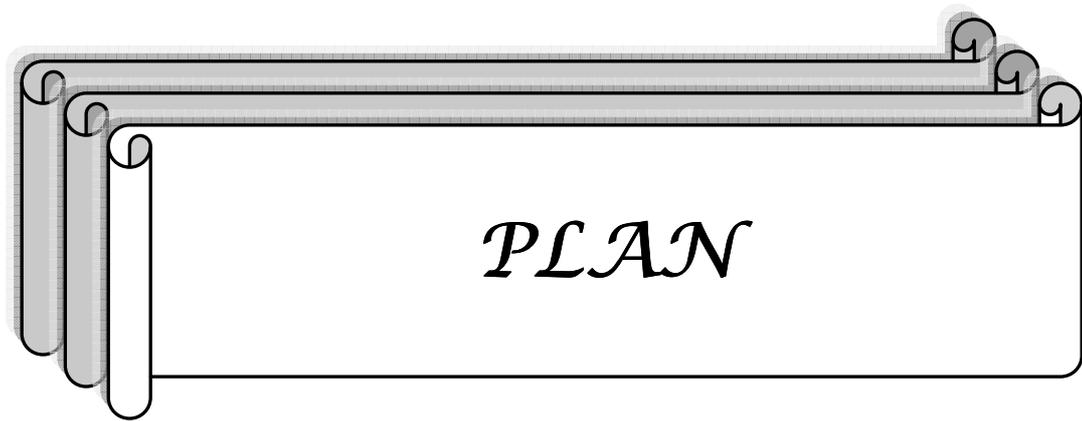


ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

- **ATCDS** : antécédents
- **CHU** : centre hospitalier universitaire
- **DVA** : dérivation ventriculo atriale
- **DVP** : dérivation ventriculopéritonéale
- **DW** : Dandy Walker
- **ETF** : échographie transfontanellaire
- **FA** : fontanelle antérieure
- **FCP** : fosse cérébrale postérieure
- **HTIC** : hypertension intracrânienne
- **IRM** : imagerie par résonnance magnétique
- **LCR** : liquide céphalorachidienne
- **LCS** : liquide cérébro-spinal
- **MMG** : myéloméningocèle
- **PC** : périmètre crânienne
- **SNN** : souffrance néonatale
- **TDM** : tomodensitométrie
- **VCS** : ventriculocisternostomie
- **VL** : ventricules latéraux
- **V3** : 3^{ème} ventricule
- **V4** : 4^{ème} ventricule



INTRODUCTION.....	1
MATERIELS ET METHODES.....	3
RESULTATS.....	23
I. Epidémiologie	26
1. Fréquence	26
2. Age	26
3. Sexe	27
4. Les antécédents	29
II. Présentation clinique de nos malades.....	30
1. Age de début de la symptomatologie.....	30
2. Délai entre le diagnostic et le traitement.....	31
3. Principaux signes cliniques	31
4. Etude paraclinique :	36
4-1 Tomodensitométrie cérébrale :	36
4-2 Imagerie par résonance magnétique encéphalique:.....	37
4-3 Echographie transfontanellaire :.....	37
5. Etiologies et malformations associées :.....	43
III. Traitement :	45
1. VCS :	45
2. DVP :.....	45
3. Autres gestes chirurgicales :	45
IV. Evolution	47
1. Evolution à court terme :.....	47
2. Evolution à moyen et à long terme:.....	57

V.	Recul :	56
VI.	Le coût socioéconomique	56
1.	La durée d'hospitalisation :	59
2.	Le coût thérapeutique :	59
2-1	Les frais d'hospitalisation :	60
2-2	L'intervention chirurgicale :	60
	DISCUSSION.....	58
I.	Rappel Physiologique :	62
1.	Physiologie du LCR :.....	62
2.	Physiopathologie de l'hydrocéphalie :	64
II.	Epidémiologie :	65
1.	La fréquence :	65
2.	L'âge :	66
3.	Sexe :	66
4.	La consanguinité :	67
III.	Etude Clinique :	68
1-1	HYDROCEPHALIE ANTENATALE.....	68
1-2	HYDROCEPHALIE DU NOUVEAU-NE ET DU NOURRISSON	69
1-3	HYDROCEPHALIE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT.....	71
1-4	Le fond d'œil :	72
IV.	Etude paraclinique :	70
1.	TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE:	70
2.	IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE ENCEPHALIQUE	71
3.	ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE	72
4.	AUTRES EXAMENS.....	73

V.	Etiologies	77
1.	Anomalies de la fosse cérébrale postérieure	77
2.	Anomalies de la ligne médiane	80
3.	Défaut de fermeture du tube neural	82
4.	Anomalies des hémisphères	80
5.	Anomalies vasculaires	81
6.	Syndromes polymalformatifs	85
7.	Aberrations chromosomiques	87
VI.	Traitement	87
1.	Objectifs	87
2.	Méthodes	87
1-1	Ventriculocisternostomie	90
1-2	Dérivation ventriculopéritonéale	96
1-3	Autres techniques chirurgicales	98
3.	Indications thérapeutiques	100
VII.	Evolution	100
1.	Evolution favorable	100
2.	Complications	100
2-1	DVP	100
2-2	VCS	106
3.	Les dysfonctionnements	109
4.	Mortalité	109
5.	Surveillance	110
VIII.	Pronostic	110

CONCLUSION.....	108
ANNEXES.....	110
RESUMES.....	116
BIBLIOGRAPHIE.....	120

Rapport-Gratuit.com



Le terme d'hydrocéphalie qui étymologiquement signifie eau dans le cerveau, définit un élargissement des cavités ventriculaires, résultant d'une anomalie soit de la production du liquide cébrospinal, soit de sa circulation ou de sa résorption.

L'hydrocéphalie n'est pas une maladie en soi, mais seulement un symptôme qui peut être le mode d'expression d'affection très diverses congénitale ou acquise.

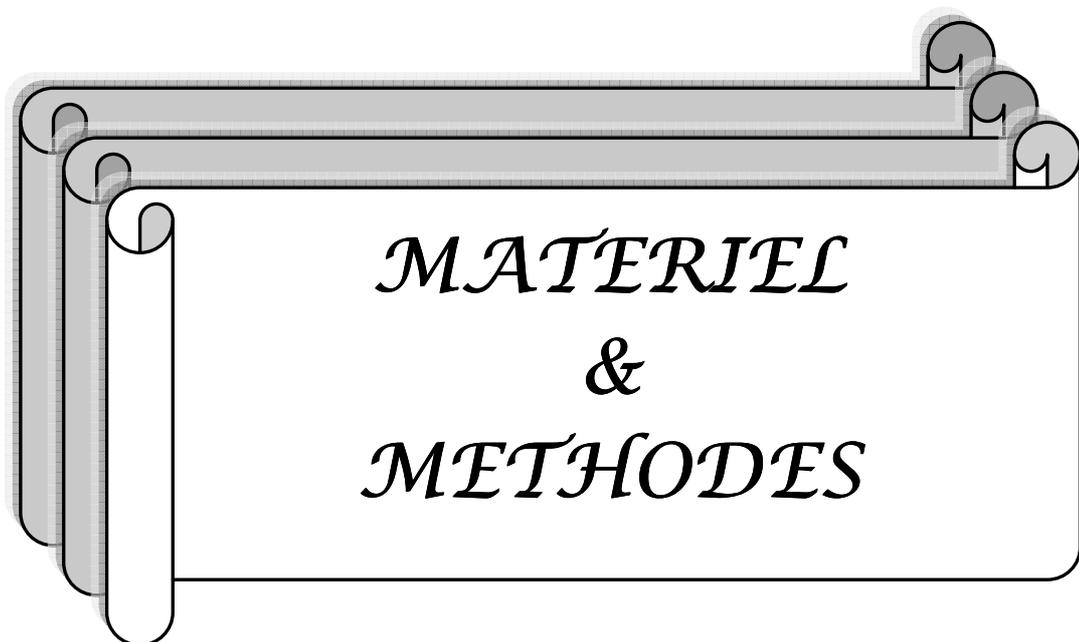
Les hydrocéphalies congénitales malformatives impliquent que la cause est déjà constituée à la naissance même si l'hydrocéphalie ne devient patente que dans les mois ou les années qui suivent.

Le but de notre travail portant sur 42 cas d'hydrocéphalie malformative chez des enfants hospitalisés et opérés selon deux procédures chirurgicales différentes; la ventriculocisternostomie (VCS) et la dérivation ventriculopéritonéale (DVP), au sein du service de neurochirurgie au CHU Mohammed VI Marrakech, est de mettre le point sur le profil épidémiologique des hydrocéphalies malformatives et d'étudier l'impact thérapeutique et économique de ces deux techniques en comparant leurs résultats.

On va essayer au terme de cette étude, qui reflète notre expérience de donner des réponses à ces deux questions :

Est-ce que la VCS peut donner de bons résultats même en dehors de son indication classique qui est la sténose de l'aqueduc de Sylvius ?

Quelle est la méthode chirurgicale (DVP ou VCS) qui présente le meilleur coût socio-économique ?



I. Matériels d'étude :

Notre travail est une étude rétrospective comparative portant sur 42 cas d'hydrocéphalie malformative traité soit par DVP ou par VCS, colligés sur une période de 9 ans s'étendant du Janvier 2002 au Décembre 2010 au sein du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech; Hôpital IBN TOFAIL.

