

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEURE 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'Odontostomatologie (FMOS)**

Année : 2022-2023

N°...../

## THESE

# Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Touré de Bamako

Présentée et soutenue publiquement le 26/07/2023 devant la Faculté de  
Médecine et d'Odontostomatologie

**Par M. Kalilou SIDIBE**

Pour obtenir le grade de Docteur en médecine

**(Diplôme d'Etat)**

### JURY

**Président :** M. KANIKOMO Drissa, Professeur

**Membres :** M. SACKO Karamoko, Maître de conférence

**Co-directeur(s) :** M. KOUMARE Izoudine Blaise, Médecin

**Directeur :** M. DIALLO Moussa, Maître de conférence agrégé

**DEDICACES ET  
REMERCIEMENTS**

## **Dédicaces**

**A**

**ALLAH**

**Le très Haut, le très Grand, le Clément, l'Omniscient, l'Omnipotent. Le Tout Puissant, le très miséricordieux d'avoir permis à ce travail d'aboutir à son terme. Au prophète MOHAMED paix et salut sur lui.**

**A mon père Feu Moussa SIDIBE**

Toi qui n'as jamais su faire la différence entre tes enfants et ceux d'autrui par ce que pour toi tous les enfants étaient les tiens. Toi qui m'as toujours dit de prioriser les études. Homme modeste, humble, l'admiration que j'ai pour toi est sans limite. L'amour que tu as porté à tes enfants, la dignité, l'éducation et le sens de l'honneur nous servent de modèle. Ce travail est le tien. Que Dieu t'accueille dans son paradis. AMEN !!!

**A ma très chère et adorable mère : Oumou SANGARE,**

Femme exemplaire, respectueuse, battante qui n'a jamais abandonné, ni failli devant une difficulté ou un problème dans son foyer et dans la société. Elle a toujours répondu aux cris de ses enfants. Maman, mettre un enfant au monde demande aussi une certaine responsabilité à savoir son éducation et son bien-être que vous avez pu bien donner à vos enfants. Mère, l'arbre que tu as planté et entretenu est maintenant mûr. Cet arbre ne t'a jamais oublié et ne t'oubliera jamais pour tout ce que vous avez fait pour lui. Maman, je n'ai sincèrement pas trouvé de mots qui soient plus suffisants pour te remercier. Mais à travers ce travail, reçoit l'expression de toute ma reconnaissance. Que Dieu te donne longue vie.

**A mon adorable mère : Kadidiatou SIDIBE**

Vous avez été pour moi une bénédiction, un espoir, depuis ma naissance jusqu'à aujourd'hui. Vous qui m'avez supporté, soutenu dans les moments de difficultés comme dans les moments de joie. Qu'il me soit permis de vous exprimer à travers ce travail, mon respect et mon affection. Il me serait difficile de vous citer tous, vous êtes dans mon cœur, affectueusement. Chère Mère, que Dieu vous récompense et vous garde auprès de nous.

## **Remerciements**

**A mes frères et sœurs ainsi qu'à toute la famille SIDIDBE**

**Amadou SIDIBE, Moriba SIDIBE, Néné SIDIBE et Rokiatou SIDIBE.**

Famille vertueuse et unie, mes chers frères et sœurs nos parents se sont sacrifiés pour que nous ayons une bonne éducation et un avenir meilleur, il est de notre devoir de leur rendre le fruit de tant d'efforts.

Ce travail doit être un exemple parmi tant d'autres que nous ne devons jamais oublier les efforts de nos parents. Que Dieu fasse de nous, des enfants reconnaissants, courageux et engagés pour le combat de la vie.

Chers Parents, vos encouragements m'ont été d'une grande aide durant ces années d'étude. Recevez ici mes sincères remerciements.

**A mon frère Professeur Youssouf SIDIBE** : vous êtes un deuxième père pour moi, vous m'avez soutenu, enseigné et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Merci pour votre soutien et l'éducation, puisse Dieu vous procurer bonheur et prospérité.

**A mes neveux et nièces** : je garde l'espoir que vous ferez mieux que moi et que le tout-puissant vous donne une longue vie, plein de santé et de bonheur.

**A mon ami, frère Dr Abdoulaye BERTHE** : tu as partagé avec moi les meilleurs moments de ma vie, aux moments les plus difficiles, tu étais toujours à mes côtés et tu sais surtout m'accompagner dans toutes les étapes. Je te remercie de ne m'avoir jamais déçu. Aucun mot ne pourrait exprimer ma gratitude, mon amour et mon respect. Je remercie le bon dieu qui a croisé nos chemins.

**A mes très chers amis (es)** : Bogory Sidibé, Sitapha Traoré, Balla Camara, Mamadou dit Big Bagayogo, Youssouf Cissé, Moussa Keita, Idy Sangare, Bakary Coulibaly, Lamine Diallo, Inoussa Kamissoko, Bourama Sidibé, Alima Diarra, Mamadou Bagayogo,

Nous avons partagé 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.

**Aux familles : DIAKITE, TOURE** du Point G,

Merci pour tout ce que vous avez fait pour moi. Merci infiniment !!!

**A mes chefs des différentes équipes de la neurochirurgie :**

Merci pour vos enseignements, soutien et votre inlassable encouragement.

Pr KANIKOMO Drissa, Pr DIALLO Moussa, Pr SOGOBA Youssouf, Dr AGALY Amadassalia, Dr DIALLO Mamadou, Dr SOGOBA Boubacar et Dr KOUMARE Izoudine.

**À mes Aînés et collègues du service :**

Dr Youma TRAORE, Dr Alassane KOUROUMA, Dr Bougary KONATE, Dr Marie KAMISSOKO, Dr Kassim BALDE, Moussa COULIBALY, Fode CISSE, Baba OUATTARA, Saouti KONATE, Shilderick Ayank OBIANG, Mahamat Lawan OUSMAILA Soungalo DIARRA, Fatoumata NIARE, Sidy OUADIDIE, Siramakan SOUMARE merci pour votre collaboration.

**Un remerciement à toute l'équipe infirmière.**

Vous faites partie de ces personnes rares par leur gentillesse, leur tendresse et leurs grands cœurs. Trouvez ici, le témoignage de toutes mes reconnaissances pour votre inlassable soutien. Je vous souhaite une vie pleine de réussite, de santé et de bonheur.

**A tout le personnel de la neurochirurgie (CHU-GT) :**

Nous avons partagé ensemble des bons moments, mais aussi des moments difficiles, je suis convaincu que notre amitié continuera au-delà de l'hôpital, merci de votre collaboration.

**L'administration et le corps professoral de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)** pour la qualité de la formation durant mon parcours universitaire.

Que la présente thèse de médecine soit pour vous le témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde gratitude.

**HOMMAGES AUX  
MEMBRES DU JURY**

**À Notre Maître et Président du jury : Pr KANIKOMO Drissa**

- Chef de service de la Neurochirurgie du CHU Gabriel Touré,
- Professeur titulaire en Neurochirurgie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS),
- Titulaire d'un certificat d'étude spécialisé en médecine de travail à l'Université de Dakar,
- Titulaire d'un certificat d'étude spécialisé en médecine légale à l'Université de Dakar,
- Titulaire d'un certificat de Neuroanatomie,
- Titulaire d'un certificat de neurophysiologie,
- Titulaire d'une maîtrise en physiologie générale,
- Médecin Légiste Expert médico-légal auprès des cours et Tribunaux du Mali,
- Membre de la Société Malienne de Neurochirurgie (SMN).

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur et un immense plaisir en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations. Vos qualités pédagogiques, votre humeur constamment joviale, votre disponibilité, votre simplicité et votre grande humilité sont des qualités qui font de vous un Maître envié de tous. Nous vous prions de trouver ici cher Maître le témoignage de notre profonde gratitude et de nos sincères remerciements.

**À notre Maitre et juge : Pr SACKO Karamoko**

- Maitre de conférences à la FMOS,
- Praticien hospitalier,
- Hepatogastro-enterologue et nutritionniste pédiatrique,
- Responsable de l'unité de pédiatrie II au CHU Gabriel Touré,
- Responsable de l'unité de nutrition de pédiatrie au CHU Gabriel Touré,
- Membre de l'AMAPED.

Cher Maitre,

C'est un immense honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Nous avons admiré la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de siéger dans ce jury. Votre rigueur scientifique, votre disponibilité et votre souci constant de la bonne formation des résidents font de vous un modèle à suivre. Cher maître, veuillez agréer ici notre profonde gratitude.

**À Notre Maître et Co-directeur de Thèse : Dr KOUMARE Izoudine Blaise**

- Neurochirurgien des hôpitaux
- DES en Neurochirurgie de Dakar
- DFMS Neurochirurgie (Grenoble),
- DFMSA Neurochirurgie (Montpellier),
- DIU Neuro-oncologie (France),
- DCE Neurochirurgie fonctionnelle (France),
- DIU Microchirurgie (Montpellier),
- DU Radiochirurgie (Paris),
- DIU Neuro-reanimation (Grenoble, Nancy, Lyon),
- DIU PEC de la douleur (Montpellier, Paris),
- DIU Recherche qualitative en santé (Montpellier, Paris),
- Membre de la société de neuroscience de Bamako,
- Membre de la société malienne de neurochirurgie,
- Membre de la société de chirurgie du Mali,
- Membre associé de la société sénégalaise de neurochirurgie,
- Membre de la société de française de neurochirurgie,
- Membre de l'EANS (*European Association of Neurosurgical Society*),
- Membre de l'association des neuro-anesthésistes réanimateurs de langue Française,
- Membre de l'association des neuro-oncologues d'expression Française,
- Membre de l'association des jeunes chirurgiens du rachis (AJR),
- Membre de l'association des jeunes neurochirurgiens (AJNC).

Cher Maître,

Transmettre son savoir aux autres est un acte de foi, un devoir sacré et de valeur inestimable. En vous, nous avons trouvé la rigueur, la ponctualité dans le travail, l'amour du travail bien fait et le sens élevé du devoir. Pendant tout notre séjour dans le service, nous avons été émerveillés par votre façon de travailler ; vous êtes sans aucun doute un bon encadreur rigoureux et très méthodique. Recevez cher maître notre profonde reconnaissance.

**À notre Maître et Directeur de thèse : Pr DIALLO Moussa**

- Maître de conférences agrégé de neurochirurgie,
- Ancien interne des hôpitaux de Nice en France,
- Médecin neurochirurgical titulaire d'un diplôme d'étude de spécialisation DES de l'Université Felix Houphouët Boigny d'Abidjan en Côte d'Ivoire,
- Titulaire du diplôme universitaire de microchirurgie de l'Université de Montpellier en France,
- Titulaire d'une attestation de chirurgie hyperspécialisée de la colonne vertébrale de l'Université Claude Bernard de Lyon en France,
- Titulaire d'une attestation de formation des gestes de secours d'urgence de l'Université Paris VI en France,
- Titulaire du diplôme de formation médicale spécialisée approfondie de neurochirurgie de l'Université Aix-Marseille en France,
- Titulaire du diplôme inter-universitaire (DIU) de Neurochirurgie vasculaire de l'Université Claude Bernard à Lyon
- Membre fondateur de la société ivoirienne de neurochirurgie,
- Membre de la société ivoirienne de neurologie,
- Membre de l'association française des jeunes chirurgiens du rachis (AJCR),
- Membre de l'international Parkinson and Movement Disorder Society (MDS) aux USA,
- Membre du Young Group of MDS aux USA,
- Membre de la société Malienne de neurochirurgie,
- Membre de la société Malienne de neurosciences,
- Membre de société de chirurgie du Mali (SOCHIMA).

Cher Maître,

C'est un immense honneur pour nous de vous avoir comme Directeur de thèse. Vous êtes une référence en matière de rigueur scientifique. Votre immense expérience, vos qualités pédagogiques, votre accueil toujours courtois et affectif font de vous un Maître respecté et admirable. Recevez ici cher Maître, nos sincères considérations.

# **TABLE DES MATIERES**

## Table des matières

1.	Introduction .....	1
2.	Objectifs .....	2
3.	Généralités.....	3
3.1.	Définition.....	3
3.2.	Historique et classifications.....	3
3.3.	Rappels Anatomo-embryologiques .....	5
3.4.	Rappel physiologique du liquide cébrospinal.....	14
3.5.	Physiopathologie de l'hydrocéphalie.....	15
3.6.	Diagnostic clinique .....	17
3.7.	Examens complémentaires .....	21
3.8.	Diagnostic différentiel .....	24
3.9.	Traitement.....	24
3.10.	Surveillance.....	30
3.11.	Evolution.....	31
3.12.	Pronostic .....	33
4.	Méthodologie .....	34
4.1.	Cadre d'étude.....	34
4.2.	Type et période d'étude .....	35
4.3.	Population d'étude .....	35
4.4.	Critères d'inclusion.....	35
4.5.	Critères de non-inclusion.....	35
4.6.	Paramètres étudiés .....	36
4.7.	Saisie et analyse des données .....	36
4.8.	Définitions opérationnelles.....	37
5.	Résultats .....	38
5.1.	Fréquence.....	38
5.2.	Aspect épidémiologique .....	38
5.3.	Diagnostic anténatal .....	42
5.4.	Les données cliniques .....	42
5.5.	Les données paracliniques .....	43
5.6.	Les étiologies.....	44
5.7.	Délai thérapeutique.....	45
5.8.	Traitement.....	45

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de  
Bamako

5.9. Durée du séjour hospitalière .....	46
5.10. L'évolution.....	46
6. Discussion .....	48
6.1. Epidémiologie.....	48
6.2. Diagnostic anténatal .....	50
6.3. Données cliniques.....	50
6.4. Données paracliniques .....	51
6.5. Etiologies .....	51
6.6. Traitements .....	51
6.7. Evolution .....	52
Conclusion.....	54
Recommandations .....	55
Références .....	59
Annexes .....	64

# **LISTE DES TABLEAUX**

**Liste des tableaux**

<b>Tableau I</b> : Etiologies des hydrocéphalies selon l'âge .....	21
<b>Tableau II</b> : Répartition des patients selon l'ethnie .....	39
<b>Tableau III</b> : Répartition des patients selon la provenance .....	40
<b>Tableau IV</b> : Répartition selon l'antécédents maternels et déroulement de la grossesse .....	41
<b>Tableau V</b> : Répartition de la consanguinité selon l'ethnie .....	41
<b>Tableau VI</b> : Répartition des patients selon les circonstances de découverte.....	42
<b>Tableau VIII</b> : Répartition selon le type et l'étiologie des hydrocéphalies .....	44
<b>Tableau IX</b> : Répartition des patients selon la durée du séjour hospitalière.....	46
<b>Tableau X</b> : Répartition des patients selon les suites opératoires immédiates.....	46
<b>Tableau XI</b> : Sexe ratio selon différentes études .....	48
<b>Tableau XII</b> : Répartition de l'âge moyen selon les auteurs.....	49
<b>Tableau XIII</b> : Signes cliniques selon différentes études .....	50
<b>Tableau XV</b> : Pourcentage des malades sans complications postopératoires selon les auteurs .....	52

# **LISTE DES GRAPHIQUES ET SCHEMAS**

### Liste des graphiques

<b>Graphique 1 :</b> Répartition des patients selon l'âge.....	38
<b>Graphique 2 :</b> Répartition des patients selon l'âge des mères.....	40
<b>Graphique 3 :</b> Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie à la TDM cérébrale....	43
<b>Graphique 4 :</b> Répartition des Patients selon le délai thérapeutique .....	45

### Liste des schémas

<b>Schéma 1 :</b> Formation des grandes subdivisions de l'encéphale.....	6
<b>Schéma 2 :</b> Anatomie du crâne.....	9
<b>Schéma 3 :</b> Vue latérale du système ventriculaire.....	10
<b>Schéma 4 :</b> Coupe sagittale de l'encéphale montrant les ventricules et les espaces sous arachnoïdiens.....	12
<b>Schéma 5 :</b> Coupe transversale du sinus sagittal supérieur montrant les villosités arachnoïdiennes.....	14
<b>Schéma 6 :</b> Site de réalisation du trou de trépan .....	27
<b>Schéma 7 :</b> Schéma montrant une dérivation ventriculo-péritonéale.....	28

# **SIGLES ET ABREVIATIONS**

**Sigles et abréviations**

<b>ATCD :</b>	Antécédent
<b>CC :</b>	Centimètre cube
<b>CHU :</b>	Centre hospitalier universitaire
<b>CPN :</b>	Consultation prénatale
<b>DS :</b>	Déviation standard
<b>DVA :</b>	Dérivation ventriculo-atriale
<b>DVE :</b>	Dérivation ventriculo-externe
<b>DVP :</b>	Dérivation ventriculo-péritonéale
<b>EDS :</b>	Enquête démographique et de santé
<b>ESA :</b>	Espace sous arachnoïdien
<b>ETF :</b>	Echographie transfontanellaire
<b>FMOS :</b>	Faculté de médecine et d'odontostomatologie
<b>HTIC :</b>	Hypertension intracrânienne
<b>IRM :</b>	Imagerie par résonance magnétique
<b>LCS :</b>	Liquide cérebrospinal
<b>OI :</b>	Organisation internationale
<b>PC :</b>	Périmètre crânien
<b>TDM :</b>	Tomodensitométrie
<b>USA :</b>	United States of America
<b>USTTB :</b>	Université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako
<b>VCS :</b>	Ventriculocisternostomie

# **INTRODUCTION**

## 1. Introduction

L'hydrocéphalie dérive des mots grecs *hydro* qui veut dire eau et *céphalie* signifie tête et se définit comme une dilatation progressive des cavités ventriculaires cérébrales ou siège normalement le liquide cérébro-spinal (LCS) en rapport avec un trouble entre la production, la circulation et la résorption du LCS [1]. Ce trouble entraîne une ventriculomégalie qui se fait soit au dépens 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 [2].

