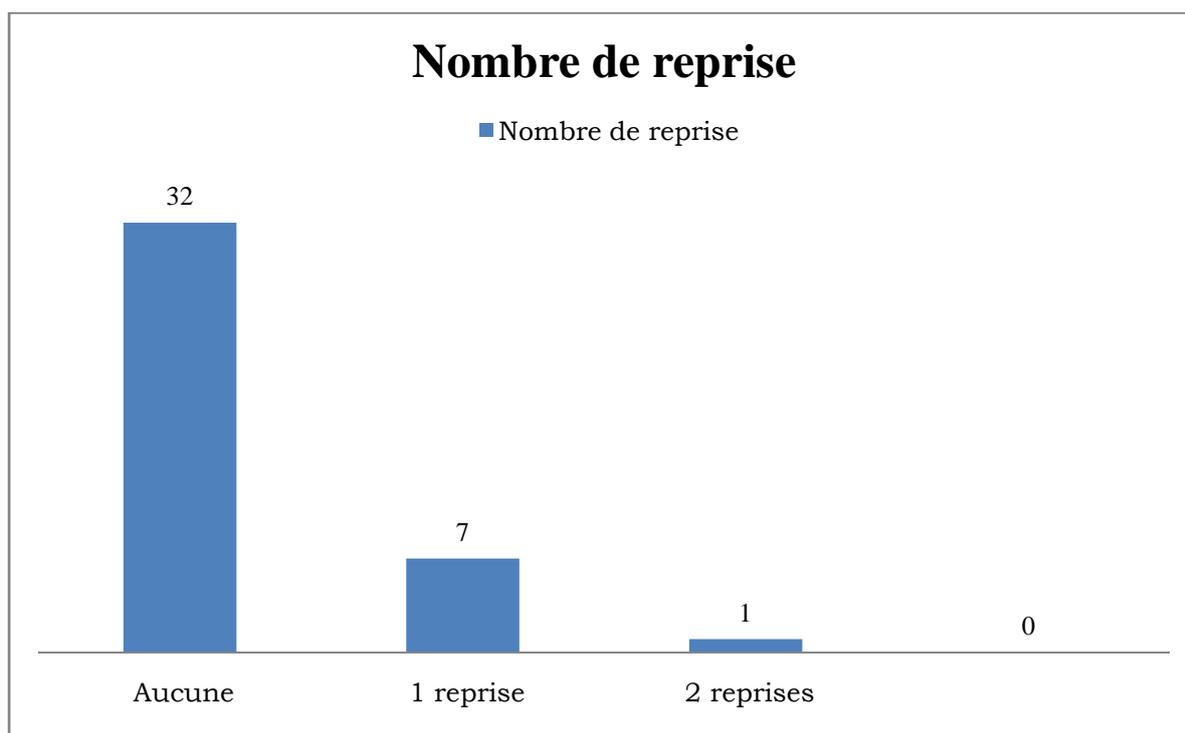
Les deux courbes des PC se croisent deux fois et que la courbe du PC à un mois du traitement s'arrête avant celle d'avant la chirurgie.

7-4-TABLEAU XVII:répartition des patients selon l'évolution en un mois

Evolution un mois	Effectif	Pourcentage(%)
Favorables	27	67,5
Insuffisance de drainage	8	20
Infection	3	7,5
Drainage excessif	2	5
Total	40	100

La majorité des malades 27 cas soit 67,5% avaient une évolution favorable à un mois.

7-5- Répartition des patients selon le nombre de reprises



Graphique 12 : répartition des patients selon le nombre de reprises

Au cours de notre étude 7 enfants ont été réopérés une fois et un deux fois.

7-6-Répartition des patients selon le nombre de jours d'hospitalisation :

Dans notre étude la moyenne des jours d'hospitalisation est 6.

7-7- TABLEAU XVIII:répartition des patients selon l'évolution en six mois

Suites lointaines	Effectif	Pourcentage (%)
Retard psychomoteur	31	77,5
Normales	5	12,5
Décès	4	10
hypertonie	3	7,5
Epilepsie	2	5
Hémiplégie	1	2,5
Migration intra-anale	1	2,5
HSDC	2	5
Trouble du comportement	1	2,5

Seulement 5 malades soit 12,5% avaient un développement psychomoteur semblable à celui d'un enfant sain. Nous avons eu 4 décès en six mois soit 10%.