II. Méthodologie du travail :

Pour réaliser ce travail, d'une part, nous avons consulté les dossiers des enfants hospitalisés pour hydrocéphalie malformative quelque soit l'étiologie et les registres du bloc opératoire, et d'autre part, pour les malades dont l'évolution ne figure pas dans le dossier médical, nous avons contacté leurs parents par téléphone.

Au total nous avons consulté 103 dossiers d'hydrocéphalie d'origine malformative, quelle soit bi, tri ou tétra ventriculaire. Seul 21 enfants ont été traités par VCS cela est expliqué par le fait qu'on n'a pas commencé à pratiquer cette méthode chirurgicale au service qu'à partir du Novembre 2007.

Pour que notre étude soit comparative, il était nécessaire d'avoir le même nombre de malades opérés, pour les deux groupes et donc on a pratiqué un sondage aléatoire simple pour former le groupe des DVP.

Donc seuls 42 dossiers étaient exploités, cela après avoir exclure :

- Les autres étiologies de l'hydrocéphalie (hydrocéphalie tumorale, post méningitique, post traumatique...)
- Les malades opérés à l'âge adulte.

Pour aborder cette étude nous avons utilisé une fiche d'exploitation (annexe) permettant d'étudier les dossiers et recueillir des données :

c) Complications :

- Complications mécaniques
- Complications infectieuses
- Troubles endocriniens
- Hémorragie
- Fistule du LCR
- Complications hydrodynamiques
- Epilepsie
- Echec

Tableau I : données préopératoires des malades traités par VCS

N° de fiche	Nom sexe Age à l'opération Age actuel	ATCDS Durée d'hospitalisation	Etiologies et ou malformations associées	Age de début de la symptomatologie	Signes cliniques	Imagerie préopératoire
1	-O.O -Féminin - 13 ans -17ans	-pas d'ATCDS particuliers -6 jours	Sténose de l'aqueduc de Sylvius	12ans	syndrome d'HTIC, troubles visuels, épilepsie, encoprésie	TDM : hydrocéphalie triventriculaire avec sténose de l'aqueduc de Sylvius
2	- L.M - Féminin 2ans3mois 5ans7mois	-pas d'ATCDS particuliers -6 jours	Sténose de l'aqueduc de Sylvius	18mois	Impotence fonctionnelle partielle, retard de la marche	TDM/IRM : hydrocéphalie triventriculaire avec sténose de l'aqueduc de Sylvius
3	-R.S -Masculin -3mois ½	-pas d'ATCDS particuliers -20 jrs	MMG	Dés la naissance	Macrocrânie énorme. MMG	TDM : hydrocéphalie triventriculaire d'origine malformative

	-3ans8mois					
4	-B.C -Masculin -3mois -3ans ½	-pas d'ATCDS particuliers 6 jours	MMG	Dés la naissance	Macrocrânie, MMG	TDM : hydrocéphalie biventriculaire
5	-D.F - Féminin -2mois ½ -3ans 4mois	-pas d'ATCDS particuliers 6 jours	sténose de l'aqueduc de sylvius	1 mois	macrocrânie, troubles visuels	TDM : hydrocéphalie triventriculaire avec sténose de l'aqueduc de sylvius
6	-E.N -Masculin -3mois -3ans 4mois	-pas d'ATCDS particuliers -8 jours	MMG	Dés la naissance	Macrocrânie, troubles visuels, MMG	IRM : hydrocéphalie triventriculaire malformative
7	-B.S - Féminin -2 mois	-pas d'ATCDS particuliers -7 jours	Sténose de l'aqueduc de sylvius	1 mois	Troubles visuels, Hypotonie axiale avec hypertonie des membres	TDM : hydrocéphalie triventriculaire avec sténose de l'aqueduc de sylvius

	-3ans4 mois					
8	-C.C - Féminin -14 ans -17 ans	-pas d'ATCDS particuliers -Imprécise	Sténose de l'aqueduc de Sylvius	13 ans	Trouble du comportement : fugues et propos incohérents	TDM : sténose de l'aqueduc de Sylvius, hydrocéphalie triventriculaire
9	-M.A -Masculin -1 mois -3 ans	-pas d'ATCDS particuliers -Imprécise	MMG Arnold Chiari	Dès la naissance	MMG	TDM : hydrocéphalie triventriculaire passive sur malformation d'Arnold Chiari
10	-O.S -Masculin -6mois -2ans 5mois	-pas d'ATCDS particuliers -5 jours	Non précisée	3mois	Macrocrânie Pc= 53 cm Regard en coucher du soleil	ETF : hydrocéphalie sus tentorielle plus marquée au niveau des ventricules latéraux (VL)
11	-E.I -Masculin -2ans4mois	-pas d'ATCDS particuliers -18 jours	Dandy Walker (DW) variant	2 ans	Céphalée, Marche ataxique, impotence fonctionnelle fébrile des 2 membres inférieurs	TDM : hydrocéphalie tétra ventriculaire avec malformation de DW variant

	-5ans					
12	-G.H -Féminin -2mois -2ans8mois	-Hernie ombilicale -4 jours	Arnold Chiari Méningocèle	Dés la naissance	Méningocèle	TDM : hydrocéphalie triventriculaire sur Arnold Chiari
13	-N.A -Féminin -4mois1/2 -2ans10mois	-pas d'ATCDS particuliers -3 jours	DW	Non précisé	Macrocrânie	TDM : malformation de DW +hydrocéphalie triventriculaire
14	-B.M -Féminin -6mois -2ans11mois	-Gémellité Ictère néonatal -19 jours	Sténose du l'aqueduc de sylvius	3mois	Macrocrânie PC=52cm FA bombante	TDM : hydrocéphalie triventriculaire avec sténose du l'aqueduc de sylvius
15	-M.S -Masculin -2mois ½	-Pré éclampsie -hypotrophie -15 jours	-MMG -Arnold Chiari -Pied bos varus équin	-Dés la naissance	-Paraplégie flasque des 2 membres inférieurs	TDM: malformation d'Arnold Chiari avec hydrocéphalie triventriculaire active

	-2ans7mois					
16	-B.H -Féminin -10ans -13ans	-pas d'ATCDS particuliers -4 jours	Sténose de l'aqueduc de Sylvius	9 ans	Trouble de la marche et de la coordination Strabisme divergent gauche	TDM/IRM : hydrocéphalie triventriculaire + sténose de l'aqueduc de Sylvius
17	-A.Y -Masculin -2mois1/2	-Consanguinité -1 semaine	MMG infectée Sténose du l'aqueduc de Sylvius	-Dés La naissance	-Hypotonie des 2 membres inférieurs -MMG	TDM : hydrocéphalie triventriculaire avec sténose du l'aqueduc de Sylvius
18	-B.FZ -Féminin -3jrs -2ans	-pas d'ATCDS particuliers -4 jours	Chiari type I	Dés la naissance	Macrocrânie PC= 47 cm Regard en coucher du soleil	TDM : hydrocéphalie triventriculaire sur malformation Chiari type I
19	-AZ.Y -Masculin -2mois1/2	-Césarienne, détresse respiratoire néonatale	Arnold Chiari	-Diagnostic anténatal	Macrocrânie	TDM: malformation d'Arnold Chirai avec hydrocéphalie triventriculaire

	-2ans	-13 jours				
20	-I.S -Masculin -8mois -2ans4mois	-pas d'ATCDS particuliers -7 jours	Chiari type I MMG	Dés la naissance	MMG Macrocrânie	TDM : hydrocéphalie triventriculaire passive sur Arnold Chiari I
21	-Z.S -Masculin -6mois -1an6mois	-pas d'ATCDS particuliers -Non précisée	Sténose de l'aqueduc du sylvius	Dés la naissance	Macrocranie PC = 52cm	TDM : hydrocéphalie tri ventriculaire passive sur sténose de l'aqueduc de sylvius

Tableau II : données opératoires et post opératoires des malades traités par VCS

N de fiche	Intervention chirurgicale	Complication de l'intervention	Autres gestes
1	VCS	Non	Non
2	VCS	Non	Non
3	VCS	Fuite du LCS et méningite	?
4	VCS	Echec de VCS et méningite	DVP et cure de la MMG
5	VCS	Méningite	Non
6	VCS	Echec de VCS	DVP et cure de la MMG
7	VCS	Non	Non
8	VCS	Non	Non
9	VCS	Echec de VCS	DVP et cure de la MMG
10	VCS	Non	Non
11	VCS	Non	Non
12	VCS	Non	Cure de la MMG
13	VCS	Non	Non
14	VCS	Non	Non

15	VCS	Non	Cure de la MMG
16	VCS	Non	Non
17	VCS	Méningite	Cure de la MMG
18	VCS	Non	Non
19	VCS	Non	Non
20	VCS	Méningite et fistule du LCR	Cure de la MMG
21	VCS	Non	Non

Tableau III : données préopératoires des malades traités par DVP

N° de fiche	Nom sexe Age à l'opération Age actuel	ATCDS Durée d'hospitalisation	Etiologie et ou malformations associées	Age de debut de la symptomatologie	Signes cliniques	Imagerie préopératoire
22	-A.S -Féminin -6mois -6 ans	-Consanguinité -25 jours	Méningocèle	Dés la naissance	Macrocrânie; PC= 60cm FA bombante, regard en coucher du soleil, disjonction des sutures, hypotonie axiale et des membres inférieurs méningocèle	TDM : hydrocéphalie triventriculaire
23	-R.L -Masculin -1 mois -5ans	- pas d'ATCDS particuliers -5 jours	Imprécises	imprécis	Macrocrânie, regard en coucher du soleil	TDM : hydrocéphalie tri ventriculaire
24	-D.L	- pas d'ATCDS	MMG	Dés la naissance	MMG	TDM : hydrocéphalie triventriculaire sur