L'hydrocéphalie de l'enfant est l'une des pathologies les plus fréquentes en neurochirurgie pédiatrique qui peut s'observer avant la naissance (anténatale) ou après (post-natale), 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 [3]. Elle représente un facteur important de morbi mortalité due à plusieurs étiologies, le plus souvent malformatives et hémorragiques en période néonatale, post-méningitiques chez le nourrisson et tumorales chez le grand enfant [4].

Sa fréquence serait plus élevée dans les pays en 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 Etats-Unis d'Amérique (USA) [5]. On estime que moins de 10% des cas sont traités annuellement en Afrique (6). L'hydrocéphalie a une densité particulièrement plus élevée en Afrique subsaharienne par rapport aux milieux à revenu plus élevé d'Afrique du Nord et du monde entier [6]. Au Mali dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali, la fréquence mensuelle moyenne de cas d'hydrocéphalie était de 3,58 cas selon Denou M en 2015 [7]. Sa prise en charge dans ces pays est également le plus souvent retardée due à la sous-médicalisation, à la pauvreté, aux croyances socioculturelles et tabous qui entourent cette pathologie. Ce retard est responsable des hydrocéphalies alarmante qui font la particularité de cette pathologie dans nos milieux [8]. Le traitement a pour principe d'établir un libre écoulement de LCS. La méthode la plus utilisée est la dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) [9].

Ainsi, nous avons décidé de mener cette étude pour évaluer l'expérience du service de neurochirurgie de l'hôpital Gabriel TOURE dans la prise en charge de cette pathologie.

# OBJECTIFS

## **2. Objectifs**

### **2.1. Objectif général**

Etudier la prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service de Neurochirurgie de l'hôpital Gabriel TOURE.

### **2.2. Objectifs spécifiques**

- Décrire l'aspect épidémiologique, clinique et paraclinique de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 15 ans ;
- Etablir la fréquence de l'hydrocéphalie chez les patients moins de 15 ans ;
- Déterminer les étiologies de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 15 ans ;
- Décrire les techniques utilisées pour le traitement de l'hydrocéphalie chez les patients moins de 15 ans ;
- Connaître le devenir immédiat après le traitement de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 15 ans.

# **GENERALITES**

### 3. Généralités

#### 3.1. Définition [10–14]

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

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

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

Une autre définition de l'hydrocéphalie est avancée par Oi et Di Rocco :

Un déséquilibre dans l'harmonie de la cinétique du liquide cébrospinal. Sainte Rose propose une définition qui nous semble plus complète : L'hydrocéphalie est un trouble de l'hydrodynamique du LCS à l'origine d'une augmentation du volume du compartiment imparti à ce liquide. En effet, il s'agit d'un syndrome polymorphe, rassemblant des affections diverses du point de vue étiologique, clinique, radiologique, évolutif... Devant une telle variabilité, il serait plus juste d'employer le pluriel, et de parler non pas de l'hydrocéphalie, mais des hydrocéphalies. Le point commun à ces affections est un trouble de l'hydrodynamique du liquide cébrospinal : une difficulté de transit du LCS entre son point de production dans les ventricules et son point de résorption dans le système circulatoire aboutit à son accumulation dans l'espace intracrânien, sous un régime de pression élevé au moins à un moment donné. On peut ainsi définir l'hydrocéphalie comme une distension active du système ventriculaire cérébral, soumis à un régime de pression anormalement élevée. Cette définition exclut notamment :

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

#### 3.2. Historique et classifications[15–23]

L'hydrocéphalie est une pathologie qui, bien que reconnue et identifiée depuis plusieurs siècles, n'est véritablement traitée avec succès que depuis la seconde moitié du 20ème siècle. Hippocrate est peut-être le premier à avoir reconnu que l'accumulation de liquide à l'intérieur du crâne pouvait faire grossir ce dernier ; il a également réalisé une ponction de ce qu'il croyait

être le système ventriculaire dilaté, mais qui était plus probablement les espaces sous arachnoïdiens (ESA).

Le premier à avoir donné une description précise de l'hydrocéphalie est Vésalius (1514-1564), de l'université de Padoue.

Par la suite, les connaissances à la fois anatomiques et pathologiques se développent avec notamment la description de l'aqueduc du mésencéphale par Sylvius (1614-1672), des granulations arachnoïdiennes par Pacchioni en 1701, des foramen inter ventriculaires par Monro (1733-1817) et les travaux de Morgagni (1682-1771).

Les véritables voies d'écoulement du LCS ont été correctement identifiées à partir des travaux de Key et Retzius, prolongeant la découverte par Magendie (1738-1855) des orifices de sortie du quatrième ventricule.

Le premier à avoir décrit l'hydrocéphalie en tant que maladie fut Robert Whytt, notamment à partir d'observations d'hydrocéphalie « interne » dans les suites de méningites tuberculeuses. Ces travaux ont été prolongés et perfectionnés par Dandy et Blackfan. Au début du 20<sup>ème</sup> siècle, les travaux de Dandy et Blackfan, en réalisant l'obstruction des foramens de Monro ou de l'aqueduc du mésencéphale chez le chien, permirent de différencier l'hydrocéphalie « communicante » de l'hydrocéphalie « non-communicante ». Un peu, plus tard, en 1949, les travaux de Russel aboutiront à la classification des hydrocéphalies selon qu'elles sont « obstructives » (dilatation tri ventriculaire le plus souvent) ou « non obstructives » (dilatation tétra ventriculaire le plus souvent).

A propos du traitement de l'hydrocéphalie

Les premières ponctions ventriculaires ont été pratiquées dans la Grèce Antique et se sont poursuivies par la suite avec nos actuelles dérivation ventriculo-externe (DVE).

C'est Hippocrate, au cinquième siècle avant Jésus-Christ qui aurait le premier tenté et décrit le traitement de l'hydrocéphalie. Hippocrate est souvent cité comme étant le premier à avoir réalisé des ponctions ventriculaires, encore que cela soit débattu et il est possible qu'il ait en fait drainé l'espace sous dural ou les ESA.

La ventriculocisternostomie, traitement actuel et de référence de l'hydrocéphalie obstructive, a été décrite initialement en 1922 par Dandy. La technique fut ensuite abandonnée en raison d'une part de ses trop nombreuses complications (mortalité importante) et d'autre part de l'avènement des dérivations du LCS (valves ventriculo-atriales et ventriculo-péritonéales).

C'est John Holter (1916-2003) qui conçut la première valve de dérivation du LCS, en collaboration avec le neurochirurgien Eugène Spitz en 1956.

### **3.3. Rappels Anatomo-embryologiques [24–26]**

#### **3.3.1. Rappel embryologique**

##### **3.3.1.1. 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.

##### **3.3.1.2. Formation des vésicules**

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

- La vésicule cérébrale antérieure, ou prosencéphale ;
- La vésicule cérébrale moyenne, ou mésencéphale ;
- La vésicule cérébrale postérieure ou rhombencéphale.

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

##### **3.3.1.3. Evolution des vésicules**

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

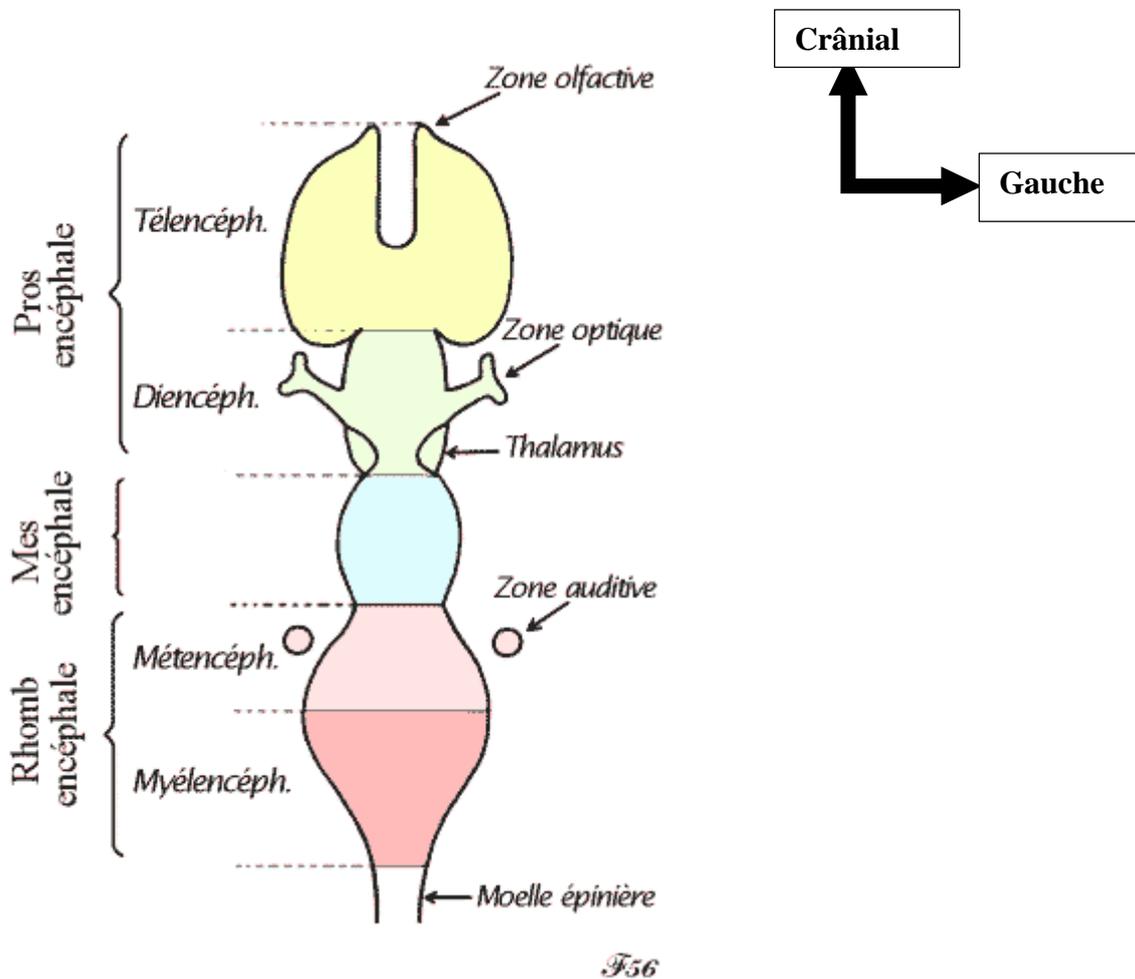
Donc, vers la cinquième semaine de la vie embryonnaire, l'encéphale est formé de 5 vésicules secondaires :

- Le prosencéphale se divise en télencéphale, partie antérieure et en diencephale, partie postérieure ;
- Le mésencéphale ne se transforme pas ;
- Le rhombencéphale se divise en métencéphale, partie antérieure, et en myélocéphale, partie postérieure.
  - Le télencéphale, enfin, donne naissance aux hémisphères cérébraux et aux noyaux gris centraux ;
  - Le diencephale 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 LCS débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire 18 (43-44 jours) au niveau du quatrième ventricule, au stade 19 (49-50°jours) dans les ventricules latéraux. Cette sécrétion, rythmée par les pulsations artérielles, va induire la circulation du LCS d'abord dans les cavités ventriculaires, puis après ouverture passive ou active du trou de Magendie, le LCS va disséquer et ouvrir progressivement les espaces sous arachnoïdiennes, le liquide circule également dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance (où il mesure 0,10mm). Son occlusion se réalise durant les deux premières années de vie.



**Schéma 1** : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale [27]

### 3.3.2. Rappel anatomique

#### 3.3.2.1. Crâne du nouveau-né

A la naissance, les principaux os du crâne ne sont pas encore soudés. Entre les parties osseuses, il y a ce qu'on appelle la fontanelle, des membranes cartilagineuses molles qui vont se durcir entre le 8<sup>ème</sup> et le 18<sup>ème</sup> mois de vie. Cette souplesse permet au cerveau de grandir, et à la tête du bébé de s'adapter pendant l'accouchement.

- **Les fontanelles simples, présentes sur le sommet du crâne**
  - ✓ Fontanelle antérieure (ou bregmatique ou grande fontanelle) : possède une forme de losange de 3 à 4 cm de large. Elle est située entre l'os frontal et les os pariétaux. Elle est facilement repérable au toucher car la peau y est souple et élastique. Sa fermeture est observée entre 18 et 36 mois. Il subsistera un vestige : le bregma. La boîte crânienne continuera par la suite sa croissance, mais beaucoup plus lentement.
  - ✓ Fontanelle postérieure (ou lambdatique ou lambdoïde) ou petite fontanelle : possède une forme triangulaire de 0,5cm de large. Elle est située entre les os pariétaux et l'os occipital. De par sa petite envergure, elle est plus difficilement repérable que la fontanelle bregmatique. Sa fermeture est observée aux alentours du 2<sup>ème</sup> mois. De même, le vestige de cette fontanelle est le lambda.
- **Les fontanelles doubles, présentes bilatéralement (de chaque côté du crâne)**
  - ✓ Les fontanelles sphénoïdales ou ptériques : se situent entre l'os sphénoïde, l'os temporal, l'os pariétal et l'os frontal. La fusion de ses os, entre le 3<sup>ème</sup> et le 6<sup>ème</sup> mois, forme le ptérion, un repère anatomique.
  - ✓ Les fontanelles mastoïdiennes ou astériques : se situent entre le temporal, l'occipital et le pariétal. La fusion de ses os, autour du 18<sup>ème</sup> mois, forme l'astérion.

Les fontanelles permettent la croissance du crâne au rythme de celle de l'encéphale, qui est encore importante avant l'âge de deux ans. Elles donnent également une certaine flexibilité au crâne facilitant l'accouchement.

L'examen des fontanelles, c'est-à-dire la palpation, est pratiqué au cours de l'examen neurologique du nouveau-né. Il permet de détecter quelques pathologies neurologiques qui se traduisent par certaines modifications de l'aspect des fontanelles :

- Une dépression de la fontanelle antérieure permet de détecter une déshydratation (la fontanelle marque le creux du doigt) ;

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

- Une saillie des fontanelles peut traduire une hypertension intracrânienne permettant de diagnostiquer une hydrocéphalie ou une méningite ;
- Un retard dans la fermeture de la fontanelle antérieure peut caractériser du rachitisme ;
- Une fermeture prématurée des fontanelles (la craniosténose), entraîne un volume du crâne inférieur à la normale.

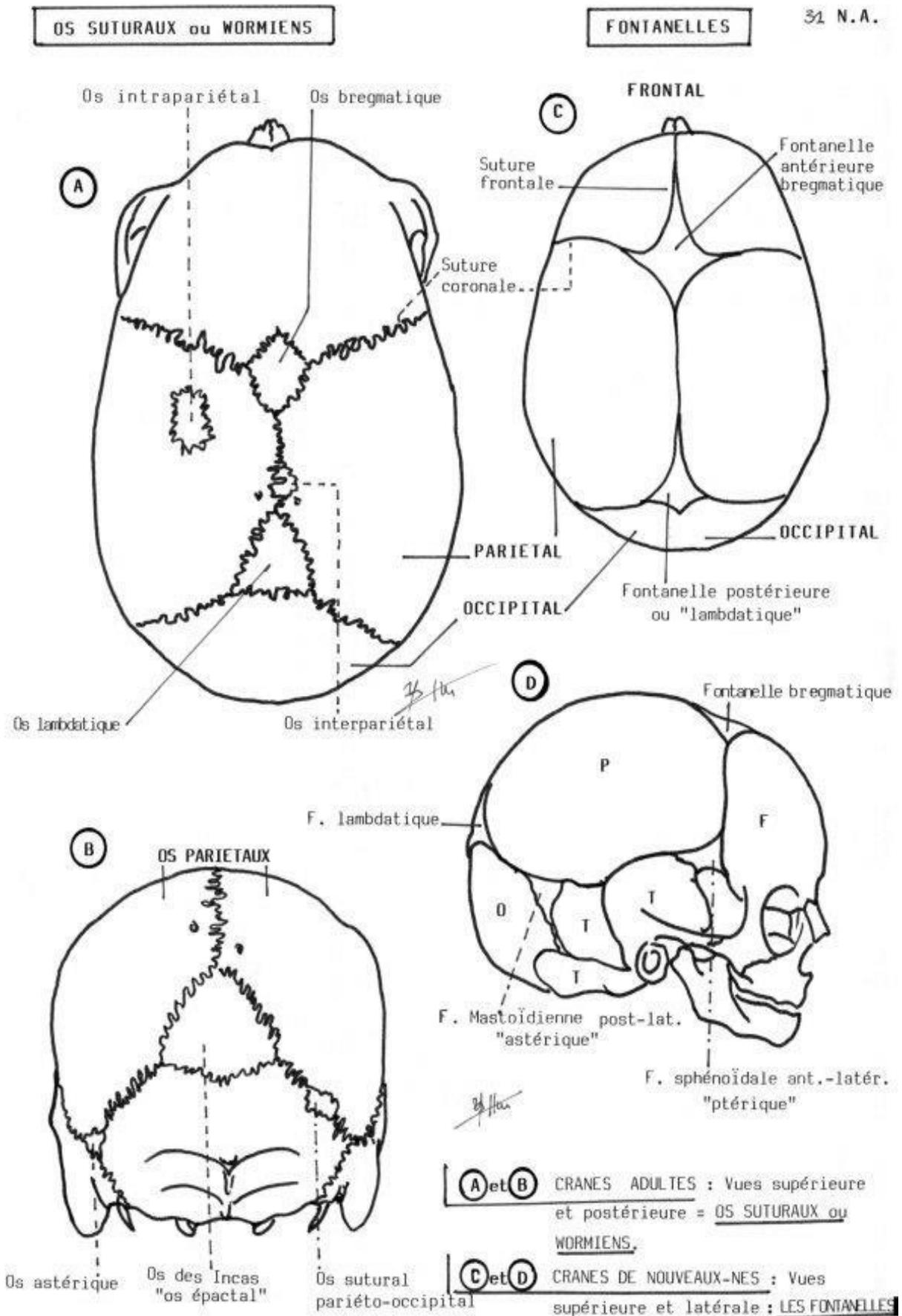


Schéma 2 : Anatomie du crâne [28]