Il faut noter qu'à part les enfants qui avaient un DPM normal, tous les autres avaient un retard de développement associé à leurs séquelles.

V-Commentaires et discussion

1-Epidémiologies

1-1-La fréquence

L'hydrocéphalie est une pathologie courante dont l'incidence dans la population pédiatrique générale n'est pas connue de façon précise, elle est estimée à 3 /1000 naissances vivantes dans le monde et par an[2]. Cette incidence est probablement plus élevée dans les pays en voie de développement comme le nôtre à cause de la faiblesse du niveau de santé. En plus de la faiblesse de notre niveau de santé, la persistance de certaines pratiques culturelles comme les mariages consanguins contribueraient aussi à la survenue de cette pathologie. Ainsi au cours de notre étude nous avons eu une fréquence mensuelle moyenne de 3,58 cas par mois, d'autres auteurs maliens avaient trouvé des résultats différents comme Barry[11] qui avait eu 1,4 cas par mois et Sylla [12]6 cas par mois. La différence entre ces résultats s'explique par les lieux d'étude et les types d'étude. Sylla a eu une fréquence élevée car son étude s'est déroulée dans le service de chirurgie traumatologique et de neurochirurgie du CHU Gabriel Touré qui était le seul service où se faisait la prise en charge de l'hydrocéphalie à l'époque et Barry a fait une étude rétrospective sur 6 ans.

1-2-L'âge

TABLEAU XIX : répartition des âges moyens selon les auteurs

AUTEURS	NOMBRE	AGE MOYEN
Zouaghi 2012 Maroc [13]	78	3,66 mois
KANTE 2000 Mali [14]	26	7,2 mois
Sylla 2009 Mali [12]	65	4 mois
Notre étude	40	12,47mois

L'âge d'apparition de l'hydrocéphalie dépend de l'étiologie. Ainsi les causes malformatives apparaissent au cours de la période néonatale. Les causes infectieuses sont plus fréquentes chez le nourrisson et les causes tumorales chez les grands enfants. Dans notre étude la tranche d'âge dominante était [1-6] mois, avec comme moyenne d'âge 12,47 mois car les causes dominantes étaient malformatives et infectieuses. Cette tranche et cette moyenne d'âge sont corrélatives aux étiologies prédominantes. Ces résultats sont semblables aux récentes études menées sur les hydrocéphalies comme le montre le tableau ci-dessous.

1-3-Le sexe

TABLEAU XX : répartition du sexe selon les auteurs

Auteurs	Sexe		Sexe ratio	Nombre
	Masculin	Féminin		
Kanté [14]	15	11	1,3	26
Sylla [12]	42		1,82	65
Zouaghi [13]	33	45	0,7	78
Notre étude	17	23	0,73	40

Généralement l'incidence de hydrocéphalie est identique dans les deux sexes sauf dans le syndrome Bicker-Adam qui est transmis de façon mendélienne récessive lié au chromosome X. Seules les femmes transmettent ce gène aux garçons. C'est pourquoi dans la majorité des études le sexe ratio est en faveur des hommes. Dans la nôtre le sexe ratio est en faveur des femmes ce qui s'explique par la composition générale de la population malienne qui comprend 51% de femmes et 49% d'hommes selon EDS VMali.

1-4-L'ethnie

Les peulh représentaient la majorité des ethnies 13 cas soit 32,5%, suivis des bambara 10 cas soit 25%. Ce qui s'explique par la fréquence élevée des mariages consanguins chez les premiers et la prédominance des seconds dans la population générale du Mali selon EDS V Mali.

2-Les antécédents pathologiques

2-1-La consanguinité

La consanguinité est connue comme facteur prédictif de la survenue de l'hydrocéphalie, la majorité des études le montrent Zouaghi (38,6%)[13]. Dans notre série elle représente 20 % des antécédents pathologiques pourvoyeurs d'hydrocéphalie.

2-2-Les infections néonatales

Les infections néonatales sont aussi incriminées dans la survenue de l'hydrocéphalie chez les nouveau-nés dans les pays en voie de développement. En Ouganda, Warf[15] a trouvé 76 % d'infections néonatales sur une série d'enfants qui avaient une hydrocéphalie. Certaines pratiques culturelles des ougandais favoriseraient la survenue de ces infections comme l'application de bouse de bœufs à la plaie fraîche de l'ombilic pour la cicatrisation. Dans notre étude 27, 5% des enfants avaient une notion d'hospitalisation pour infection néonatale. Chez nous le facteur social que nous pouvons incriminer est l'application de beurre de karité sur l'ombilic des enfants qui a été retrouvé chez 24 patients soit 60%.