	-Féminin -3mois -4ans	particuliers -11 jours	Arnold Chiari			malformation d'Arnold Chiari
25	-I.A -Masculin -3mois1/2	- pas d'ATCDS particuliers -14 jours	MMG	Dés la naissance	MMG Déficit membre inférieur droit	TDM : hydrocéphalie triventriculaire
26	-B.I -Féminin -6mois -4ans	-Consanguinité Cas similaire -8 jours	Méningocèle	Dés la naissance	Méningocèle	TDM : hydrocéphalie triventriculaire
27	-A.A -Masculin -1 mois -4ans	-Césarienne -8 jours	MMG Arnold Chiari	Diagnostic anténatal	Macrocrânie PC =43cm Regard en coucher du soleil, MMG	ETF : hydrocéphalie TDM /IRM: hydrocéphalie triventriculaire avec malformation d'Arnold Chiari
28	-L.F -Féminin	-Césarienne, SNN,	Arnold Chiari MMG	Dés la naissance	Macrocrânie MMG	TDM : hydrocéphalie tri ventriculaire+ malformation d'Arnold

	-1 mois24j -3ans	Méningite. -6 jours				Chiari ETF : hydrocéphalie triventriculaire
29	-W.K -Féminin -2mois - 3ans2mois	- pas d'ATCDS particuliers -10 jours	Sténose de l'aqueduc de sylvius	1 mois	Macrocranie; PC= 43cm FA bombante, regard en coucher du soleil Troubles visuels	TDM : hydrocéphalie triventriculaire sur sténose de l'aqueduc de sylvius
30	-EB.A -Masculin -6 mois - 3ans4mois	- pas d'ATCDS particuliers -4 jours	DW	4mois	Macrocrânie; PC= 54cm FA bombante, disjonction des sutures	TDM : hydrocéphalie triventriculaire sur malformation de DW
31	-L.K -Masculin -2mois -3ans	-Consanguinité -6 jours	MMG Arnold Chiari	Dés la naissance	Macrocrânie MMG, FA bombante, disjonction des sutures, Impotence fonctionnelle des membres inférieurs	TDM : comblement du trou occipital + hydrocéphalie triventriculaire, malformation d'Arnold Chiari

32	-C.AI -Féminin -1an6mois -4ans	- pas d'ATCDS particuliers -non précisée	Holoprosancéphalie, agénésie du corps calleux et du vermis, encéphalocèle	Non précisé	Macrocrânie, strabisme divergent	TDM :holoprosancéphalie semi lobaire, agénésie du corps calleux et du vermis, encéphalocèle pariétale
33	-B.Y -Masculin -3mois -6ans	-Consanguinité, césarienne, SNN -Non précisée	Hydrocéphalie congénitale Pied bot varus équin	Diagnostic anténatal	Macrocranie	TDM : hydrocéphalie triventriculaire
34	-Z.A -Masculin -2ans -4ans	- pas d'ATCDS particuliers -Imprécise	DW	1an	Macrocrânie, retard d'acquisition motrice	TDM : dilatation du système ventriculaire, malformation de DW
35	-B.N -Féminin -40jrs	- pas d'ATCDS particuliers -17 jours	Arnold Chiari MMG, pied bot varus équin	Dés la naissance	Macrocrânie paraplégie, MMG regard en coucher du soleil, FA bombante	TDM : malformation d'Arnold Chiari avec hydrocéphalie tri ventriculaire

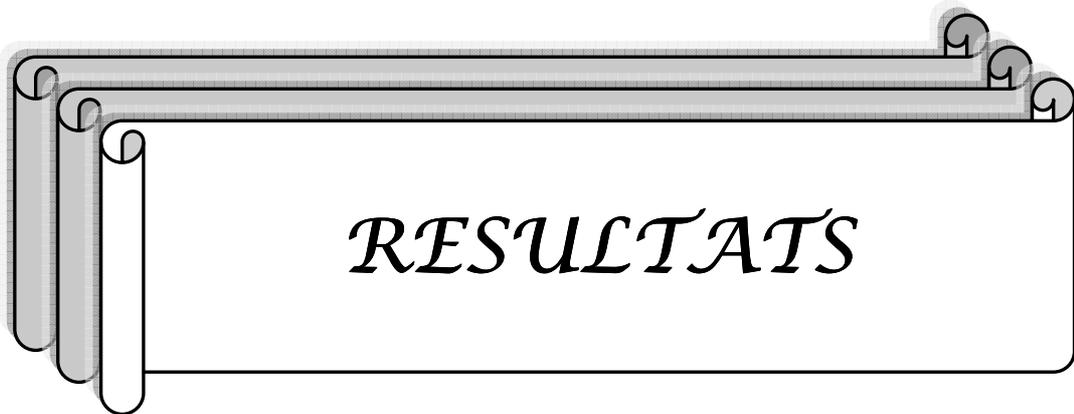
36	-M.A -Féminin -4mois - 2ans4mois	- pas d'ATCDS particuliers -7 jours	DW	2mois ½	Macrocrânie	TDM : hydrocéphalie triventriculaire sur malformation de DW variant
37	-B.EH -Masculin -2ans -3ans	-SNN -Non précisée	Sténose de l'aqueduc de sylvius	Non précisée	Syndrome pyramidal, cécité, convulsion : syndrome de West, regard en coucher du soleil, retard psychomoteur	IRM : hydrocéphalie tri ventriculaire avec sténose de l'aqueduc de sylvius
38	-L.Y -Masculin -4mois -2ans	-Accouchement dystocique -4 jours	Arnold Chiari	Dès la naissance	Macrocrânie Visibilité des veines	TDM : hydrocéphalie tri ventriculaire Arnold Chiari Kyste arachnoidien
39	-D.C -Féminin -40 jrs	- pas d'ATCDS particuliers -7 jours	Méningocèle Arnold Chiari	Dès la naissance	Méningocèle	TDM : hydrocéphalie débutante avec malformation d'Arnold Chiari

	-2ans					
40	-C.A -Masculin - 1mois24jrs -1an6mois	-Consanguinité -15 jours	Non précisée	Diagnostic anténatal	Macrocrânie PC = 54cm	TDM : hydrocéphalie triventriculaire d'origine malformative
41	-E.FZ -Féminin -8mois -2ans	- pas d'ATCDS particuliers -8 jours	DW Agénésie du corps calleux	5mois	Macrocrânie; PC=52cm FA bombante, disjonction des sutures, visibilité des veines	TDM : hydrocéphalie secondaire à une malformation de DW associée à une agénésie du corps calleux
42	-B.F -Féminin -3mois -1an5mois	- pas d'ATCDS particuliers -13 jours	MMG Arnold Chiari	Dés la naissance	MMG Monoplégie du membre inférieur droit	TDM : hydrocéphalie triventriculaire passive +comblement du trou occipital, malformation d'Arnold Chiari

Tableau IV : données opératoires et postopératoires des malades traités par DVP

N de fiche	Intervention chirurgicale	Complication de l'intervention	Autres gestes
22	DVP	Non	Cure de la méningocèle
23	DVP	Méningite	Non
24	DVP	Non	Cure de la MMG
25	DVP	Décédé à j17 postopératoire	Cure de la MMG
26	DVP	Méningite et ventriculite	Cure de la méningocèle
27	DVP	Méningite	Cure de la MMG
28	DVP	Syndrome occlusif et méningite	Cure de la MMG
29	DVP	Non	Non
30	DVP	Non	Non
31	DVP	Non	Cure de la MMG
32	DVP	Non	Non
33	DVP	Non	Non
34	DVP	Eventration intestinale	Non
35	DVP	Décédé à J17 du post op	Cure de la MMG

36	DVP	Non	Non
37	DVP	Non	Non
38	DVP	Non	Non
39	DVP	Non	Cure de la méningocèle
40	DVP	Non	Non
41	DVP	Non	Non
42	DVP	Non	Cure de la MMG



RESULTATS

I. Epidémiologie :

1. Fréquence :

Sur 163 dossiers d'hydrocéphalies non tumorales, 103 malades ont été porteurs d'hydrocéphalie malformative, soit 63%, durant une période de 9 ans.

Seul 21 VCS ont été pratiqué devant une hydrocéphalie malformative chez l'enfant durant cette période, puisque on n'a pas commencé à pratiqué cette méthode endoscopique qu'à partir du Novembre 2007. Et pour que notre étude soit comparative, il était nécessaire d'étudier le même nombre de dossiers de malades opérés par DVP c'est-à-dire 21 cas.

2. Age :

La moyenne d'âge de nos malades dérivés par valve est de 0.49ans (6mois) avec des extrêmes entre 40 jours (patient N 35 et 39) et 2 ans (patient N 37), et une médiane de 1 an.

Pour les patients ayant subit une VCS la moyenne d'âge est de 2,19ans (26,28mois), avec des extrêmes entre 3jours (patient N 18) et 14ans (patient N 8), et une médiane de 7ans.