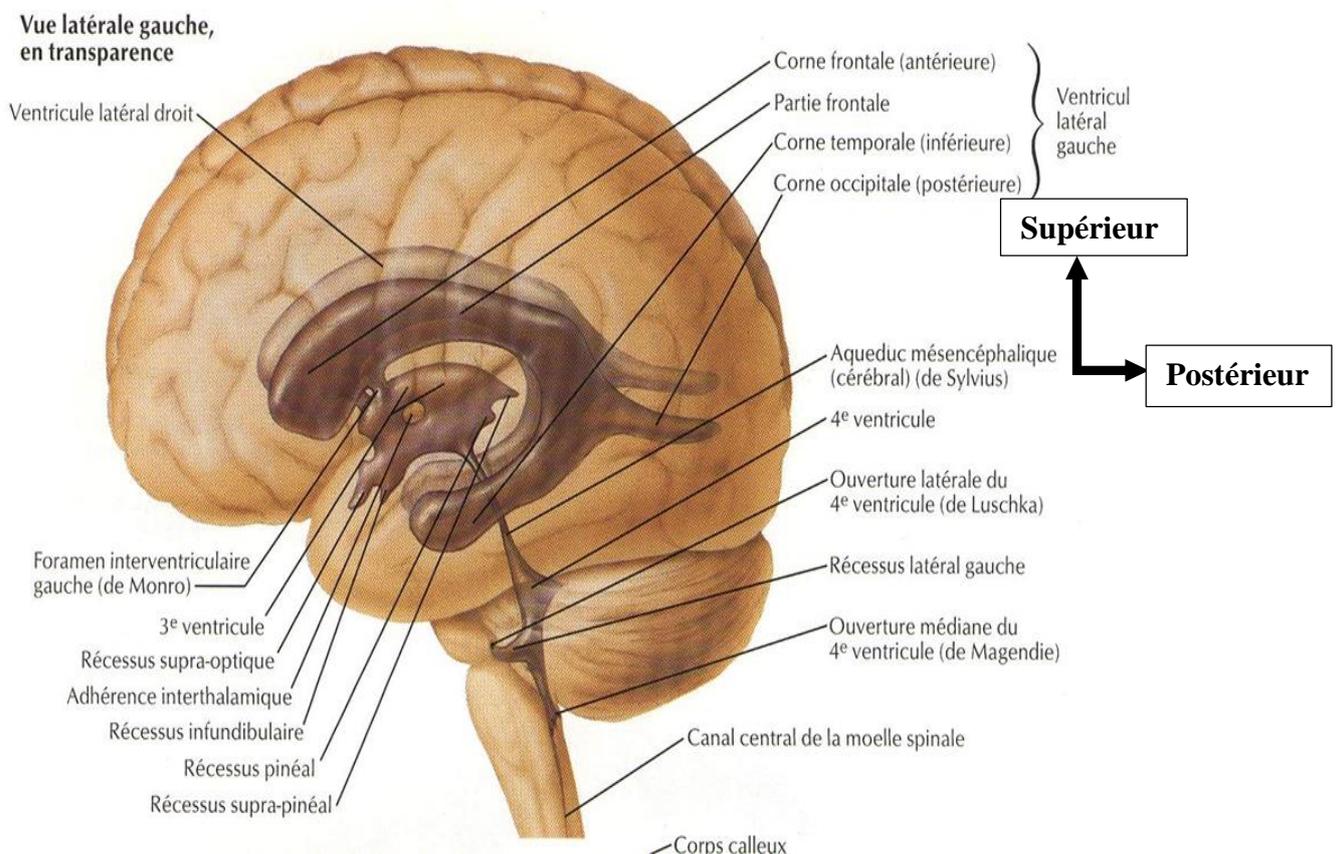
### 3.3.2.2. Le Système ventriculaire

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

- **Les ventricules latéraux**

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

On décrit à chacune trois cornes (frontale, temporale et occipitale). La jonction de ces trois cornes constitue une zone large appelée le carrefour ventriculaire ou atrium (cathétérisé lors des dérivations internes de LCS). Les deux ventricules sont séparés par une cloison appelée septum pellucidum. Les ventricules latéraux ont une capacité de 10 ml et communiquent avec le troisième ventricule par le foramen interventriculaire ou trou de Monro qui mesure 8 mm de diamètre.



**Schéma 3 :** Vue latérale du système ventriculaire [29]

- **Le troisième ventricule**

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

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

- **Le quatrième ventricule**

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

Il communique avec le 3ème ventricule par l'intermédiaire l'aqueduc mésencéphalique. Il a la forme d'une pyramide très aplatie dont la base apparaît losangique et dont le profil forme un triangle isocèle à sommet postérieur cérébelleux.

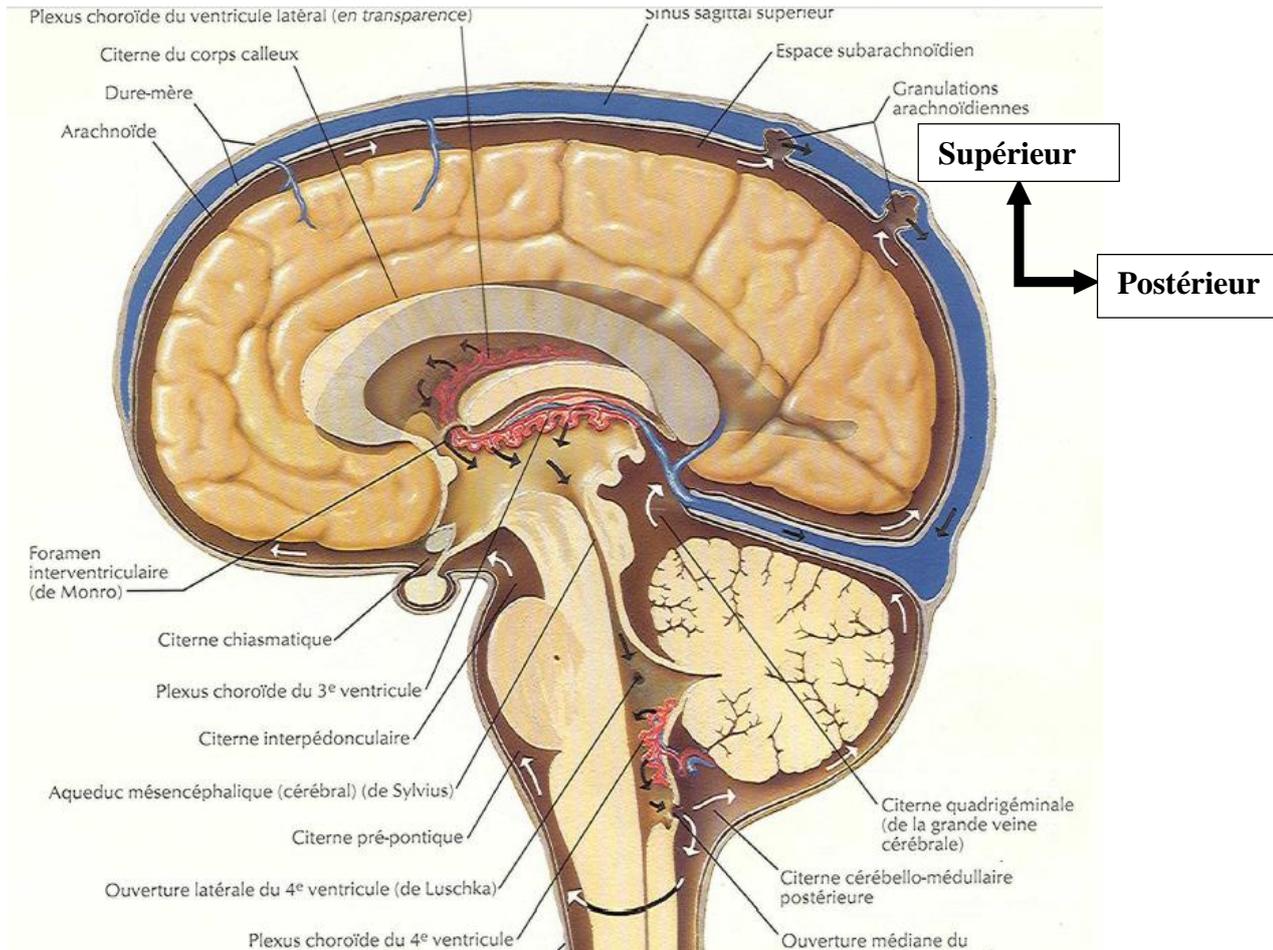
Il communique également avec les citernes de la base et les espaces sous arachnoïdiens par l'intermédiaire de deux foramens, les trous de Luschka, au niveau des angles latéraux (leur rôle fonctionnel est contesté) et le trou de Magendie mesurant 4 mm à 6 mm, situé à la partie inférieure du quatrième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

### **3.3.2.3. Système extraventriculaire**

- **Espaces sous arachnoïdiens intracrâniens**

Les espaces sous arachnoïdiens ou les espaces leptoméninges comprennent les espaces péri-cérébraux, spinaux et contiennent le LCS. Ils sont délimités par les différentes membranes ou méninges qui recouvrent le cerveau.

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



**Schéma 4 :** Coupe sagittale de l'encéphale montrant les ventricules et les espaces sous arachnoïdiens [29]

- **Les toiles choroïdiennes et les plexus choroïdiens**

- Les plexus choroïdiens

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

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

## Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

dont il émerge au niveau de sa partie médiane par le trou de Magendie. Par ailleurs, ce plexus s'étend latéralement dans les deux récessus latéraux du 4<sup>ème</sup> ventricule qu'il traverse dans leur totalité pour se projeter dans l'espace sous arachnoïdien par les ouvertures latérales (trous de Luschka).

### - Toiles choroïdiennes

Les toiles choroïdiennes sont des formations pie-mériennes constituées de deux feuillets enserrant entre eux des vaisseaux différenciés en organes sécrétoires appelés plexus choroïdes. On distingue deux toiles choroïdiennes ; une supérieure et une inférieure.

#### → La toile choroïdienne supérieure

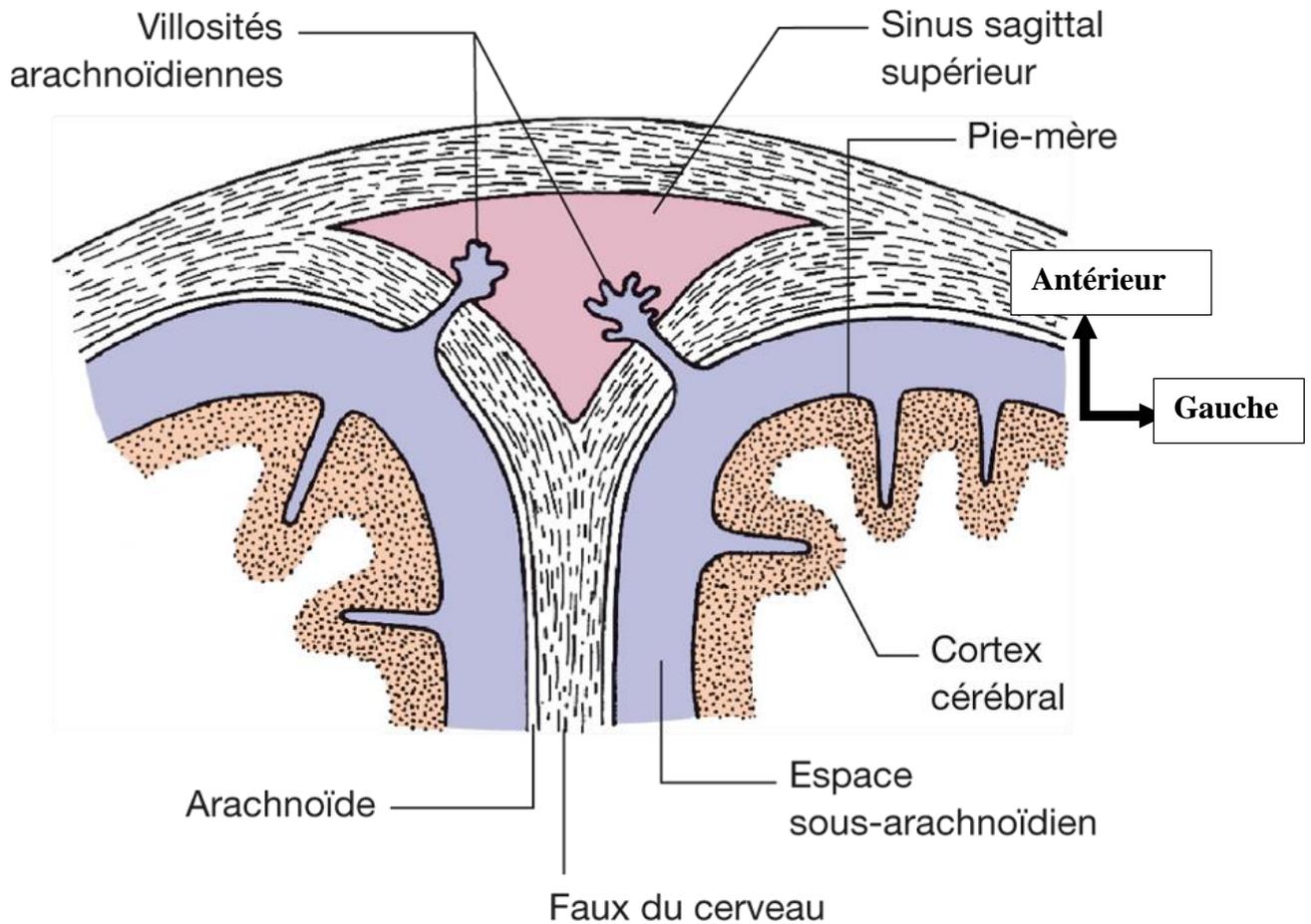
Elle se situe au niveau du 3<sup>ème</sup> ventricule. Elle a une forme triangulaire sommet antérieur. La pie-mère vient s'invaginer dans la partie médiane de la fente de BICHAT et son feuillet supérieur double la face supérieure du thalamus, le feuillet inférieur double la face inférieure du trigone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

#### → La toile choroïdienne inférieure

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

### • Les granulations choroïdiennes

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



**Schéma 5 :** Coupe transversale du sinus sagittal supérieur montrant les villosités arachnoïdiennes [30]

### 3.4. Rappel physiologique du liquide cébrospinal [31]

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

#### 3.4.1. Production du liquide cébrospinal

Le LCS 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 le 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.

### **3.4.2. Circulation du liquide cébrospinal**

Le LCS, secrété au niveau des ventricules latéraux, passe dans le 3<sup>ème</sup> ventricule par les foramens interventriculaires (trou de Monro), puis passe du 3<sup>ème</sup> vers le 4<sup>ème</sup> ventricule par l'aqueduc du mésencéphale (aqueduc de Sylvius), puis sort des cavités ventriculaires par les trous de Magendie et de Luschka situés au niveau du 4<sup>ème</sup> ventricule. Il se dirige ensuite vers les espaces sous arachnoïdiens péri cérébral et péri médullaire.

Il existe deux sortes de flux du LCS 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 péri cérébral, 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.

### **3.4.3. Résorption du liquide cébrospinal**

La résorption du LCS se fait principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni). Une fois dans les espaces sous arachnoïdiens périscébraux, le LCS 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 LCS tels que :

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

### **3.5. Physiopathologie de l'hydrocéphalie [8,32–34]**

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

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

### **3.5.1. Hyperproduction du liquide cébrospinal**

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

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

### **3.5.2. Résistance à l'écoulement du liquide cébrospinal**

Ce mécanisme est celui le plus fréquemment retrouvé en pratique clinique. Souvent résumé comme un simple obstacle à l'écoulement, ce phénomène de résistance est plus complexe et prend en compte la viscosité du LCS. Ainsi, selon les lois de l'hydrodynamique (loi de Poiseuille), une augmentation de la viscosité d'un liquide qui s'écoule dans un conduit cylindrique entraîne une diminution du débit d'aval et surtout une augmentation de la pression d'amont. Les caractéristiques physiques du LCS sont donc primordiales et peuvent suffire à engendrer une hydrocéphalie, comme c'est le cas dans les hémorragies méningées et les méningites de causes diverses.

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

L'obstacle peut-être :

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

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

(malformation de Dandy Walker, syndrome de Chiari) responsable d'une hydrocéphalie tétra ventriculaire.

Dans tous les cas, l'hydrocéphalie est dite non-communicante car il n'existe pas de communication entre les espaces sous arachnoïdiens et le système ventriculaire. Cependant, l'obstacle peut siéger au niveau des espaces sous arachnoïdiens périphériques ou des citernes donnant ainsi un caractère communicant à l'hydrocéphalie.

