

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche  
Scientifique

\*\*\*\*\*

REPUBLIQUE DU MALI

\*\*\*\*\*

Un Peuple-Un But-Une Foi



**U.S.T.T-B**



Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako

**Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie**

**FMOS**

Année universitaire : 2022-2023

**THESE**

Thèse N° :...../

**PRISE EN CHARGE DES HYDROCEPHALIES  
CHEZ LES ENFANTS DE 0 À 6 MOIS DANS LE  
SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE  
L'HOPITAL DU MALI.**

Présentée et Soutenue publiquement le 18/11/2023

Devant le jury de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Par :

**M. Mamadou SAMASSEKOU**

**Pour l'obtention du Grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)**

**JURY**

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

**Membre** : M. Oumar Diallo, **Professeur titulaire**

**Co-Directeur** : M. Mahamadou Dama, **Maitre de conférences**

**Directeur** : M. Oumar Coulibaly, **Maitre de conférences agrégé**

## DEDICACES

- **Au nom d'Allah le tout miséricordieux, le très miséricordieux**

Toutes les louanges appartiennent à Allah, celui qui par ses multiples bienfaits les bonnes actions se parachèvent. Nous prions sur le sceau des prophètes, sur sa sainte famille ainsi que sur ses pieux compagnons et tous ceux qui emboîtent, emboitent et emboîteront leurs pas jusqu'au jour où chaque âme sera rétribuée selon ce qu'elle aura œuvré, allahouma amine ! Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.... Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance.... Aussi, c'est tout simplement que je dédie cette thèse :

- **A MA TRES CHERE MERE : Mme Samassékou Aichata Konipo**

Autant de phrases aussi expressives soient elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affection que j'éprouve pour toi. Tu m'as comblé avec ta tendresse et ton affection tout au long de mon parcours. Tu n'as cessé de me soutenir et de m'encourager durant toutes les années de mes études, tu as toujours été présente à mes côtés pour me consoler quand il fallait. En ce jour mémorable, pour moi ainsi que pour toi, recoit ce travail en signe de ma vive reconnaissance et ma profonde estime. Puisse Allah le tout puissant te donner santé, bonheur et longue vie afin que je puisse te combler à mon tour.

- **A MON TRES CHER PERE : Commandant Ousmane Samassékou**

Autant de phrases et d'expressions aussi éloquentes soit elles ne sauraient exprimer ma gratitude et ma profonde reconnaissance. Tu as su m'inculquer le sens de la responsabilité, de l'optimisme et de la confiance en soi face aux difficultés de la vie. Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite. Ta patience sans fin, ta compréhension et ton encouragement sont pour moi le soutien indispensable que tu as toujours su m'apporter. Je te dois ce que je suis aujourd'hui et ce que je serais demain et je ferais toujours de mon mieux pour

rester ta fierté et ne jamais te décevoir in cha Allah. Qu'Allah le tout puissant te préserve, t'accorde santé, bonheur, quiétude de l'esprit et te protège de tout mal.

- **A LA MEMOIRE DE MON HOMONYME : Feu Mama Konipo**

Mon désir était de partager avec toi cet instant de joie et de bonheur. Cependant le destin en a décidé autrement. Je n'oublierai jamais tes conseils et ton accompagnement sans faille pleine de spiritualités et de sagesse. Une personne unique, au cœur d'or, que la terre te soit légère et qu'Allah t'accueille dans son paradis al Firdaws, allahouma amine !

- **A MES FRERES ET SŒURS :**

Feu Mariam, Djeneba, Aly, Fatoumata diahara, et Soumaila Samassékou, vous avez été d'un grand apport pour moi pendant ce long processus, ce travail est aussi le vôtre.

- **A LA FAMILLE DRAME :**

Plus que des parents, vous avez été pour moi une bénédiction, un espoir depuis mon arrivée à Bamako jusqu'au jour d'aujourd'hui. Vous qui m'avez supporté, soutenu dans les moments difficiles et de joie, chers parents qu'Allah vous le rende au centuple et vous accorde une santé de fer pleine de spiritualité.

## REMERCIEMENTS

**A mes oncles et tantes :** Merci pour vos encouragements et bénédictions, trouvez ici le témoignage de mon profond respect.

**A mes cousins et cousines :** vos encouragements ont été d'un grand soutien pour moi. Qu'il me soit permis de vous exprimer toute ma gratitude et fidèle attachement.

**A mes imams :** Dr Ousmane Solih Traore et famille, Dr Ilyas Koné, Dr Ismael Berthé, Dr Alfousseyni Camara, Soufiane Coulibaly, Ahmed Camara, Khalid Danté, Amadou Diarra dit Abou Habiba et Famille, Kassim Samaké, Mohamed Kamangué, Ibrahim Sidibé, Ismael et Souleymane Dembélé, Adama et Seydou Sidibé, Sediba Keita, Mohamed Moussa.

Merci pour l'encouragement, les conseils, et l'accompagnement spirituel sans faille. Ce travail est aussi le vôtre.

**Au centre de mémorisation coranique AL MOUNTADA :** Je manque de mots pour vous exprimer ma profonde gratitude, Merci du fond du cœur.

**Au comité LIEEMA FMOS/FAPH :** Chers frères et sœurs de foi, recevez ici l'expression de mes sentiments les plus distingués. Qu'Allah nous raffermisse sur le droit chemin.

**A mes maitres :** Pr Oumar Diallo, Pr Oumar Coulibaly, Pr Mahamadou dama, Dr Daouda Sissoko, Colonel Aboubacar Sidiki Sangaré, Commandant Salif Koné, Dr Sibiri Traoré, Dr Mariam Traoré, Dr Souleymane Sidibé. Merci pour la formation reçue.

**A tous les professeurs chargés de cours a la FMOS :** Merci pour la qualité de l'enseignement reçue.

**A mes chers aînés :** Merci pour vos précieux conseils, votre soutien moral, et vos sages encouragements.

**A tous les internes et DES :** Le temps passé à vos côtés fut instructif. Mes respects et considérations.

**A mes promotionnaires :** Permettez-moi, chers amis de vous dédier ce travail en mémoire au glorieux de temps passé ensemble à la faculté qui nous a semblé pour une éternité, qu'Allah nous accorde longue pieuse et brillante carrière socio professionnelle.

**A tout le personnel soignant de l'hôpital du Mali ;**

**A tous mes camarades, compagnons, amies et collaborateurs ;**

**A tout le personnel soignant du service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali ;**

Acceptez ici avec plaisir mes remerciements les plus sincères pour tout ce que j'ai appris avec vous, Mes très sincères reconnaissances.

Et pour terminer un grand merci à tous ceux et celles qui de près comme de loin m'auraient apporté leurs soutiens. Que la paix du divin soit avec vous, allahouma amine !

# **LISTE DES ABREVIATIONS**

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

**ATN : anomalies du tube neural**

**Ca<sup>2+</sup> : calcium**

**CHU-GT : centre hospitalier universitaire Gabriel Touré**

**CHU : centre hospitalier universitaire**

**Cl<sup>-</sup> : chlorure**

**CSCom : centre de santé communautaire**

**CSRef : centre de santé de référence**

**DS : déviation standard**

**DVP : dérivation ventriculopéritonéale**

**ETF : échographie transfontanellaire**

**FMOS : faculté de médecine et d'odontostomatologie**

**HCO<sup>3-</sup> : bicarbonate**

**IRM : imagerie par résonance magnétique**

**K<sup>+</sup> : potassium**

**LCS : liquide cébrospinal**

**LCR : liquide céphalorachidien**

**Mg<sup>2+</sup> : magnésium**

**Na<sup>+</sup> : sodium**

**OI : organisation internationale**

**PC : périmètre crânien**

**PIC : pression intracrânienne**

**QI : quotient intellectuel**

**SA : semaine d'aménorrhée**

**TDM : tomodensitométrie**

**V3 : troisième ventricule**

**VCS : ventriculocisternostomie endoscopique**

# **HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY**

## **HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY**

### **A notre Maître et Président du jury**

#### **Professeur KANIKOMO Drissa**

- Chef de service de la Neurochirurgie du CHU Gabriel Touré,
- Professeur titulaire en Neurochirurgie à la 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 près des cours et Tribunaux,
- Membre de la Société de Neurochirurgie du Mali (SNCM).

#### **Honorable Maître,**

Vous nous faites un grand honneur d'accepter de présider le jury de thèse. Nous avons eu la chance et le privilège de profiter de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines qui vous valent l'admiration et le respect. Puissent des générations avoir la chance de profiter de votre savoir qui n'a d'égal, de votre sagesse et votre bonté. Veuillez, cher maître trouver dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération.

**A notre Maître et Membre du jury**

**Professeur Mahamadou DAMA**

- Neurochirurgien à l'hôpital du Mali.
- Maître de conférences en neurochirurgie à la FMOS.
- Diplôme de formation médicale spécialisée approfondie (DFMSA) en Neurochirurgie à l'université de Paris Descartes V en France.
- Membre de la société de Neurochirurgie du Mali.
- Certificat de prise en charge des tumeurs cérébrales, Hôpitaux universitaires la Pitié Salpêtrière Charles Foix.
- Diplôme de spécialiste en neurochirurgie à Cuba Faculté des sciences Médicales de Pinar Del Rio, université de la Havane.
- Certificat de formation en stéréotaxie cérébrale et endoscopie de la région hypophysaire à Hangzhou en Chine.
- Certificat en langue espagnole.

**Cher Maître,**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de vous associer à notre jury de thèse. Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil malgré vos obligations professionnelles. Votre amabilité, votre compétence, vos qualités humaines et professionnelles inspirent une admiration et un grand respect.

**A notre Maître et Co-Directeur de thèse**

**Pr Oumar COULIBALY**

- Neurochirurgien à l'hôpital du Mali
- Maître de conférences agrégé en neurochirurgie à la FMOS
- CES en stéréotaxie cérébrale à l'Université Mohamed V de Rabat (Maroc)
- Diplôme de formation médicale spécialisée approfondie (DFMSA) en neurochirurgie à l'université de Strasbourg
- Diplôme de Master 2 en gestion de risques associés aux soins à l'université de Paris XII (UPEC)
- DIU de neuro-oncologie à Sorbonne Université de Paris
- Secrétaire général de la Société de Neurochirurgie du Mali (S.N.C.M)
- Membre de la Société Marocaine de Neurochirurgie
- Membre de la Société de Neurochirurgie de la langue Française
- Secrétaire aux conflits du comité syndical du SNESUP FMOS-FAPH

**Cher Maître :**

Nous avons été impressionnés par votre disponibilité, votre simplicité, votre abord facile tout au long de cette thèse. Nous avons trouvé en vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance. Nous sommes très fiers d'avoir appris auprès de vous et nous espérons avoir été à la hauteur de vos attentes. Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.

**A notre Maître et Directeur de thèse**

**Professeur Oumar DIALLO**

- Professeur titulaire en Neurochirurgie à la FMOS.
- Chef du service de Neurochirurgie à l'hôpital du Mali.
- Diplôme interuniversitaire de Neuroradiologie à Marseille.
- Certificat de dissection de la base du crane à Marseille.
- Certificat de Gestion hospitalière à Shanghai en Chine.
- Certificat d'endoscopie endocrânienne à l'hôpital Américain MBALE.
- Certificat d'endoscopie de la base du crane à l'institut de neuroscience de Pékin.
- Président de la société de neurosciences de Bamako.
- Membre de la société panafricaine de neuroscience.
- Membre de la société de Neurochirurgie de langue Française.
- Membre de la société de Neurochirurgie Sénégalaise.
- Membre fondateur du Groupe d'Etude du Rachis de Dakar.
- Président de la Société de Neurochirurgie du Mali ( S.N.C.M)

**Honorable Maître,**

Professeur émérite, votre générosité, votre modestie, votre rigueur et votre désir permanent de perfectionnement dans tout travail scientifique font de vous un maître exemplaire et reconnu de tous. C'est avec un grand plaisir pour nous d'avoir bénéficié de votre encadrement. Recevez ici, cher maître, l'expression de notre profonde gratitude et de notre profond respect

# **LISTE DES FIGURES**

## LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale [24].....	12
Figure 2 : anatomie du crâne .....	15
Figure 3 : Vue latérale du système ventriculaire[30] .....	17
Figure 4 : schéma expliquant la circulation du LCS [26] .....	22
Figure 5 : schéma expliquant la résorption du LCS [39]. .....	23
Figure 6 : Résorption du liquide cébrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes ; les gaines méningées des nerfs spinaux et des racines des nerfs spinaux.[40].....	24
Figure 7 : Synopsis représentant les voies de « sécrétion, circulationrésorption » du liquide cébrospinal [41].....	24
Figure 8 : Index d'Evans.....	34
Figure 9 : Vue latérale gauche en transparence du cerveau [30] .....	40
Figure 10 : La dérivation ventriculopéritonéale [30] .....	43
Figure 11 : TDM cérébrale sans injection de PDC montrant une hydrocéphalie tétra ventriculaire.....	60

# **LISTE DES TABLEAUX**

## LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.....	55
Tableau II : Répartition des patients en fonction du sexe .....	55
Tableau III : Répartition des patients en fonction de l'Ethnie. ....	56
Tableau IV : Répartition des patients en fonction de la résidence.....	56
Tableau V : Répartition des patients en fonction de la consanguinité.....	56
Tableau VI : Répartition des patients en fonction du niveau d'instruction des parents.....	57
Tableau VII : Répartition des patients en fonction du suivi de la grossesse. ....	57
Tableau VIII : Répartition des patients en fonction du lieu d'accouchement. ...	57
Tableau IX : Répartition des patients en fonction de la voie d'accouchement...	58
Tableau X : Répartition des patients en fonction de la trophicité.....	58
Tableau XI : Répartition des patients en fonction des signes cliniques.....	58
Tableau XII : Répartition des patients en fonction de l'étiologie probable de l'hydrocéphalie .....	59
Tableau XIII : Répartition des patients en fonction du type d'hydrocéphalie.....	59
Tableau XIV : Répartition des patients en fonction du traitement chirurgical.....	60
Tableau XV : Répartition des patients en fonction de la survenue de complications précoces.....	60
Tableau XVI : Répartition des patients en fonction de la survenue de complications tardives.....	61
Tableau XVII : Répartition des patients en fonction du développement psychomoteur.....	61

# **TABLE DES MATIERES**

## TABLE DES MATIERES

I- INTRODUCTION .....	1
II- OBJECTIFS .....	6
2.1 Objectif général .....	6
2.2 Objectifs spécifiques .....	6
III- GENERALITES .....	8
IV- METHODOLOGIE .....	50
V- RESULTATS .....	55
VI- COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.....	63
VII- CONCLUSION.....	69
VIII- RECOMMANDATIONS .....	70
IX- REFERENCES .....	72
ANNEXE.....	79

# **INTRODUCTION**

## I- INTRODUCTION

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

Elle est une ventriculomégalie à pression intracrânienne élevée soit par un excès de production, un défaut de résorption ou un obstacle à la circulation normale du liquide cébrospinal ; à début anté ou post natal, de type communicant ou non communicant, susceptible de comprimer le cerveau.

Chez le nouveau-né, les possibilités de distension crânienne explique qu'il y a d'authentiques hydrocéphalies à pression intracrânienne normale ou presque normale [2].

Cette ventriculomégalie qui se fait soit au dépend du parenchyme cérébral qui est comprimé, soit concomitamment avec la dilatation de la boîte crânienne selon la période de la vie au cours de laquelle elle survient.

Cette définition exclut notamment :

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

L'hydrocéphalie peut survenir avant la naissance (anténatale) ou après (post-natale). Elle peut être de type communicant ou non communicant [1,3]. L'hydrocéphalie est une pathologie multifactorielle, due à plusieurs étiologies et fréquente en milieu pédiatrique.

La très grande majorité des hydrocéphalies est secondaire à une perturbation de la résorption du LCS, il existe pratiquement toujours un blocage sur les voies d'écoulement du LCS à l'origine de l'hydrocéphalie : le blocage leptoméningé

séquellaire est responsable des hydrocéphalies communicantes alors que le blocage du système ventriculaire par malformation congénitale ou par un processus expansif est responsable des hydrocéphalies non communicantes.