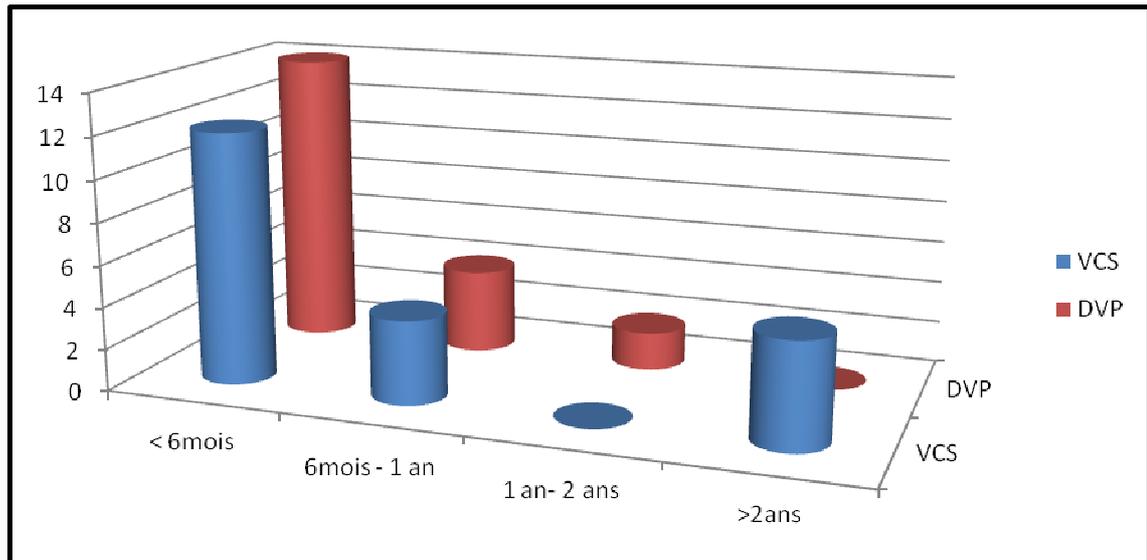


Figure 1: répartition des malades selon les tranches d'âge.

Nous remarquons que la majorité des patients ont été opérés avant l'âge de 6 mois, pour les deux groupes.

3. Sexe :

Dans notre étude, on constate :

- Une légère prédominance féminine pour le groupe traité par DVP avec 11 cas, soit 52% contre 10 garçons.
- Et une légère prédominance masculine chez le groupe des VCS avec 11 cas, soit 52% contre 10 filles.

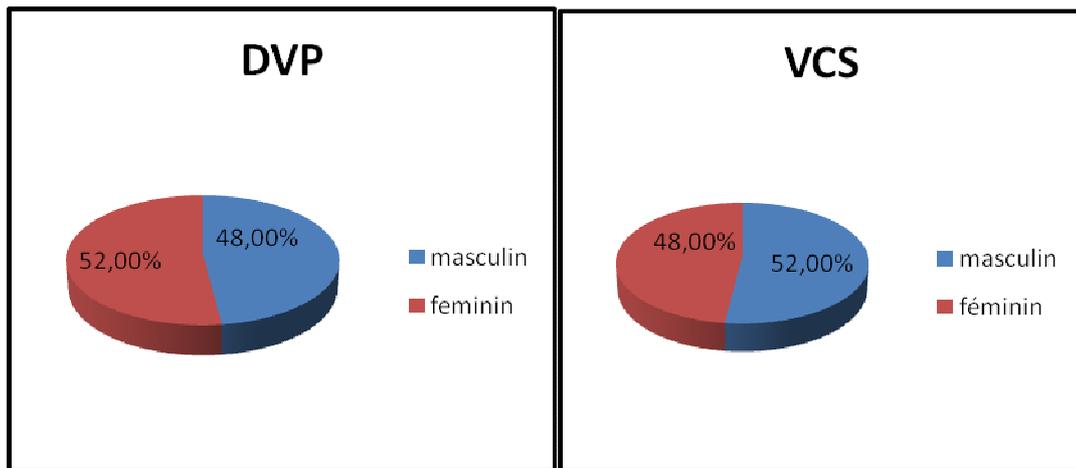


Figure 2 : répartition des enfants selon le sexe

Le sex-ratio est d'environ un garçon pour une fille (sex-ratio = 1 pour les deux groupes).

Tableau V : répartition des sexes selon les tranches d'âge.

	VCS		DVP	
	F	M	F	M
< 6 mois	5	7	7	7
6mois- 1 an	1	3	3	1
>1 an	4	1	1	2

Tableau VI : répartition de sex-ratio selon les tranches d'âge.

	Sex-ratio	
	VCS	DVP
< 6mois	1.4	1
6mois-1 an	3	0.33
>1an	0.25	2

4. Les antécédents :

1-1 Personnels :

Nous avons retrouvé :

- Un accouchement par césarienne pour hydrocéphalie détectée par échographie obstétricale chez 4 malades ; 3 cas parmi les patients dérivés par valve (observation N 27, 28, 33) et un cas parmi les enfants ayant subi la VCS (observation N 19)
- Un accouchement dystocique par ventouse chez un malade appartenant au groupe des DVP. (Observation N 38)
- Une souffrance néonatale chez 3 cas des malades dérivés par DVP. (Observation N 28, 33, 37).
- Une méningite chez un seul cas. (observation N 28 groupe des DVP)
- Une hernie ombilicale chez un seul malade qui fait parti du groupe des enfants traités par VCS. (observation N 12)
- Un ictère néonatal chez un cas traité par la suite par VCS (patient N 14)
- Une détresse respiratoire néonatale chez un seul malade (observation N 19 du groupe des VCS)
- Une hypotrophie néonatale chez un enfant issu d'une mère pré éclamptique. (observation N 15)

1-2 Familiaux :

- Une consanguinité chez 6 enfants dont 5 enfants du groupe de la DVP. (observation N 17, 22, 26, 31, 33 et 40)
- Un jumeau dans un cas et dont la sœur est en bonne santé. (Observation N14/DVP)

- Une cousine décédée pour hydrocéphalie malformative dans le cadre d'une dysraphie rachidienne et dont on ignore la cause et l'âge du décès. (observation N 26 du groupe des DVP)

II. Présentation clinique de nos malades :

1. Age de début de la symptomatologie :

Nous remarquons que l'hydrocéphalie malformative peut se manifester même avant la naissance en donnant une macrocraînie détectée par l'échographie obstétricale, nécessitant ainsi une césarienne pour faire accoucher un bébé avec un diamètre bipariétal incompatible avec un accouchement normal.

Mais parfois même si l'hydrocéphalie est déjà installée, elle reste latente et ne se manifeste qu'après les mois ou même les années qui suivent.

Tableau VII : âge de début de la symptomatologie

Age de début de la symptomatologie	VCS	DVP
En anténatal	1 (5%)	3 (14%)
< 3 mois	12 (57%)	12(57%)
3mois-6mois	2(9.5%)	2(9.5%)
6mois-1an	0	1 (5%)
1an - 2 ans	2(9.5%)	0
>2ans	3(14%)	0
Non précisé	1 (5%)	3(14%)

Dans notre étude, on constate que chez la plupart des malades (57%), la symptomatologie débute avant l'âge de 3 mois quel soit pour les malades traités par la suite par VCS ou DVP.

2. Délai entre le diagnostic et le traitement :

Dans cette série d'étude, le délai entre le diagnostic et le traitement varie entre :

- ✓ 13 jours et 6 mois pour les enfants traités par VCS.
- ✓ Et de 10 jours à 1 mois 21 jours pour les enfants dérivés.

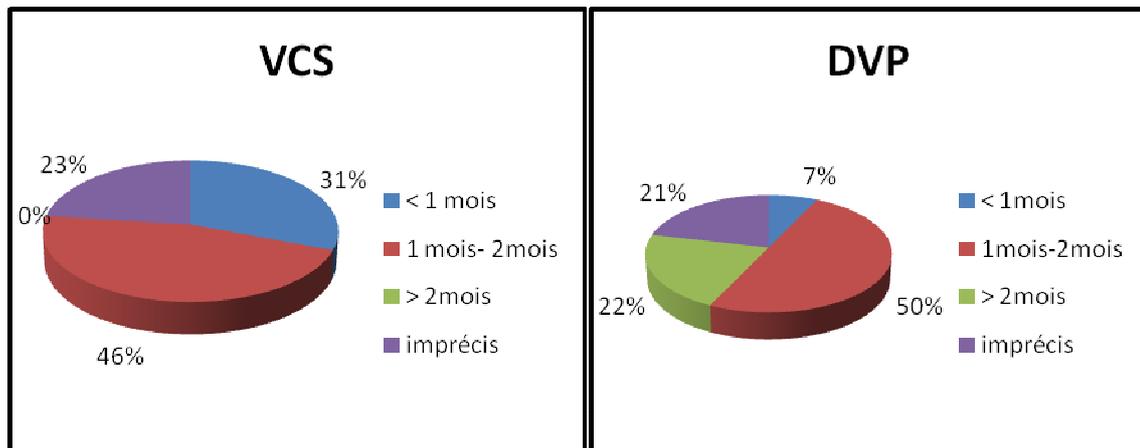


Figure 3: le délai entre le diagnostic et le traitement chez nos malades.

On constate que la plupart des malades, avait un délai entre le diagnostic et le traitement, qui varie entre 1 mois et 2 mois, avec :

- Un pourcentage de 46%, pour les patients ayant subi une VCS.
- Et de 50%, pour le groupe des enfants dérivés.

3. Principaux signes cliniques :

1-3 La macrocrânie :

Elle constitue le motif de consultation le plus fréquent, elle a été évaluée par la mesure du périmètre crânien qui est augmenté, ou plus rarement guidée par l'existence d'un front bombant ou d'une fontanelle saillante.