### **3.5.3. Défaut de résorption liquide cébrospinal**

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

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

## **3.6. Diagnostic clinique [28,35]**

L'aspect clinique et le pronostic dépendent essentiellement de l'âge. Lorsque les sutures du crâne sont perméables, la manifestation essentielle est une macrocrairie 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 intracrânienne.

### **3.6.1. Hydrocéphalies anténatales**

Détectée par l'échographie dès la 16<sup>ème</sup> semaine de gestation, elle peut être affirmée entre la 20<sup>ème</sup> et la 22<sup>ème</sup> semaine.

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

- ✓ Rechercher d'autres malformations associées (échographie, imagerie par résonance magnétique (IRM) fœtale) - doser l'alpha fœto-proteine et l'acétylcholinestérase amniotiques pour détecter une myéломéningocèle,
- ✓ Faire l'étude du caryotype et l'enquête génétique familiale.

#### **3.6.1.1. Etiologies**

##### **➤ Malformatives**

- Myéломéningocèle avec Chiari type II : engagement des tonsilles cérébelleuses dans le foramen magnum, déplacement du bulbe vers le bas,
- Sténose de l'aqueduc de Sylvius,

## Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

- Malformation de Dandy Walker,
  - Anévrisme de la veine de Galien,
  - Malformation de Chiari type I.
- **Infectieuses**
- Toxoplasmose congénitale avec sténose inflammatoire de l'aqueduc,
  - Infection à cytomégalovirus.
- **Anoxiques**
- Porencéphalie soufflante,
  - Hydranencéphalie.
- **Chromosomiques**
- Trisomie 13 avec holoprosencéphalie,
  - Trisomie 18 avec Chiari plus ou moins myéломéningocèle.
- **Génétiques**
- Transmission récessive liée au chromosome X : Syndrome de Bickers et Adam (avec sténose de l'aqueduc, pouce en adduction),
  - Transmission récessive autosomique : Souvent incompatible avec la vie.
- **Tumeurs congénitales**
- Les papillomes du plexus choroïde, les tératomes.
- **Inconnue encore trop fréquente.**

### 3.6.1.2. Conduite à tenir

Le diagnostic d'hydrocéphalie fœtale entraîne des décisions lourdes qui ne peuvent être systématisées, mais doivent être discutées au cas par cas. Un conseil génétique multidisciplinaire est demandé. Les parents sont informés des conclusions et participent à la décision.

L'interruption de grossesse est proposée si l'hydrocéphalie est précoce, majeure et si elle est associée à d'autres anomalies. En cas de dilatation modérée, il faut savoir rester attentiste, certaines hydrocéphalies se stabilisent pendant la grossesse voire après la naissance, d'autres se décompenseront progressivement après la naissance et seront alors facilement accessibles au traitement chirurgical. Le traitement in utero par dérivation ventriculo-amniotique a été tenté. Les inconvénients et les échecs de cette méthode sont trop importants pour la retenir.

### 3.6.2. Hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson

C'est une macrocéphalie évolutive.

### 3.6.2.1. Clinique

#### ➤ Signes fonctionnels

- Anorexie,
- Irritabilité,
- Réduction de l'activité,
- Vomissements.

#### ➤ Signes physiques

- Augmentation du périmètre crânien au-dessus de 3 déviation standard (DS) sur la courbe (norme du périmètre crânien (PC) à la naissance, est comprise entre 33 et 36cm) ;
- Disjonction des sutures crâniennes : à l'inspection et à la palpation ;
- Peau du cuir chevelu fine, tendue avec dilatation veineuse ;
- Bombement des fontanelles ;
- 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<sup>ème</sup> ventricule dilaté ;
- Augmentation de la tonicité des membres : Spasticité affectant préférentiellement les membres supérieurs. Ceci est causé par une traction pyramidale péri ventriculaire par l'hydrocéphalie.

### 3.6.2.2. Etiologies

- Les hémorragies périventriculaires du prématuré : si le poids de naissance est inférieur à 1500g, l'hémorragie survient dans 30 à 50% des cas. 25% des survivants vont développer une hydrocéphalie dont le dépistage doit être précoce et systématique. Actuellement, parmi les hydrocéphalies acquises, les formes post-hémorragiques sont lourdes de séquelles neuropsychologiques.
- Les hémorragies méningées par rupture de malformations vasculaire ou traumatisme crânien,
- Les méningites bactériennes (Pneumocoque, Haemophilus Influenzae), les méningites tuberculeuses, les infections virales (Entérovirus).
- Les malformations cérébrales : Les anévrysmes de la veine de Galien.
- Les tumeurs comprimant ou envahissant les cavités ventriculaires et les voies d'écoulement (papillomes des plexus choroïdes, médulloblastomes du 4<sup>ème</sup> ventricule, épendymome du 4<sup>ème</sup> ventricule, tératomes sus tentoriels).

- Sténoses de l'aqueduc de Sylvius
- Autres : L'achondroplasie, certaines mucopolysaccharidoses (maladie de Hurler).

### **3.6.3. Hydrocéphalies de l'enfant**

#### **3.6.3.1. Clinique**

Le tableau clinique est dominé par un tableau d'hypertension intracrânienne.

##### ➤ **Signes fonctionnels**

- Lenteur des capacités mentales ;
- Céphalées (initialement matinales), plus significatives que chez le nourrisson à cause de la rigidité du crâne ;
- Douleurs de la nuque causées par un engagement tonsillaire ;
- Vomissements surtout matinaux ;
- Douleurs abdominales ;
- Vision floue conséquence de l'œdème papillaire et tardivement d'une atrophie optique ;
- Double vision en relation avec une paralysie du sixième nerf crânien ;
- Arrêt de la croissance et maturation sexuelle dus à la dilatation du troisième ventricule : Ceci peut entraîner une obésité et une précocité de la puberté ;
- Difficulté à la marche secondaire à la spasticité qui affecte préférentiellement les membres supérieurs à cause de la traction pyramidale périventriculaire par l'hydrocéphalie ;
- Somnolence ;
- Troubles intellectuels : difficultés scolaires, déficit intellectuel variable.

##### ➤ **Signes physiques**

- Œdème papillaire : si la croissance de la pression intracrânienne n'est pas traitée, il entraîne une atrophie du nerf optique ;
- Diminution de l'acuité visuelle par la compression du chiasma par le plancher du troisième ventricule ;
- Démarche chancelante ;
- Signe de Macewen : impression d'outre pleine à la percussion du crâne ;
- Macrocrânie : les sutures sont fermées, mais une croissance chronique du volume ventriculaire peut entraîner progressivement une augmentation anormale du volume de la tête ;

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

- Paralysie unilatérale ou bilatérale du sixième nerf crânien secondaire à l'augmentation de la pression intracrânienne du volume ventriculaire.

### 3.6.3.2. Etiologies

L'hydrocéphalie acquise d'origine tardive doit faire évoquer un processus expansif. On doit alors rechercher :

- Une tumeur intracrânienne qu'on doit s'acharner à dépister à cet âge ;
- L'arachnoïdite à la suite d'une hémorragie méningée, d'une méningite bactérienne ou tuberculeuse, exceptionnellement d'une méningite néoplasique ;
- Une malformation de Chiari type I avec anomalie de la charnière occipito-rachidienne ;
- Une tumeur médullaire cervicale par obstacle à l'écoulement du LCS au niveau du foramen magnum ;
- Enfin, l'hypothèse d'une infection virale peut être envisagée notamment le virus ourlien chez l'homme.

L'hydrocéphalie ancienne, d'évolution lente et à révélation tardive (hydrocéphalie négligée) peut se décompenser brusquement et donner un tableau d'hypertension intracrânienne aiguë, véritable urgence neurochirurgicale.

**Tableau I** : Etiologies des hydrocéphalies selon l'âge

<b>Etiologies</b>	<b>Nouveau-né</b>	<b>Nourrisson</b>	<b>Enfant</b>
Malformation	+++	++	+/-
Infections	++	++	+/-
Hémorragies	++	+	+/-
Tumeurs	+	+	+++

## 3.7. Examens complémentaires [36]

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

### 3.7.1. Echographie transfontanellaire (ETF)

L'ETF présente trois avantages majeurs :

- Son innocuité
- Sa simplicité avec son accessibilité au lit du malade
- 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<sup>ème</sup> 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.

### **3.7.2. Tomodensitométrie cérébrale**

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.

Elle permet d'apprécier l'évolutivité de l'hydrocéphalie, son caractère « actif » qui apparaît 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 tri ventriculaire à prédominance frontale et le 4<sup>ème</sup> ventricule est de taille normale.

- Malformations kystiques dans la fosse cérébrale postérieure ou au niveau du 3<sup>ème</sup> ventricule.
- Malformation vasculaire de type anévrisme de la veine de Galien.
- Malformation d'Arnold-Chiari.
- Malformations sus-tensorielles telles que :
  - L'agénésie du corps calleux,
  - Les anomalies des structures médianes.

La TDM permet aussi la surveillance de l'enfant hydrocéphale, le suivie 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.

Malgré ses inconvénients, la TDM reste un examen performant

### **3.7.3. Imagerie par résonance magnétique**

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 LCS.

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 LCS et l'étude des flux de LCS. 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.

### **3.7.4. Autres examens**

- **Electroencéphalogramme**

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.

- **L'artériographie**

Malgré ses progrès techniques, elle n'a plus de rôle diagnostique dans l'hydrocéphalie, sauf pour préciser une malformation vasculaire telle que : l'anévrysme de l'ampoule de Galien, l'angiome sylvien, les thromboses veineuses bi jugulaires ou caves supérieures.

- **La ponction lombaire**

Elle ne doit être réalisée qu'après avoir éliminé un risque potentiel d'engagement, elle permet

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

d'éliminer une autre cause d'hydrocéphalie non malformative, notamment post méningitique.

### **3.8. Diagnostic différentiel**

#### **3.8.1. Les autres causes de macrocrânie**

Toute grosse tête n'est pas une hydrocéphalie. Il peut s'agir d'une augmentation du parenchyme cérébral (normale ou pathologique), d'un épanchement liquidien péri-cérébral.

- ✓ L'hydrocéphalie externe : il s'agit d'un enfant de six mois environ présentant une macrocrânie qui remonte à la période néonatale. Le PC est souvent supérieur à +3 DS et toujours supérieur à +2 DS, mais la courbe est parallèle à la courbe de croissance normale. Cette collection péri-cérébrale située dans les espaces sous-arachnoïdiens ne donne habituellement aucun autre trouble neurologique. Les ventricules peuvent être modérément dilatés.

L'évolution se fait en général vers la résorption spontanée du liquide péri-cérébral au cours de la 3<sup>ème</sup> année. On évoque une immaturité des granulations de Pacchioni ;

- ✓ Collection sous durale ;
- ✓ Malformations cérébrales : Hydranencéphalie, mégalencéphalie et hémimégalencéphalie, scaphocéphalie dans le cadre des craniosténoses ;
- ✓ Macrocrânie familiale ;
- ✓ Macrocrânie évolutive de certaines maladies métaboliques : Maladie de Tay-Sachs, maladie de Sandhoff, maladie de Canavan. Toutes très rares.

#### **3.8.2. Les autres causes d'augmentation de la taille des ventricules**

L'interprétation des résultats neuroradiologiques peut être difficile. L'atrophie cérébrale provoque une dilatation ventriculaire par « manque de cerveau ». Le diagnostic est facile lorsqu'il existe une microcéphalie associée ou lorsque les signes neurologiques d'atteinte centrale sont présents. Dans l'agénésie du corps calleux, on observe souvent une augmentation importante du volume des carrefours ventriculaires et des cornes occipitales (colpocéphalie) alors que les cornes frontales sont réduites à de minces fentes et le 3<sup>ème</sup> ventricule est ascensionné.

### **3.9. Traitement[37–46]**

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 ;

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

- ✓ Assurer un bon développement psychomoteur, intellectuel et émotionnel.

### **3.9.1. Traitement médical**

Visé 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 (1mg/kg/jr).

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

### **3.9.2. Traitement chirurgical**

Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical. Il doit être curatif et étiologique. Il consiste parfois à réduire directement la sécrétion du LCS 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 LCS des cavités ventriculaires vers les aires de résorption soit intracrâniennes (dérivations internes) soit extra-crâniennes (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.

Les dérivations internes sont dominées par la ventriculocisternostomie qui constitue une méthode de choix pour la prise en charge des hydrocéphalies obstructives.

#### **3.9.2.1. Méthodes :**

##### **❖ La Ventriculocisternostomie**

La ventriculocisternostomie (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.

➤ Technique chirurgicale :

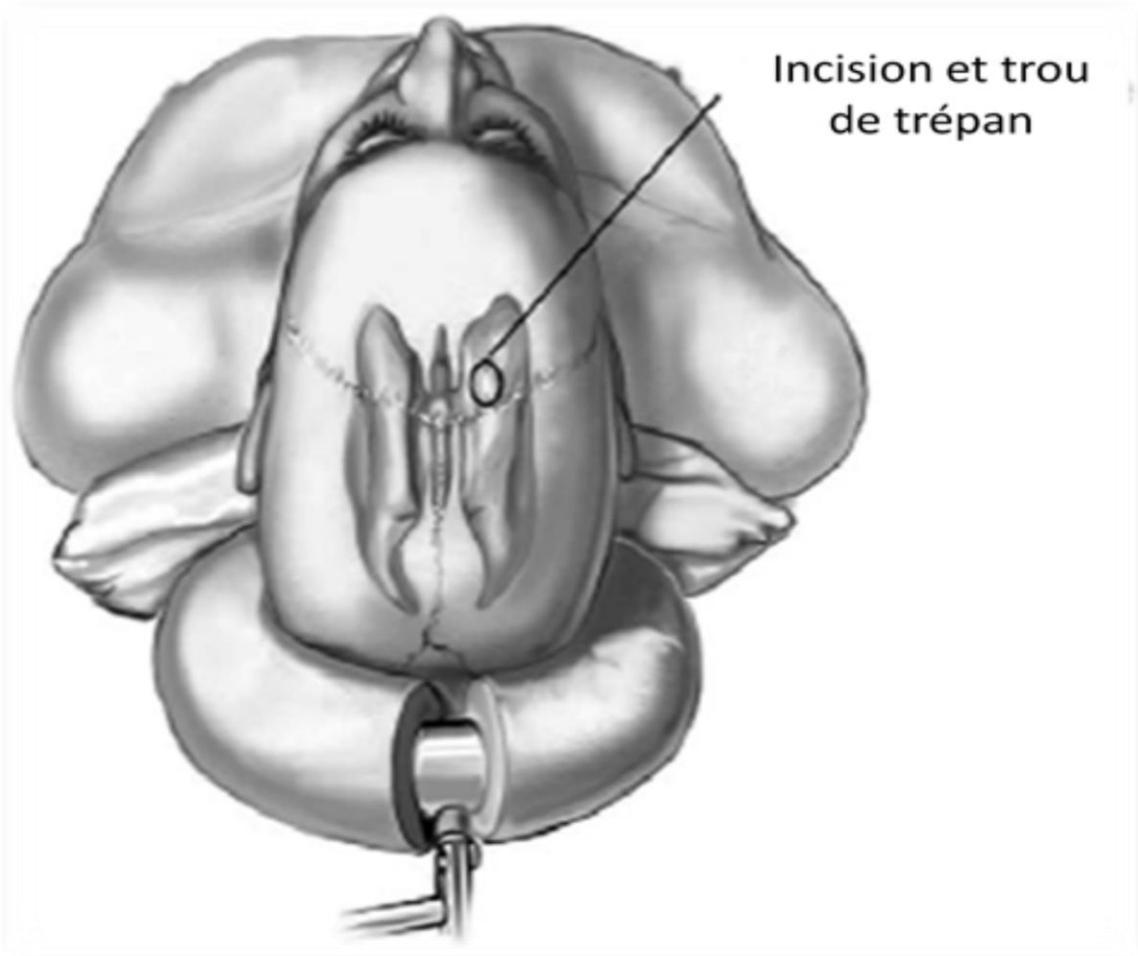
- Patient est sous anesthésie générale, en décubitus dorsal. Têtière à prise osseuse, tête en légère flexion.

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

- 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.

- Ouverture de la dure-mère puis introduction de la chemise de l'endoscope jusqu'à la corne frontal 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 caméra.
- 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 3<sup>ème</sup> 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.



**Schéma 6 :** Site de réalisation du trou de trépan [41]

❖ **La dérivation ventriculo-péritonéale (DVP)**

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 LCS 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).