L'hydrocéphalie congénitale est un groupe de troubles neurologiques causés par diverses raisons qui entraînent toutes un déséquilibre entre la production et la résorption du liquide cébrospinal LCS [3]. Le délai de diagnostic de l'hydrocéphalie nous l'a fait qualifier de congénitale.

La prématurité, l'infection (Embryofœtopathie) et les malformations structurelles intracrâniennes telles que les anomalies du tube neural (ATN) et la sténose de l'aqueduc du mésencéphale peuvent donner lieu à l'hydrocéphalie congénitale [4,5].

Les principales caractéristiques sont l'accumulation du LCS dans la cavité crânienne et la dilatation ventriculaire [6].

Les hydrocéphalies résultant d'anomalies cérébrales ont toujours un mauvais pronostic, en particulier un taux de mortalité néonatale élevée et une altération du développement mental. Bien que les interventions chirurgicales soient largement utilisées pour améliorer la santé des enfants touchés, des soins multidisciplinaires sont nécessaires [7,8].

La dérivation ventriculopéritonéale DVP est un système permettant de drainer le LCS directement du cerveau vers le péritoine en cas d'hydrocéphalie.

Quant à la ventriculocisternostomie endoscopique VCS, c'est un traitement endoscopique qui permet de rétablir la circulation du LCS en réalisant une perforation du plancher du troisième ventricule V3.

La prévalence mondiale de l'hydrocéphalie est estimée à 85/100000 naissances avec 0,9 à 1,2 pour 1000 naissances vivantes dans les pays développés. Son

incidence annuelle serait de 81/100000 naissances aux États-Unis selon Dewan et al. (2018) et 600 à 800/100000 en France [1,12,13].

La prévalence de l'hydrocéphalie est significativement plus élevée en Afrique et en Amérique du Sud par rapport à d'autres continents. Cette incidence serait de 79 à 123 pour 100000 naissances dans les pays à revenu faible et intermédiaire [9]. Au Mali, dans le service de néonatalogie du centre hospitalier universitaire (CHU) Gabriel Touré, structure de référence nationale pour la prise en charge des nouveau-nés, les hydrocéphalies ont représentées 5,3% des malformations congénitales chirurgicales [10] et 4,9% des malformations chirurgicales opérées [11].

Les étiologies diffèrent selon les régions du monde, elles sont dominées par les malformations, les hémorragies du nouveau-né et les tumeurs dans les pays développés où la précocité et la qualité de la prise en charge rendent le pronostic meilleur.

Dans les pays en voie de développement comme le nôtre les infections gardent toujours une place importante dans les étiologies de l'hydrocéphalie.

En Afrique et plus particulièrement, jusqu'à présent le retard de prise en charge dû à l'insuffisance de personnels qualifiés, le défaut de plateau technique, la prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans [12], le coût élevé de la prise en charge et l'incompréhension de la maladie par la population en fait une pathologie handicapante pour la société.

Malgré l'évolution des moyens de prise en charge de la maladie, les complications post opératoires telles que la mortalité (17 %) [14], et surtout les séquelles motrices 46,5% [15] et cognitives 47,5% [15] sont toujours élevés. Ces séquelles font de ces malades des individus moins productibles.

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

# **OBJECTIFS**

## **II- OBJECTIFS**

### **2.1 Objectif général**

Evaluer la prise en charge des hydrocéphalies chez les enfants de 0 à 6 mois dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali.

### **2.2 Objectifs spécifiques**

- Déterminer la fréquence des hydrocéphalies chez les nourrissons de 0 à 6 mois ;
- Etudier les caractéristiques sociodémographiques des nouveau-nés présentant une hydrocéphalie ;
- Identifier les caractéristiques cliniques de l'hydrocéphalie chez les nouveau-nés ;
- Enoncer les principes de prise en charge de l'hydrocéphalie du nourrisson.

# **GENERALITES**

### **III- GENERALITES**

#### **1- DEFINITIONS ET HISTORIQUE DE L'HYDROCEPHALIE :**

##### **A. Définitions : [16–20]**

L'hydrocéphalie dérive des mots grecs (hýdôr : signifie eau et kéfalé : qui veut dire tête) signifie donc un excès d'eau dans la tête. Cette pathologie pourtant bien connue depuis l'antiquité révèle encore de multiples controverses en ce qui concerne sa définition.

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, et 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 chroniques ;
- Les formations kystiques localisées ne s'accompagnant pas généralement d'un trouble de la dynamique générale du LCS ;
- Les hydrocéphalies sur processus expansif intracrânien (tumeurs malignes ou bénignes, malformations artérioveineuses).

### **B. Historique :**

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

- De l'antiquité à la renaissance en passant par le moyen âge, beaucoup de travaux ont été effectués à cette période.
- HIPPOCRATE fut le premier à reconnaître que l'accumulation d'eau dans la tête peut causer son élargissement.
- ORABIUS et PAUL parleraient plus tard d'une accumulation du liquide entre le scalp et le péricrâne ou entre le crâne et les enveloppes méningées.
- VESALIUS a été le premier au XVI<sup>e</sup> siècle à démontrer que cet excès de liquide se faisait aux dépens des ventricules et qui a décrit les formes d'hydrocéphalie chez l'enfant.

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

- La deuxième période va du XVIII<sup>e</sup> siècle au milieu du XIX<sup>e</sup> siècle, elle correspond à une étude plus approfondie, une connaissance plus parfaite du LCS et de sa circulation comme le prouvent les travaux de plusieurs auteurs (Morgagni en 1761, Whytt en 1768, Magendie en 1825, Luschka en 1859, Key

et Retzius en 1875, Dandy et Blackfan en 1914) qui ont permis d'approcher les mécanismes de la circulation du liquide cérebrospinal, de décrire les lieux de formation et de réabsorption de ce liquide, dont l'étude la plus exhaustive et la plus déterminante sur la physiologie du LCS revient à Dandy et BLACKFAN en 1914. Les connaissances affinées de cette période du 18ème au 19ème siècle ont été à la base du développement du traitement chirurgical par la dérivation, ainsi :

RAUSCH effectue la première dérivation ventriculopéritonéale en 1908.

- La 3ème période correspond à la seconde moitié du XIX<sup>e</sup> siècle et indique un tournant décisif dans le traitement de l'hydrocéphalie.
- Elle est marquée par l'introduction de la valve d'HOLTER en 1956. En 1962 CAMES eut l'idée d'intercaler une valve dans le dispositif de montage.

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

## **II. RAPPELS EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE :**

### **A. Rappels Embryologiques : [21–23]**

Le développement du Système nerveux s'amorce au début de la 3<sup>ème</sup> semaine de vie embryonnaire par un épaissement de l'ectoderme, appelé plaque neurale.

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

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

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

La partie antérieure du tube neural se transforme en trois vésicules primaires (proscéphale, mésencéphale et rhombencéphale). Ce sont des vésicules remplies de liquide qui apparaissent vers la quatrième semaine de la grossesse. Au cours du développement, ces vésicules subissent plusieurs flexions, pour donner vers la cinquième semaine de la vie embryonnaire, un encéphale formé de cinq vésicules secondaires (le télencéphale, le diencephale, le mésencéphale, le métencéphale et le myélocéphale).

Les cavités internes des vésicules deviendront les ventricules cérébraux. La sécrétion du LCS débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire 18 (43-44ème jour) au niveau du quatrième ventricule, au stade 19 (49-50ème jour) dans les ventricules latéraux.

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

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

Au cours du développement embryonnaire, ces structures bourgeonnent dans la lumière des ventricules en de multiples villosités et adoptent un aspect papillaire très ramifié.

Elles sont finalement constituées d'un épithélium simple externe d'origine ectodermique entourant un stroma conjonctif lâche et vascularisé d'origine leptoméningiale.

Cette sécrétion rythmée par les pulsations artérielles va induire la circulation du LCS d'abord dans les cavités ventriculaires, puis après ouverture passive ou active du trou de Magendie, le LCS va disséquer et ouvrir progressivement les espaces sous arachnoïdiennes, le liquide circule également dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance (où il mesure 0,10mm). Son occlusion se réalise durant les deux premières années de vie.

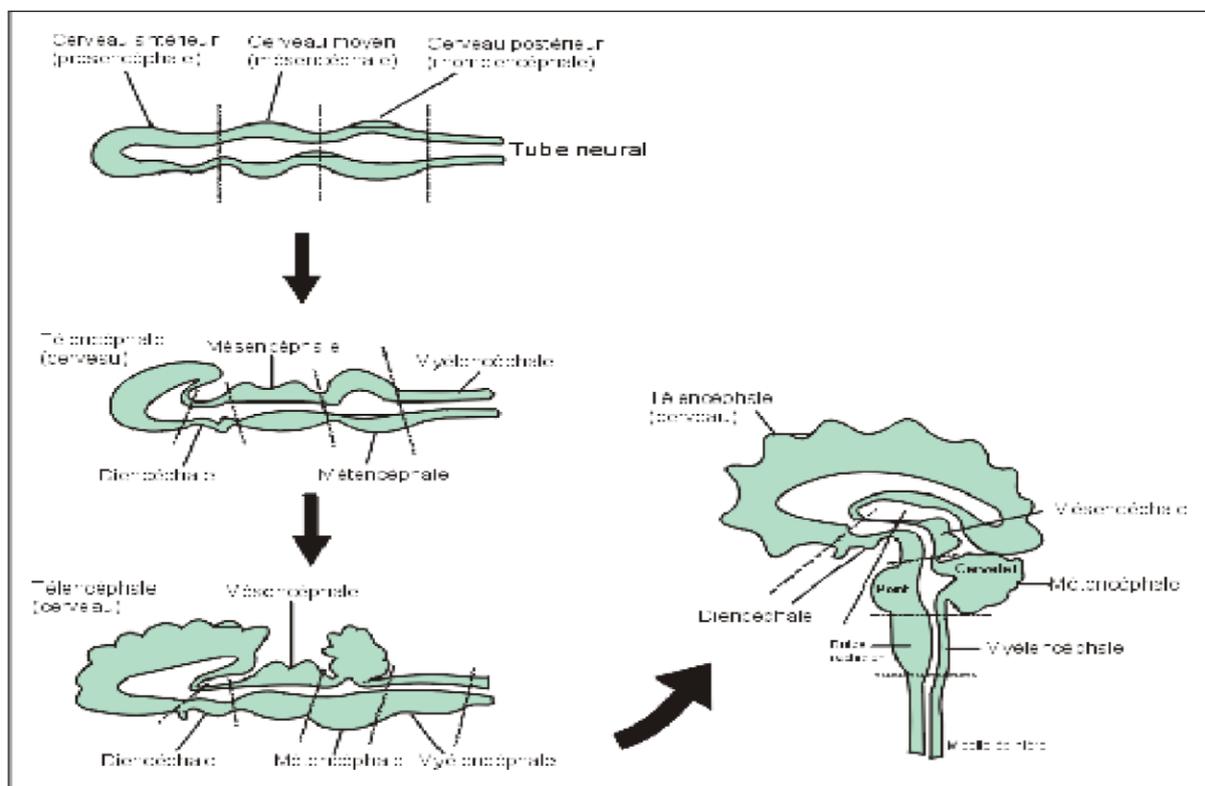


Figure 1 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale [24]

## **B. Rappel Anatomique Du crâne, Du Système Ventriculaire Et Extraventriculaire [25–29]**

### **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>e</sup> et le 18<sup>e</sup> mois de vie. Cette souplesse permet au cerveau de grandir, et à la tête du bébé de s'adapter pendant l'accouchement.

#### **1-1- Les fontanelles simples, présentes sur le sommet du crâne**

##### **a- 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.

##### **b- 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>e</sup> mois. De même, le vestige de cette fontanelle est le lambda.

#### **1-2- Les fontanelles doubles, présentes bilatéralement (de chaque côté du crâne)**

##### **a- Les fontanelles sphénoïdales ou ptériques :**

Se situent entre l'os sphénoïde, l'os temporal, l'os pariétal et l'os frontal. La fusion de ces os, entre le 3<sup>e</sup> et le 6<sup>e</sup> mois, forme le ptérior, un repère anatomique.

**b- Les fontanelles mastoïdiennes ou astériques :**

Se situent entre le temporal, l'occipital et le pariétal. La fusion de ces os, autour du 18<sup>e</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 pratiquée 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) ;
- 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.

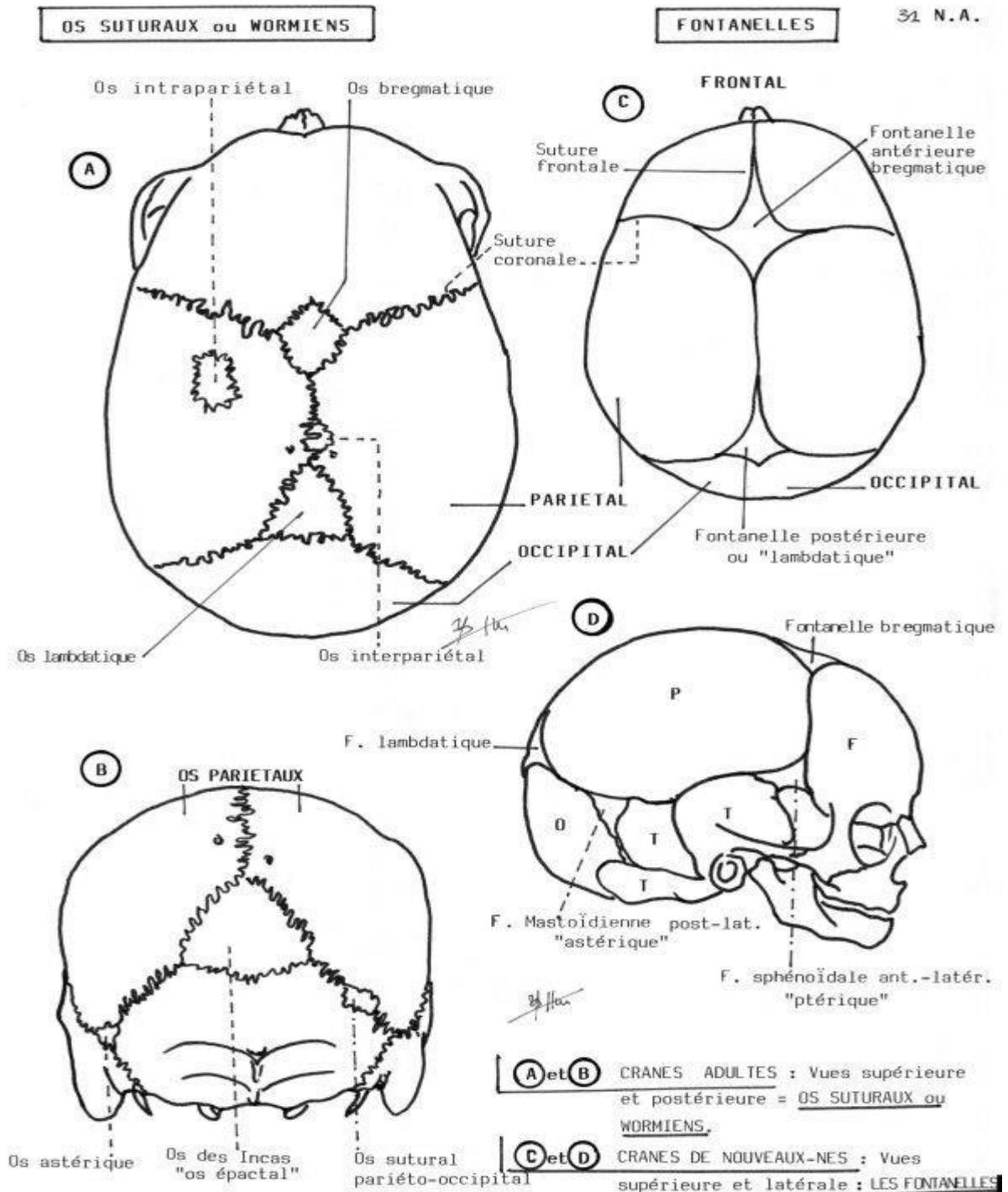


Figure 2 : anatomie du crâne

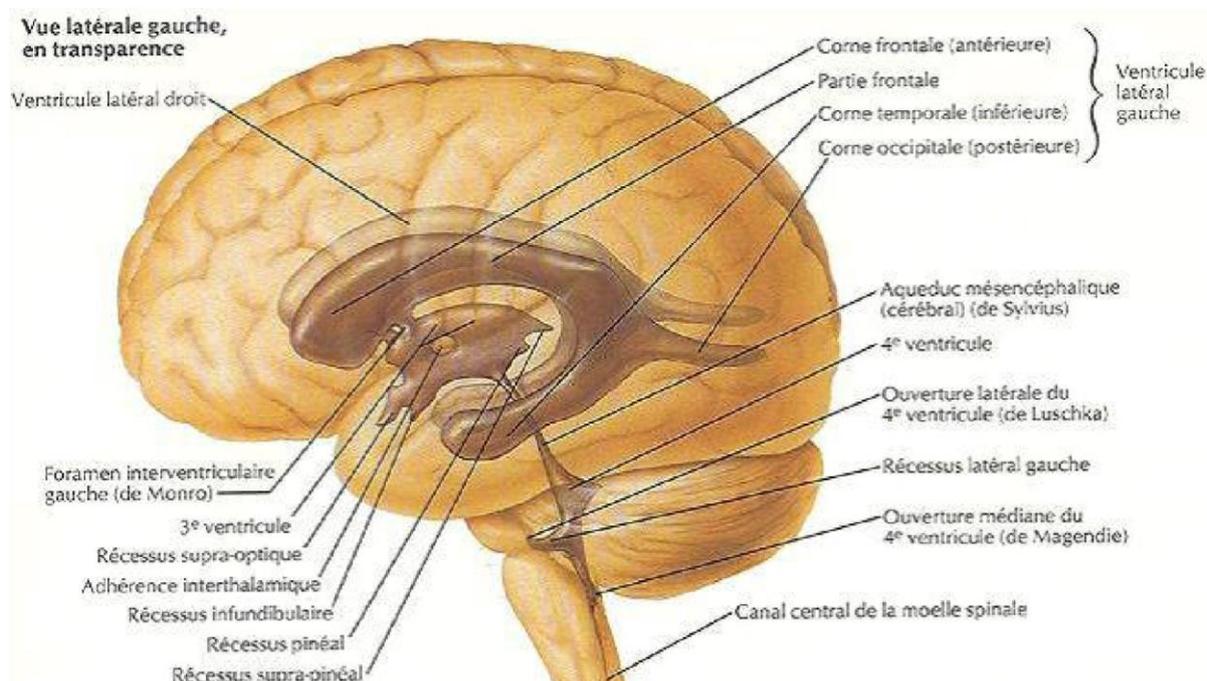
## **2- Le Système ventriculaire**

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.