Elle constitue l'un des principaux moyens de diagnostic de l'hydrocéphalie et de sa surveillance surtout chez le nourrisson dont le crâne est malléable.

Elle est présente chez 26 malades dont 11 cas appartiennent au groupe des VCS. Elle est associée à d'autres symptômes.

Et dans 10 cas le périmètre crânien de nos malades a dépassé 3 déviations standards.

1-4 Le syndrome d'HTIC :

C'est un signe qu'on retrouve essentiellement chez les enfants dont les sutures sont déjà soudées remplaçant ainsi la macrocraînie.

Dans notre étude il est observé chez deux malades qui font partis du groupe des VCS.

1-5 Les troubles visuels :

Il peut s'agir d'une cécité, une baisse de l'acuité visuelle ou un trouble de l'oculomotricité. Trois cas ont consulté pour troubles visuels à type :

- Cécité chez un malade du groupe de DVP. (Observation N 37)
- Un strabisme divergent chez deux malades, un traité par VCS (Observation N16) et l'autre par DVP (observation N 32).
- Un regard en coucher du soleil dans 8 cas dont 2 malades du groupe de VCS (observation N 10, 18, 22, 23, 27, 29, 35, 37)
- Le reflexe photomoteur est absent chez une fille dérivée par valve associé à l'absence de poursuite oculaire. (Observation N 29)
- Et chez 4 cas traités par VCS, la nature du trouble était non précise. (observation N 1, 5, 6, 7)

Le fond d'œil :

Il a été réalisé chez 4 cas et il ne montrait pas d'anomalies. (Observation N 10, 16, 19 et 24)

Ces troubles visuels ont été retrouvé souvent associer à d'autres signes cliniques.

1-6 Les signes neurologiques :

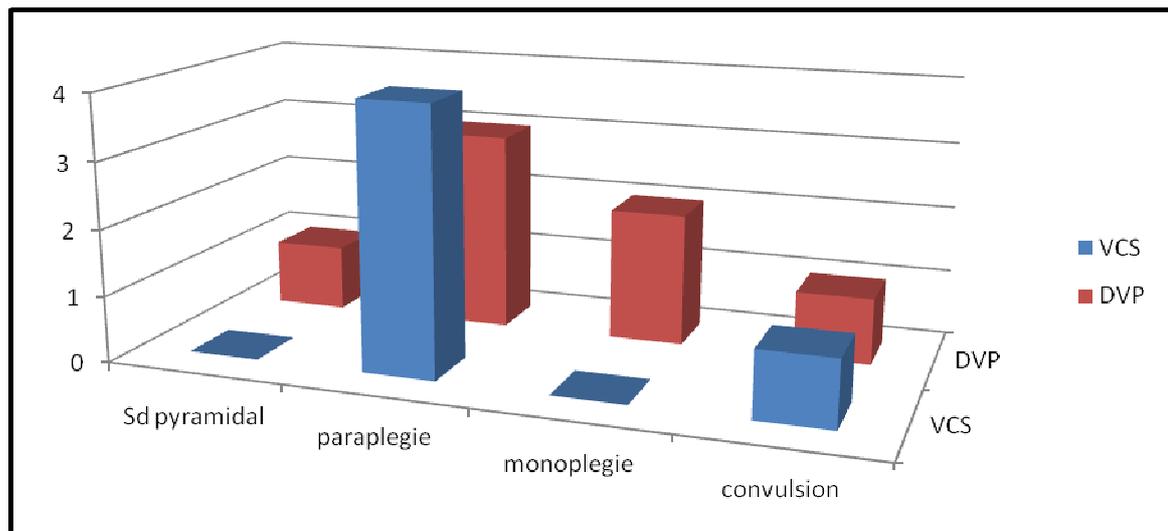


Figure 4:les signes neurologiques chez nos malades

On remarque que la paraplégie constitue le signe neurologique le plus fréquent pour les deux groupes. Cela est expliqué par une présence importante de la dysraphie rachidienne chez nos malades, 18 cas au total soit 43%.

1-7 Les troubles psychomoteurs :

Faits de retard de l'acquisition de la position assise et/ou debout, de la marche et du langage, ces troubles ont été retrouvés dans 3 cas :

- Un malade a consulté pour un retard psychomoteur associé à un syndrome pyramidal, une cécité et des convulsions. (Observation N 37 groupe des malades dérivés par DVP)
- Un retard d'acquisition motrice est observé chez deux cas, un enfant de chaque groupe. (observation N 2 et 34)

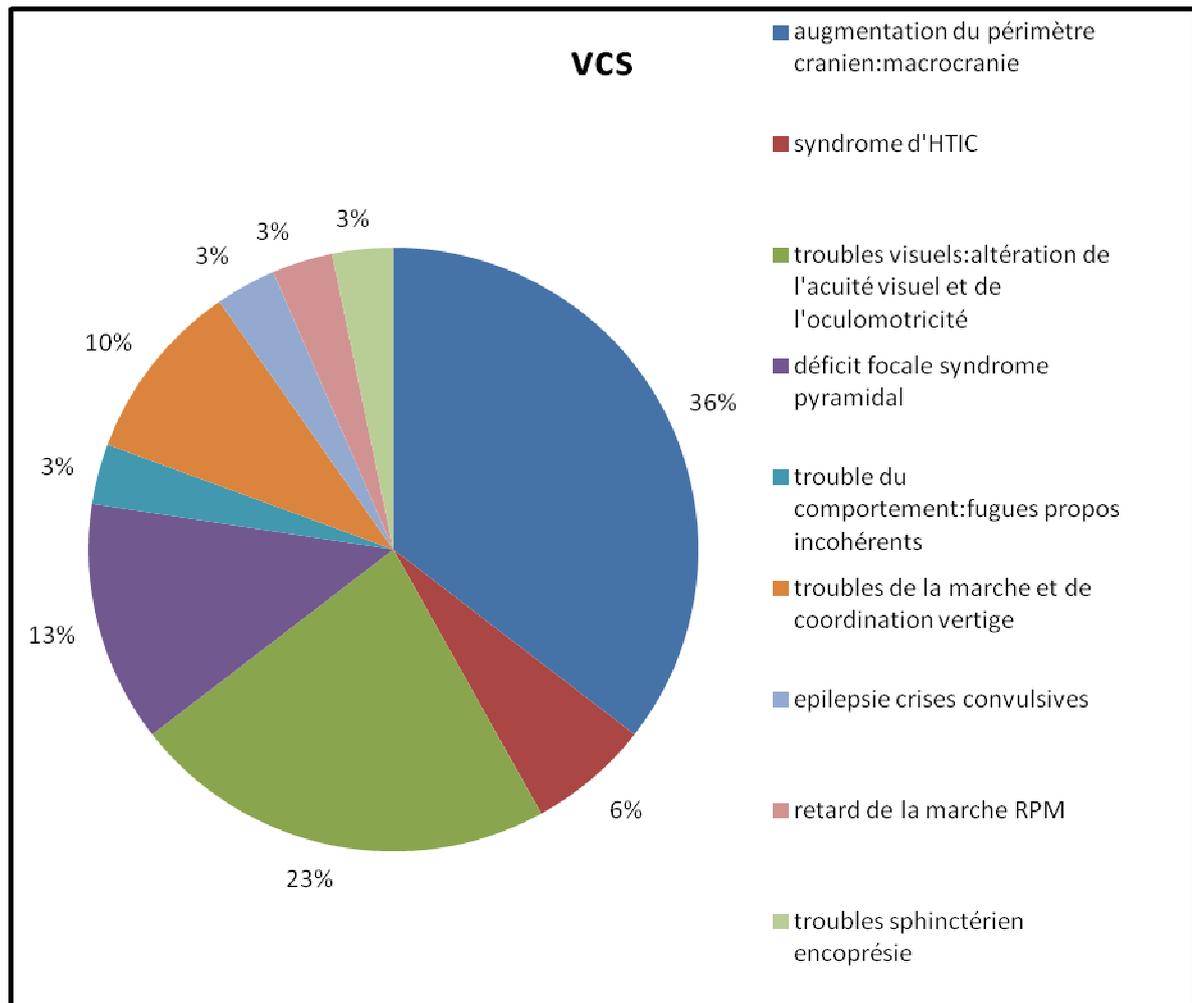


Figure 5 : signes cliniques à l'admission dans le service pour le groupe des VCS.