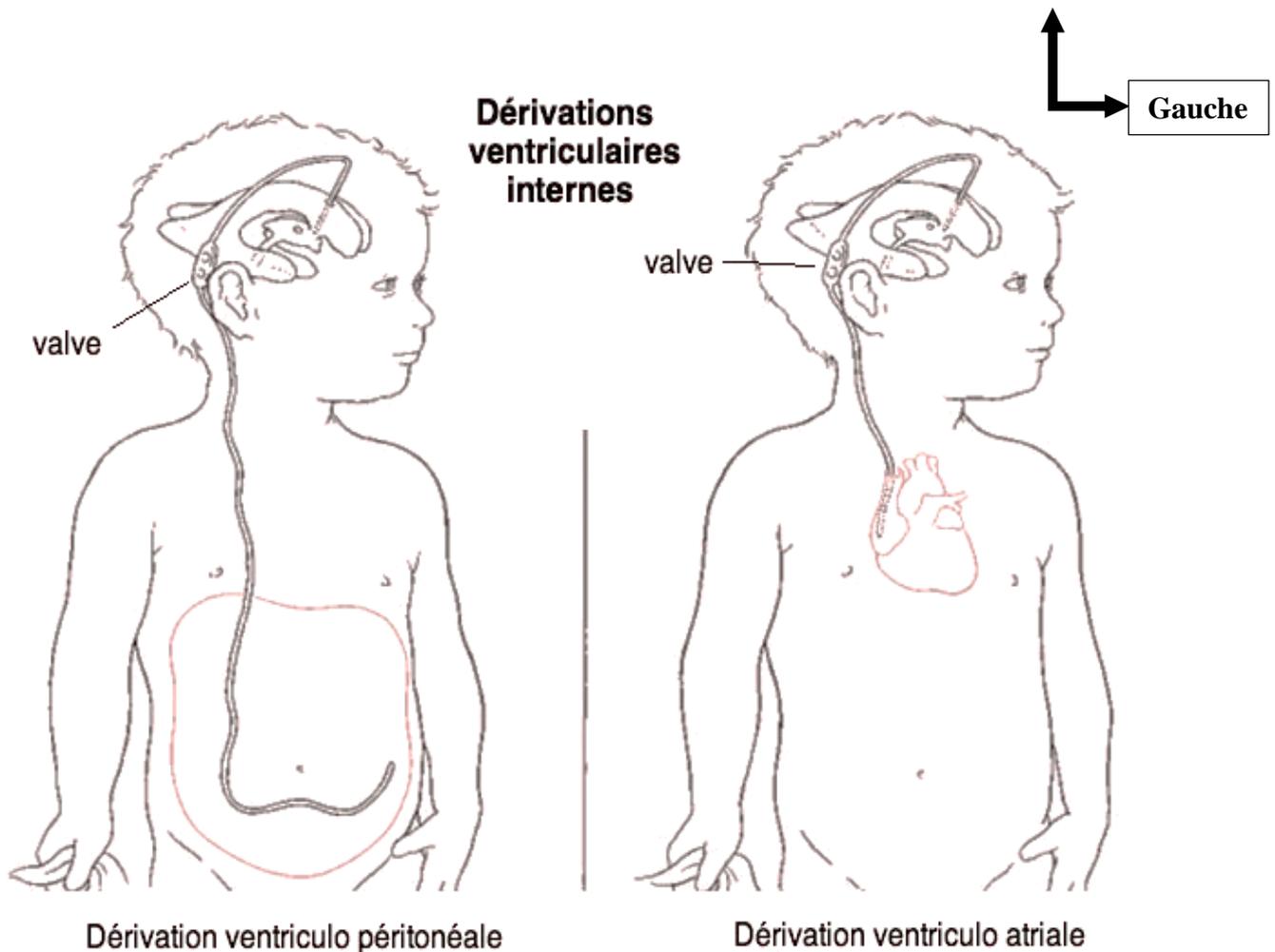
➤ **Technique chirurgicale**

- 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.
- 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 LCS dérivé.

- Cette valve est raccordée elle-même à un autre cathéter tunnelisé 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 Supérieur s décennies. Ainsi, il existe actuellement différents types de valves afin de réduire les complications d'hyper drainage. 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 LCS. Toutefois, la dérivation ventriculo-péritonéale garde un taux élevé de complications surtout mécaniques et infectieuses.



**Schéma 7** : Schéma montrant une dérivation ventriculo-péritonéale [38]

❖ **Autres gestes**

➤ **Dérivations ventriculo-atriale (DVA)**

La DVA consiste à drainer le LCS 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.

➤ **Dérivation ventriculo-pleurale**

Ce procédé est utilisé dans les cas nécessitant une alternative aux autres procédures. Il consiste à drainer le LCS 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.

➤ **Dérivation lombo-péritonéale**

Elle consiste à dériver le LCS 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.

➤ **Drainage externe**

Réalisé souvent en urgence, il consiste à dériver le LCS 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.

**3.9.2.2. Indications**

➤ **La VCS**

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 myéломéningocèle, malformation Dandy Walker et d'Arnold Chiari, elle reste toujours un sujet de débat dans la littérature.

La VCS est contre indiquée en cas de :

- Opacité du plancher du V3 ;
- Signe de Besace : Le plancher du V3 bombe dans les citernes inter pédonculaires ;

- Feutrage arachnoïdien ;
- Antécédents d'hémorragie méningée ou de méningite.

➤ **Les autres dérivations**

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 psychologiques 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.

**3.10. Surveillance[47]**

**3.10.1. Les éléments de la surveillance postopératoire**

➤ **Les éléments cliniques**

- L'état général, la 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 la surveillance**

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

Au sixième mois, on demandera un bilan radiologique complet pour vérifier l'emplacement du matériel.

Au cours du deuxième semestre : l'idéal serait une consultation tous les deux mois avec un deuxième bilan radiologique et TDM à un an. Au cours de la deuxième année, l'enfant sera revu tous les trois mois.

A deux ans : on demandera un bilan radiologique complet et un bilan tomодensitométrique, ainsi qu'un EEG. Après, l'enfant sera revu tous les six mois.

### **3.11. Evolution [47]**

L'évolution des malades opérés pour hydrocéphalie diffère selon l'étiologie, le type de traitement et la rapidité de la prise en charge. Ils peuvent évoluer selon plusieurs modalités :

- **Les complications liées aux dérivations**

- **Les complications mécaniques**

Ce type de complication n'intéresse que les dérivations extra crâniennes.

- ✓ **L'obstruction du matériel de dérivation**

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

- ✓ **La déconnexion et rupture du cathéter**

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

- ✓ **Le drainage excessif**

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

- ✓ **Le drainage insuffisant**

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

- ✓ **Autres**

- Migration du cathéter.
- Syndrome du quatrième ventricule exclu.

- La fistule du liquide cébrospinal.

Sont des complications moins fréquentes.

- **Les complications infectieuses**

L'infection de valve est généralement liée à la contamination opératoire du matériel, peu de temps après la chirurgie, et sa survenue chez l'adulte est donc rare. Il existe d'autres causes d'infection que la contamination opératoire : hémotogène, contamination directe par traumatisme ou lors d'une chirurgie abdominale, sepsis abdominal et perforation colique spontanée. La contamination hémotogène implique surtout les pneumocoques et haemophilus influenzae et intéresse surtout le nourrisson. Le traitement de ces infections repose sur l'antibiothérapie, et l'ablation du matériel ; une dérivation externe transitoire est parfois nécessaire.

- **Les complications liées à la VCS**

- Echec de la VCS ;
- Fuite du LCR par la cicatrice de la (VCS) ;
- Infectieuse ;
- Les complications hémorragiques 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.

- **La mortalité**

Dans la période qui a précédé l'introduction de l'imagerie et des valves, l'hydrocéphalie était une maladie rapidement mortelle, avec une mortalité d'environ 50% à six mois. La mortalité à la phase initiale est actuellement faible, mais le risque de décès par obstruction de valve demeure. L'incidence de la mort subite est probablement sous-estimée, celle-ci étant par nature inattendue et sous-diagnostiquée. Un taux de mortalité de 1% par an chez les patients valvés a été avancé par certains.

- **La morbidité**

- **L'épilepsie**

L'épilepsie secondaire survient chez le patient valvé avec une incidence qui atteindrait 2% par an, elle serait en rapport avec l'irritation corticale liée à la présence du cathéter.

- **Les séquelles motrices et sensorielles**

Des séquelles motrices s'observent dans près de 20% des cas et s'associent en règle à un déficit intellectuel. Elles prennent le plus souvent la forme d'un syndrome spastique des membres inférieurs, parfois d'une hémiparésie ou d'une ataxie.

Les séquelles sensorielles, en particulier visuelles, sont également fréquentes. Les amblyopies fonctionnelles toucheraient 21% des patients. La surdité est plus rare.

- **Troubles cognitifs**

Les patients traités pour hydrocéphalie dans l'enfance présentent souvent des troubles cognitifs avec classiquement un QI plus bas que la moyenne ; les différences avec le reste de la population ont tendance à s'accroître avec le temps, ce taux étant fortement influencé par l'épilepsie et par la cause de l'hydrocéphalie. Par ailleurs, certains auteurs considèrent que le pronostic intellectuel est engagé après des complications graves, comme une infection de valve ou de nombreux épisodes d'obstruction de valve.

**3.12. Pronostic [47]**

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.

# **METHODOLOGIE**

## **4. Méthodologie**

### **4.1. Cadre d'étude**

L'étude s'est déroulée au sein du service de neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Gabriel TOURE.

Le CHU Gabriel Touré, l'ancien dispensaire central de Bamako a été créé en 1951 et érigé en hôpital le 17 janvier 1959. Il sera baptisé « Hôpital Gabriel Touré » en hommage au sacrifice d'un jeune étudiant en médecine originaire du Soudan français (actuel Mali) mort lors d'une épidémie de peste, maladie qu'il contracta au cours de son stage en 1934.

L'Hôpital Gabriel Touré a évolué en Établissement public à caractère administratif (EPA) en 1992, doté de la personnalité morale et de l'autonomie de gestion.

L'Hôpital Gabriel Touré était l'un des quatre établissements publics (hôpitaux nationaux) à caractère administratif (EPA) institués, par la loi n°92-024 AN-RM du 5 octobre 1992 ; avant de devenir (EPH) par la loi n°03-022 AN-RM du 14 juillet 2003.

Situé en plein centre-ville de Bamako aux abords du rails dans la commune III du district de Bamako, entre l'École Nationale des Ingénieurs (ENI) ou École Abdramane Baba Touré, entre l'état-major des armées d'un côté vers le quartier Médina Coura.

Le CHU Gabriel Touré est doté de service spécialisé à savoir :

Traumatologie- orthopédique, Urologie, Neurologie, Neurochirurgie, Imagerie médicale, Anesthésie-réanimation, Chirurgie générale et Chirurgie Pédiatrique, Service d'accueil des urgences, Gynéco obstétrique, Pédiatrie, Cardiologie, Gastro-entérologie, ORL, Kinésithérapie, Dermatologie, Laboratoire d'analyses biomédicales, buanderie et de Magasin.

Le service de neurochirurgie est au rez-de-chaussée du pavillon de l'ORL côté Ouest. Le bureau de consultation est au niveau du bureau des entrées au rez-de-chaussée.

- Composition des locaux du service de neurochirurgie du CHU Gabriel Touré :

Ses locaux comprennent :

Un bureau pour le chef du service.

Deux bureaux pour quatre neurochirurgiens au service de neurochirurgie et deux bureaux pour deux neurochirurgiens au bâtiment administratif au bureau des entrées ;

Un secrétariat ;

Un bureau pour le major ;

Une salle de garde pour les internes thésard ;

## Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

Une salle pour les infirmiers ;

Une toilette pour les accompagnateurs de malade ;

Une toilette pour le personnel du service ;

Cinq salles d'hospitalisation dont une salle de huit lits, trois salles de six lits chacune (deux pour homme et une pour les femmes et les enfants) et une salle à quatre lits.

- Les activités du service :

Les activités sont réparties comme suite :

Les consultations externes ont lieu lundi, mardi, mercredi, jeudi et vendredi ;

Les interventions chirurgicales sont faites tous les mardis et jeudis, selon un programme préétabli ;

La visite générale est faite tous les vendredis ;

Les visites ordinaires tous les jours. Le lundi, mercredi par un spécialiste et les autres jours par les internes ;

Le staff médical a lieu tous les mercredis ;

Les urgences neurochirurgicales sont prises en charge par le neurochirurgien d'astreinte : ces interventions chirurgicales ont lieu quotidiennement au bloc des urgences au service d'accueil des urgences.

### **4.2. Type et période d'étude**

Il s'agissait d'une étude descriptive transversale rétrospective qui s'est déroulée sur six mois du 01 janvier 2022 au 30 juin 2022.

### **4.3. Population d'étude**

L'ensemble des patients qui ont été hospitalisés dans le service durant la période d'étude.

### **4.4. Critères d'inclusion**

Nous avons inclus dans notre étude

- Les enfants de 0 à 15 ans diagnostiqués pour hydrocéphalie confirmée à la TDM cérébrale ayant un dossier exploitable.

### **4.5. Critères de non-inclusion**

N'ont pas été inclus dans notre étude

- Les enfants diagnostiqués pour hydrocéphalie prise en charge dans le service en dehors de la période d'étude,
- Les patients n'ayant pas réalisé de TDM cérébrale de diagnostic,
- Les enfants porteurs d'hydrocéphalie dont le dossier était incomplet.

#### **4.6. Paramètres étudiés**

Pour réaliser ce travail, nous avons consulté le registre des admissions au service de neurochirurgie de l'hôpital Gabriel Touré, les dossiers des malades hospitalisés pour hydrocéphalie quelle que soit l'étiologie. Nous avons recueilli et analysé les paramètres suivants :

- Au plan épidémiologique
  - ✓ Age : nous avons retenu les patients ayant moins ou égale à 15 ans, répartis en trois tranches en nouveau-né (0-29j), en nourrisson (1 mois-24 mois), en grand enfant (3-15 ans) ;
  - ✓ Le sexe : Masculin, Féminin ;
  - ✓ Origine géographique ;
  - ✓ Ethnie : Bambara, peulh, soninké, Malinké, etc...
  - ✓ Les antécédents médico-chirurgicaux et gynéco-obstétricaux de la mère
  - ✓ Consanguinité ;
- Au plan diagnostic
  - ✓ Les manifestations cliniques rencontrées
  - ✓ L'imagerie : les explorations qui avaient été réalisé à viser diagnostique, étiologique et thérapeutique
  - ✓ L'étiologie : elle avait pour but de préciser le type d'hydrocéphalie
- Au plan thérapeutique
  - ✓ Le traitement médical : il était reparti en traitement d'attente, en traitement stricte ou autres ;
  - ✓ Le traitement chirurgical ;
  - ✓ L'évolution : le suivi évolutif était basé sur des données cliniques permettant d'apprécier les suites opératoires immédiat et trois mois après la chirurgie.

Une fiche d'enquête préalablement établit nous a permis de recueillir les données concernant l'histoire de la maladie, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives (tout en respectant l'anonymat des patients). Au total, nous avons consulté 56 dossiers d'hydrocéphalie, mais seulement 52 dossiers ont été jugés exploitables.

#### **4.7. Saisie et analyse des données**

Les données recueillies ont été saisies et analysées à partir des logiciels suivants : Microsoft Excel 2016 et SPSS version 25.

#### 4.8. Définitions opérationnelles

- **Nouveau-né** : enfant, depuis le jour de sa naissance jusqu'à son 29<sup>e</sup> jour de vie.
- **Nourrisson** : enfant âgé de 1 mois jusqu'à son 24<sup>e</sup> mois.
- **Grand enfant** : enfant âgé de plus 24 mois jusqu'à 15 ans.
- **Délai de diagnostic** : correspond au temps entre la première consultation médicale et la confirmation du diagnostic.
- **Délai thérapeutique** : correspond au temps entre la confirmation du diagnostic et la prise en charge.
- **La dérivation ventriculo-péritonéale** : technique chirurgicale qui consiste à mettre un système de drainage du liquide cébrospinal entre les cavités ventriculaires et le péritoine.
- **Suites post opératoires simples** : les suites post opératoires ont été considérées simples chez les patients chez qui l'évolution post opératoire n'était pas émaillée de complication

# **RESULTATS**

## 5. Résultats

### 5.1. Fréquence

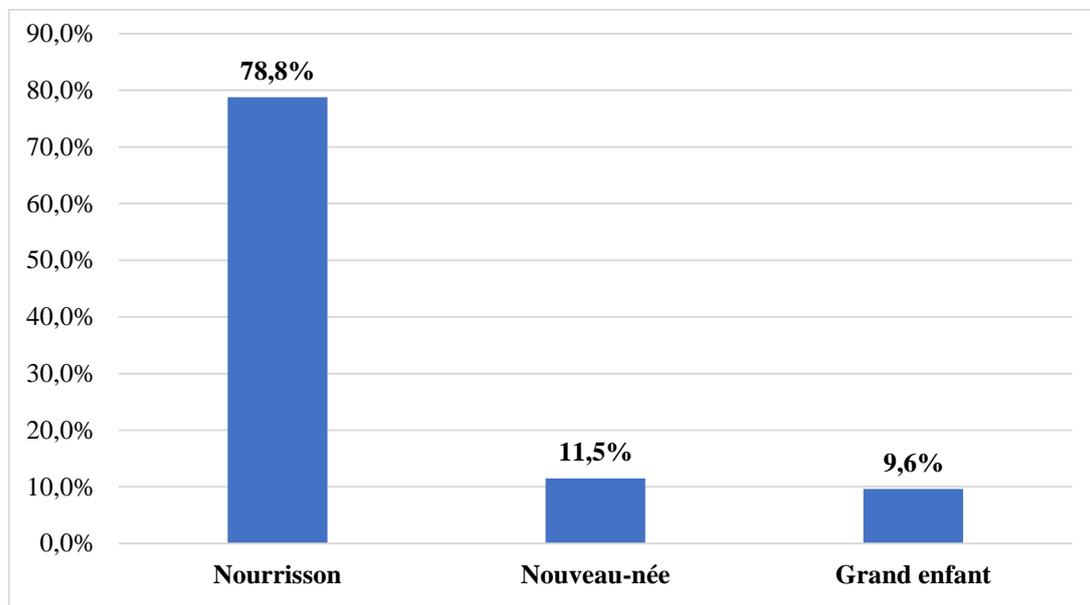
Durant notre période d'étude, 476 patients ont été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie du CHU Gabriel Touré de Bamako. Parmi eux, nous avons enregistré 56 cas d'hydrocéphalie, soit une fréquence de 11,7%.