3-Les signes cliniques

La macrocrânie est le symptôme le plus révélateur de l'hydrocéphalie car c'est elle qui pousse le plus souvent les parents à amener l'enfant à l'hôpital et sa confirmation par la mensuration du périmètre crânien oriente le médecin dans ces investigations pour la confirmation de la maladie. Ainsi elle est

retrouvée dans toutes les études concernant les enfants avec des pourcentages qui dépendent de la tranche d'âge dominante.

TABLEAU XXI : répartition des signes cliniques en fonction des auteurs

Signes cliniques	Kanté[14]	Sylla[12]	Zouaghi[13]	Tapsoba[16]	Notre étude
Macrocranie	100 %	100 %	57,69 %	54,7 %	80%
Regard en coucher de soleil	65,38 %	86,15%	38,6 %	66,3%	47,5 %
Strabisme			7,69 %		7,5%
Retard de DPM	26,92 %	7,69 %	7,7 %	15,10 %	62 ,5 %
irritabilité			1,28%		2,5%
Hypertonie			1,15%		5%

4-La bactériologique du Liquide cérébro-spinal

Les examens bactériologiques ont été positifs dans 4 cas seulement alors que nous avons 13 cas de méningite. Cette négativité de la bactériologie s'explique par l'automédication, l'antibiothérapie empirique courante devant tout cas de fièvre dans les structures sanitaires de premier échelon et les méningites virales dont le diagnostic n'est pas courant dans nos structures sanitaires. En plus de cela l'hydrocéphalie survient après la guérison de la méningite, moment où les enfants nous ont été référés.

5-Le résultat du fond d'œil

Chez les nourrissons, l'œdème papillaire, l'un des signes classiques de l'hydrocéphalie évolutive, tarde à s'installer à cause de l'extensibilité de la boîte crânienne. Dans notre étude tous les patients ont réalisé un fond d'œil mais nous n'avons eu que 14 cas d'œdème papillaire qui s'explique par la tranche d'âge prédominante chez qui les sutures crâniennes et les fontanelles ne sont pas soudées.

6-Les étiologies

L'hydrocéphalie est due à quatre grandes étiologies qui sont malformatives, infectieuses, vasculaires et tumorales. La prédominance des étiologies dépend du niveau sanitaire des pays et des pratiques culturelles.

6-1-Les hydrocéphalies congénitales ou malformatives

Leur fréquence serait de 1 à 3 pour 1000 naissances vivantes[4]. Leur cause exacte est souvent inconnue, due à des facteurs génétiques, héréditaires, des mutations fortuites, des facteurs tératogènes et infectieux. Dans notre étude l'étiologie congénitale était la plus fréquente, 21 cas soit 52,5%. Ce résultat est conforme à toutes les autres études menées au Mali Kanté 65,47%[14], Sylla 69,23%[12], Barry 64,3% [11]. Ces résultats sont corrélés à la consanguinité qui représente 20% de nos antécédents pathologiques. Dans d'autres régions de l'Afrique comme le Maghreb où les mariages consanguins sont fréquents, nous retrouvons des résultats semblables, Zouaghi 78%[13].

Dans notre étude, parmi les étiologies des hydrocéphalies congénitales, la toxoplasmose congénitale qui est évitable a une fréquence importante 12,5% contrairement à certains auteurs qui n'en trouvent pas Zouaghi 0% [13].

TABLEAU XXII :répartition des étiologies congénitales selon les auteurs

Etiologie	Zouaghi[13]	Tapsoba[16]	Notre étude
Spina Bifida	48,71%		12,5%
Sténose de l'aqueduc	1,28% (1cas)	17 % (9cas)	10 %
Dandy Walker	5,12%		15 %
Toxoplasmose congénital	0 %		12,5 %
Arnold Chiari I	11,53%	5 cas	2,5 %

6-2- Les hydrocéphalies acquises ou infectieuses

La méningite

Actuellement elle vient en deuxième position comme étiologie de l'hydrocéphalie grâce à la prévention par les vaccinations. Dans notre étude la méningite vient en deuxième position comme étiologie de l'hydrocéphalie soit 32,5%. Le diagnostic de ces méningites a été retenu dans 9 cas sur la base de dépôt d'hémosidérine au cours de la ventriculo-cisternostomie et de l'élévation de la protéinorachie et dans les 4 autres cas la bactériologie a été positive. Certains auteurs avaient trouvé des

résultats semblables comme Kanté (30,8%)[14], Sylla (30,76%)[12], Zouaghi (10, 25%)[13], Code(46,15%)[17].