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

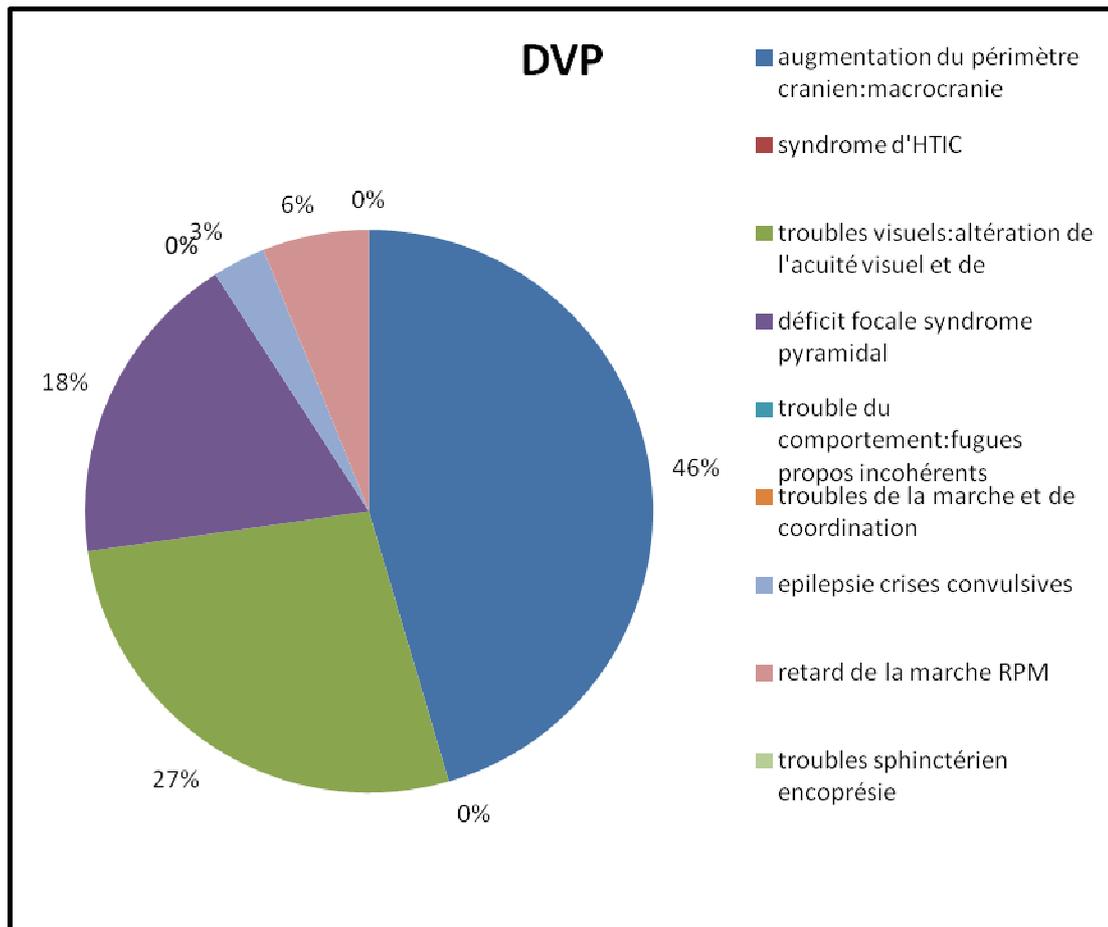


Figure 6:signes cliniques à l'admission chez le groupe des DVP.

On remarque que la macrocra nie repr sente aussi chez ce deuxi me groupe le mode de r v lation le plus fr quent.

Nous repr sentons sur les graphiques suivants, la r partition de la symptomatologie initiale selon les tranches d' ge et les groupes.

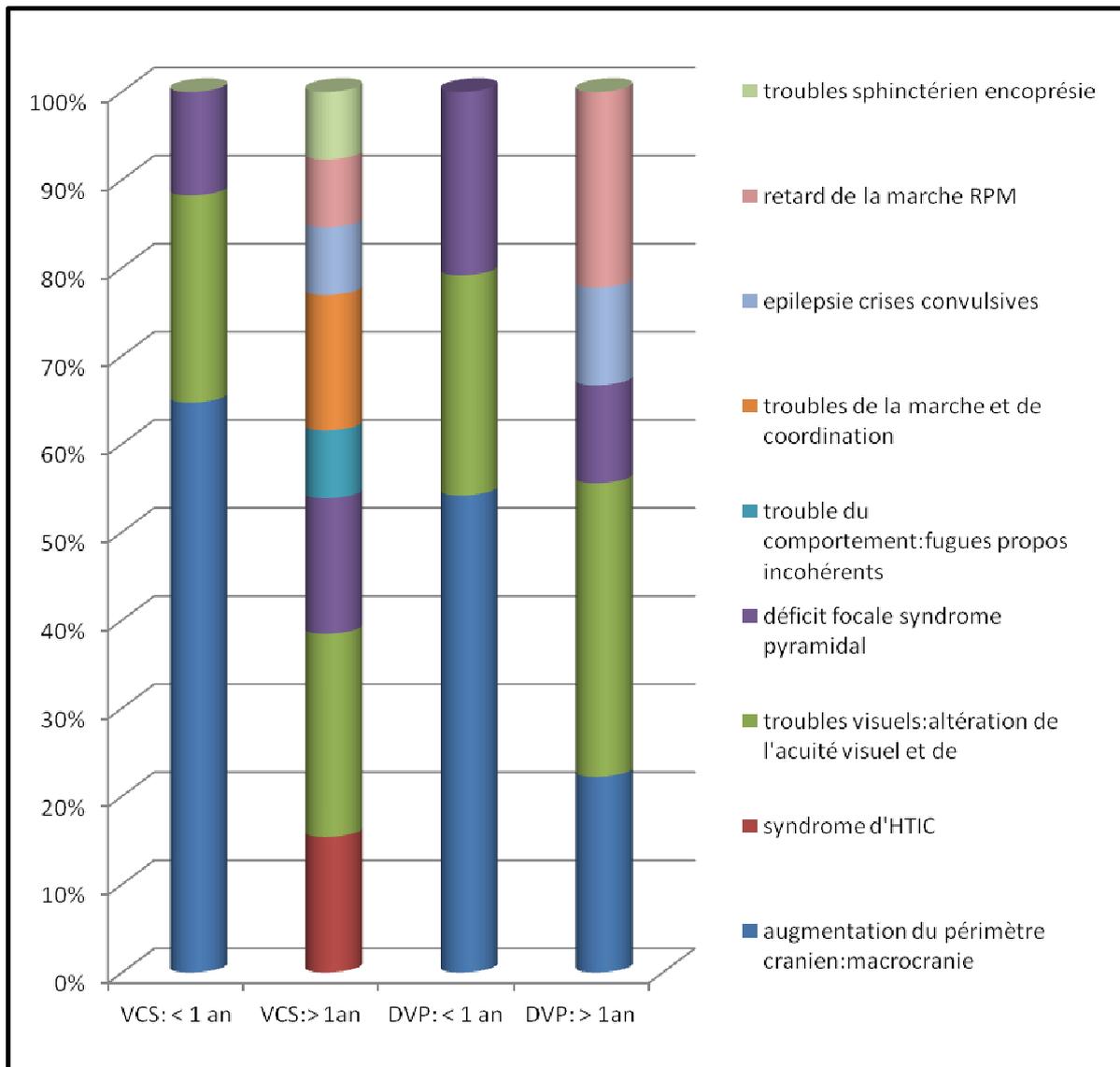


Figure 7: répartition des signes cliniques selon les tranches d'âge chez les deux groupes

L'augmentation du périmètre crânien (ou macrocrânie), constitue la présentation clinique la plus fréquente de l'hydrocéphalie chez les patients âgés de moins de 1 an (plus de 50%) pour les deux groupes

4. Etude paraclinique :

1-1 Tomodensitométrie cérébrale :

Dans 18 cas (86%), une TDM cérébrale a été jugée suffisante, avant la réalisation de la VCS versus 19 cas (90%) de malades opérés pour DVP.

1-2 **Imagerie par résonance magnétique encéphalique:**

- L'indication de la VCS a été retenue dans 3 cas, soit 14% après la réalisation d'une IRM encéphalique, versus 2 IRM, soit 9,5%, faites avant la DVP.
- TDM et IRM ont été réalisées dans 2 cas, soit 9,5% pour indiquer une VCS, et dans un seul cas (4,7%) avant d'indiquer une DVP.

1-3 **Echographie transfontanelle :**

Réalisée chez 3 malades, dont 1 appartient au groupe des malades traités par VCS et elle montrait :

- Une hydrocéphalie triventriculaire chez une fille de 1 mois 24 jours. (Observation N 28)
- Une hydrocéphalie dont la nature et la cause sont imprécises chez un garçon âgé de 1 mois. (observation N 27)
- Une hydrocéphalie sus tentorielle plus marquée au niveau des ventricules latéraux, chez un garçon de 6 mois. (observation N 10 VCS)

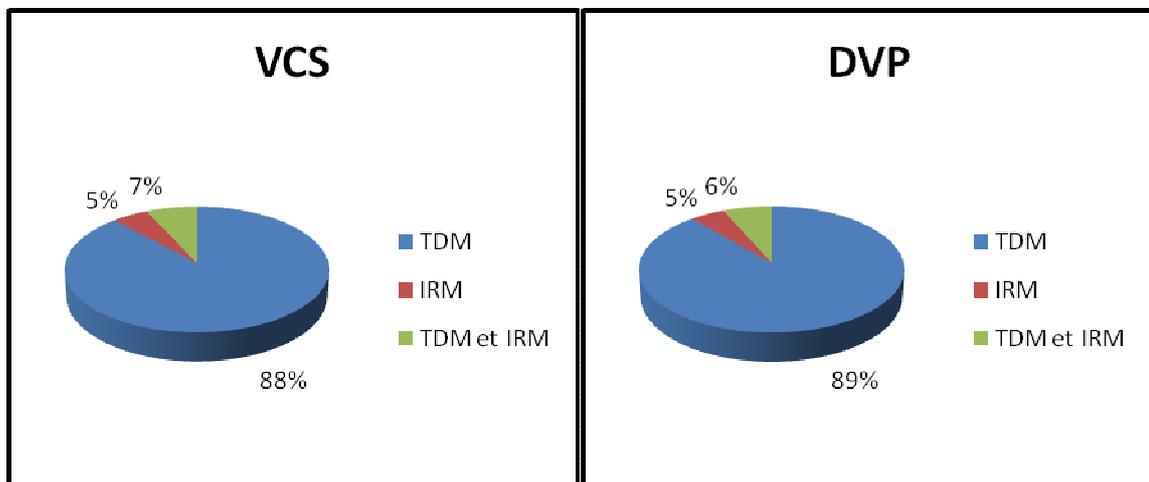


Figure 8 : l'imagerie préopératoire dans notre série

Le tableau ci-dessous résume les différents types d'hydrocéphalie mis en évidence par l'imagerie pré opératoire :

Tableau VIII : type d'hydrocéphalie détecté par l'imagerie préopératoire.