### 5.2. Aspect épidémiologique

#### - Sexe

La série était composée de 28 garçons (53,8%) et de 24 filles (46,2%) soit un sexe ratio de 1,17.

#### - Age



**Graphique 1 :** Répartition des patients selon l'âge

La répartition d'âge est illustrée dans le graphique ci-dessus, on note un pic pour la tranche d'âge des patients de 1 à 24 mois avec 41 cas, soit 78,8 %. L'âge moyen était 10,8 mois avec des extrêmes de 1 mois et 144 mois (12 ans).

- **Ethnie**

**Tableau II** : Répartition des patients selon l'ethnie

<b>Ethnie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Bambara	16	30,8
Peulh	10	19,2
Soninké	10	19,2
Malinké	4	7,7
Dogon	3	5,8
Sonrhäï	3	5,8
Bozo	2	3,8
Senofé	2	3,8
Djawando	1	1,9
Mianka	1	1,9
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100</b>

Les bambaras étaient les plus représentés avec 16 patients (30,8%).

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

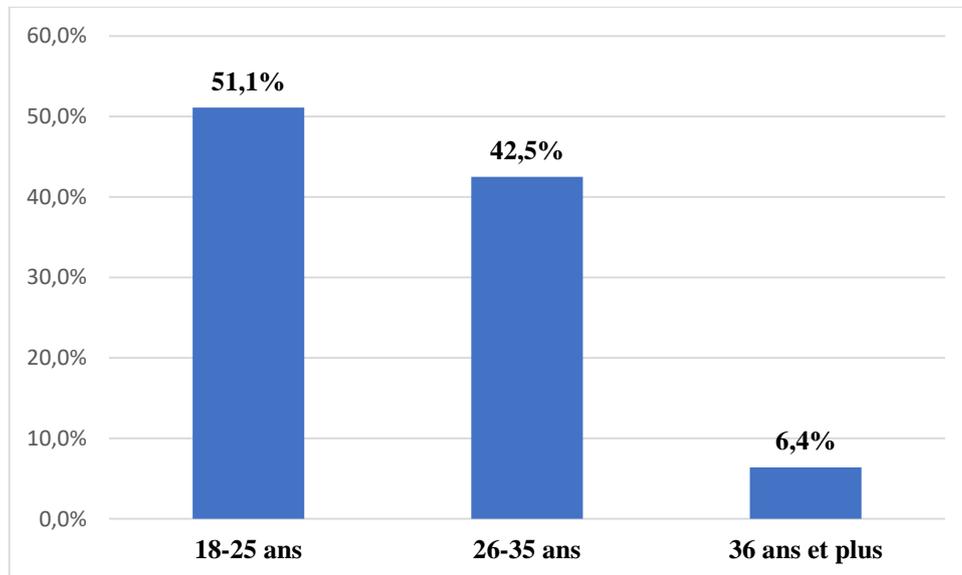
- **Provenance**

**Tableau III** : Répartition des patients selon la provenance

<b>Provenance</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Bamako	25	48,1
Koulikoro	10	19,2
Kayes	8	15,4
Kita	4	7,7
Bougouni	2	3,8
Bandiagara	1	1,9
Mopti	1	1,9
Nioro	1	1,9
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100</b>

La majorité de nos patients résidaient à Bamako (48,1%), suivie par ceux venant de Koulikoro (2<sup>e</sup> région) soit (19,2%) et de Kayes (1<sup>e</sup> région) soit (15,4%).

- **Age des mères**



**Graphique 2** : Répartition des patients selon l'âge des mères

51,1% des mères étaient âgées de 18 à 25 ans (22 cas). L'âge moyen était 26,4 ans avec des extrêmes de 18 à 45 ans.

- **Antécédents**

✓ **Antécédents maternels et déroulement de la grossesse**

**Tableau IV** : Répartition selon l'antécédents maternels et déroulement de la grossesse

	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Antécédents de la mère</b>		
Asthme	1	2,1
<b>Déroulement de la grossesse</b>		
CPN irrégulier	25	42,6
Césarienne	9	19,1
Accouchement dystocique	1	2,1
Accouchement à domicile	3	6,4

Dans leurs antécédents, une des mamans était asthmatique (2,1%). Le suivi de la grossesse avait été irrégulier dans 25 cas (42,6%).

✓ **Antécédents personnels**

La notion de méningite néonatale était retrouvée dans les antécédents de 5 enfants (9,6%), quatre enfants (7,7%) ont été opérés de malformation spinale à type de spina bifida.

✓ **Antécédents familiaux**

**Tableau V** : Répartition de la consanguinité selon l'ethnie

<b>Consanguinité/Ethnie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Soninké	<b>8</b>	<b>53,3</b>
Peulh	3	20
Dogon	2	13,3
Djawando	1	6,7
Bambara	1	6,7
<b>Total</b>	<b>15</b>	<b>100</b>

La notion de consanguinité avait été retrouvée dans 15 cas (31,9%). Elle était plus présente chez les soninkés et les peulhs avec respectivement 53,3% et 20%.

### 5.3. Diagnostic anténatal

L'échographie obstétricale avait permis de faire le diagnostic anténatal chez 14 enfants (27%).

### 5.4. Les données cliniques

#### - Circonstances de découverte

**Tableau VI** : Répartition des patients selon les circonstances de découverte.

Signes cliniques	Effectif	Pourcentage
Macrocrânie	42	80,8
Cris plaintifs	27	51,9
Refus de téter	21	40,4
Vomissements	10	19,2
Céphalées	3	5,8
Troubles visuels	3	5,8
Troubles de la marche	4	7,7
Crises convulsives	2	3,9
Fièvre	4	7,7
Total	116	

La macrocrânie était le principal signe révélateur de la maladie. Elle était présente chez 42 patients soit 80,8% des cas.

#### - Répartition des patients selon les signes physiques

##### ➤ Extrémité céphalique

A leur admission le périmètre crânien moyen était de 44,02 cm avec des extrêmes de 35 cm et 68 cm. La peau du scalp était fine chez 26 patients (50%). Nous avons noté la présence d'une dilatation des veines du scalp dans 36,4% des cas (18 patients). Un bombement des fontanelles chez 45 patients soit 86,6%.

➤ **Signes oculaires**

Le syndrome de Parinaud marqué surtout la présence des yeux en coucher de soleil a été rencontré chez 27 patients, soit 51,9% des cas. Deux patients présentaient une cécité (3,8%).

➤ **Signes neurologiques**

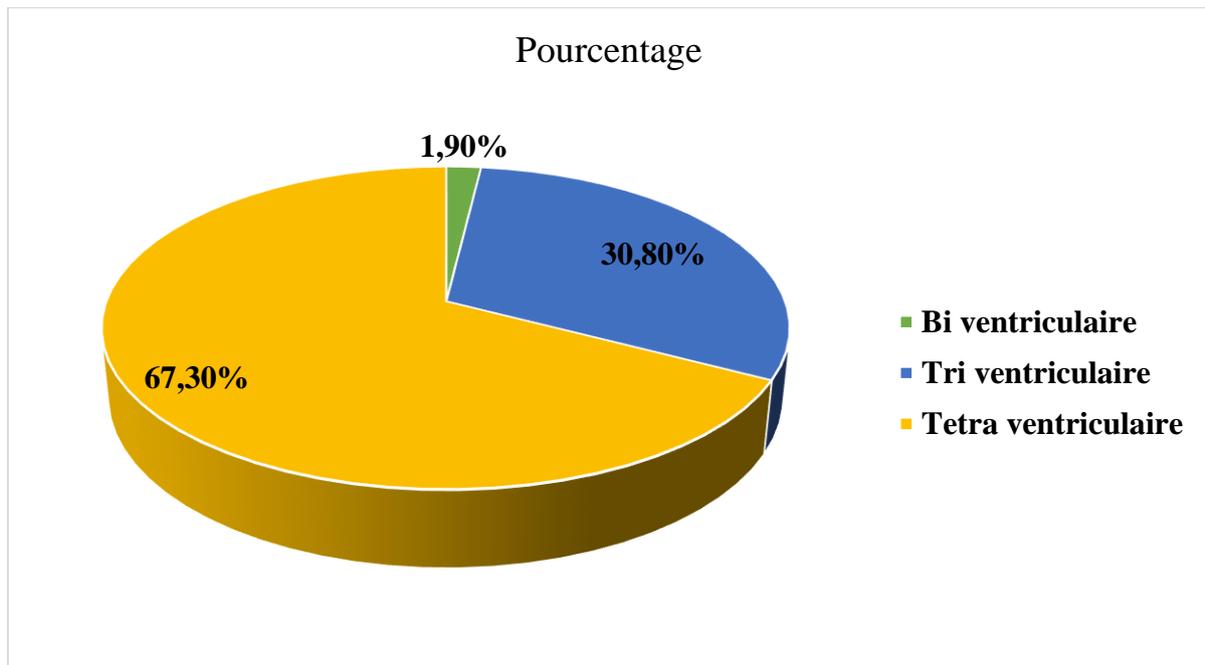
Les signes neurologiques étaient dominés par la régression psychomotrice chez 5 cas, soit 9,6%, l'HTIC (céphalée, vomissement et trouble visuels) et de convulsion ont été retrouvée chez 2 enfants soit 3,8%.

- **Pathologies associées**

Dix patients soit 19,3% étaient porteurs de spina bifida. Le pied bot et la hernie ombilicale avaient représenté respectivement 3,8% et 1,9%.

**5.5. Les données paracliniques**

- **Imagerie**



**Graphique 3** : Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie à la TDM cérébrale

L'exploration radiologiques dans notre étude étaient essentiellement la TDM cérébrale (100%), une ETF avait été effectué dans 5 cas soit (9,6%). L'IRM cérébrale n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

Les hydrocéphalies tetra ventriculaires étaient prédominants (67,3%).

## 5.6. Les étiologies

### - Répartition selon le type et l'étiologie des hydrocéphalies

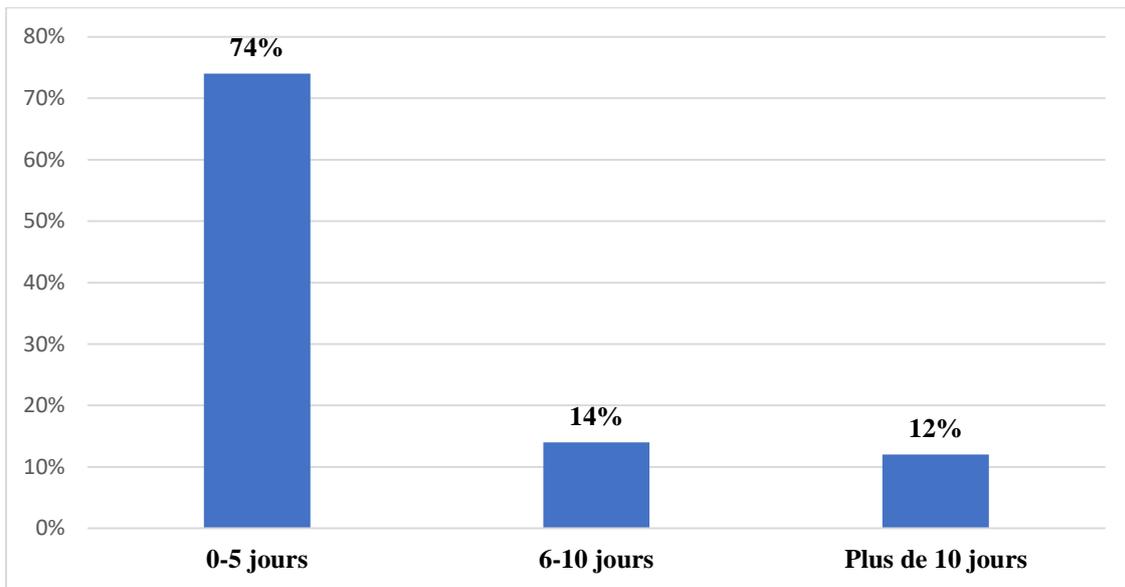
**Tableau VII :** Répartition selon le type et l'étiologie des hydrocéphalies

Type d'hydrocéphalie	Etiologie	Fréquence	Pourcentage
Malformative	Dandy Walker	2	3,8
	Kyste arachnoïdien associé à Dandy Walker	1	1,9
	Sténose de l'aqueduc	<b>12</b>	<b>23,1</b>
	Spina bifida	11	21,2
Infectieuse	Méningite	11	21,2
Tumorale	Tumeur	2	3,8
Inconnu	Non Renseigné	13	25,0
<b>Total</b>		<b>52</b>	<b>100</b>

L'hydrocéphalie d'origine malformative représentait 50% des cas avec 26 patients parmi laquelle la sténose de l'aqueduc du mésencéphale occupait la grande majorité des cas.

L'étiologie infectieux occupait la 2<sup>e</sup> place avec 21,2%. Chez 13 patients la cause n'avait pas été mentionnée dans le dossier médical.

### 5.7. Délai thérapeutique



**Graphique 4 :** Répartition des Patients selon le délai thérapeutique

Le délai thérapeutique moyen était de 7,3 jours avec des extrêmes allant de 1 à 60 jours.

### 5.8. Traitement

#### - **Traitement conservateur**

Parmi les patients, 3,9 % (2/52) ont bénéficié d'un traitement d'attente, à savoir la ponction ventriculaire pour l'un et la prise d'Acétazolamide (Diamox) pour l'autre.

#### - **Traitement chirurgical**

La dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) étaient la seule technique pratiquée quel que soit le type d'hydrocéphalie. La chirurgie avait concerné 48 patients soit 92,3%. Le drain utilisé était la valve Surgiwear de moyenne pression type CHHABRA.

## 5.9. Durée du séjour hospitalière

**Tableau VIII** : Répartition des patients selon la durée du séjour hospitalière

Durée du séjour hospitalier	Fréquence	Pourcentage
0-5 jours	<b>38</b>	<b>79,2</b>
6-10 jours	7	14,6
Plus de 10 jours	3	6,2
Total	48	100

Dans notre étude, la durée moyenne d'hospitalisation était de 5,4 jours avec des extrêmes allant de 4 à 13 jours.

## 5.10. L'évolution

### 5.10.1. Suites opératoires immédiates

**Tableau IX** : Répartition des patients selon les suites opératoires immédiates

Suite immédiate	Fréquence	Pourcentage
Simple	<b>43</b>	<b>89,6</b>
Distension abdominale	2	4,1
Fièvre	1	2,1
Fuite de LCS à travers la plaie opératoire	1	2,1
Convulsions	1	2,1
Total	48	100

Les suites opératoires immédiates ont été simples chez 43 de nos patients soit (89,6%).

Le taux de complication était de 10,4% soit 5 cas. Les complications étaient réparties en distension abdominale 2 cas, une hyperthermie, une fuite de LCS et de convulsion.

### 5.10.2. Le suivi à trois mois d'évolution

Trois mois après l'intervention 79,2% des patients présentaient un retard de développement psychomoteur et 4,2% des patients, une cécité. Nous avons déploré 1 cas de décès 2,1%.

### **5.11. Mortalité**

Nous avons enregistré 3 cas (5,7%) de décès comme taux de mortalité global, dont 2 cas décès (3,8%) étaient dû à une HTIC aigue avant la chirurgie et un cas (1,9%) suite à une obstruction de la valve trois mois après la chirurgie.

# DISCUSSION

## 6. Discussion

### 6.1. Epidémiologie

#### 6.1.1. Fréquence

Au cours de notre étude 476 patients ont été hospitalisés dans le service de neurochirurgie du CHU Gabriel Touré parmi lesquels 56 cas d'hydrocéphalie ont été enregistrés soit une fréquence semestrielle de 11,7% de cas, ce qui correspond à une fréquence mensuelle de 1,9 cas. Ce résultat est supérieur à celui de Sylla H[28] qui avait une fréquence mensuelle de 0,72 cas. Cette différence pourrait s'expliquer par notre population d'étude qui concernait tous les enfants âgés de 0 à 15 ans hospitalisés pour hydrocéphalie contrairement avec celui de Sylla H qui a concerné uniquement les nouveaux nés de 0 à 72 heures admis pour hydrocéphalie.

#### 6.1.2. Sexe

Généralement, l'incidence de l'hydrocéphalie est identique dans les deux sexes saufs dans le syndrome Bicker-Adam qui est transmis de façon mendélienne récessive lié au chromosome X. Seules, les femmes transmettent ce gène aux garçons[48,49]. Raison pour laquelle dans la plupart des études le sex-ratio est en faveur des hommes. Dans notre série, on a retrouvé un sex-ratio de 1,17. Cette prédominance est retrouvée dans la littérature avec des valeurs différentes [7,28].

**Tableau X :** Sexe ratio selon différentes études

Auteurs	Sexe-ratio
Benazzouz Y[50]	1,5
Denou M[7]	0,73
Sylla H[28]	1,78
Notre étude	1,17

#### 6.1.3. Age

L'âge de survenue de l'hydrocéphalie dépend de l'étiologie. Ainsi les causes malformatives apparaissent au cours de la période néonatale et chez le nourrisson. 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 les nourrissons (1 à 24 mois), avec comme moyenne d'âge 10,8 mois. Cette tranche et cette moyenne d'âge sont corrélatives aux étiologies

## Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

prédominantes, car les causes dominantes étaient malformatives et infectieuses. Cela peut être lié aussi que la symptomatologie clinique est plus évidente à ce stade. Ces résultats sont différents aux données retrouvées dans la littérature.