6-3-Les hydrocéphalies idiopathiques

Dans certaines circonstances malgré toutes les investigations on n'arrive pas à rattacher l'hydrocéphalie à un groupe étiologique. Dans notre étude ces cas sont au nombre de 6 soit 15%. Certains auteurs avaient trouvé une proportion non négligeable de ce groupe d'hydrocéphalie, Zouaghi 12%[13].

7-Le traitement

La meilleure thérapeutique en cas d'hydrocéphalie est étiologique. Vu le caractère multifactoriel de l'hydrocéphalie, l'impossibilité du traitement étiologique dans certains cas, le traitement symptomatique reste souvent la seule alternative pour soulager et améliorer les conditions de vie des malades.

Dans notre étude le seul traitement symptomatique utilisé était la chirurgie. Tous les patients ont été opérés. Nous avons utilisé deux techniques différentes selon l'algorithme suivant établi par Warf:

TABLEAU XXIII :algorithme d'indication opératoire[15]

Type Etiologie	Type A <1/open	Type B >1/open	Type C <1/closed	Type D >1/closed
PIH	ETV/CPC	ETV/CPC	ETV	ETV/CPC
NPIH	ETV/CPC	ETV/CPC	ETV/CPC	ETV
MM	ETV/CPC			

7-1-La dérivation ventriculo-péritonéale

Elle est la technique la plus connue, la plus commune et la plus utilisée surtout en Afrique pour la prise en charge de l'hydrocéphalie. Cette technique rend le patient dépendant du drain de dérivation et l'expose à d'éventuelles complications de la dérivation qui sont d'ordre mécaniques et infectieux. Dans notre étude, elle a été utilisée chez 26 patients avec un taux de réussite de 80,77 %(21 cas) et un taux d'échec de 19,23% (5 cas) en six mois de suivi. La dérivation est de loin la technique la plus répandue pour la prise en charge symptomatique de l'hydrocéphalie comme le montre la majorité des études, Zouaghi 92,3%[11] ; Sylla 95,38 %[12].

7-2-La ventriculo-cisternostomie

Nouvelle technique de prise en charge de l'hydrocéphalie, non répandue en Afrique mais qui épargne de toutes les contraintes suscitées liées à la dérivation ventriculo-péritonéale. Dans notre étude, elle a été utilisée chez 14 patients avec un taux de réussite de 85,72% et 14,28% d'échec. Warf en Ouganda avait eu un taux de réussite de 70% [15]. Avec notre étude nous ne pouvons pas comparer les deux techniques à cause de l'écart entre nos deux échantillons mais nous pensons que nous devons développer la VCS vu les contraintes de la dérivation ventriculo-péritonéale.

8-Les complications

Elles sont de plusieurs types : mécaniques, infectieuses, digestives, neurologiques.

8-1-Mécaniques

Au cours de notre étude nous avons eu 10 cas soit 25% de complications mécaniques réparties comme suit :

- ✓ Parmi les 26 patients qui ont subi une dérivation ventriculo-péritonéale, 5 (19,23%) ont présenté une insuffisance de drainage et ont été réopérés pour révision de valves. Au cours de ces révisions nous avons eu :
 - Un (1) cas de désunion du cathéter ventriculaire de la valve
 - Un (1) cas de migration du cathéter ventriculaire
 - Dans les 3 autres cas nous n'avons pas trouvé la cause de l'insuffisance de drainage

- ✓ Parmi les malades ayant subi la ventriculo-cisternostomie nous avons eu 3 cas où les signes cliniques d'hypertension intra crânien ont persisté dont 2 (14,28%) ont été repris pour une dérivation ventriculo-péritonéale.
- ✓ Nous avons eu 2 cas de drainage excessif soit 5 %.