### **a- Les ventricules latéraux**

Les ventricules latéraux sont des cavités paires, Situés chacun dans un hémisphère, ils sont autour du noyau caudé 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 du 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.



**Figure 3 : Vue latérale du système ventriculaire[30]**

### **b- Le troisième ventricule**

Il est situé dans le diencéphale entre les deux thalamus. Il est impair et médian, ayant une forme grossièrement angulaire à grand axe oblique en bas et en avant perpendiculaire à l'aqueduc du mésencéphale, 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 cc de LCS.

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

### **c- Le quatrième ventricule**

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

Il communique avec le 3ème ventricule par l'intermédiaire l'aqueduc du mésencéphale. 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- Système extra-ventriculaire**

#### **a- Espaces sous arachnoïdiens intracrâniens**

Les espaces sous arachnoïdiens ou les espaces leptoméningés 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 spinale. Au niveau de la base, on retrouve les citernes arachnoïdiennes dont les principales sont : la citerne chiasmatique, la citerne basale, la citerne inter pédonculaire, la citerne ambiante et la citerne cérébello-médullaire ou grande citerne. Les espaces sous arachnoïdiens comprennent des prolongements constitués par les gaines neurales entourant les nerfs périphériques et les gaines vasculaires.

#### **b- Les toiles choroïdiennes et les plexus choroïdes**

##### **- Les plexus choroïdes**

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>e</sup> ventricule, accolé au toit de cette cavité et enfin, le plexus du 4<sup>e</sup> ventricule qui est une entité distincte apposée au plafond de cette cavité dont il émerge au niveau de sa partie médiane par le trou de Magendie.

Par ailleurs, ce plexus s'étend latéralement dans les deux récessus latéraux du 4<sup>e</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>e</sup> ventricule. Elle est triangulaire à sommet antérieur. La pie-mère vient s'invaginer dans la partie médiane de la fente de BICHAT et son feuillet supérieur double la face supérieure du thalamus, le feuillet inférieur double la face inférieure du trigone en avant et du corps calleux en arrière.

### → La toile choroïdienne inférieure

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

### c- Les granulations choroïdiennes

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

## C. Rappel Physiologique du LCS :[31–37]

### 1. Production du LCS

L'ensemble du système nerveux central baigne dans le LCS, qui contient des électrolytes, des protéines et de rares cellules (moins de cinq cellules mononucléées/mm<sup>3</sup>).

Il est fabriqué dès le 3<sup>ème</sup> mois de la vie fœtale [14,38]. Ce liquide est sécrété essentiellement au niveau des plexus choroïdes à raison de 60%, et pour les 40% restant, l'ensemble de la surface cérébrale à partir de l'espace liquidien interstitiel, les vaisseaux sanguins des espaces sous-arachnoïdiens et l'épendyme ventriculaire, en assure la sécrétion. Ce volume a été évalué à 600ml/j soit 0,4ml/min chez l'adulte, 200ml/j soit 0,1 ml/min chez le nourrisson et de 0,3 ml/min chez l'enfant. Le LCS est renouvelé environ toutes les 7 heures, soit entre 3 et 4 fois par jour. Cette production est un phénomène actif, continu, dépendant de l'osmolarité plasmatique, du débit sanguin du sujet et catalysée par anhydrase carbonique, mais relativement indépendant de la pression intracrânienne (PIC).

## 2. Circulation

Le LCS produit passe des ventricules latéraux vers le 3ème ventricule par le foramen interventriculaire puis vers le 4ème ventricule par l'aqueduc du mésencéphale. A ce secteur intra ventriculaire se juxtapose un autre, péri cérébral et péri médullaire (citernes, espaces sous arachnoïdiens).

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

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

Les flux du LCS :

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

- Le flux net global qui est le produit de la sécrétion du LCS, égal en situation d'équilibre au volume du LCS résorbé. Ce volume a été évalué à 600 ml par jour soit 0,4 ml par minute ce qui est extrêmement faible par rapport au flux sanguin cérébral global qui est d'environ 700 ml par minute.
- Les flux pulsatiles résultent des modifications du volume sanguin cérébral encéphalique entre les stades de systole et diastole.

Cette pulsation vasculaire s'exerçant dans une cavité crânienne rigide, repousse le LCS encéphalique vers le sac dural plus extensible. Ainsi l'équilibre instantané entre le parenchyme et les espaces liquidiens, pour une pression moyenne donnée du LCS, est le résultat de plusieurs facteurs :

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

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

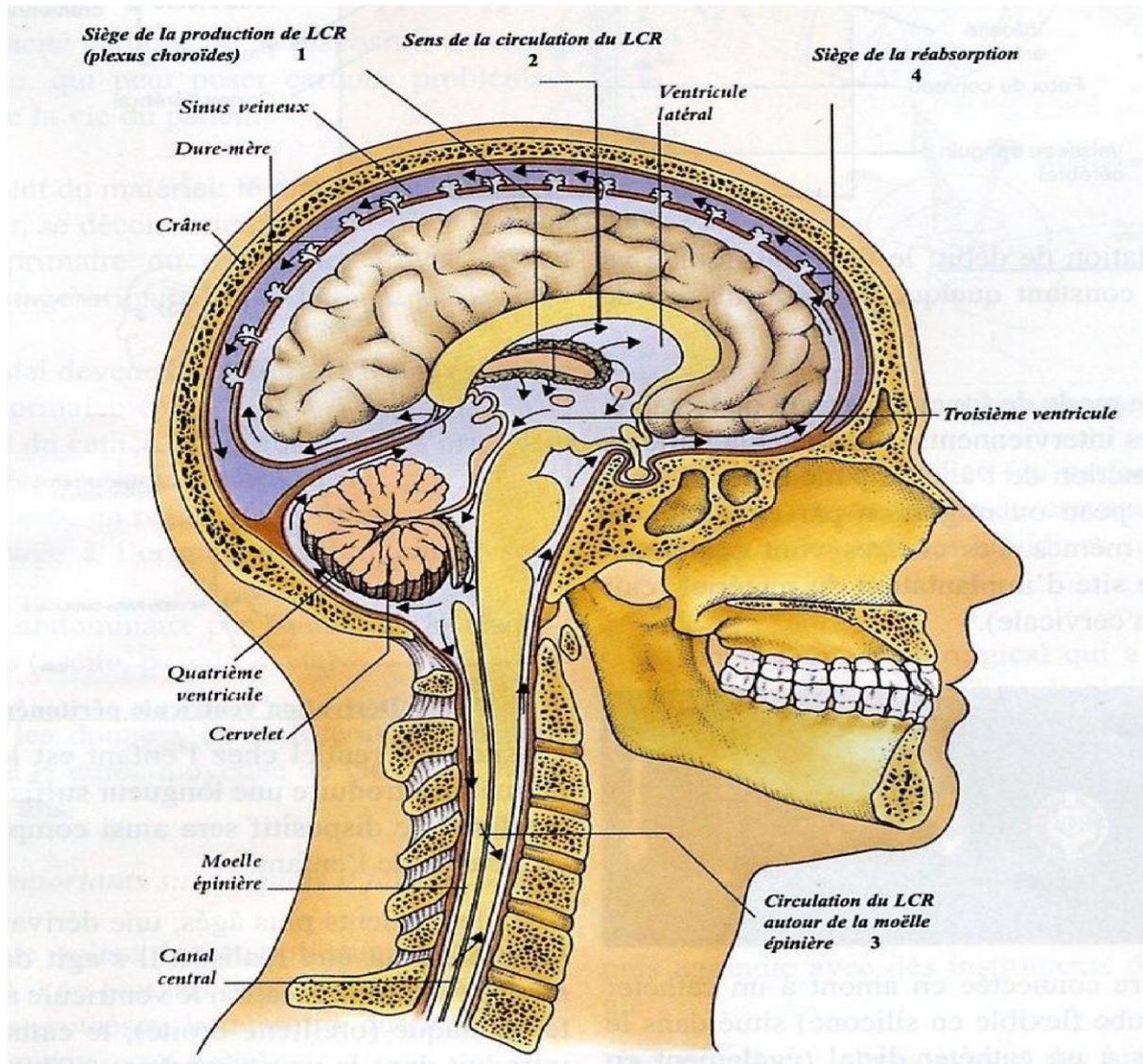


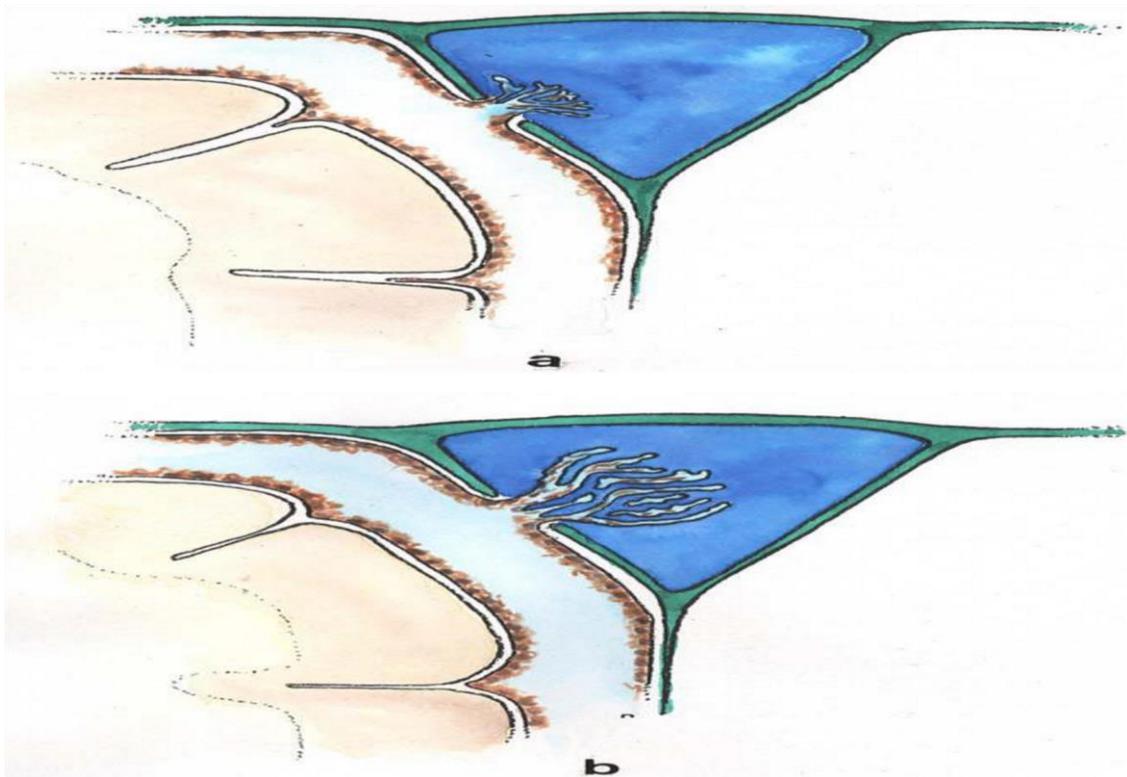
Figure 4 : schéma expliquant la circulation du LCS [26]

### 3. Résorption :

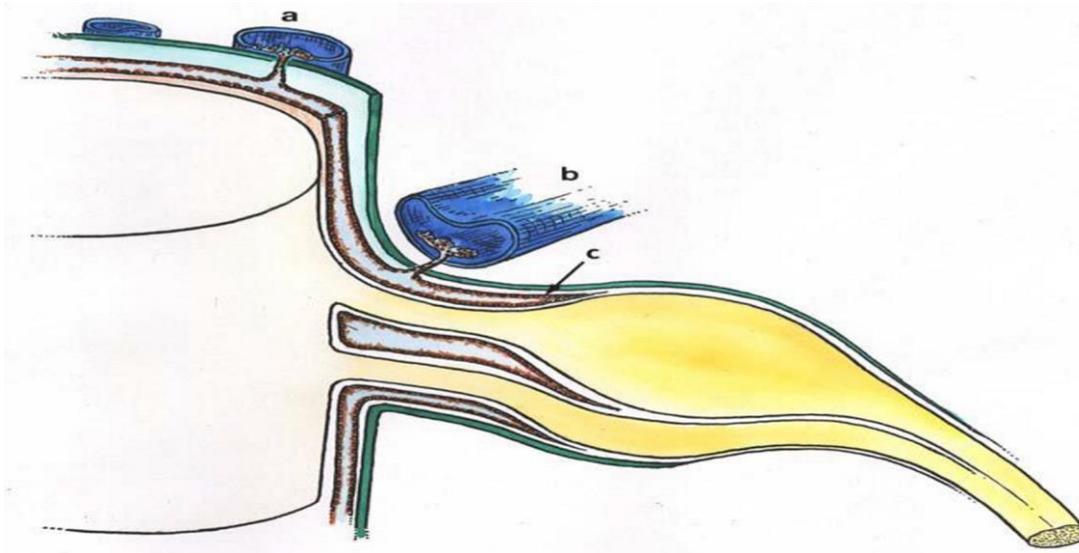
Dans les espaces péri-cérébraux, le LCS circule rostralement vers les sites de résorption villositaires ou caudalement vers les espaces péri-médullaires.

La résorption du LCS se situe principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes de Pacchioni qui drainent le LCS vers le sinus longitudinal supérieur par l'intermédiaire des grosses veines de la surface cérébrale. Des sites accessoires de résorption ont été décrits, notamment les villosités rachidiennes,

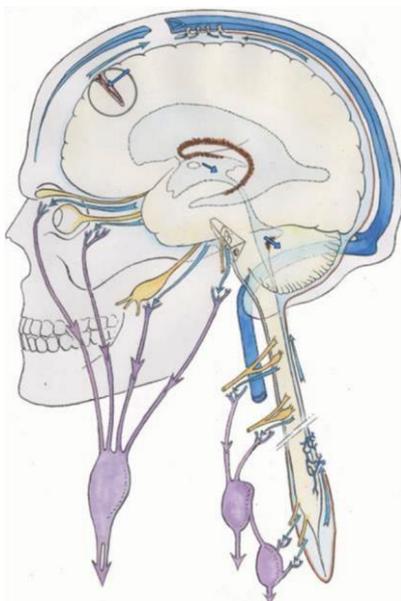
les parois des cavités ventriculaires, les lymphatiques extraduraux des nerfs crâniens, rachidiens, les gaines des nerfs crâniens (nerf optique en particulier) et des nerfs périphériques spinaux. Ces sites sont d'importance non négligeable. Cette résorption vers le torrent circulatoire est un phénomène passif qui se fait en raison de la différence de pression hydrostatique et oncotique entre le LCS (l'espace sous arachnoïdien) et le sang (le sinus). Physiologiquement, il existe un équilibre constant entre les quantités produites et résorbées.