**Tableau XI :** Répartition de l'âge moyen selon les auteurs

<b>Auteurs</b>	<b>Age moyen</b>
Zouaghi A[51]	3,66 mois
Sylla A[52]	4 mois
Barry H [53]	5,44 mois
Notre étude	10,8 mois

### **6.1.4. Ethnie**

Les Bambaras représentaient la majorité des ethnies avec 16 cas, soit 30,8%, suivis des peulhs et des soninkés avec 10 cas pour chacun soit 19,2%. Ce qui s'explique par la prédominance du premier dans la population générale du Mali et la fréquence élevée des mariages consanguins chez les seconds selon EDSVI Mali [54].

### **6.1.5. Provenance**

Les ressortissants de la ville de Bamako sont les plus nombreux (48,1%) comme dans l'étude de Sylla H (38,3%) [28]. Ceci serait dû à une absence de décentralisation de la prise en charge.

### **6.1.6. Antécédents**

- **Déroulement de la grossesse**

Le suivi de la grossesse était irrégulier dans 42,6% dans notre étude et à 33,3% chez Zouaghi [51], à 81,9% chez Benazzouz [50]. L'irrégularité du suivi serait due à la méconnaissance de sa nécessité et un bas niveau socioéconomique de nos populations dont la majorité vie au-dessous du seuil de pauvreté et sont non scolarisé.

- **La consanguinité**

Le rôle de la consanguinité est bien établi dans la survenue des malformations du système nerveux central en général et de l'hydrocéphalie congénitale en particulier[55,56]. En effet, l'existence de formes familiales d'hydrocéphalie liées au chromosome X, confirme cette théorie et augmente le risque de récurrence de 50% pour les descendants mâles de femmes porteuses[57]. Dans notre étude, la notion de consanguinité a été retrouvée chez 15 cas, soit 31,9%. Ce résultat est similaire à celui de Sylla H [28] qui rapporta un taux de consanguinité de 38,6%.

## 6.2. Diagnostic anténatal

La surveillance échographique systématique de toute grossesse rend actuellement possible le dépistage précoce d'une hydrocéphalie anténatale. Le diagnostic peut être suspecté dès la 15ème semaine d'aménorrhée (SA) et affirmé dès la 20ème SA [50].

Les données de la littérature confirment l'importance de l'échographie et IRM fœtale dans le diagnostic anténatal. Dans notre étude, 14 cas (27%) d'hydrocéphalies ont été détectées en anténatal par l'échographie obstétricale. Ce résultat est semblable à celui de Sylla H [28] avec un taux (20,5%). Cette prévalence reste faible et cela est dû à plusieurs facteurs tels que :

- Faible taux de grossesses bien suivies.
- Manque de moyens financiers.

## 6.3. Données cliniques

Nous notons un polymorphisme clinique. Elle varie selon la tranche d'âge. Les signes cliniques prédominants dans notre étude à l'instar des autres études étaient la macrocrânie, car c'est le premier signe qui oriente le plus souvent les parents ou les agents de santé. La macrocrânie est souvent associée à un bombement de la fontanelle, une peau du cuir chevelu fine, tendue, avec une dilatation des veines du scalp et une disjonction des sutures à la palpation ; traduisant ainsi l'hypertension intracrânienne (HTIC)[35]. Cette augmentation du périmètre crânien était présente chez 42 cas dans notre série, soit 80,8%. Ce résultat concorde avec les données de la littérature (voir tableau ci-dessous).

**Tableau XII :** Signes cliniques selon différentes études

Signes cliniques	Benazzouz Y[50]	Denou M[7]	Notre étude
Macrocrânie	70%	80%	80,8%
Regard en couché de soleil	36%	47,5 %	51,9%
Bombement de la fontanelle	49%	82,5%	86,6%

Dans notre série, le principal signe oculaire est le regard en coucher de soleil, présent dans 51,9%. Cette symptomatologie entre dans le cadre du syndrome de PARINAUD par compression de la partie haute du tronc cérébral par le troisième ventricule dilaté [58].

#### **6.4. Données paracliniques**

Le scanner cérébral a été le seul moyen d'exploration utilisé chez tous nos patients, c'est l'examen de référence qui permet d'affirmer la dilatation des ventricules, de préciser sa topographie et la dilatation éventuelle des espaces sous arachnoïdiens, à l'opposé de l'IRM qui permet un meilleur bilan lésionnel et n'a pas été réalisée pour faute de moyen financier. Plusieurs auteurs [35,59] réalisent la TDM en première intention, car cet examen peut préciser l'étiologie de l'hydrocéphalie. L'hydrocéphalie tétra ventriculaire prédominait dans notre étude avec 67,3% contre 30,8% d'hydrocéphalie tri ventriculaire. Ce résultat est différent de celui de Denou M[7], qui a trouvé respectivement 80% d'hydrocéphalie tétra ventriculaire et 17,5% d'hydrocéphalie tri ventriculaire.

#### **6.5. Etiologies**

Dans notre étude, l'étiologie congénitale était la plus fréquente, 26 cas soit 50%. Ce résultat est conforme à plusieurs études menées au Mali : Denou M [7] 52,5%, Sylla A[52] 69,23%, Barry H[53] 64,3%. Parmi laquelle la sténose de l'aqueduc du mésencéphale (23,1%) occupait la grande majorité des cas. Ces résultats pourrait être lié en rapport avec l'embryofoetopathie et la consanguinité qui représente 31,9% de nos antécédents pathologiques.

La forme indéterminée était la 2ème étiologie la plus retrouvée (25%), la réalisation d'une IRM ou d'autres explorations aurait permis de diminuer se nombre.

La méningite vient en 3ème position comme étiologie de l'hydrocéphalie avec 21,2% (11/52 cas). Le diagnostic de ces méningites a été retenu sur la base de l'hospitalisation en pédiatrie pour méningite comme antécédent et confirmé par leur carnet de santé. Certains auteurs avaient trouvé des résultats similaires comme Denou M[7] avec 32,5%, Adjenou K et al[4] avec 41,82% et Sylla A[52] avec 30,76%.

Dans les pays développés, des travaux ont révélé un faible pourcentage de cas d'hydrocéphalie post-infectieuse[60,61]. Ceci serait dû à des conditions de vie précaire, aux manques d'hygiène en Afrique, à un retard de diagnostic et à une prise en charge non adéquate ou tardive de toute infection chez l'enfant ; ceci, malgré le programme de vaccination contre la méningite [4].

#### **6.6. Traitements**

Le traitement idéal est celui de la cause quand il est accessible (exérèse d'une tumeur, traitement d'une malformation vasculaire, levée d'un obstacle). 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. C'est pourquoi un geste de dérivation est habituellement nécessaire [62].

## Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

Cette technique consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le liquide cébrospinal (LCS). Il existe plusieurs techniques chirurgicales, cependant la dérivation ventriculo-péritonéale était la seule technique chirurgicale utilisée au cours de notre étude. Dans notre étude, elle a été réalisée dans 92,3% des cas (48/52). La DVP est de loin la technique la plus répandue pour la prise en charge symptomatique de l'hydrocéphalie comme le montre la majorité des études : Sylla A[52] avec 95,38 %, Benazzouz Y[50] avec 70%, Denou M[7] avec 65%.

La ventriculocisternostomie est une autre alternative, mais elle ne s'adresse qu'aux hydrocéphalies obstructives. Ses complications sont rares mais graves. Dans notre série, aucun cas n'a bénéficié de ce type de traitement chirurgical.

La prise en charge de l'hydrocéphalie est uniquement 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 selon Barry H[53].

### 6.7. Evolution

#### 6.7.1. Evolution favorable

Dans notre série, 89,6% de nos malades ont présenté des suites opératoires simples. Ce résultat est similaire aux données retrouvées dans la littérature (voir tableau ci-dessous).

**Tableau XIII** : Pourcentage des malades sans complications postopératoires selon les auteurs

Auteur	Pourcentage
Benazzouz Y[50]	80%
Barry H [53]	87,5%
Denou M[7]	67,5%
Notre étude	89,6%

A trois mois de suivi post-opératoire, 18,7% avait 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.

### **6.7.2. Complications**

Les complications des dérivations ventriculo-péritonéales peuvent être classées en deux grands groupes : les complications infectieuses (méningite, septicémie, péritonite) et les complications mécaniques qui sont liées au matériel de dérivation (obstruction/rupture du drain, insuffisance de drainage, excès de drainage, lésion d'organes intra-abdominaux, infiltration de LCS sur le trajet de la valve). Les complications mécaniques semblent être les plus fréquentes dans toutes les séries. Elles sont liées à l'utilisation d'un corps étranger Barry H[53]. Au cours de notre étude, parmi les 48 patients qui ont subi une DVP, nous avons eu 2 cas de distension abdominal soit 4,1%, un cas de fièvre (2,1%) chez qui il a eu une amélioration sous antibiotique, un cas de fuite de LCS à travers la plaie opératoire soit 2,1% et un réveil compliqué suivi de convulsions en post-opératoire immédiat. Et à 3 mois post-opératoire, nous avons enregistré un cas d'obstruction de la valve (2,1%), décéder avant la révision de la valve. Ce résultat est différent de celui de Benazzouz Y[50] qui a rapporté 11 cas soit 27,5% d'obstruction de la valve. A 3 mois de suivi post-opératoire, nous avons eu 79,2% de retard du développement psychomoteur. Ce résultat est similaire à celui de Denou M[7] soit 77,5%.

### **6.7.3. Mortalité**

Le décès est l'évolution fatale qui peut survenir au cours d'une hydrocéphalie valvé ou non. Mais ces dernières décennies, elle a baissé puisque son taux est inférieur à 2% dans la plupart des séries [63] ; et cela, grâce aux progrès et à la qualité de prise en charge précoce. Le taux de mortalité après la chirurgie dans notre série était 2,1% (un décès survenu à la suite d'une obstruction de la valve). A noter qu'on a enregistré deux cas de décès avant la chirurgie.

# **CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS**

## Conclusion

L'hydrocéphalie de l'enfant est une pathologie assez fréquente dont les conséquences sont graves. Les signes d'hypertension intracrânienne et la macrocéphalie sont les principaux signes révélateurs de cette pathologie et doivent conduire à la réalisation d'une ETF et/ou d'une TDM cérébrale.

Notre étude a concerné 52 patients hospitalisés pour hydrocéphalie, durant une période de 6 mois (janvier à juin 2022). Ceci nous a permis de tirer les conclusions suivantes.

- Sur le plan épidémiologique

Durant notre période d'étude, nous avons enregistré une fréquence de 11,7%. Les nourrissons étaient la tranche d'âge la plus représentée (78,8 %) et un sexe-ratio de 1,17 soit 53,8 % de sexe masculin. Les Bambaras étaient les plus fréquents (30,8 %) et la majorité de nos patients (48,1%) venaient de Bamako. La totalité des mères étaient mariées et le suivi de la grossesse était régulier dans (57,4%). L'accouchement a été fait par voie basse pour 80,9 % des mères.

- Sur le plan clinique

L'antécédent le plus rapporté était la notion de méningite chez 9,6 % et 31,9% sont issus d'un mariage consanguin. Le diagnostic était anténatal dans (27%) des cas. Le spina-bifida était associé dans 19,3% des cas. L'hydrocéphalie a été révélée dans 80,8 % des cas par une macrocrairie et à l'examen physique 51,9 % de regard en coussin de soleil à l'admission. Au cours des examens complémentaires, (67,3%) avaient une hydrocéphalie tétra ventriculaire et la recherche étiologique a retrouvé 50 % de malformations congénitales et 21,2 % de méningite.

- Sur le plan thérapeutique

La dérivation ventriculo-péritonéale a été la seule méthode thérapeutique dans 92,3 % des cas et les suites postopératoires immédiates ont été simples dans 89,6 %. Les complications postopératoires immédiates étaient (2,1%) du syndrome fébrile, (4,1%) de distension abdominale, (2,1%) de fuite de LCS à travers la plaie opératoire et (2,1%) de convulsions. À trois mois de suivi, seulement 18,7% (9 cas) des patients avaient un développement psychomoteur normal et 1 cas de décès postopératoire soit 2,1 %.

## **Recommandations**

### **Aux autorités sanitaires**

- ✓ Former plus de spécialistes en neurochirurgie pour décentraliser les soins.
- ✓ Equiper les services de neurochirurgie de matériels performants et adéquats (endoscopes valves de dérivation), pour la prise en charge de l'hydrocéphalie.
- ✓ Mettre en place un programme de prévention et de lutte contre l'hydrocéphalie.
- ✓ Subventionner la prise en charge thérapeutique de cette affection.

### **Aux personnels de santé**

- ✓ 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 (neurochirurgien, neuropédiatre).
- ✓ Informer les parents sur les signes d'échec de la prise en charge de l'hydrocéphalie dont la réapparition doit les motiver à amener rapidement pour une prise en charge adéquate.
- ✓ Faire un bon archivage (recruter des archivistes).

### **Au service de gynéco-obstétrique**

- ✓ Assurer l'éducation sanitaire des femmes en âge de procréer et le respect des mesures hygiéno-diététiques des femmes enceintes.
- ✓ De faire une supplémentation systématique en acide folique chez toutes les femmes enceintes afin d'éviter les anomalies de fermeture du tube neural.

### **La population**

- ✓ Respecter les rendez-vous et conseils qui leur sont donnés pour le suivi adéquat de la maladie.
- ✓ D'amener les patients atteints d'hydrocéphalie précocement à l'hôpital afin de bénéficier d'une prise en charge précoce.

# ICONOGRAPHIE

## Iconographie



**Photo 1** : le regard en coucher de soleil service neurochirurgie du CHU Gabriel Touré.



**Photo 2** : aspect de macrocra nie chez un nourrisson service neurochirurgie du CHU Gabriel Tour .



**Photo 3 :** cliché de TDM cérébrale coupe axiale mettant en évidence une hydrocéphalie avec dilatation des ventricules latéraux service neurochirurgie du CHU Gabriel Touré.

# REFERENCES

## Références

1. Moutard ML, Fallet-Blanco C. Pathologie neurologique malformative fœtale. EMC - Pédiatrie. 2004 ;1(2) :210-31.
2. Mazhoud I, Bouhleb E, Khalfalli A, Kraiem M, Hafsa C, Ben Salem A. Ventriculomégalie fœtale : diagnostic et prise en charge anténatal. J Neuroradiol. 2019 ;46(2) :104.
3. Koleva M, De Jesus O. Hydrocephalus. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. p. 42-8. Disponible sur : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560875/>. [Cité 16 janv 2023] à 17h27.
4. Adjenou VK, Amadou AA, Adigo MA, Agoda LK, Sonhaye L, Adambounou FK, et al. ETF et TDM dans le diagnostic des hydrocéphalies chez l'enfant à Lomé. J Rech Sci L'Université Lomé. 2012 ;14(2) :39-45.
5. Mastrapa TL, Fernández LA, Álvarez MD, Pérez MM, Osuna IB. Surgical complications of ventricular-peritoneal shunt in hydrocephalic children and adolescents. Rev Cuba Neurol Neurocir. 2020;10(3):1-21.
6. Santos MM, Rubagumya DK, Dominic I, Brighton A, Colombe S, O'Donnell P, et al. Infant hydrocephalus in sub-Saharan Africa : the reality on the Tanzanian side of the lake. J Neurosurg Pediatr. 2017 ;20(5) :423-31.
7. Denou M. Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5ans au service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali [These med]. [Bamako, Mali]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2015; 114p.
8. Salem-Memou S, Chavey S, Elmoustapha H, Mamoune A, Moctar A, Salihy S, et al. Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson au Centre Hospitalier National de Nouakchott. Pan Afr Med J. 2020 ;36 :83-9.
9. Garegnani L, Franco JV, Ciapponi A, Garrote V, Vietto V, Medina SAP. Ventriculo-peritoneal shunting devices for hydrocephalus. Cochrane Database Syst Rev. 2020;8(6):132-43.
10. Bergsneider M, Egnor MR, Johnston M, Kranz D, Madsen JR, McAllister JP, et al. What we don't (but should) know about hydrocephalus. J Neurosurg. 2006 ;104(3) :157-9.
11. Oi S, Di Rocco C. Proposal of « evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics » and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. 2006 ;22(7) :662-9.
12. Chauvet D, Boch A. L Hydrocéphalie. EM-Consulte. Elsevier Masson. 2011;5-0821.
13. Sainte Rose C. Hydrocéphalie de l'enfant. Neurochirurgie Clin Perinatol. Neurochir Clin Perinatol. 1997;1:589-605.
14. Salaki JS, Louria DB, Chmel H. Fungal and Yeast Infections of the Central Nervous System: a clinical review. Medicine (Baltimore). 1984 ;63(2) :108.