8-2-Infectieuses

Comme après tout acte chirurgical, les infections postopératoires sont courantes après la prise en charge des hydrocéphalies soit immédiatement après la chirurgie soit à court terme liées au matériel de dérivation[5]. Au cours de notre étude nous avons eu 1 cas (2,5%) de syndromeméningé post opératoire immédiate chez qui l'analyse du LCS n'a pas retrouvé de germe. Le patient s'est amélioré sous antibiotique. En plus de ce cas de méningite nous avons eu 3 cas (7,5%) d'infection de la plaie opératoire qui ont atteint le matériel au cours du suivie. Ces cas d'infection, 4 cas (10%) sont survenuschez les patients ayant subi une DVP ont entraîné l'ablation du matériel et une reprise pour DVP après stérilisation du foyer infectieux.

8-3-Neurologiques

Au cours de notre étude nous avons eu 4 cas (soit 10% du total et 15,38% des DVP) :

- 1cas d'épilepsie et 1cas (2,5%) d'hémi-parésie qui ont eu lieu chez les deux patients qui avaient leur drain dans la corne frontale.

- 2 cas d'hématome sous-duraux chroniques asymptomatiques découverts par les TDM de suivi et non opérés.

8-4-Digestives

La migration du cathéter abdominal dans le canal anal, si bien rare est actuellement connue comme une des complications digestives de la DVP. Au cours de notre étude nous avons eu 1 cas qui a été opéré pour ablation du drain. Certains auteurs ont reporté certains cas comme Sissoko, 1cas [18]; Zouaghi 1cas [13].

9-Evolution

Tous les patients de notre étude ont été suivis pendant au moins 6 mois et nous avons enregistré :

- 31 cas de retard de développement psychomoteur soit 77,5%.
- 1 cas Hypertonie spastique.
- 1 cas de trouble de comportement
- 4cas de décès soit une mortalité à 10% en six mois de suivi dont les parents n'ont pas pu nous spécifier les causes des décès.
- 1 cas d'épilepsie.
- 5 patients qui avaient un développement psychomoteur normal. Ces patients avaient un développement psychomoteur normal avant la chirurgie et leur périmètre crânien étaient dans les normes. Les résultats de ces patients démontrent

l'intérêt de la précocité du diagnostic et de la prise en charge de la maladie.

Conclusion et Recommandations

Conclusion :

L'hydrocéphalie est une pathologie fréquente dont les étiologies sont multiples mais dominées actuellement par les malformations congénitales et les infections qui se révèle cliniquement généralement soit par une macrocrânie soit par un syndrome d'hypertension intra crânienne. Les complications post opératoires qui rendent multiples les interventions subies par ces malades et l'évolution même de la maladie marquée par un retard de développement psychomoteur font de cette pathologie un facteur de sous-développement donc nécessitant plus d'attentions que celles qui lui sont dues.

Recommandations

AU MINISTERE DE LA SANTE

- ✓ Rendre la mesure du périmètre crânien obligatoire et l'intégrer au programme de suivi mère-enfant au même titre que la pesée.
- ✓ Equiper les services de neurochirurgie de matériels performants et adéquats (endoscopes valves de dérivation), pour la prise en charge de l'hydrocéphalie.
- ✓ Former plus de spécialistes en neurochirurgie.
- ✓ Mettre en place un programme de prévention et de prise en charge gratuite de l'hydrocéphalie.

AU PERSONNEL

- ✓ De faire une supplémentation systématique en acide folique chez toutes les femmes enceintes afin d'éviter les anomalies de fermeture du tube neural.
- ✓ Sensibiliser les femmes des moyens de prévention de la toxoplasmose pendant la grossesse.
- ✓ De traiter normalement toute infection néonatale avec une antibiothérapie adaptée en fonction du germe en cause et à l'antibiogramme.
- ✓ De se perfectionner dans les différentes techniques de prise en charge de l'hydrocéphalie afin d'éviter les complications et d'améliorer les conditions de vie des malades.
- ✓ D'assurer le suivi régulier des patients pris en charge pour hydrocéphalie.

- ✓ De sensibiliser les patients et leurs entourages des attitudes à adopter et à éviter par une personne vivant avec un drain de dérivation.
- ✓ D'informer le patient et son entourage sur les signes d'échec de la prise en charge de l'hydrocéphalie (céphalées, vomissements, somnolence, douleur abdominale, fièvre) dont les réapparitions doivent les motiver à amener rapidement les enfants pour une prise en charge adéquate.