**Figure 5 : schéma expliquant la résorption du LCS [39].**



**Figure 6 : Résorption du liquide cérebrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes ; les gaines méningées des nerfs spinaux et des racines des nerfs spinaux.[40].**



**Figure 7 : Synopsis représentant les voies de « sécrétion, circulationrésorption » du liquide cérebrospinal [41].**

Le liquide cérebrospinal est principalement sécrété par les plexus choroïdes et secondairement par le secteur interstitiel.

Il circule dans les ventricules selon une direction rostrocaudale et s'écoule à travers l'ouverture médiane du quatrième ventricule dans la citerne cérébellomédullaire (grande citerne). Le liquide cérebrospinal circule dans les espaces sous arachnoïdiens crâniens et péri-médullaires. Dans les espaces sous arachnoïdiens crâniens, le liquide cérebrospinal circule vers les sites de résorption villositaire de la paroi des sinus veineux. Une partie est résorbée par la muqueuse olfactive et la gaine des nerfs crâniens (optique, trijumeau, paquet acoustico-facial) et gagne la circulation lymphatique.

Dans les espaces sous arachnoïdiens péri médullaires, la partie du liquide cérebrospinal résorbé par les plexus veineux et la gaine des nerfs spinaux rejoint le courant lymphatique, l'autre partie revient selon un courant caudo-rostral vers les espaces sous arachnoïdiens crâniens.

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

#### **4. Fonction du LCS :**

L'encéphale et la moelle spinale sont alimentés et protégés par le LCS. Ce dernier est un liquide clair constitué de glucose, de protéines, d'acide lactique, d'urée, de cations ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{Ca}^{2+}$ ,  $\text{Mg}^{2+}$ ), et d'anions ( $\text{Cl}^-$  et  $\text{HCO}_3^-$ ).

Il renferme également quelques lymphocytes et une quantité importante de pré albumine.

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

Alors, ce liquide a pour principal rôle d'amortir les contraintes exercées sur le cerveau. Mais, il est aussi impliqué dans l'homéostasie cérébrale via une fonction nutritive et une capacité de réponse immunologique et inflammatoire.

Il constitue un milieu au niveau duquel s'effectuent les échanges de substances nutritives et des déchets entre le sang et le tissu nerveux et un milieu chimique

propice à une signalisation neuronale précise. Tout changement de la composition ionique du LCS dans l'encéphale, si minime soit-il, pourrait perturber grandement la production des potentiels post synaptiques et des potentiels d'action. Il sert aussi comme moyen de transport (pour les neuromédiateurs, les enzymes...).

### **III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE [20,42–44]**

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

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

#### **1. Hyperproduction du LCS**

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

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

#### **2. Résistance à l'écoulement**

Ce mécanisme est celui le plus fréquemment retrouvé en pratique clinique.

Souvent résumé comme un simple obstacle à l'écoulement, ce phénomène de résistance est plus complexe et prend en compte la viscosité du LCS.

Ainsi selon les lois de l'hydrodynamique (Loi de Poiseuille), une augmentation de la viscosité d'un liquide qui s'écoule dans un conduit cylindrique entraîne une diminution du débit d'aval et surtout une augmentation de la pression d'amont.

Les caractéristiques physiques du LCS sont donc primordiales et peuvent suffire à engendrer une hydrocéphalie, comme c'est le cas dans les hémorragies méningées et les méningites de causes diverses.

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

L'obstacle peut être :

- Au niveau d'un ou des deux trous de Monro responsable d'une hydrocéphalie uni ou bi-ventriculaire, ou au niveau du 3<sup>ème</sup> ventricule : hydrocéphalie biventriculaire ;
- Au niveau de l'aqueduc du mésencéphale réalisant un tableau d'hydrocéphalie triventriculaire. 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 (malformation de Dandy Walker, syndrome de Chiari) responsable d'une hydrocéphalie tétra ventriculaire.

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

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

### **3. Défaut de résorption**

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

Dans certaines pathologies où le LCS est altéré (méningite, hémorragie méningée), on retient l'hypothèse d'un feutrage des villosités arachnoïdiennes.

Devenues « imperméables » à l'écoulement du LCS, elles ne remplissent leur rôle qu'au prix d'une augmentation de pression en amont.

## **IV. CLASSIFICATIONS**

### **1. Classification de Russel**

L'hydrocéphalie obstructive et non obstructive : L'obstruction se fait à un point quelconque de la voie majeure de résorption du LCS (du système ventriculaire aux espaces sous arachnoïdiens). Si bien que la cause ou la condition pour qu'une hydrocéphalie soit non obstructive doit être, soit une hyperproduction de LCS (cause extrêmement rare d'hydrocéphalie) soit une malabsorption due à une thrombose du sinus [45].

### **2. Classification de Dandy**

L'hydrocéphalie communicante et non communicante Cette classification distingue les hydrocéphalies selon l'existence ou l'absence d'une communication entre les ventricules latéraux et les espaces sous arachnoïdiens lombaires (confirmés par l'injection de produit de contraste dans les ventricules latéraux puis contrôle de sa présence au niveau lombaire) [46].

### **3. Classification de Oi**

#### **a. l'hydrocéphalie de la voie majeure et de la voie mineure de la circulation de LCS**

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

En leur absence, la dynamique du LCS peut être maintenue par la voie mineure via le drainage par le système lymphatique, via la résorption trans épendymaire vers les espaces sous pials péri vasculaires et enfin via l'épithélium des plexus choroïdes vers les capillaires fenêtrés puis la veine de Galien.

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

La classification de Dandy ou de Russel ne s'applique dans ce modèle qu'aux hydrocéphalies de voie majeure de circulation de LCS [47,48].

Ainsi les indications de ventriculocisternostomie (VCS) dans la petite enfance seraient selon cette définition réservées aux cas d'hydrocéphalies non communicante de la voie majeure.

#### **b. classification de l'hydrocéphalie congénitale**

Dans le cas de l'hydrocéphalie congénitale, Oi propose une classification pronostique, la « perspective Classification of Congénital Hydrocephalus » (PCCH) [49].

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

□ **Stade I** : de 8 à 21 semaines de gestation. La prolifération cellulaire est le processus principal de maturation neuronale.

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

□ **Stade III** : de 32 à 40 semaines de gestation ; une période d'hydrocéphalie néonatale possible si l'enfant né avant terme. La maturation axonale est le processus principal de maturation neuronale.

□ **Stade IV** : de 0 à 4 semaines après la naissance, la période d'hydrocéphalie néonatale. La maturation des dendrites est le processus majeur de la maturation neuronale.

□ **Stade V** : de 5 à 50 semaines après la naissance ; la période d'hydrocéphalie infantile. La myélinisation est le processus principal de maturation neuronale.

Pour chacun de ces stades ; il est possible de distinguer en fonction de la physiopathologie de l'hydrocéphalie, trois sous types clinico pathologiques :

- **L'hydrocéphalie primaire** : incluant l'hydrocéphalie communicante ou non compliqué, la sténose de l'aqueduc ; l'atrésie des foramens.

- **L'hydrocéphalie dysgénétique** : incluant l'hydrocéphalie dans un contexte de Spina bifida, de Dandy –Walker ; d'holoprosencéphalie ; de lissencéphalie et de kystes congénitaux.

- **L'hydrocéphalie secondaire** : liée à une tumeur cérébrale, une hémorragie, un traumatisme ou une collection sous durale. La myélinisation est le processus principal de maturation neuronale.

## V. DIAGNOSTIC : [50,51]

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

### 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, IRM fœtale)
- Doser l'alphafoeto-proteine et l'acétylcholinestérase amniotiques pour détecter une myéломéningocèle,
- Faire l'étude du caryotype et l'enquête génétique familiale.

### 1.1 Etiologies

#### a. Malformatives

- Myéломéningocèle avec Chiari type II : engagement des tonsilles cérébelleuses dans le foramen magnum, déplacement du bulbe vers le bas ;
- Sténose de l'aqueduc du mésencéphale ;
- Malformation de Dandy Walker ;
- Anévrisme de la veine de Galien ;
- Malformation de Chiari type I.

#### b. Infectieuses

- Toxoplasmose congénitale avec sténose inflammatoire de l'aqueduc du mésencéphale ;
- Infection à cytomégalo virus.

**c. Anoxiques**

- Porencéphalie soufflante ;
- hydranencéphalie.

**d. Chromosomiques**

- Trisomie 13 avec holoprosencéphalie ;
- Trisomie 18 avec Chiari plus ou moins myéломéningocèle.

**e. 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.

**f. Tumeurs congénitales**

- Les tératomes ;
- Papillomes du plexus choroïde,

**g. Inconnue encore trop fréquente.**

## **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 la 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 attentif, certaines hydrocéphalies se stabilisent pendant la grossesse voire même 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 ventriculoamniotique a été tenté. Les inconvénients et les échecs de cette méthode sont trop importants pour la retenir.

## **2. Hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson :**

Typiquement c'est une macrocéphalie évolutive.

### **2.1 Signes cliniques**

#### **a. Signes fonctionnels**

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

#### **b. Signes physiques**

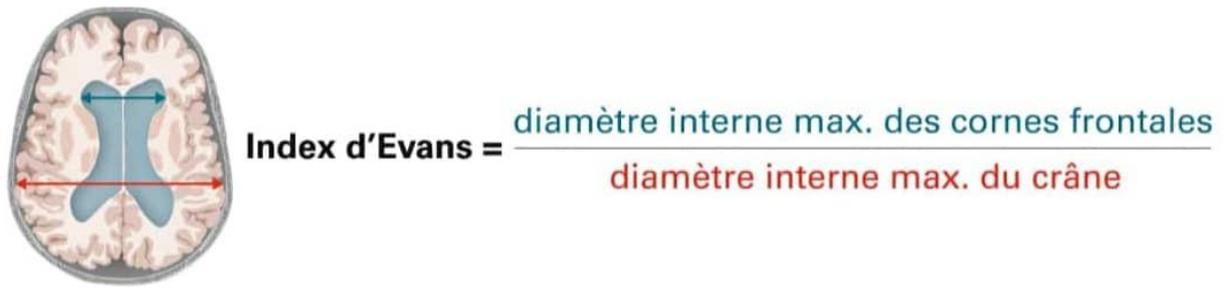
- Augmentation du périmètre crânien au-dessus de 3DS sur la courbe (norme du périmètre crânien PC à la naissance est comprise entre 33 et 36cm) ;
- Disjonction des sutures crâniennes : à l'inspection et à la palpation ;
- Peau du cuir chevelu fine, tendue avec dilatation veineuse ;
- Bombement des fontanelles ;
- 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.

### **2.2 Examens complémentaires**

#### **a- L'échographie transfontannellaire ETF:**

Si la fontanelle est perméable. C'est un examen indolore, pouvant être réalisé au lit du malade, facilement répété. Elle affirme l'hydrocéphalie, mesure les cavités ventriculaires, peut visualiser un processus expansif, une hémorragie, une

malformation cérébrale. En cas d'anomalie, cet examen sera systématiquement complété par des examens neuroradiologiques.



**Figure 8 : Index d'Evans**

### **b. Le scanner et l'IRM**

Affirmer l'hydrocéphalie, préciser sa topographie uni, bi, tri ou tétra ventriculaire aide à l'appréciation du caractère aigu ou chronique et donc de l'urgence thérapeutique, participent au diagnostic étiologique.

### **c. L'artériographie : n'a que de très rares indications.**

Le bilan morphologique pourra être complété par un examen ophtalmologique à la recherche de l'œdème papillaire (qui manque souvent), par un électroencéphalogramme montrant parfois des signes de souffrance corticale non spécifiques, éventuellement par des radiographies du crâne.

## **2.3 Etiologies**

- Les hémorragies péri-ventriculaires 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 vasculaires 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 4ème ventricule, épendymomes du 4ème ventricule, tératomes sus tentoriels) ;
- Sténoses de l'aqueduc du mésencéphale ;
- Autres : l'achondroplasie, certaines mucopolysaccharidoses (maladie de Hurler).

### **3. L'hydrocéphalie de l'enfant**

#### **3.1 Signes cliniques**

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

##### **a. 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 flou 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.

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

### 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**

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

---

#### **4. Diagnostic différentiel**

##### **4.1 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.

##### **4.2 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 péricérébral au cours de la 3ème année. On évoque une immaturité des granulations de Pacchioni.

#### **2 - Collection sous durale**

#### **3 - Malformations cérébrales**

Hydranencéphalie ;

Mégalencéphalie et Hémimégalen-céphalie ;

Scaphocéphalie dans le cadre des craniosténoses.

#### **4- Macrocrânie familiale**

#### **5- Macrocrânie évolutive de certaines maladies métaboliques :**

Maladie de Tay-Sachs ;

Maladie de Sandhoff ;

Maladie de Canavan.

A signifier que toutes ces pathologies sont très rares.

#### **4.2 – 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 3ème ventricule est ascensionné.

### **VI- TRAITEMENT [1,52,53]**

#### **1-Traitement Médical**

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

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

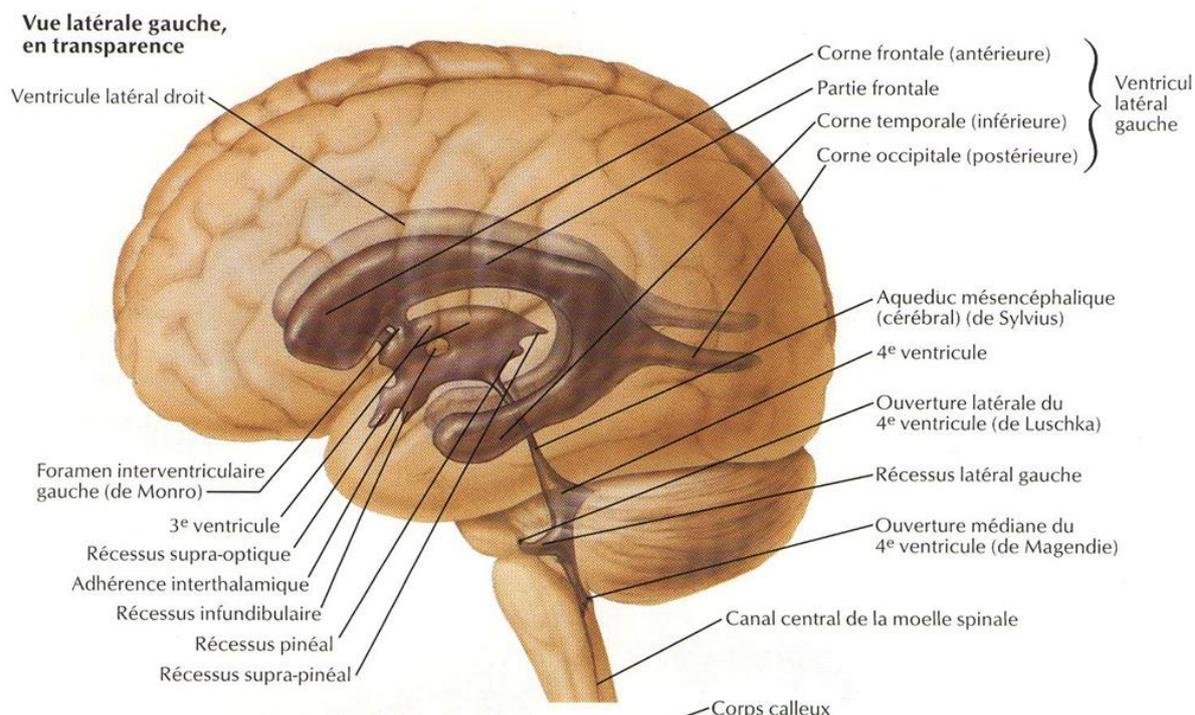
## **2- Traitement chirurgical**

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

### **2-1 Les techniques [30]**

Il existe des traitements chirurgicaux qui permettent de refaire circuler le liquide : soit en réalisant une perforation du plancher du troisième ventricule (**La ventriculocisternostomie endoscopique VCS**), soit en mettant en place **une dérivation ventriculopéritonéale DVP ou atriale**, soit en procédant à la **coagulation des plexus choroïdes**.