Type de l'hydrocéphalie	VCS	DVP
Biventriculaire	1	0
Triventriculaire	18	17
Tétraventriculaire	1	1
Imprécis	1	3

D'après ce tableau on voit que le type de l'hydrocéphalie dominant pour les deux groupes est l'hydrocéphalie triventriculaire avec 18 cas (86%) pour les VCS et 17 cas (81%) pour les DVP.

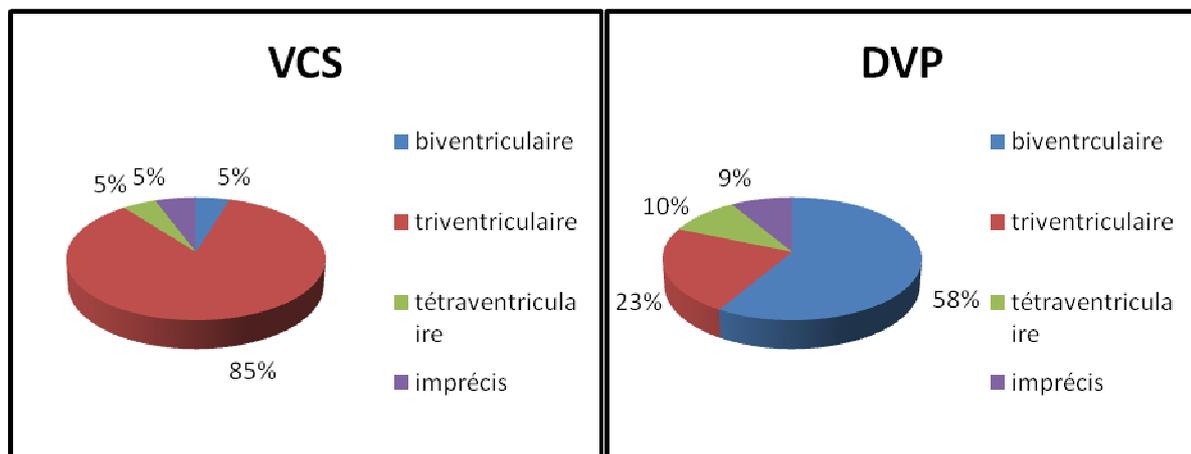


Figure 9 : le type de dilatation ventriculaire chez les deux groupes.

En ce qui concerne la cause de l'hydrocéphalie, la malformation cérébrale la plus fréquente selon les données de l'imagerie pré opératoires était :

- La sténose de l'aqueduc de Sylvius chez les enfants ayant subi la VCS, avec 9 cas, soit 43%.
- La malformation d'Arnold Chiari chez les enfants dérivés, avec 8 cas, soit 38%.

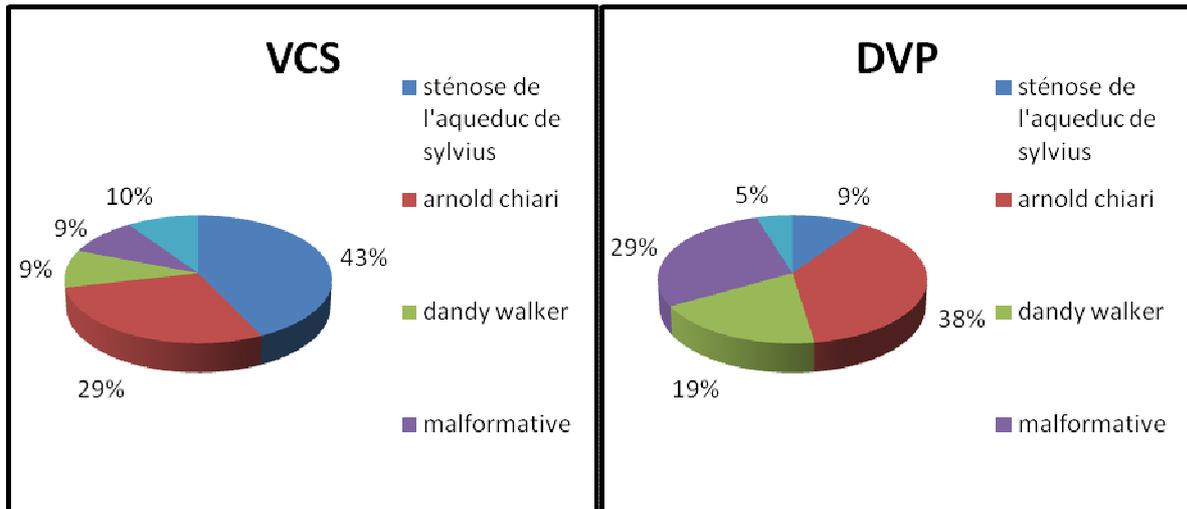
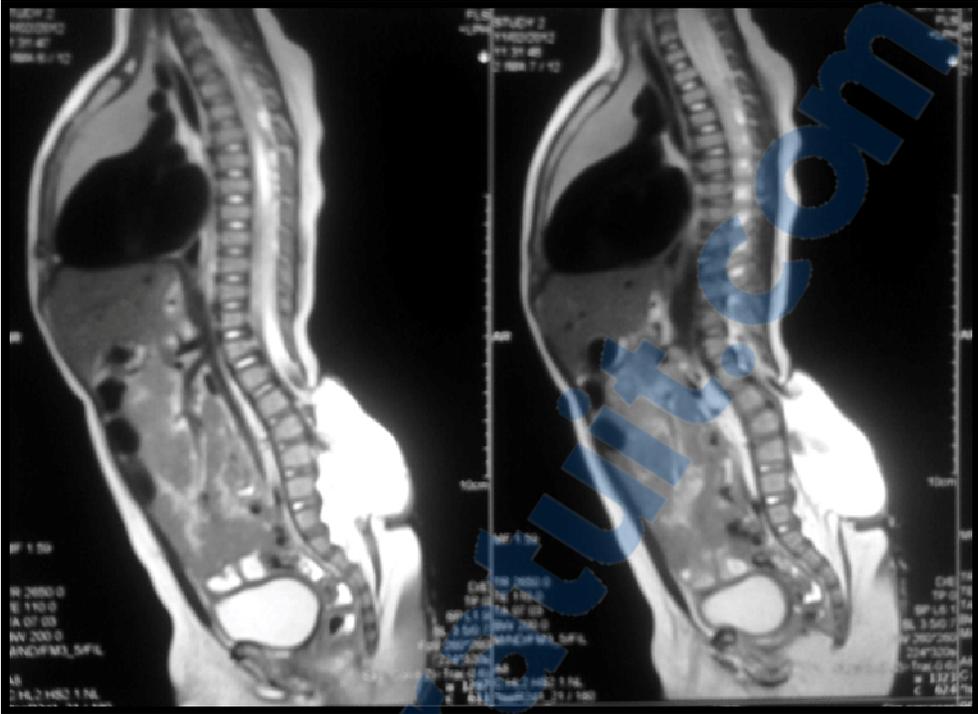


Figure 10 : les principales malformations cérébrales détectées par l'imagerie pré opératoire



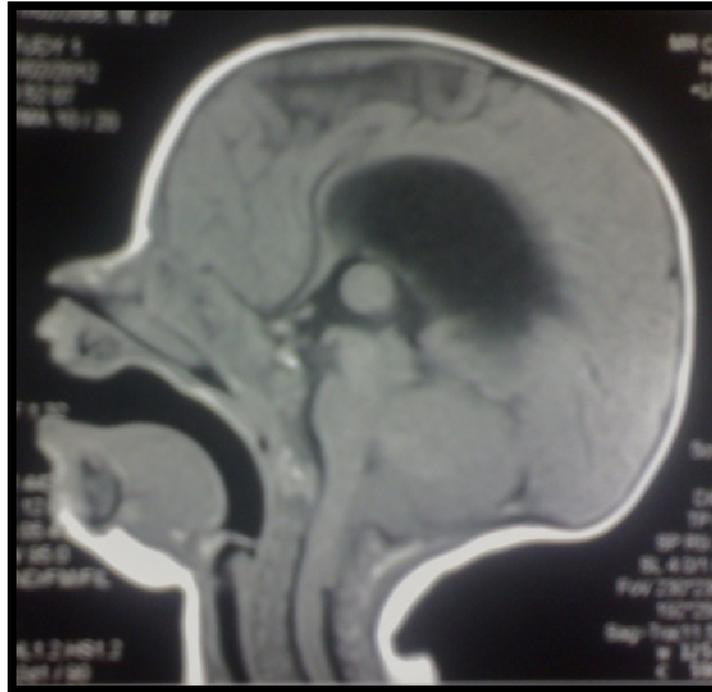
Figure 11 : TDM cérébrale en coupe axiale montrant une hydrocéphalie triventriculaire en rapport avec une sténose de l'aqueduc de sylvius



a



b



C

Figure 12 : IRM encéphalique et médullaire

A : IRM médullaire en coupe sagittale montrant une spina bifida

B : IRM encéphalique en coupe sagittale montrant une malformation d'Arnold Chiari

C : IRM encéphalique en coupe sagittale montrant une hydrocéphalie sur malformation d'Arnold Chiari.