La population

- ✓ D'amener les patients atteints d'hydrocéphalie précocement à l'hôpital afin de bénéficier d'une prise en charge précoce.
- ✓ De respecter les rendez-vous et conseils qui leur sont donnés pour le suivi adéquat de la maladie.
- ✓ De créer une association des personnes vivants avec une hydrocéphalie afin d'être reconnues légalement sur le plan national et international et bénéficier des faveurs pour la prise en charge et le suivi de leur maladie.
- ✓ De faire correctement les consultations prénatales pour faciliter le diagnostic anténatal des cas congénitaux d'hydrocéphalie.

Références Bibliographiques

Références

1-Decq. P, Kéravel. Y

Hydrocéphalie de l'enfant

Universités francophones de Neurochirurgie 1^{ère} édition
ELLIPSES, Sainte C.R chp55 P- 534-543

2-Hydrocéphalie de l'enfant. Document électronique

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article> 401 16/1/2009

à 22H 32

3-Gupta N, Park J, Salomon C, Kranz D.A, Wrensch M, Wu

Y.W: Long term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. J neurochirurgie 2007, number 106 p -334-339

4- Arthuis M et col : Neurologie pédiatrique 2^{ème} édition
Médecine- Science Flammarion paris 1998. Pinton. F:
hydrocéphalie, chap.10 p- 273-286

5-Vinchon.M et al.

Fluids and barriers of CNS 2012 9:18

Pediatric hydrocephalus outcomes: a review

<http://www.fluidsbarrierscns.com/content/18/1/2009>

6-Rouvier H, Delmas .A : Anatomie humaine

Tome 3 : membres et système nerveux central 12^{ème} Édition
Masson, Paris 1990 p 602-696

7-Elaine N Mari B : anatomie et physiologie humaine

Traduction de la 4^{ème} édition américaine ,DeBoeck université
quebec 1999 p 415-449

8- Atlas d'anatomie humaine

Images anatomiques numériques, Visible Productions LCC.
France

9-Anatomie des ventricules cérébraux

Document électronique http :

www.univbrest.fr/s_commun/biblio/anatomie/web_anat/SNC/cerveau/ventricules.cerebraux.htm le 03/02/2014 à 15h 33.

10-Netter .F.H: atlas of neuroanatomy and neurophysiology

Specialedition USA 2002, document électronique :p- 67-68

11- Barry.H(Mali)

Etude des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique au CHU Gabriel Touré et à l'hôpital et à l'hôpital mère-enfant.

Thèse de médecine Bamako 2006, numéro : 06M06 p-43-71

12-Sylla. A(Mali)

Hydrocéphalies chez les enfants de 0 à 14 ans dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Gabriel Touré

Thèse de médecine Bamako 2009 numéro : 09M84p 57-69

13-Zouaghi. A (Maroc 2012)

Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson à propos de 78 cas.

Thèse de médecine Fès 2012, numéro 111/2012 p- 31-58

14-Kanté. B(Mali)

Prise en charge chirurgicale des hydrocéphalies non traumatiques chez les enfants de 0 à 24

Thèse de médecine Bamako 2000numero 00M21, p36-52

15-Warf.B

Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization (ETV/CPC).Edition endon-press (Allemagne) p 6-7 ET 15-18.

16- Tapsoba. T.L et al

Aspects épidémiologiques, cliniques et tomodensitométriques de l'hydrocéphalie les enfants de 0 à 15 ans

Journal de la médecine nucléaire volume 34 numéro S1 : page 3-7 (2010)

17- Code.B et al.

Hydrocéphalie post-méningitique du nourrisson à Dakar

African journal of neurological science 2012;vol -31(1) p.

18-Sissoko. M

Complications des dérivations ventriculo-péritonéale

Thèse médecine 2011 Bamako numéro 11M214 :p-57-58

Annexes

Fiche d'enquête des hydrocéphalies

I-Partie civile :

Nom : prénom :
sexe :

DDN : âge :
ethnie:

Adresse : région :
cercle:

Commune : village :
district :

Père

Nom : prénom :
âge : profession :

ATCD médico-chirurgical :

Mère

Nom : prénom :
âge : profession :

Mariée : oui/...../ non/...../ CPN faite : oui/...../non/...../

RPM : oui /.../ non/...../.travail prolongée: oui /...../
(.....heure) non /.... /

Matériel de coupure du cordon
ombilical :.....