- **La ventriculocisternostomie endoscopique VCS** : C'est le traitement de référence de l'hydrocéphalie secondaire à un obstacle entre le 3<sup>ème</sup> et le 4<sup>ème</sup> ventricule



**Figure 9 : Vue latérale gauche en transparence du cerveau [30]**

Lorsque le passage naturel entre le 3<sup>ème</sup> et le 4<sup>ème</sup> ventricule est bloqué par une malformation ou une tumeur, on réalise une perforation du plancher du 3<sup>ème</sup> ventricule pour que le liquide cébrospinal puisse s'écouler à nouveau. Cette perforation est réalisée à l'aide d'un endoscope. L'intervention peut être faite en urgence ou être programmée selon la décision du neurochirurgien. Elle a lieu sous anesthésie générale au bloc opératoire. Dans les suites le patient reste hospitalisé en surveillance pendant 3 à 7 jours au minimum, ou plus si une intervention sur une tumeur doit avoir lieu secondairement.

Une IRM cérébrale de contrôle sera réalisée au cours de cette hospitalisation. Les complications de cette chirurgie sont : le saignement intracrânien, les infections, les troubles de mémoire et l'absence d'efficacité de la perforation. Si la perforation réalisée ne permet pas de traiter l'hydrocéphalie, on a recours à la mise en place d'une dérivation ventriculopéritonéale.

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

Torkildsen, ou d'ouverture chirurgicale de la lame susoptique, s'est substitué la ventriculocisternostomie. Elle consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires (V3) avec les espaces sous arachnoïdiens (citerne inter pédonculaires). Sous anesthésie, puis repérage des structures anatomiques. Par le trou de trépan frontal est introduit un trocart (leucotome ou sonde de Fogarty) dans le ventricule latéral ; puis le foramen interventriculaire (trou de MONRO) dans le troisième ventricule dont le plancher sera perforé.

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

- **Dérivations internes** : elle consiste à dériver le liquide cérébro-spinal des ventricules vers les aires de résorption exceptionnellement intra-névrauxiques, en règle extra-névrauxiques : péritoine le plus souvent, ou dans la circulation sanguine (oreillette droite). Ceci nécessite un système unidirectionnel, anti reflux à pression d'ouverture déterminée : la valve. Il existe plusieurs modèles dont la pression, haute (100-150 mm Hg), moyenne (50-100 mm Hg) ou basse (50mmHg), est déterminée soit par une résistance à l'écoulement (valve à fente), soit par des systèmes mécaniques (bille et ressort, clapet).

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

Pour la mise en place, le cathéter ventriculaire multi perforé est introduit par un simple trou de trépan dans le ventricule latéral (le plus souvent dans la corne

occipitale), et le système sous la peau jusqu'à la région cervicale pour les valves cardiaques, para ombilicale pour les valves péritonéales.

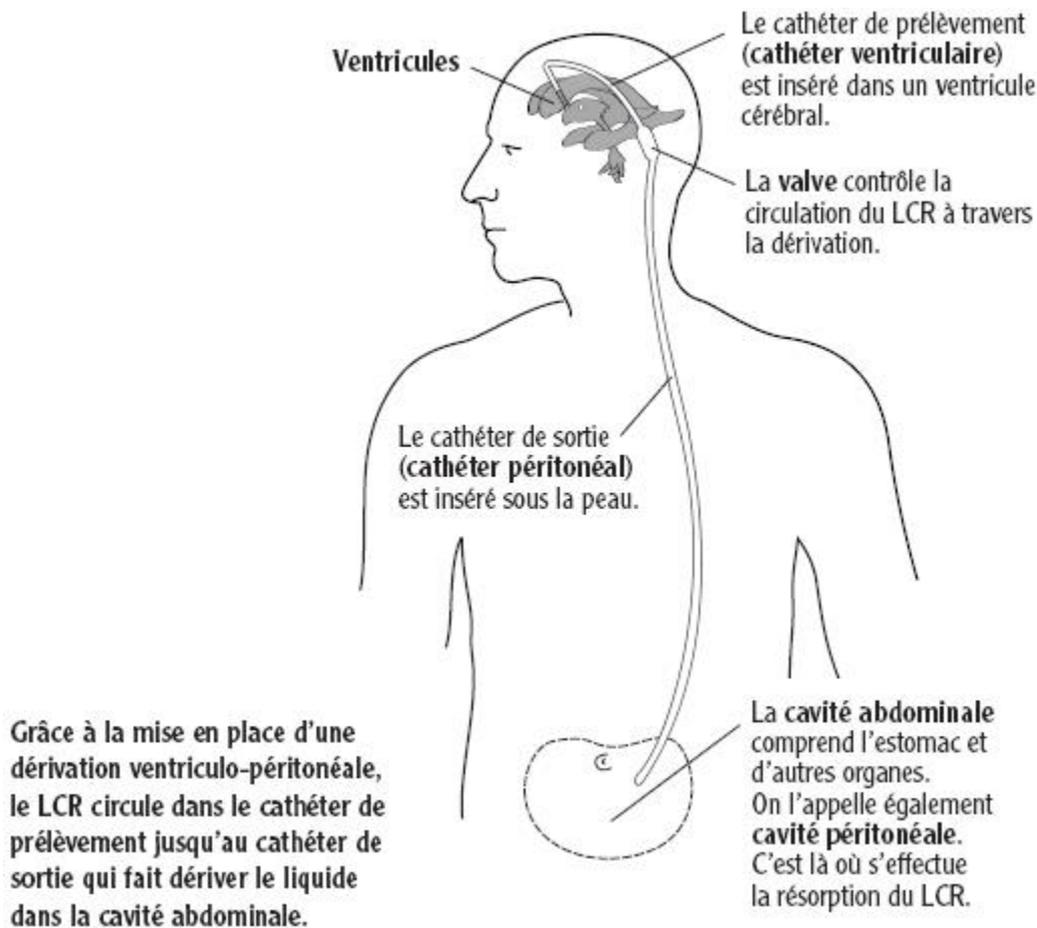
Pour les valves cardiaques l'extrémité distale est conduite jusqu'à l'oreillette droite sous le contrôle scopique par cathétérisme direct de la jugulaire ou d'une de ses branches par dissection ou par ponction percutanée.

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

Ces systèmes ont l'avantage de résoudre tous les types d'hydrocéphalie par une intervention simple. L'utilisation de système monobloc réduit la durée de l'intervention et des manipulations, diminuant de ce fait les risques d'infection et de déconnexion. La dérivation ventriculopéritonéale est nettement préférée car l'introduction d'une importante longueur de cathéter évite les interventions itératives de rallongement nécessitées par la croissance. Les dérivations cardiaques ont en outre l'inconvénient de favoriser les thromboses de la jugulaire, et de faire courir des risques infectieux plus sévères (septicémie, néphropathie de shunt). Les systèmes de dérivation lombo-péritonéales chez l'adulte, sont moins utilisés chez l'enfant du fait de leur potentiel retentissement orthopédique sur le rachis.

**Dérivation ventriculo péritoniale DVP:** C'est un système permettant de drainer le LCS directement du cerveau vers le péritoine en cas d'hydrocéphalie.

Un drain est placé dans un ventricule latéral du cerveau, il est relié à une valve. Cette valve est reliée à un autre drain qui va dans le péritoine.



**Figure 10 : La dérivation ventriculopéritonéale [30]**

Cette intervention est réalisée sous anesthésie générale. Elle nécessite la réalisation de deux ouvertures cutanées (cicatrices) :

Une derrière une oreille et l'autre près de l'ombilic, sur l'abdomen. Après l'intervention, le patient doit rester hospitalisé entre 3 et 5 jours et un scanner cérébral de contrôle est réalisé.

Le patient porteur d'une valve et son entourage sont informés des signes cliniques qui doivent faire suspecter un dysfonctionnement de cette valve (maux de tête, nausées, vomissements, modifications du comportement).

**Coagulation des plexus choroïdes**, c'est une intervention microchirurgicale réalisée de façon isolée ou en tant que complément à la VCS. Décrit pour la première en 1918 par Walter Dandy et est de plus en plus associé à la VCS depuis une décennie. L'objectif de l'intervention est de réduire la

production du LCS par coagulation du plexus choroïdes et de rétablir ainsi un équilibre entre production et résorption du LCS. Techniquement la coagulation du plexus choroïdes peut se faire avec un neuroendoscope flexible ou rigide.

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

## 2-2 Les indications

- ❖ En cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc, la ventriculocisternostomie est l'intervention de choix. De nos jours la ventriculocisternostomie est utilisée dans tous les types d'hydrocéphalie.
- ❖ La dérivation ventriculopéritonéale est beaucoup plus utilisée dans les hydrocéphalies communicantes et en cas d'échec de la ventriculocisternostomie. Si la décision de drainer est simple devant une hydrocéphalie rapidement évolutive (hypertension intracrânienne avec signes de souffrance cérébrale, accroissement rapide du périmètre crânien), elle est parfois délicate dans des hydrocéphalies semblant être stabilisées. C'est dans ces formes que l'étude du périmètre crânien, la surveillance du développement psychomoteur et des examens physiologiques spécialisés (enregistrement de pression intracrânienne, mesure des débits sanguins cérébraux, test de perfusion...) devront parfois être réunis avant d'arrêter une décision.

### **2-3- Les complications [58, 60]**

Un certain nombre de complications peuvent survenir :

#### **❖ Les complications infectieuses**

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

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

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

- Les septicémies sont principalement causées par les staphylocoques aureus et compliquent les dérivations ventriculocardiaques.

### ❖ Les complications mécaniques

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

- Les obstructions se produisent soit au niveau du cathéter ventriculaire, qui peut être colonisé par des plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyperproteïnorrhée trop importante.
- Les déconnexions et rupture du cathéter ont vu leur fréquence réduite par l'utilisation des systèmes monobloc. Elles sont liées aux forces de traction de la croissance sur les zones fixées du système de dérivation (raccords). Elles sont facilement diagnostiquées par des clichés de contrôle valvulaire.
- Un drainage insuffisant se manifeste par une régression incomplète de la symptomatologie clinique et paraclinique. Il impose la mise en place d'une valve à pression plus forte ou mieux d'une valve à pression modulable par voie percutanée.

### ❖ Les complications d'hyper drainage

Sont liées à un hyperfonctionnement de la valve, souvent secondaire aux phénomènes de siphonage lors du passage de la position couchée à la position debout (valve de basse pression). Les hématomes sous duras se constituent « a vacuo » lors du drainage trop rapide d'une hydrocéphalie importante. Ils doivent être prévenus par le maintien en décubitus strict au moins 48 heures chez les enfants très dilatés. Leur traitement est complexe, nécessitant le plus souvent l'interruption de la dérivation. Le syndrome des ventricules fentes résulte d'un hyper drainage. Il peut conduire à la disparition du volume ventriculaire, réduisant fortement la compliance cérébrale aux à-coups tensionnels physiologiques ou pathologiques. Sa symptomatologie est faite essentiellement de céphalées intenses. Le traitement impose un changement du matériel de dérivation. Une craniosténose prématurée peut résulter de l'hypotension intracrânienne et de

l'arrêt de la poussée cérébrale, principal stimulus de la croissance du crâne. La lourdeur du traitement impose un dépistage précoce et surtout la prévention par un système évitant l'hyper drainage.

## **VII- EVOLUTION ET PRONOSTIC [53–55]**

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

### **❖ Développement intellectuel**

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

### **❖ Séquelles motrices et sensorielles**

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

Les séquelles sensorielles fréquentes touchant ainsi les patients sont surtout visuelles.

### ❖ **Manifestations épileptiques**

Le risque de développement d'une épilepsie chez l'enfant hydrocéphale peut être lié d'une part aux lésions cérébrales préexistantes, d'autre part à la constitution d'un foyer épileptogène en rapport avec la pénétration transcorticale du cathéter. Cette dernière éventualité est certainement la moins fréquente mais pourrait concerner jusqu'à 10% des enfants valvés. Elle justifie une surveillance par l'EEG pré et postopératoire, même si seules des crises cliniques appellent un traitement antiépileptique. La mise en place d'un drain ventriculaire est un foyer irritatif potentiel. L'incidence de l'épilepsie augmente avec le nombre d'interventions (6% pour une intervention et 26% pour trois interventions).

### ❖ **Les troubles neuroendocrines**

Les troubles neuroendocrines sont fréquentes en cas d'hydrocéphalie et ils peuvent être dus à plusieurs facteurs notamment s'il est associé à une tumeur cérébrale.

Mais l'hydrocéphalie seule entraîne souvent une perturbation la fonction de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Ces troubles peuvent être l'obésité, la puberté précoce ou retardée, l'infertilité, l'aménorrhée secondaire ou le retard de croissance [56].

# **METHODOLOGIE**

## **IV- METHODOLOGIE**

### **1. Cadre d'étude**

Notre étude s'est déroulée dans le service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali.

### **2. Présentation du cadre d'étude**

#### **1.1. Présentation de l'Hôpital**

L'hôpital du Mali est un produit de la coopération chino-malienne et inauguré en 2010. Il est situé sur la rive droite du fleuve Niger au quartier de Missabougou en commune VI du district de Bamako. C'est un hôpital de troisième référence et le service d'imagerie médicale est l'une de référence au radiodiagnostic des lésions cérébrales en générale et des tumeurs intracrâniennes en particulier au Mali. Il comprend essentiellement :

- Un (01) bloc administratif comprenant les bureaux de la direction, la consultation externe, le bureau des entrées, la pharmacie hospitalière, le service d'accueil des urgences et la réanimation ;
- Un (01) bloc technique qui comprend le laboratoire, l'imagerie médicale, l'exploration fonctionnelle et le bloc opératoire ;
- Un (01) bloc d'hospitalisation qui comprend les services de chirurgie (neurochirurgie, chirurgie thoracique et la gynécologie) et de médecine (médecine interne, endocrinologie et la pédiatrie).
- Des bâtiments annexes qui comprennent : une (01) cantine pour le personnel, une (01) mosquée, une (01) morgue, une (01) buanderie, un (01) bloc de distribution électrique, un (01) local de vente de produits de première nécessité, cinq (05) latrines extérieures, cinq (05) hangars dont un (01) pour les accompagnants des hospitalisés, un (01) pour les malades en consultation externe, un (01) pour les accompagnants au service des urgences, un (01) pour protéger les appareils de climatisation du bloc opératoire et un (01) pour la cuisine, une (01) salle de gaz, deux (02) salles dont une pour la formation et l'autre pour l'accueil des mères des enfants prématurés hospitalisés, une (01) unité de banque de sang, etc. ;

- Un service de radiothérapie est construit grâce à la coopération avec le royaume d'Autriche. Ce service, dédié au traitement du cancer a été inauguré en février 2012 et est fonctionnel depuis avril 2014 ;
- Un bâtiment pour angiographies ;
- Un nouveau bloc d'hospitalisation, réceptionné provisoirement en 2020, il est affecté provisoirement à l'hospitalisation des malades du COVID-19
- Un nouveau service des urgences, de la réanimation et une unité de procréation médicalement assistée (PMA), réceptionnés provisoirement en 2020 ; ces nouveaux blocs sont provisoirement affectés à la réanimation et aux urgences COVID-19 ;
- Un nouveau laboratoire réceptionné provisoirement en 2020.
- L'hôpital du Mali dispose aussi de trois (3) groupes électrogènes pour l'alimentation en électricité pendant les périodes de coupures de courant dont un (01) spécifiquement pour le service de radiothérapie.
- La structure a une capacité actuelle de deux cent cinquante-sept (257) lits dont cent vingt-deux (122) attribués provisoirement au site de prise en charge COVID19 et cent trente-cinq (135) pour l'hospitalisation ordinaire il est envisagé que cette capacité progresse pour atteindre quatre cent (400) lits, conformément au projet d'établissement Hospitalier (2014-2018). Ce développement progressif permettra de répondre à la plupart des besoins de référence de l'ensemble des populations du Mali. Il permettra aussi de renforcer les capacités de formation de nos futurs professionnels de santé, dans un établissement qui est déjà un Centre Hospitalo-universitaire (CHU) avec la signature effective de la convention hospitalo-universitaire.