15. Aronyk KE. The history and classification of hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am*. 1993;4(4):599-609.
16. Blitz AM, Ahmed AK, Rigamonti D. Founder of modern hydrocephalus diagnosis and therapy: Walter Dandy at the Johns Hopkins Hospital. *J Neurosurg*. 2018 ;1-6.
17. Dandy WE, Blackfan KD. An experimental, clinical and pathological study. *Am J Dis Child*. 1914 ;8(6) :406-82.
18. Davidoff LM. Treatment of hydrocephalus : historical review and description of a new method. *Arch Surg*. 1929 ;18(4) :1737-62.
19. Drake JM, Sainte Rose C. The Shunt Book [Internet]. Blackwell Science. 1995. 405 p. Disponible sur : <https://www.abebooks.com/9780865422209/Shunt-Book-Drake-James-Sainte-0865422206/plp>. [cité 17 janv 2023] à 15h34
20. Lifshutz JJ, Johnson WD. History of hydrocephalus and its treatments. *Neurosurg Focus*. 2001 ;11(2) :1-5.
21. Whytt R. Observations on the dropsy in the brain / by Robert Whytt ; to which are added his other treatises never hitherto published by themselves. Observations on the dropsy in the brain. Edinburgh: Printed for John Balfour by Balfour, Auld, & Smellie; 1768. 263p.
22. Retzius MG, Key A. Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindegewebes, von Axel Key und Gustaf Retzius. Stockholm : Samson und Wallin ; 1875. 602 p.
23. Russell D. Observations on the pathology of hydrocephalus. *Ulster Med J*. 1949 ;18(1) :107-8.
24. Martin V, Vicari F. Atlas d'anatomie humaine. *Acta Endosc*. 2004 ;34(4) :630-630.
25. François C, EM G, D FL, A D, MP MB, PA F, et al. Hydrocéphalies de l'enfant et de l'adulte. *EMC Neurol*. 2009;(17-160-C-40 vol 159):1-15.
26. Demene C, Baranger J, Bernal M, Delanoe C, Auvin S, Biran V, et al. Functional ultrasound imaging of brain activity in human newborns. *Sci Transl Med*. 2017 ;9(411) :56-67.
27. Durfee SM, Kim FM, Benson CB. Postnatal outcome of fetuses with the prenatal diagnosis of asymmetric hydrocephalus. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med*. 2001 ;20(3) :64-70.
28. Sylla H. Les aspects épidémiologiques et cliniques de l'hydrocéphalie congénitale au service de néonatalogie du CHU Gabriel Touré. [These med]. [Bamako, Mali] : Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2020, 99p.
29. Netter FH. Atlas d'anatomie humaine- Tome 1: tête et cou. 4e édition. Masson; 2007. 102-104 p.
30. Crossman AR, Neavy D, Vibert JF. Neuroanatomie. Elsevier Masson; 2004.

31. Hamelin AS. Hydrocéphalie : à propos d'un cas et revue de la littérature. 2016;10-4.
32. Moutard ML, Fallet-Blanco C. Pathologie neurologique malformative foetale. EMC - Pédiatrie. 2004 ;1(2) :210-31.
33. Bah AB, Souare IS, Berete I, Diawara S, Atatla HG, Camara AM, et al. Management of Idiopathic Chronic Hydrocephalus of the Adult in Guinea: A Prospective Study in 16 Patients. *Open J Mod Neurosurg*. 2021 ;11(4) :272-80.
34. Ait Madi K. La prise en charge des Hydrocéphalie de l'enfant à l'Hôpital d'Enfants de Rabat. [These med]. [Maroc]: Université Mohamed V de Rabat; 2008, 104p.
35. Souare IS, Beavogui LK, Bah AB, Camara SN, Mekoulou AC, Bobane DT, et al. Hydrocephalus in the Pediatric Population in the Tropic Co-morbidity Impact at CHU in Conakry. *Am J Psychiatry Neurosci*. 2016 ;4(4) :65-8.
36. Koumaré IB. Prise en charge des hydrocéphalie malformatives dans le service de Neurochirurgie de FANN 2012-2016 : à propos de 160 cas. [Mémoire]. [Dakar-Sénégal]: Université Cheick Anta Diop de Dakar; 2018, 87p.
37. Bousrour M. Les hydrocephalies malformative de l'enfant : dérivation ventriculoperitoneale versus ventriculocisternostomie. [These med]. [Marrakech] : Université Cadi Ayyad ; 2012, 167p.
38. Puget S. Les dérivations de liquide cébrospinal. *Arch Pédiatrie*. 2005 ;12(2) :224-7.
39. Turner MS. The treatment of hydrocephalus: a brief guide to shunt selection. *Surg Neurol*. 1995 ;43(4) :314-9 ; discussion 319-323.
40. Diop A, Tine I, Ouiminga AK, Ndiaye AR, Mbow CT, Soumare CT, et al. Résultats du traitement endoscopique de l'hydrocéphalie en milieu pédiatrique, à l'hôpital principal de Dakar. *EM-Consulte*. 2011;57(4-6):264.
41. Decq P, Le Guerin C, Sol JC, Palfi S, Djindjian M, Nguyen JP. Anatomie endoscopique du troisieme ventricule. *Neurochirurgie*. 2000 ;46(3) :203-8.
42. Fritsch MJ, Kienke S, Ankermann T, Padoin M, Mehdorn HM. Endoscopic third ventriculostomy in infants. *J Neurosurg*. 2005 ;103(1) :50-3.
43. Baroncini M, Hodel J, Soto Ares G, Defebvre L, Pruvo JP, Balédent O, et al. Hydrocéphalie chronique de l'adulte : clinique, imagerie et prise en charge. *Prat Neurol - FMC*. 2016 ;7(3) :176-83.
44. Drake JM. The surgical management of pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2008 ;62(2) :633-40 ; discussion 640-642.
45. Sesay M, Tentillier M, Mehzen M, Marguinaud E, Stöckle M, Crozat P, et al. Les dérivations du liquide céphalorachidien : particularités anesthésiques | Travail présenté aux XXIIIes Journées de l'association de neuroanesthésie-réanimation de langue française, Lille, 2001. *Ann Fr Anesth Réanimation*. 2002 ;21(2) :78-83.

46. Vykunta Raju KN. Management of raised intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Amp Psychiatry*. 1993 ;102-4.
47. Chakri A, Didier S. Apport de l'IRM dans le diagnostic antenatal [Internet]. Paris: Projet DESS « TBH », UTC; 2001. Disponible sur : [https://www.utc.fr/master-qualite/public/publications/qualite\\_et\\_biomedical/UTC/dess\\_tbh/00-01/Projets/IRM/IRMvsUS.htm](https://www.utc.fr/master-qualite/public/publications/qualite_et_biomedical/UTC/dess_tbh/00-01/Projets/IRM/IRMvsUS.htm). [cité 14 juin 2023] à 17h33.
48. Sylla A. Etude des hydrocéphalies chez les enfants de 0 à 14 ans dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Gabriel Toure [These med]. [Bamako]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2009, 99p.
49. Kassis M, Galacteros F, Ferec C, Delpech M. Place du conseil génétique en médecine foetale. *EM-Consulte*. 2010;24-7.
50. Sebbar H. Démarche diagnostic devant une ventriculomegalie cérébrale anténatale (A propos de 20 cas) – Centre Hospitalier Universitaire Hassan II. [These med]. [Fès]: Université Sidi Mohamed Ben Abdellah; 2010, 109p.
51. Benazzouz YO. Prise en charge de l'hydrocéphalie malformative chez les enfants de moins de 15 ans à propos de 122 cas [These med]. [Marrakech]: Université Cadi Ayyad; 2014, 134p.
52. Zouaghi AB. Hydrocéphalie du nouveau né et du nourrisson (A propos de 78 cas) – Centre Hospitalier Universitaire Hassan II. [These med]. [Maroc]: Université Sidi Mohamed Ben Abdellah; 2012, 93p.
53. Barry H. Etude des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique a l'hôpital Gabriel Toure et a l'hôpital Mere-Enfant [These med]. [Bamako]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2005, 91p.
54. Institut National de la Statistique (INSTAT), Cellule de Planification et de Statistique Secteur Santé Développement Social et Promotion de la Famille (CPS/SS-DS-PF) et ICF. 2019. Enquête Démographique et de Santé au Mali 2018 : Rapport de synthèse. Bamako, Mali et Rockville, Maryland, USA : INSTAT, CPS/SSDS-PF et IC.
55. Sabiri N, Kabiri M, Razine R, Kharbach A, Berrada R, Barkat A. Facteurs de risque des malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. *J Pédiatrie Puériculture*. 2013 ;26(4) :198-203.
56. Strømme P, Suren P, Kanavin OJ, Rootwelt T, Woldseth B, Abdelnoor M, et al. Parental consanguinity is associated with a seven-fold increased risk of progressive encephalopathy: a cohort study from Oslo, Norway. *Eur J Paediatr Neurol EJPJN Off J Eur Pediatr Neurol Soc*. 2010 ;14(2) :138-45.
57. Verhagen JMA, Schrandt-Strumpel CTRM, Krapels IPC, de Die-Smulders CEM, van Lint FHM, Willekes C, et al. Congenital hydrocephalus in clinical practice: a genetic diagnostic approach. *Eur J Med Genet*. 2011;54(6):542-7.

58. Koens LH, Tijssen MAJ, Lange F, Wolffenbuttel BHR, Rufa A, Zee DS, et al. Eye movement disorders and neurological symptoms in late-onset inborn errors of metabolism. *Mov Disord.* 2018;33(12):1844-56.
59. Meling TR, Egge A, Due-Tønnessen B. The gravity-assisted Paedi-Gav valve in the treatment of pediatric hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg.* 2005;41(1):8-14.
60. Donat JF. Evaluation of macrocrania using computed tomography. *Am J Dis Child* 1960. 1981 ;135(12) :1118-21.
61. Negoro T, Watanabe K, Nakashima S, Kikuchi H, Tamakoshi A. [Clinico-epidemiologic study of infantile hydrocephalus in Japan]. *No Hattatsu Brain Dev.* 1994 ;26(3) :211-5.
62. Falcheck SJ. Hydrocéphalie - Pédiatrie. Édition Prof Man MSD. 2018;43-7.
63. Chabrol B, Dulac O, Ponsot G, Mancini J. Neurologie pédiatrique - 3e édition. Brigitte Peyrot. Lavoisier ; 2010. 26 p.

# **Annexes**

## Annexes

### Fiches d'enquêtes

#### I. Partie civile :

N° de dossier : .....

Sexe : .....

Âge : .....

Ethnie : .....

Adresse : .....

Date d'hospitalisation : .....

#### Père

Âge : .....

Profession : .....

ATCD médico-chirurgical : ..... Niveau de scolarité : .....

#### Mère

Âge : .....

Profession : .....

Statut matrimonial : ..... Consanguinité .....

ATCD médico-chirurgical : ..... ATCD gynéco : .....

Niveau de scolarité : .....

#### Circonstance de l'accouchement :

CPN faite : oui/.... /non/.../ Nombre CPN .....

Échographie obstétricale faite : oui/.... / non/.... / Nombre : .....

Autres pathologies au cours de la grossesse : .....

Lieu d'accouchement : à domicile/.... / à structure sanitaire /.... /

#### II. Chez les 0-24mois

##### 1-Histoire de la maladie

Notion de prématurité : Oui/.... /Non/.... /

Macrocrânie : oui/.... /Non/.... /

Cris plaintifs : oui/.... /Non/.... /

Refus de téter : Oui/.... /Non/.... /

Vomissements : Oui/.... /Non/.... /

Fièvre : oui /.... / non/.... /

ATCD médico-chirurgical : .....

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

Age à la 1ère consultation de neurochirurgie (en mois) : .....

##### 2-Examen physique

PC : .....

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

Dysmorphie crâniofaciale : Oui/.... /Non/.... /  
Regard en coucher de soleil : Oui/.... /Non/.... /  
Peau fine : Oui/.... /Non/.... /  
Dilatation de la veine du scalp : Oui/.... /Non/.... /  
Fontanelle : bombée/... / plate/... /  
Paralysie oculomotrice : oui /.... / non/.... /  
État général : bon/.... / Passable/.... / altéré/.... /  
Température : ..... Score de Blantyre : .....

### 3-Pathologie associée

A-Spina-bifida : oui /.... / non/.... /  
B-Encéphalocèle : oui /.... / non/.... /  
C-Hernie ombilicale oui /.... / non/.... /  
D- Si autre pathologie associée à  
Préciser.....

### III. Chez les 3-15ans

#### 1. Signes fonctionnels

Céphalée oui /.... / non/.... /  
Vomissement en jet : oui /.... / non/.... /  
Trouble visuel oui /.... / non/.... /  
Trouble de la marche : oui/.... /Non/.... /  
Crises convulsives oui /.... / non/.... /  
Fièvre oui /.... / non/.... /  
ATCD médico-chirurgical : .....

#### 2. Examen physique

État général : bon/.... / Passable/.... / altéré/.... /  
Score de Blantyre (2-4ans) : ..... Score de GLASQOW (5-15ans) : .....  
Baisse de l'acuité visuel : oui /.... / non/.... /  
Diplopie : Oui/.... /Non/.... /  
Déficit moteur : oui /.... / non/.... / Type : .....  
Paralysie oculomotrice : oui /.... / non/.... /  
Régression psychomotrice : oui /.... / non/.... /  
Retard du développement : oui /.... / non/.... /  
Autres signes cliniques.....

### IV-Bilan para clinique

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

TDM cérébrale : /.... / Date.....

Résultat : Hydrocéphalie Bi/.... / tri/.... / tétra/.... / ventriculaire

IRM cérébrale : /.... / Date.....

Résultat : .....

Échographie transfontanellaire (ETF) : /.... /

Date.....

Résultat : .....

**Classification radiologique de l'hydrocéphalie**

Communicante : /.... /

Non-Communicante : /.... /

**Étiologies**

Infectieuse/.... / à préciser.....

Tumorale/.... / à préciser.....

Traumatique/.... / à préciser.....

Malformatives :

Sténose de l'aqueduc du mésencéphale : /.... /

Foramen interventriculaire : /.... /

Kystes arachnoïdiens : /.... /

Dandy WALKER : /.... /

Malformation d'Arnold Chiari : /.... /

Cause non retrouver : /.... /

**V : Diagnostics**

**Délai de diagnostique.....**

**Délai thérapeutique .....**

**Moyen de diagnostic.....**

**VI : Traitements**

**Traitements conservateurs**

Ponction ventriculaire : oui /.... / non/.... /

Ponction lombaire : oui /.... / non/.... /

Antalgique : oui /.... / non/.... / Palier.....

Acétazolamide : oui /.... / non/.... /

Antibiotique : oui /.... / non/.... / Famille.....

**Traitements chirurgicaux**

**Drainage liquide cérébrospinal (LCS)**

Dérivation ventriculo-externe (DVE) : /.... /

Dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) : /.... /

Dérivation ventriculo-atriale (DVA) : /.... /

Ventriculo-cisternostomie (VCS) : /.... /

Exérèse tumorale : .....

### **Type de drain**

Hyper pression /.... /

Basse pression /.... /

Moyen pression /.... /

**Durée de séjour hospitalier**.....

## **VI. Évolutions**

### **1- Suites opératoires immédiates**

➤ **Suite simple** : oui /.... / non /.... /

➤ **Complications post-opératoires**

Infectieux /.... / Type.....

Mécanique /.... / Type.....

Nutritionnel /.... /

Autres.....

### **2-Suites opératoires tardives à 3 mois**

➤ **Cliniques**

Périmètre crânien : .....

Développement psychomoteur : .....

Acuité visuelle : .....

➤ **Complications**

Obstruction de la valve : /.... /

Déconnexion du système : /.... /

Hyper drainage : /.... /

Drainage insuffisant : /.... /

Infection du cathéter : /.... /

Occlusion : /.... /

Migration ventriculaire :

Migration du système dans la cavité péritonéale : /.... /

Extension du système par les voies naturelles : /.... /

Décès : /.... / Période.....

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

**Point des vues des parents :** .....

## 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 Gabriel Touré.

**Auteur :** Kalilou SIDIBE

**Année :** 2022 – 2023

**Ville de soutenance :** Bamako

**Lieu de dépôt :** Bibliothèque FMOS-FAPH

**Pays d'origine :** Mali

**Secteur d'intérêt :** Neurochirurgie

**Résumé :** Il s'agissait d'une étude descriptive transversale rétrospective. L'objectif principal était d'étudier la prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service de Neurochirurgie de l'hôpital GABRIEL TOURE.

Au cours de notre étude, sur les 476 patients hospitalisés, nous avons enregistré 56 cas d'hydrocéphalie, soit une fréquence semestrielle de 11,7%. La tranche des nourrissons était la plus représentée, soit 78,8 % avec un sexe-ratio à 1,17 soit 53,8 % de sexe masculin. Les Bambaras étaient majoritaires 30,8 % et la majorité de nos patients soient 48,1 % venaient de Bamako. La totalité des mères étaient mariées et 57,4 % des mères avaient fait les consultations prénatales régulièrement. L'accouchement a été fait par voix basse pour 80,9 % des mères. L'antécédent le plus rapporté était la notion de méningite chez 9,6 % et 31,9 % sont issus d'un mariage consanguin (chez les nouveaux nés et les nourrissons). Le spina-bifida était associé dans 19,3 % des cas. Le diagnostic était anténatal dans 27 % des cas. L'hydrocéphalie a été révélée dans 80,8 % des cas par une macrocrairie et à l'examen physique 51,9 % de regard en couchede soleil à l'admission. Au cours des examens complémentaires, 67,3 % avaient une hydrocéphalie tétra ventriculaire et la recherche étiologique a retrouvé 50 % de malformations congénitales et 21,2 % de méningite. La dérivation ventriculo-péritonéale a été la seule méthode thérapeutique dans 92,3 % des cas et les suites postopératoires immédiates ont été simples dans 89,6 %. Les complications post-opératoires immédiates étaient de 2,1 % du syndrome fébrile, 4,1 % de distension abdominale, 2,1 % de fuite de LCS à travers la plaie opératoire et 2,1 % de réveil compliqué suivi de convulsions. A trois mois de suivi, seulement 18,7 % (9 cas) des patients avaient un développement psychomoteur normal et 1 cas de décès postopératoire soit 2,1 %.

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Toure de Bamako

**Mots-clés** : Hydrocéphalie, spinabifida, dérivation ventriculo-péritonéale, développement psychomoteur, Bamako.

Bamako

### 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. Admise 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 sa conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueuse et reconnaissante envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

Je le jure