Autre pathologie au cours de la grossesse :

ATCD médico-chirurgical :

Echographie obstétricale faite : oui/...../ non/.... / Si oui
résultats:/...../

Accouchement : à domicile/..../ à l'hôpital /.... /

Température périnatale : normale /...../ élevée /.... /

Statut vaccinal

Carnet	Etat
A jour	
Partiel	
Aucun	

II-Histoire de la maladie

Macrocrânie : oui/.... / oui/.... / température
postnatale : normale/..../ élevée/..../

Application de bouse de vache sur le cordon : oui/...../ non /...../

ATCD médico-chirurgical :

Age du début de l'augmentation du volume crânien(en mois) :

Age à la 1^{ère} consultation(en mois) :
date :

Délai maladie et consultation (en mois) :

III-Examen physique

Température : poids :
taille : PC :

Etat général : bon/..../ altéré/..../ fontanelle :
bombée/..../ plate/..../

Paralysie oculomoteur : oui /.... / non/.... / fond d'œil :

Champ visuel :
pupille :

Retard psychomoteur :

Pathologie associée : Spina bifida /.... /encéphalocèle : /.... /
DW /.... /

Autre pathologie associée :

IV-Bilan para clinique

IV- 1- ECBC du LCS

Aspect : cellules :

Germe :

Glycorachie : protéinorachie :
autre :

IV-2- Hémogramme

GR : hématocrite :

TX HGB :

MCV : MCHC :

plaquettes :

GB : Granulocytes :

monocytes :

Lymphocytes : PNN :

HIV :

Autre :

Sérologie toxoplasmose date:

IgMIgG

IV-3 Tomodensitométrie date:

Hydrocéphalie tri/.... / tétra/..../ ventriculaire
kyste du : V3 /.... / V4 /.... /

DW : vrai /...../

V-Chirurgie date :

V- 1- Shunt

Droite /...../ gauche /...../ aspect du LCR :

V-2- ETV date :

Monroe :

septum :

Chiasma optique :

nerfs crâniens :

Corps mamillaires :
infundibulum :

Aqueduc :

tronc basilaire :

Clivus :

Citerne basale :

recessus pinéale :

CPC : bilatérale/..../ partielle/...../

Corrélation radio- endoscopie

Scanner (aqueduc)	
Chirurgie (aqueduc)	
constat	

Fermeture : super glue/.... / suture simple /...../

Diagnostic retenu :

Postopération

	1 ^{er} jour	2 ^{ème} jour	3 ^{ème} jour
Fontanelle			
PC			
oculomotricité			
Température			

Date de sortie :

Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans

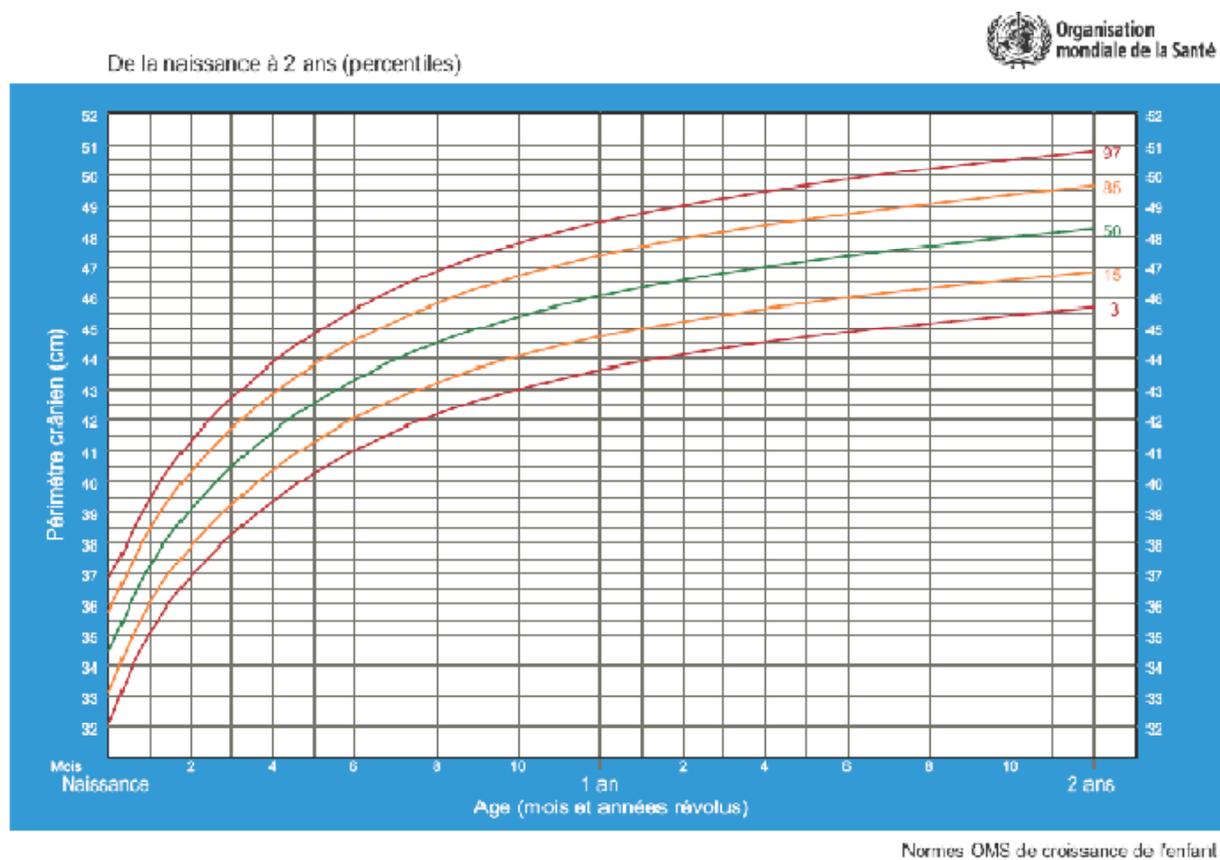
1^{ère} visite ; date :

Température	PC	oculomotricité	Fond d'œil	fontanelle

Tomodensitométrie de contrôle/ date :

Score d'Evans	Observation	Epaisseur du parenchyme	Index occipito-frontal

Observation générale :



FICHE SIGNALITIQUE

Titre : prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali.

Auteur : Moussa Denou

Année : 2014 – 2015

Ville de soutenance : Bamako

Lieu de dépôt : Bibliothèque FMOS-FAPH

Pays d'origine : Mali

Secteur d'intérêt : neurochirurgie et pédiatrie

Résumé : Il s'agit d'une étude prospective descriptive longitudinale.

L'objectif principal était d'étudier la prise en charge, le devenir immédiat et à long terme des enfants de 0 à 5 ans opérés d'hydrocéphalie dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali.

Au cours de notre étude, la fréquence mensuelle était de 3,58 de cas. La tranche d'âge 1 à 6 mois était la plus représentée soit 47,5 % avec un sexe ratio à 0,73 soit 57,5% de sexe féminin. Les peulhs étaient majoritaires 32,5% et la majorité de nos patients soit 40% venaient de Bamako. 52,5% des patients avaient leur carnet de vaccin à jour, 27,5% avaient un antécédent d'infection néonatale et 20% sont issus d'un mariage consanguin. L'hydrocéphalie a été révélée dans 37,5% des cas par une macrocrânie et à l'examen physique 62,5% des patients avaient un déficit psychomoteur à l'admission. Au cours des examens complémentaires seulement 15% des patients avaient une proteinorachie normale et la recherche étiologique a retrouvé 52,5% de malformations congénitales et 32,5% de méningites. La dérivation ventriculo-péritonéale a été la méthode thérapeutique dans 65% des cas et la ventriculo-cisternostomie dans 45% et les suites post opératoires immédiates ont été simples dans 90%.

17,5% des patients ont subi une deuxième intervention et 2,5% une troisième intervention soit pour échec de la première soit pour infection. A six mois de suivi seulement 12,5% (5 cas) des patients avaient un développement psychomoteur normal, nous avons eu 1 cas d'épilepsie, 1 cas d'hypertonie spastique, 1 cas de trouble du comportement, 31 cas de retard de développement psychomoteur soit 77,5% et 4 cas de décès soit 10% .

Mots clés : hydrocéphalie, dérivation ventriculo-péritonéale, ventriculo-cisternostomie, développement psychomoteur.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

**Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçu de leurs pères.
Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.**

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

JE LE JURE !