**a. Le service de neurochirurgie**

• **Les locaux**

- Quatre bureaux : 1 pour le chef du service, 1 pour maître de conférences agrégé, 1 pour maître de conférences agrégé et 1 pour le major du service
- Une salle de consultation externe

- Une salle de garde des infirmiers
- Une salle de soin
- D'hospitalisation dont deux salles à 08lits (hommes et femmes), une salle à 04 lits, une salle VIP.
- **Le personnel médical est composé de :**
  - 04 neurochirurgiens dont : 1 professeur titulaire, 1 maitre de conférences agrégés, 1 maitre de conférences ; 01 praticien hospitalier,
  - 01 chirurgien pédiatre (chargé de recherche),
  - 02 chirurgiens maxillofaciaux,
  - 02 ophtalmologues dont un chinois,
  - 07 thésards,
  - Le personnel chinois,
- **Le personnel paramédical est composé de :**
  - 06 infirmiers fonctionnaires dont le major du service,
  - 13 infirmiers prestataires de garde (contractuels).
  - 01 assistant médical en ophtalmologie, et 01 assistant médical en ORL.
- **Les activités du service**
  - Les consultations externes ont lieu lundi, mardi, mercredi, jeudi ;
  - Les interventions chirurgicales programmées sont faites tous les lundi, mercredi et vendredi, selon un programme préétabli ;
  - La visite est quotidienne ;
  - Les urgences neurochirurgicales sont prises en charge par le neurochirurgien d'astreinte : ces interventions ont lieu au niveau du bloc des urgences.

### **3. Type d'étude**

Une étude rétrospective, prospective, transversale, et analytique.

#### **4. Période et durée d'étude**

Une étude à collecte rétrospective de 2022 et prospective en 2023 sur une période de 6 mois allant du 1<sup>er</sup> janvier au 30 juin.

#### **5. Population de l'étude**

Tous les patients hospitalisés pour hydrocéphalies

##### **- Critère d'inclusion**

Tous patients de 0 à 6 mois admis dans le service de neurochirurgie pour hydrocéphalies et qui a bénéficié d'une prise en charge chirurgicale.

##### **- Critère de non inclusion**

Tous patients admis dans le service pour autres pathologies que l'hydrocéphalie.

#### **6. Méthode de collecte des données**

Les données ont été collectées à partir des dossiers médicaux et du registre de compte rendu opératoire sur une fiche d'enquête préétablie à cet effet.

La saisie et l'analyse des données ont été effectuées à l'aide du logiciel SPSS 25.0.

La confidentialité et l'anonymat étaient de rigueur.

# **RESULTATS**

## V- RESULTATS

Au cours de notre étude 54 nouveau-nés ont été hospitalisés dans le Service de Neurochirurgie de l'Hôpital du Mali parmi lesquels nous avons enregistré **20 cas** d'hydrocéphalie congénitale soit une fréquence de **0,37%**.

**Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.**

Age en mois	Fréquence	Pourcentage
1	2	10,0
2	6	30,0
3	1	5,0
4	5	25,0
5	1	5,0
6	5	25,0
Total	20	100,0

Les nourrissons de 2 mois étaient les plus touchés avec 30% des cas avec une moyenne d'âge de 3,6.

**Tableau II : Répartition des patients en fonction du sexe.**

Sexe	Fréquence	Pourcentage
Féminin	8	40,0
Masculin	12	60,0
Total	20	100,0

Le sexe masculin était le plus retrouvé dans la population avec 60% des cas soit un sex-ratio de 1,5.

**Tableau III : Répartition des patients en fonction de l'Ethnie.**

Ethnie	Fréquence	Pourcentage
Bambara	6	30,0
Diawanbe	2	10,0
Dogon	1	5,0
Griotte	1	5,0
Malinké	2	10,0
Samogo	1	5,0
Somono	1	5,0
Soninké	6	30,0
Total	20	100,0

Les ethnies Bambara et Soninké étaient les plus représentées avec respectivement 30% des cas de la population étudiée.

**Tableau IV : Répartition des patients en fonction de la résidence.**

Résidence	Fréquence	Pourcentage
Bamako	18	90,0
Kayes	2	10,0

La résidence la plus habitée était Bamako soit 90% des cas de la population étudiée.

**Tableau V : Répartition des patients en fonction de la consanguinité.**

Consanguinité	Fréquence	Pourcentage
Non	12	60,0
Oui	8	40,0
Total	20	100,0

L'absence de consanguinité était retrouvée chez 12 patients soit 60% des cas

**Tableau VI : Répartition des patients en fonction du niveau d'instruction des parents.**

Niveau d'instruction	Fréquence	Pourcentage
Cap	1	5,0
École coranique	3	15,0
Illettré	10	50,0
Licence en droit	1	5,0
Niveau BAC	1	5,0
Niveau DEF	1	5,0
Niveau primaire	2	10,0
Primaire	1	5,0
Total	20	100,0

Les nourrissons issus de familles illettrées représentaient 50% des cas de la population étudiée.

**Tableau VII : Répartition des patients en fonction du suivi de la grossesse.**

Suivi de la grossesse	Fréquence	Pourcentage
Bien suivi	3	15,0
Mal suivi	17	85,0
Total	20	100,0

Les grossesses étaient mal suivies dans 85% des cas de la population étudiée.

**Tableau VIII : Répartition des patients en fonction du lieu d'accouchement.**

Lieu d'accouchement	Fréquence	Pourcentage
À domicile	1	5,0
Structure de santé	19	95,0
Total	20	100,0

Les accouchements étaient réalisés dans une structure de santé dans 95% des cas.

**Tableau IX : Répartition des patients en fonction de la voie d'accouchement.**

Voie d'accouchement	Fréquence	Pourcentage
Basse	18	90,0
Césarienne	2	10,0
Total	20	100,0

L'accouchement par voie basse était la plus retrouvée dans 90% des cas de la population étudiée.

**Tableau X : Répartition des patients en fonction de la trophicité.**

Trophicité	Fréquence	Pourcentage
Eutrophe	19	95,0
Hypotrophe	1	5,0
Total	20	100,0

Les nouveau nés eutrophes étaient les plus représentés dans la population avec 95% des cas.

**Tableau X : Répartition des patients en fonction des signes cliniques.**

Signes	Fréquence (n=20)	Pourcentage
<b>Bombement de la fontanelle antérieure</b>	<b>19</b>	<b>95,0</b>
Front proéminent	16	80,0
Regard en coucher de soleil	11	55,0
Elargissement des sutures crâniennes	11	55,0
PC élevé (macrocranie)	20	100,0

La macrocranie était le signe prédominant suivi du bombement de la fontanelle antérieure avec respectivement 100% et 95% des cas avec un PC élevé à 47, 65 cm en moyenne avec des extrêmes allant de 40,03 à 54,67 cm (+5 DS à +19DS).

**Tableau XII : Répartition des patients en fonction de l'étiologie probable de l'hydrocéphalie.**

La TDM cérébrale sans injection du produit de contraste (PDC) a été réalisée chez tous nos patients et a permis non seulement de confirmer le diagnostic, de classer les hydrocéphalies en fonction du siège de l'obstacle (ce qui définira l'étiologie probable) et d'apprécier les lésions associées.

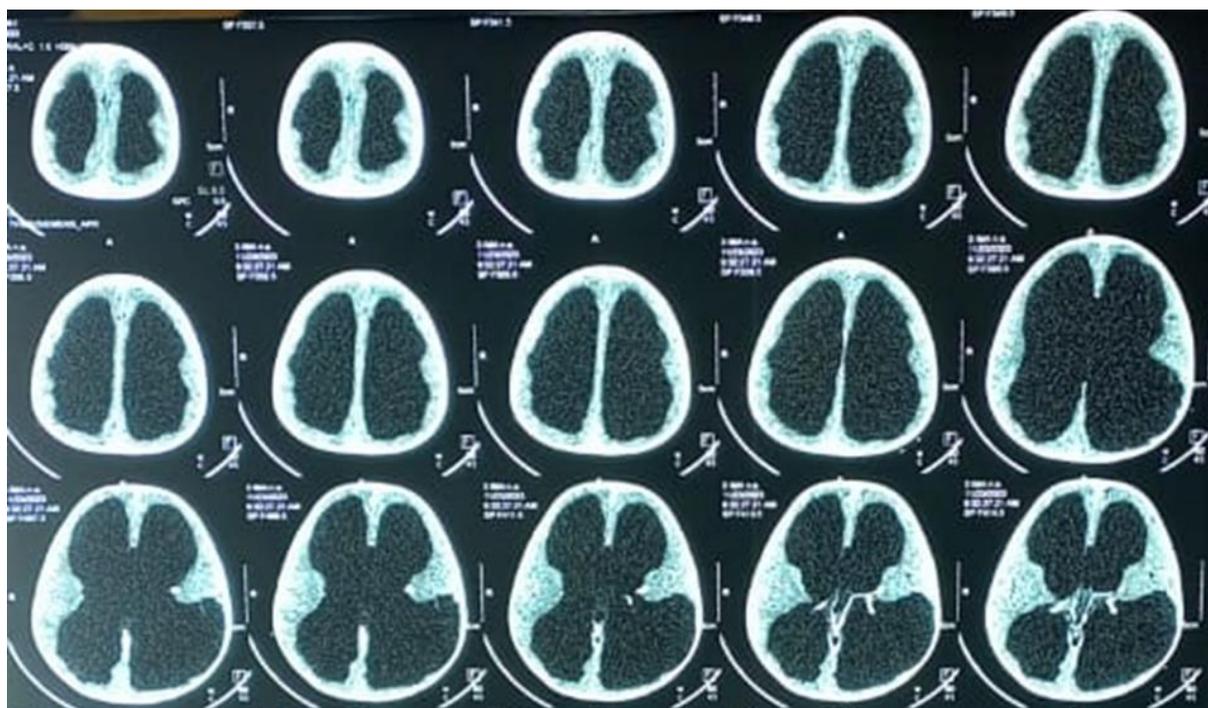
Signes	Fréquence (n=20)	Pourcentage
Malformatives		
Communicantes	18	90,0
Non communicantes	1	5,0
Tumeur de la FCP	1	5,0
Total	20	100,0

Les hydrocéphalies communicantes étaient les plus retrouvées dans 95% des cas.

**Tableau XIII : Répartition des patients en fonction du type d'hydrocéphalie.**

Type d'hydrocéphalie	Fréquence	Pourcentage
Hydrocéphalie tetra ventriculaire	13	65,0
Hydrocéphalie tri ventriculaire	7	35,0
Total	20	100,0

L'hydrocéphalie tetra ventriculaire était la plus représentée dans la population soit 65% des cas étudiés. Ci-joint une iconographie d'une hydrocéphalie tetra ventriculaire chez un nourrisson de 02 mois (Fig.11).



**Figure 11 : TDM cérébrale sans injection de PDC montrant une hydrocéphalie tétra ventriculaire.**

**Tableau XIV : Répartition des patients en fonction du traitement chirurgical.**

Traitement chirurgical	Fréquence (n=20)	Pourcentage
<b>DVP</b>	<b>18</b>	<b>90,0</b>
VCS	2	10,0

La DVP était le traitement chirurgical prédominant chez 95% des patients.

**Tableau XV : Répartition des patients en fonction de la survenu de complications précoces.**

Complication précoces	Fréquence	Pourcentage
Infectieuses	5	25,0
Mécaniques	2	10,0
Total	7	35,0

L'infection était la complication précoce la plus retrouvée dans 25% des cas.

**Tableau XVI : Répartition des patients en fonction de la survenue de complications tardives.**

Survenu de complications tardives	Fréquence	Pourcentage
Mécaniques	6	30,0
Infectieuses	3	15,0
Décès	2	10,0
Total	11	55,0

Les dysfonctionnements mécaniques étaient les complications tardives les plus retrouvées dans 30% des cas.

**Tableau XVII : Répartition des patients en fonction du développement psychomoteur.**

Développement psychomoteur	Fréquence	Pourcentage
Insatisfaisant	12	60,0
Peu satisfaisant	2	10,0
Satisfaisant	6	30,0
Total	20	100,0

Le développement psychomoteur était jugé insatisfaisant dans 60% des cas de la population étudiés.

# COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

## VI- COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

### 1- Fréquence

Au cours de notre étude 54 nouveau-nés ont été hospitalisés dans le Service de Neurochirurgie de l'Hôpital du Mali parmi lesquels nous avons enregistré **20 cas** d'hydrocéphalie congénitale soit une fréquence de **0.37%**. Ce résultat est proche de celui de Koné A [57] qui a trouvé 0,97 %, mais inférieur à celui de Dénou M [58] qui avait une fréquence mensuelle de 3,8 cas qui avaient tous les deux étudié l'hydrocéphalie dans une population pédiatrique de 0 à 5 ans.

### 2- Caractéristiques socio-démographiques

- **Sexe**

L'incidence de l'hydrocéphalie serait identique dans les deux sexes sauf dans le syndrome Bicker-Adam qui est transmis de façon mendélienne récessive lié au chromosome X [59,60].

Au Mali, Dénou M [58], à l'Hôpital du Mali a trouvé une prédominance du sexe féminin tandis que Kanté B [61] chez les nourrissons de 0 à 24 mois et Sylla A [62] chez les enfants de 0 à 14 ans au CHU Gabriel Touré avaient retrouvé une prédominance masculine.

**Tableau : Sexe ratio selon différentes études**

Auteurs	Sexe		Sexe ratio	Nombre
	Masculin	Féminin		
Kanté B [67]	15	11	1,3	26
Sylla A [68]	42	23	1,82	65
Dénou M [64]	17	23	0,73	40
Notre étude	12	8	1,5	20

- **Antécédents**

La consanguinité est connue comme facteur prédictif de la survenue de l'hydrocéphalie, la majorité des études le prouvent [58]. Dans notre série la notion de consanguinité était présente dans 40% des cas. Ce résultat est comparable à celui de Zouaghi A au Maroc qui a trouvé 38,6% de cas [63].

### 3- Les signes cliniques

La macrocrânie est le symptôme le plus révélateur de l'hydrocéphalie car c'est le premier signe qui oriente le plus souvent les parents ou les agents de santé. Le suivi du périmètre crânien et l'association d'autres signes peuvent confirmer la maladie [58]. Dans notre étude le périmètre crânien moyen était de 47,65cm avec des extrêmes de 39 et 65 cm.

Parmi les manifestations cliniques figurent : l'élargissement des sutures crâniennes ; la distension des veines du cuir chevelu ; étirement de la peau ; augmentation et tension des fontanelles ; regardant "du soleil couchant", caractérisé par le regard conjugué vers le bas ; retard de développement neuropsychomoteur ; difficulté à s'alimenter ; vomissements, irritabilité, léthargie [64].

**Tableau : Signes cliniques selon différentes études**

Signes cliniques	Barry H [65]	Zouaghi A [63]	Notre étude
Macrocrânie	77,4%		100%
Bombement de La Fontanelle antérieure	70,2%	-----	95%
Regard en coucher De Soleil	63,1%	38,5%	55%

Dans notre série, le principal signe oculaire est le regard en coucher de soleil, présent dans 55%. Barry H [65] avait retrouvé ce signe chez 63,1% des nouveau-nés opérés pour hydrocéphalie.

#### **4- Examens complémentaires**

- **Echographie transfontanellaire (ETF)**

L'échographie transfontanellaire est possible quand les fontanelles sont encore perméables. Elle permet d'objectiver les ventricules dilatés et peut montrer les causes telles que : les hémorragies sub-épendymaires et intra-ventriculaires de la prématurité, les malformations vasculaires, les kystes du troisième ventricule et les tumeurs du quatrième ventricule [66]. Aucun des patients n'a réalisé d'échographie transfontanellaire

- **Tomodensitométrie (TDM)**

Le volet d'imagerie commence par l'échographie transfontanellaire et complétée par la tomodensitométrie. Plusieurs auteurs [67,68] réalisent le scanner en première intention car cet examen peut préciser l'étiologie de l'hydrocéphalie et l'examen de référence pour la prise en charge de l'hydrocéphalie. Dans notre série, elle a été systématique chez tous les nouveau-nés. Elle nous a surtout permis de confirmer le diagnostic, d'apprécier les lésions associées et de classer les hydrocéphalies. Ainsi, l'hydrocéphalie tétra ventriculaire a été la plus représentée avec 55%. Notre résultat est différent à celui de Kanté B [61] qui rapportait une prédominance de l'hydrocéphalie tri ventriculaire. Par contre, Barry H [65] trouvait une prédominance de la dilatation tétra ventriculaire 45,23%.

- **Imagerie par résonance magnétique (IRM) : [69–71]**

Elle est supérieure au scanner pour l'exploration d'une hydrocéphalie, en particulier pour la forme communicante grâce à la réalisation de coupes dans les trois plans de l'espace et sa meilleure résolution. Elle permet une meilleure appréciation morphologique des ventricules et de certaines lésions causales. Elle permet également, par l'étude des flux du LCS, de préciser le siège de

l'obstruction de l'hydrocéphalie et de fournir une approche physiologique par le calcul du volume du LCS intracrânien. Elle permet enfin d'identifier un œdème sous épendymaire de résorption. Dans notre série, l'IRM cérébrale n'a pas été réalisée pour faute de moyen

### **5- Traitement chirurgical**

Le traitement de l'hydrocéphalie, surtout dans les formes du nouveau-né et du nourrisson, n'est qu'exceptionnellement étiologique mais plus généralement symptomatique pour la dérivation du LCS en excès Zouaghi A [63]. Il consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le liquide cébrospinal LCS. Il existe plusieurs techniques chirurgicales, la plus utilisée dans notre étude est la dérivation ventriculopéritonéale qui est considérée comme une option thérapeutique dans le traitement des hydrocéphalies dites communicantes Souad Maher [72]. Dans notre étude, elle a été réalisée chez 18 nouveau-nés soit 90%. La DVP a été réalisée dans plusieurs études comme celle de Sayad Zahra soit 100% [73], Koné A chez tous les patients également [57]. Il est connu que le traitement par des procédures chirurgicales, avec l'utilisation d'une valve, est le moyen le plus important et le plus courant de procéder à un traitement efficace, réduisant et normalisant la pression exercée par le cerveau dans la cavité crânienne et assurant le drainage de l'excès du LCS vers un site du corps, d'où il peut être absorbé, car le traitement pharmacologique ne permet que, dans un bref délai, le soulagement des symptômes en attendant une intervention chirurgicale [74].

Cela consiste à supprimer l'obstruction ou à créer un nouveau chemin pour dévier l'excès de LCS. Cette déviation est réalisée avec l'insertion d'un tube de dérivation ventriculopéritonéale (DVP), qui laisse les ventricules hors du crâne et passe sous la peau jusqu'au péritoine ; une autre alternative est la dérivation ventro-auriculaire, qui draine le fluide des ventricules dans l'oreillette droite du cœur, mais est utilisée moins fréquemment [75].

La prise en charge de l'hydrocéphalie est uniquement chirurgicale car la mise en place d'une valve de dérivation et la ventriculo-cisternostomie sont les seuls traitements ayant fait leurs preuves jusqu'à nos jours [65].

## **6- 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, 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 [65]. Dans notre étude la plus dominante était d'origine infectieuse avec 75%. Dans les pays développés, les complications infectieuses sont moins fréquentes. En effet dans la série de Torstein R [67], en Norvège les complications étaient d'origine infectieuse dans 6,2% des cas et mécanique dans 46,8% des cas.

## **7- Evolution : [76,77]**

La mise en place d'une dérivation du LCS est le plus souvent un geste définitif, le pourcentage d'enfants que l'on peut sevrer de leur valve étant tout à fait marginal (inférieur à 10 %) « Valve un jour, valve toujours ». Elle nécessite donc une surveillance régulière. Celle-ci est avant tout clinique : évolution du périmètre crânien, développement psychomoteur, performances scolaires, palpation de la valve. Des radiographies de contrôle du trajet de la valve seront pratiquées une fois par an jusqu'à la fin de la croissance afin de juger de la nécessité d'un rallongement. En dehors de complications et après la première année postopératoire, aucune autre exploration n'est utile

# CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

## VII- CONCLUSION

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

## **VIII- RECOMMANDATIONS**

### **Aux autorités sanitaires**

- Former plus de spécialistes en neurochirurgie ;
- Mettre en place un programme de prévention et de prise en charge gratuite de l'hydrocéphalie ;
- Rendre disponible le matériel nécessaire pour une meilleure prise en charge de l'hydrocéphalie.

### **Au service de neurochirurgie**

- Renseigner mieux les dossiers médicaux pour les études rétrospectives.
- Prendre en charge précocement les hydrocéphalies afin d'éviter les séquelles neurologiques ;
- Renforcer la collaboration entre la néonatalogie et la neurochirurgie ;
- 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.

### **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 séronégatives pour la toxoplasmose ;
- Introduire le dépistage anténatal dans la prise en charge de la femme enceinte ;
- Faire l'accouchement par césarienne après la confirmation anténatale de l'hydrocéphalie.

### **A la population :**

- Respecter les rendez-vous et conseils qui leur sont donnés pour le suivi adéquat de la maladie ;
- Faire correctement les consultations prénatales pour faciliter le diagnostic anténatal.

# REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

## IX- REFERENCES

1. Decq. P, Kéravel. Y Hydrocéphalie de l'enfant Universités francophones de Neurochirurgie 17<sup>ème</sup> édition ELLIPSES, Sainte C.R chp55 P- 534-543.
2. James HE. Hydrocephalus in infancy and childhood. Am Fam Physician. 1992; 45 (2):733-42.
3. James P. McAllister 2nd. Pathophysiology of congenital and neonatal hydrocephalus. Semin Fetal Neonatal Med. 2012; 17 (5): 285-94.
4. Mataro M, Junque C, Poca MA, Sahuquillo J. Neuropsychological findings in congenital and acquired childhood hydrocephalus. Neuropsychol Rev. 2001; 11 (4): 169-7.
5. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. An epidemiologic study of environmental and genetic factors in congenital hydrocephalus. Eur J Epidemiol. 1992; 8 (6): 797-803.
6. Jun Zhang, Michael A Williams, Daniele. Genetics of human hydrocephalus. J Neurol. 2006; 253(10): 1255-66.
7. Zajicek M, Gindes L, Hoffmann C, Morag I, Achiron R. Prenatal diagnosis of obstructive hydrocephalus associated with parvovirus b19 infection. Obstet Gynecol. 2010; 116 (suppl 2):521-2.
8. Dewan MC, Rattani A, Mekary R, Glancz LJ, Yunusa I, Baticulon RE, et al. Global hydrocephalus epidemiology and incidence: systematic review and meta-analysis. J Neurosurg. 2018:1-15. Epub 2018/04/28. 10.3171/2017.10.JNS17439. (Pubmed) (CrossRef) (Google Scholar).
9. Ndour O, Faye FA, Alumeti D, Gueye K, Amadou I, et al. Risk factors for Neonatal Mortality Factors at the Paediatric Surgeon Service in Aristide Le Dantec University Hospital in Dakar. Mali Medical (2009); 24(1): 33-38.
10. Camara H. Devenir Immédiat des nouveau-nés opérés pour pathologies chirurgicales au service de Néonatalogie du CHU GABRIEL TOURE, Mémoire de DES de Pédiatrie, décembre 2019, p78.
11. Bergsneider M, Egnor Mr, Johnston M, Kranz D, Madsen Jr Mcallster Ii Jp, Stewart C, Walker Ml, Williams Ma. What we don't (but should) know about hydrocephalus. J Neurosurg (3 Suppl Pediatrics) 2006; 104:157-159.
12. Hydrocéphalie de l'enfant. Document électronique <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article 401> 16/1/2009 à 22H 32.

13. Gupta N, Park J, Salomon C, Kranz D.A, Wrensch M, Wu Y.W: Long term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. J neurochirurgie 2007, number 106 p -334-339.
14. Arthuis M et col: Neurologie pédiatrique 2ème édition Médecine-Science Flammarion paris 1998. Pinton. F: hydrocéphalie, chap.10 p- 273-286.
15. Matson Dd Hydrocephalus Clinical neurosurgery 1953; 13: 324-343.
16. Vinchon.M et al. Fluids and barriers of CNS 2012 9:18 Pediatric hydrocephalus outcomes: a review <http://www.fluidsbarrierscns.com/content/18/1/2009> 6-Rouvier H,.
17. Oi S, Di Rocco C Proposal of « evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics » and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. Childs Nerv Syst 2006; 22: 662-669.
18. Sainte-Rose C Hydrocéphalie de l'enfant. Neurochirurgie Clin Perinatol 1997 ; 1 : 589-605.
19. Chauvet D, Boch A L Hydrocéphalie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, [5-0821], 2011.
20. Robert H, DUPENZ MD Historique du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie Surg. Neurol; 1981, 15, 1, 15-26.
21. Landrieu P, Comoy J, Zerah M Hydrocéphalies de l'enfant EMC 1988 Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-096A-10].
22. Jauffret E Spina bifida EMC, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 2006, 26472- B-10.
23. Netter F Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : tête et cou 4ème édition 2007 Planche : 102-104.
24. Shuller E Liquide céphalo-rachidien. EMC, Neurologie, 1993 : 17-028-B-10, 28p.
25. Caire F, Gueye E M, Fischer-Lokou D, Durand A, Martel Boncoeur M P, P-A. Faure, J-J Moreau Hydrocéphalies de l'enfant et de l'adulte EMC neurologie 2009 [17-160-C-40].
26. Demene C, Baranger J, Bernal M, Delanoe C, Auvin S, Biran V et al. Functional ultrasound imaging of brain activity in human newborns / science Translational Medicine / 11 oct 2017/ Vol.9, Issue 411/ DOI:10.1126/scitranslmed.aah6756.

27. Underwood E (2017), Ultrasonic probe could detect stroke, brain damage in young babies, science news ; publiée le 11 octobre 2017 / doi : 10.1126 / Science.aag 1830.
28. Turgut M, Alabaz D, Erbey F., Kocabas E, Erman T, Alhan E, Aksaray N. Cerebrospinal Fluid Shunt Infections in Children *Pediatr Neurosurg* 2005 ; 41 :131–136.
29. Raybaud C Les hydrocéphalies Département d'Information Médicale du CHRU de Pontchaillou *Archives de pédiatrie* 2006 p : 315-21.
30. L'hydrocéphalie [Internet]. CHU de Rouen. [cité 16 avr 2023]. Disponible sur: <https://www.chu-rouen.fr/hydrocephalie/>.
31. Pinto F « Hydrocéphalie » *Neurologie pédiatrique*, 2ème édition 1998, p.273-287.
32. Sakkaa L b, Coll G b, Chazala J b Anatomie et physiologie du liquide cérebrospinal EMC, *Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervicofaciale* (2011) 128, 359—366.
33. Moutard M L \*, Fallet-Blanco C Pathologie neurologique malformative foetale EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210–231.
34. Bret P, Chazal J, Lemaire J j, Guyotat J, Ricci Ac L'hydrocéphalie chronique de l'adulte EMC. 2002 17-154-B-10.
35. Labchir N Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de moins de 15 ans à l'Hôpital Mohamed V de MEKNES. Thèse de médecine Casablanca, 2002; 02.
36. Russel DS Observation on the pathology of hydrocephalus. Special report series no. 265 His Majesty's Stationery Office 1949, London, pp 11 2-1 13.
37. Dandy WE Experimental hydrocephalus *Ann Surg* (1 91 9); 70: 129-142.
38. Ralahy MF, Rakotoarivony ST, Rakotovao MA, Hunald FA, Rabenasolo M, et al. The neonatal mortality in the emergency unit of the JRA university teaching hospital in Antananarivo Madagascar. *Revue d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence* (2010); 1(2): 15-17.
39. OI S, DI Rocco C Proposal of « evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics » and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 662-669.
40. OI S Diagnosis, outcome, and management of fetal abnormalities: fetal hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2003 ; 19 : 508-516.

41. Peudenberg S, Dufour T Les hydrocéphalies de l'enfant, mars 1999 Institut Mère-enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud, <http://www.med.univrennes1.fr/etud/pediatrie/hydrocephalie.ht>.
42. Eugenia-Daniela Hord, MD Hydrocéphalus Optimal therapeutic treatments in Alzheimer's Disease *Medicine* June 18,2004.
43. Hydrocéphalie de l'enfant. Document électronique <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article 401 16/1/2009 à 22H 32>.
44. Gupta N, Park J, Salomon C, Kranz D.A, Wrensch M, Wu Y.W: Long term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. *J neurochirurgie* 2007, number 106 p -334-339.
45. Arthuis M et col : Neurologie pédiatrique 2ème édition Médecine- Science Flammarion paris. Pinton. F: hydrocéphalie, chap. 1998; 10 p- 273-286.
46. Vinchon.M et al. Fluids and barriers of CNS 2012 9:18 Pediatric hydrocephalus outcomes: à review <http://www.fluidsbarriers.com/content/18/1/2009>.
47. Kolecka, Malgorzata, Nele Ondreka, Andreas Moritz, Martin Kramer, and Martin J. Schmidt. "Effect of Acetazolamide and Subsequent Ventriculo-Peritoneal Shunting on Clinical Signs and Ventricular Volumes in Dogs with Internal Hydrocephalus." *Acta Veterinaria Scandinavica* 57, no. 1 (September 4, 2015).
48. Whitelaw, A., C. R. Kennedy, and L. P. Brion. "Diuretic Therapy for Newborn Infants with Posthemorrhagic Ventricular Dilatation." *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, no. 2 (2001): CD002270.
49. Costeloe, Kate L., Enid M. Hennessy, Sadia Haider, Fiona Stacey, Neil Marlow, and Elizabeth S. Draper. "Short Term Outcomes after Extreme Preterm Birth in England: Comparison of Two Birth Cohorts in 1995 and 2006 (the EPICure Studies)." *BMJ* 345 (December 4, 2012): e7976.
50. Whitelaw, Andrew, and Richard Lee-Kelland. "Repeated Lumbar or Ventricular Punctures in Newborns with Intraventricular Haemorrhage." *The Cochrane Database of Systematic Reviews* 4 (06 2017): CD000216.
51. Kazan S, Gura A, Ucar T, Korkmaz E, Ongun H, Akyuz M: Hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in preterm and low-birth weight infants: analysis of associated risk factors for ventriculoperitoneal shunting. *Surg Neurol* 64 Suppl 2:S77–S81, 2005.

52. Sainte-Rose, C., J. H. Piatt, D. Renier, A. Pierre-Kahn, J. F. Hirsch, H. J. Hoffman, R. P. Humphreys, and E. B. Hendrick. "Mechanical Complications in Shunts." *Pediatric Neurosurgery* 17, no. 1 (1992 1991): 2–9.
53. K.Syrios, K. Delbecque . " Le cas clinique du mois: L'Hydrocéphalie liée à l'X à propos d'un cas en médecine foetal "Revue med de Liège 2011.
54. Renier, D., J. Lacombe, A. Pierre-Kahn, C. Sainte-Rose, and J. F. Hirsch. "Factors Causing Acute Shunt Infection. Computer Analysis of 1174 Operations." *Journal of Neurosurgery* 61, no. 6 (December 1984):
55. Bettaieb, A., P. Fromont, M. Rodet, B. Godeau, N. Duedari, and P. Bierling. "Brb, a Platelet Alloantigen Involved in Neonatal Alloimmune Thrombocytopenia." *Vox Sanguinis* 60, no. 4 (1991): 230–34.
56. Papile LA, Burstein J, Burstein R, Koffler H. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants with birth weights less than 1,500 gm. *J Pediatr.*1978 Apr;92(4):529–34.
57. Koné A Apports de l'échographie et de la tomodensitométrie (TDM) dans la prise en charge des hydrocéphalies. Thèse de médecine Bamako 2011 ; numéro 11M107.
58. Dénou M Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans au service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali. Thèse de médecine Bamako 2015 ; numéro 15M81.
59. Kassis M, Galacteros F, Ferec C, Delpech M Place du conseil génétique en médecine fœtale EMC Pédiatrie - Maladies infectieuses 2010.
60. Sebbar H Démarche diagnostic devant une ventriculomégalie cérébrale anténatale (A propos de 20 cas) Thèse de médecine 2010 Fès.
61. Kanté B Prise en charge chirurgicale des hydrocéphalies non traumatiques chez les enfants de 0 à 24 mois .Thèse de médecine Bamako 2000 numéro 00M21, p36-52.
62. Sylla A Hydrocéphalies chez les enfants de 0 à 14 ans dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Gabriel Touré Thèse de médecine Bamako 2009 numéro : 09M84p 57-69.
63. Zouaghi A Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson à propos de 78 cas. Thèse de médecine Fès 2012, numéro 111/2012 p- 31-58.
64. Sousa NG, Feijó EJ, Farias A, Lima A, Souza K, Conceição P. Hidrocefalia: revisão de literatura. *Rev Trab Acad* 4(6):54-65.

65. Barry H Etude des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique à l'hôpital Gabriel Touré et à l'hôpital Mère-Enfant Thèse de médecine Bamako 2005 ; numéro 06M0.
66. Jeffrey V, Rosenfeld and David A K Watters Neurosurgery in the Tropics. A practical approach to common problem.
67. Torstein R, Meling, Arild Egge, BerntDue-Tonnessen The GravityAssisted Paedi-Gav valve in the treatmen of Pediatric Hydrocephalus Pediatric Neurosurgery 2005; 41:8-11.
68. Guesmi H et coll. Hydrocéphalies congénitales - traitement et Résultats à long terme - A propos de 60 cas May Med 2004 ; vol.24 (369) : 112- 14.
69. FRANCHI-ABELLA. S, PARIENTE. D. Imagerie du système nerveux central : particularités pédiatriques Archive de pédiatrie 10 (2005) 323-28.
70. GRANEL DE SOLIGNAC, DIETEMANN L'IRM en pathologie crânio-cérébrale Feuillet de radiologie, 1990 ; 30, 2 :103-122.
71. HOBBS KYLE, ANNE KENNEDY, MOLLY DUBRAY, ERIN D. BIGLER, P. BRENT PETERSEN, WILLIAM MCMAHON et al Retrospective Foetal Ultrasound Study of Brain Size in Autism BIOL PSYCHIATRY 2007 ; 62 :1048–1055.
72. Souad Maher Hydrocéphalie du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant à l'hopital d'enfant de Rabat : M382015.
73. Sayad Zahra Hydrocéphalie congénitale Thèse de médecine Rabat 2016, numéro: M1462016.
74. Slusarz R, Tonderys J R, Jablonska R, Krolikowska A, Kisiel A, Matras I D. Hydrocephalus in new borns: Clinical Conditions and Primary Surgical Treatment. Adv Clin Exp Med. 2013 Mar/Apr; 22 (2): 237-43. PMID: 23709380.
75. Kyle T. Enfermagem Pediátrica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006.
76. LANDRIEU P, COMOY J, ZERAH M. Hydrocéphalies de l'enfant EMC pédiatrie 1988 : p 1-10.
77. PUGET S. Les dérivations de liquide cébrospinal Archives de pédiatrie 12 (2005) 224– 227.

# ANNEXES

## ANNEXES

### Fiche d'enquête

#### I-IDENTIFICATION DU PATIENT

- a. Nom..... Prénom.....
- b. Age (en jours) [     ]. Sexe [   ] 1= Masculin, 2= féminin.
- c. Ethnie [   ] 1= Bambara ; 2= Malinké; 3= Peulh ; 4= Sarakolé ; 5= Bobo ; 6= Senoufo; 7= Sonrhai ; 8=Dogon ; 9=Bozo ; 10= Autres.
- d. Résidence [   ] 1= Commune I; 2= Commune II; 3= Commune III; 4= Commune IV; 5= Commune V; 6= Commune VI; 7=Hors de Bamako.

#### II – ANTECEDENTS

Consanguinité (   ) 1=Oui, 2= Non

##### 1. Père

- a. Age (en année) [   ]
- b. Niveau d'instruction [   ] 1= Primaire; 2= Secondaire; 3= Supérieur ; 4= Non scolarisé.
- c. Profession [   ] 1 = Fonctionnaire ; 2 = Commerçant; 3= Ouvrier ; 4= Cultivateur ; 5= Autres ; 6= Non précisé.
- d. Statut matrimonial [   ] 1= Marié; 2= Divorcé; 3= Veuf ; 4= Célibataire.
- e. Antécédents médicaux [   ] 1= Diabète; 2= Asthme ; 3=HTA ; 4= Drépanocytose ; 5= Autres à préciser ; 6 = Pas d'antécédents Médicaux.

##### 2) Mère

- a. Age (en année) [   ]
- b. Niveau d'instruction [   ] 1= Primaire; 2 = Secondaire; 3 = Supérieur ; 4= Non scolarisée.

c. Profession [ ] 1= Femme au foyer, 2= Couturière; 3= Teinturière;4= Commerçante ; 5= Autres, 6= Non précisé.

d. Statut matrimonial [ ] 1= Mariée ; 2 = Divorcée ; 3 = Veuve ; 4= Célibataire

e. Antécédents médicaux [ ] 1= Diabète; 2= Asthme; 3= HTA; 4= Drépanocytose; 5= Autres à préciser; 6 = Pas d'antécédents médicaux. **A.**

### **Déroulement de la grossesse :**

a. Consultations prénatales [ ], 1= Oui, 2= Non si Oui le nombre [ ].

b. Date de dernières règles [ ] 1= Connue 2= Inconnue.

Si 1 préciser.

c. Age gestationnel [ ] 1= Prématuré, 2= à Terme, 3= Post-terme

d. Trophicité (Usher) [ ] 1= Hypotrophe, 2= Eutrophe, 3= Hypertrophe. e. Gestité [ ]

f. Parité [ ], 1= Primipare, 2= Paucipare (2-3), 3= Multipare

g. Nombre d'enfants vivants [ ]

h. Décès [ ], 1= Oui ,2= Non, si oui préciser.

i. Avortement [ ], 1= Oui ,2= Non.

Si oui contexte [ ].

j. Nombre d'avortement [ ]

k. Notion de prise médicamenteuse

### **l. Echographie obstétricale**

T1 [ ], 1= fait, 2= Non fait, 3= Non préciser.

T2 [ ]; 1= fait, 2= Non fait, 3= Non préciser.

T3 [ ]. 1= fait, 2= Non fait, 3= Non préciser.

l. VAT [ ], 1= 0 dose ,2= 1 dose, 3= 2doses, 4= Non précisé.

### **m. Sérologies**

1 .HIV [ ], 1= Négatif, 2= Positif, 3= Non fait, 4= Non précisé.

2. Toxoplasmose [        ], 1= Négatif, 2= Positif, 3= Non fait, 4= Non précisé.
3. Rubéole [        ], 1= Négatif, 2= positif, 3= Non fait, 4= Non précisé.
4. CMV [        ], 1= Négatif, 2= Positif, 3= Non fait, 4= Non précisé.
- n. NFS-Groupe-rhésus [    ] 1= Complètement fait, 2=Incomplètement fait, 3= Non fait, 4= Non précisé.

Si fait préciser.

- o. AgHBs [        ] 1= Positif, 2= Négatif, 3= Non fait, 4= Non Précisé.

**p. Contexte infectieux**

1. ECBU+FV [        ], 1= Positif, 2= Négatif, 3= Non fait, 4=Non précisé.
2. Leucorrhées fétides [        ] 1=Présentes, 2= Absentes, 3=N précisé.
3. Brûlure mictionnelle [        ] 1= Présent, 2= Absente, 3=Non précisé.
4. Fièvre maternelle 48h avant l'accouchement [    ] 1= Présente, 2= Absente, 3= Non précisé.
5. Durée de l'ouverture de la poche des eaux [            ] 1= Inferieur à 12h, 2= Supérieur à 12h, 3= Non précisée.
6. Aspect de liquide amniotique [        ], 1=Clair, 2=teinté, 3= autres, 4= Non précisé.
7. Durée du travail [        ] 1=Inferieur à 12h, 2= supérieur à 12h, 3= Non précisée.

- q. Voie d'accouchement [        ] 1= Basse; 2= Césarienne,

- r. Type d'accouchement [    ] 1= Eutocique ; 2= Dystocique

Si dystocique préciser le mécanisme d'accouchement [    ] 1= Forceps ; 2= Ventouse, 3= autres, 4= Non précisé.

- s. Lieu d'accouchement [    ] 1= Domicile, 2= Privé, 3= CSRef ou CSCom, 4= Hôpital, 5= Indéterminé.

- t. APGAGR à la 5<sup>e</sup> minute [    ] 1= 10, 2=10-7, 3=Inferieur à 7, 4= Non précisé.

- u. Réanimation [    ], 1= Oui, 2= Non ; 3= Non précisé.

Si oui durée (en minute) [        ].

## B. Conditions de référence :

1. Ambulance [        ], 1= Oui ; 2= Non.
2. Autres moyens de transport [    ]  
a=Voiture personnelle, b=Taxi, c=Moto, d=Sotrama, e=Non préciser

## III-EXAMENS CLINIQUES

### 1- Contestes étiologiques pour les enquêtes retro prospectives :

- Myéloméningocele : .....
- Méningites: .....
- Hemorragies intraventriculaires: .....
- Stenose de l'aqueduc de sylvius: .....
- Malformation de Dandy-Walker: .....
- Tumeurs de la fosse extérieure: .....
- Méconnues: .....
- Hypertension intracrânienne .....

### 2- Dépistage anténatale :

- a- Hauteur utérine ..... AG :..... SA.
- b- Moyen :        Echo obstétricale :..... IRM fœtale :.....

### 3- Paramètres anthropométries :

- a- Périmètre crânien PC (cm).....
- b- Périmètre Brachial PB (cm).....
- c- Périmètre thoracique PT (cm).....
- d- Taille (cm) .....
- e- Poids(g) .....

### 4- Signes généraux :

- a- Fréquence respiratoire (cycles/mn).....
- b- Pouls (bat/min).....
- c- Etat de conscience.....
- d- Température.....

## 5- Signes physiques :

### 1-Inspection :

- a- Bombement de la fontanelle antérieure [ ] 1=Oui, 2=Non
- b- Regard en couché de soleil [ ] 1=Oui, 2=Non
- c- Front proéminent [ ] 1=Oui, 2=Non
- d- Face réduite [ ] 1=Oui, 2=Non

### 2-Palpation :

- a- Elargissement des structures crâniennes [ ] 1=Oui, 2=Non
- c- si autre à préciser.....

### 3-Percussion :

- a- Impression d'autre pleine d'eau [ ] 1=Oui, 2=Non
- b- Si autre à préciser.....

### 4- Augmentation du périmètre crânien :

- a- Inférieur ou égal 37 cm
- b- Entre 37cm et 45cm
- c- supérieur à 45cm

### 5- Signes neurologiques :

- a-Hypotonie axiale [ ] 1=Oui, 2=Non      b-Hypertonie [ ] 1=Oui, 2=Non
- crises convulsives [ ] 1=Oui, 2=Non      mâchonnement [ ] 1=Oui, 2=Non
- d- si autres à préciser .....

### 6-Troubles visuels : .....

### 7-Association avec d'autres anomalies :

- a-méningocèle [ ] 1=Oui, 2=Non      b- myéломéningocèle [ ] 1=Oui, 2=Non
- c-hernie ombilicale [ ] 1=Oui, 2=Non      d-spina-bifida [ ] 1=Oui, 2=Non
- e- si autre à préciser.....

### IV-Examens Paracliniques :

- Echographie trans-fontanelle (ETF) +/- doppler :.....
- TDM cérébrale :.....
- IRM cérébrale :.....
- Autres : .....
- Résultats Dilatation ventriculaire :..... • Bivent :.....  
• Trivent :..... • Quadri :..... Amincissement  
du SNC :.....

## **V-TRAITEMENT :**

### **1-Médical :**

- Acétazolamide  Furosémide  Antibiothérapie • C3G • Aminoside

Autres :.....

### **2-Chirurgical :**

#### **a- Techniques chirurgicale**

- Ventriculocisternostomie endoscopique **VCE**: .....
- Derivation ventriculo péritoniale **DVP** : .....
- Drainage externe : .....
- Autres techniques à préciser : .....

#### **b- Types d'instruments utilisés**

- Valve à haute pression et non réglable :.....
- Valve à basse pression et non réglable :.....
- Valve moyenne pression et non réglable :.....
- Autres à préciser : .....

## **VI. EVOLUTION :**

### **A- Suites opératoires immédiates :**

**1-Suites simples :** oui .... /non .... ; Durée du suivi : .....

### **2-Complications post-opératoire :**

#### **a- Complications infectieuses**

- Syndrome fébrile : .....
- Méningites : .....
- Infections du trajet sous cutanées avec extériorisation du cathéter distal à travers la fistule cutanée : .....
- Infections cutanées retro auriculaires avec exposition de la valve : .....
- Autres : .....

**b- Complications mécaniques :**

- Absence d'efficacité de la perforation : .....
- Autres : .....

**c- Complications hydrodynamique, suivie pour la déconnection :**

- Hémorragies intracrâniennes : .....
- Fuites transitoires du LCS : .....
- Autres : .....

- d- Autres complications à préciser :** .....
- .....
- .....

Séjour en réanimation..... Durée :..... ; Décès :..... ; Cause du décès :  
..... ; Non précisé :.....

**B-Suites tardives :**

- 1- Clinique : PC.....développement psychomoteur..... acuité visuelle.....
- 2- Complications :
  - Obstruction du matériel de dérivation : .....
  - Drainage excessif : .....
  - Déconnection et rupture du cathéter : .....

- Drainage insuffisant : .....
- Non précisé : .....

## Résumé :

**Introduction :** L'hydrocéphalie est une dilatation active des ventricules cérébraux due à un trouble de l'hydrodynamique du LCS. Cette une pathologie fréquente dans notre contexte. Notre étude avait pour but de mettre en évidence l'expérience du service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali dans la prise en charge de cette pathologie.

**Méthodes :** Il s'agissait d'une étude rétro prospective portant sur 20 cas d'hydrocéphalies pris en charge sur une période d'une année 06 mois. L'analyse des données a été effectuée par le logiciel SPSS 25.0. La confidentialité et l'anonymat étaient de rigueur.

**Résultats :** Sur 20 cas, le sexe masculin était le plus retrouvé avec 60% des cas soit un sex ratio de 1,5. L'âge de 2 mois était prépondérant avec 30% des cas soit une moyenne de 3,6. Le bombement de la fontanelle antérieure était le signe prédominant dans 95% des cas avec à l'examen physique un PC moyen de 47,65  $\pm$ 7,02 cm. L'hydrocéphalie tétra ventriculaire était le plus représentée sot 55% des cas étudiées. La DVP était le traitement chirurgical prédominant chez 95% des patients.

**Conclusion :** L'hydrocéphalie chez le nourrisson de 0 à 6 mois est une pathologie fréquente et la mise en place d'une DVP reste l'attitude la plus utilisée dans notre service.

**Mots clés :** Hydrocéphalie, LCS, nourrisson, TDM, DVP, VCS

### Summary :

**Introduction :** Hydrocephalus is an active dilation of the cerebral ventricles due to a disorder of CSF hydrodynamics. This is a common pathology in our context. Our study aimed to highlight the experience of the neurosurgery department of the Mali hospital in the management of this pathology.

**Methods :** This was a retrospective prospective study involving 20 cases of hydrocephalus treated over a period of one year and 06 months. Data analysis was carried out by SPSS 25.0 software. Confidentiality and anonymity were required.

**Results :** Out of 20 cases, the male gender was the most common with 60% of cases, i.e. a sex ratio of 1.5. The age of 2 months was predominant with 30% of cases, an average of 3.6. The bulging of the anterior fontanelle was the predominant sign in 95% of cases with a mean BW of  $47.65 \pm 7.02$  cm on physical examination. Tetraentricular hydrocephalus was the most represented in 55% of the cases studied. DVP was the predominant surgical treatment in 95% of patients.

**Conclusion :** Hydrocephalus in infants aged 0 to 6 months is a common pathology and the implementation of a DVP remains the most commonly used approach in our department.

**Keywords :** Hydrocephalus, LCS, infant, CT, DVP, VCS

### SERMENT D'HIPPOCRATE

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

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

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

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

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

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

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

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

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

**Je le Jure !!**