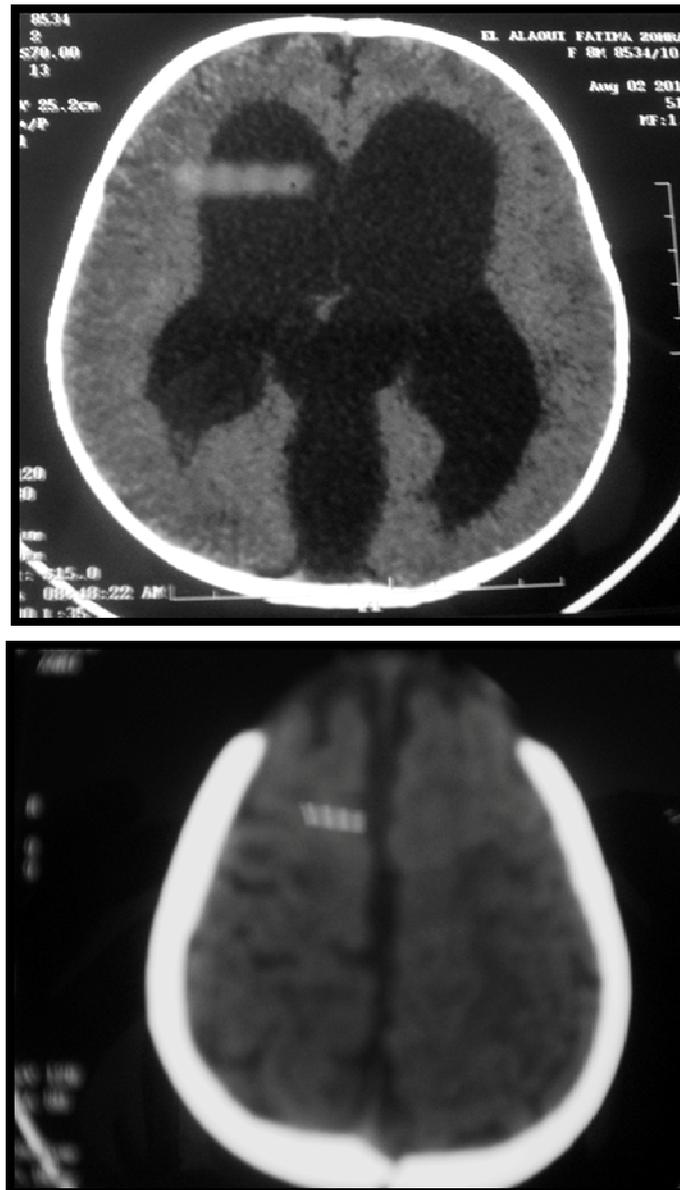


Figure 13 : TDM cérébrale en coupe axiale montrant une hydrocéphalie sur malformation du Dandy Walker associé à une agénésie du corps calleux (observation 41)



Figure 14 : TDM cérébrale en coupe axiale montrant une hydrocéphalie triventriculaire sur malformation d'Arnold Chiari associée à un kyste arachnoïdien (observation N38)

5. Etiologies et malformations associées :

1-4 Etiologies :

Au terme de cette étude, nous avons pu classer les différentes étiologies d'hydrocéphalies malformatives selon l'effectif de chaque étiologie.

Tableau IX : étiologie de l'hydrocéphalie malformative

Les étiologies	VCS	DVP
-Sténose de l'aqueduc de sylvius	8	2
-Dandy walker	2	4
-Dysraphie rachidienne isolée	3	3
- Arnold Chiari	2	0
-Arnold Chiari + dysraphie rachidienne	4	7
- Arnold Chiari + kyste arachnoïdien	0	1
-holoprosancéphalie	0	1
-sténose de l'aqueduc de sylvius+MMG	1	0
- étiologie inconnue	1	3

On constate que l'étiologie la plus prépondérante est :

- la sténose de l'aqueduc de sylvius pour le groupe des VCS avec 8 cas, soit 38%.
- La malformation d'Arnold Chiari associé à la dysraphie rachidienne pour le groupe des DVP, avec 7 cas, soit 33%.

1-5 **Autres malformations associées :**

- Agénésie du corps calleux chez deux patients dérivés par valve, elle était associée à la malformation de Dandy Walker dans un cas (observation N 41) et dans l'autre cas, elle est retrouvée associée à une agénésie de vermis, une holoprosancéphalie et une encéphalocèle pariétale (observation N 32)
- Un pied bot varus équin dans 3 cas dont deux enfants dérivés. (observation N 15, 33, 35)

III. Traitement :

1. VCS :

La moitié de nos malades (21 patients) ont été opérés par cette méthode chirurgicale. Les VCS sont réalisées avec un endoscope Aesculap*, en utilisant des optiques de 0° ou 30°. Dans notre série, l'angle de l'optique utilisé était 30° chez tous nos patients (100%).

2. DVP :

Tous les malades de ce groupe c'est-à-dire 21 cas, ont bénéficié d'une DVP avec valve. Le choix du type de valve et de sa pression d'ouverture a été adapté à chaque malade. L'idéal est de poser une valve à débit proche du débit physiologique de LCR lorsque l'hydrocéphalie est stabilisée pour ne pas provoquer un collapsus ventriculaire voire une crâniosténose.

3. Autres gestes chirurgicales :

La dysraphie rachidienne était corrigée à chaque fois qu'elle existe, en même temps de l'intervention principale quel s'agit de la DVP ou de la VCS. Dans notre série d'étude, cette cure a été réalisée dans :

- 7 cas, soit 33% chez les patients traités par VCS.
- 10 cas, soit 47% chez les enfants dérivés par DVP.

Tableau X : résumé des observations

N	Age	Sexe	Antécédents	Diagnostic	TTT
1	13 ans	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
2	2ans3mois	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
3	3mois ½	masculin	-	Dysraphie rachidienne	VCS
4	3mois	masculin	-	Dysraphie rachidienne	VCS
5	2mois ½	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
6	3mois	masculin	-	Dysraphie rachidienne	VCS
7	2mois	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS

Les hydrocéphalies malformatives de l'enfant : dérivation ventriculopéritonéale versus ventriculocisternostomie

8	14ans	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
9	1 mois	masculin	-	Chiari II (MMG)	VCS
10	6mois	masculin	-	Imprécise	VCS
11	2ans4mois	masculin	-	Dandy Walker	VCS
12	2mois	féminin	Hernie ombilicale	Chiari II (MMG)	VCS
13	4mois1/2	féminin	-	Dandy Walker	VCS
14	6mois	féminin	gémellité	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
15	2mois ½	masculin	Pré eclampsie hypotrophie	Chiari II (MMG) Pied bos varus équin	VCS
16	10ans	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
17	2mois ½	masculin	consanguinité	Sténose de l'aqueduc de sylvius+MMG	VCS
18	3 jours	féminin	-	Chiari I	VCS
19	2mois ½	masculin	Césarienne DRNN	Arnold Chiari	VCS
20	8mois	masculin	-	Chiari + MMG	VCS
21	6mois	masculin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	VCS
22	6mois	féminin	consanguinité	Dysraphie rachidienne	DVP
23	1 mois	masculin	-	Imprécise	DVP
24	3mois	féminin	-	Arnold chiari+MMG	DVP
25	3mois ½	masculin	-	Dysraphie rachidienne	DVP
26	6mois	féminin	Consanguinité Cas similaire	Dysraphie rachidienne	DVP
27	1 mois	masculin	césarienne	Arnold Chiari+ MMG	DVP
28	1 mois24jours	féminin	Césarienne, SNN, méningite	Arnold Chiari+MMG	DVP
29	2mois	féminin	-	Sténose de l'aqueduc de sylvius	DVP
30	6mois	masculin	-	Dandy Walker	DVP
31	2mois	masculin	consanguinité	Arnold chiari+ MMG	DVP

32	1an6mois	féminin	-	Holoprosancéphalie, agénésie du vermis et du corps calleux et encéphalocèle	DVP
33	3mois	masculin	Consanguinité, césarienne, SNN	Malformative (pied bos varus équin)	DVP
34	2ans	masculin	-	DW	DVP
35	40 jours	féminin	-	Arnold Chiari+MMG+pied bos varus équin	DVP
36	4mois	féminin	-	DW	DVP
37	2ans	masculin	SNN	Sténose de l'aqueduc de sylvius	DVP
38	4mois	masculin	Accouchement dystocique	Arnold Chiari+kyste arachnoïdien	DVP
39	40 jours	féminin	-	Arnold Chiari+méningocèle	DVP
40	1 mois24jours	masculin	consanguinité	Imprécise	DVP
41	8mois	féminin	-	DW+ agénésie du corps calleux	DVP
42	3mois	féminin	-	Arnold Chiari+ MMG	DVP

IV. Evolution :

1. Evolution à court terme :

Ceci concerne l'évolution immédiate après l'intervention chirurgicale précisée dans le dossier médical.

Tableau XI : données postopératoires (VCS)

Patient N°	Complication de la VCS	Evolution clinique postopératoire
1	Non	A
2	Non	A
3	Fuite du LCS + méningite	C
4	Echec de VCS + méningite	C

5	Non	A
6	Echec de VCS	?
7	Non	A
8	Non	A
9	Echec VCS	?
10	Non	A
11	Non	A
12	Non	A
13	Non	A
14	Non	B
15	Non	B
16	Non	A
17	Méningite → décès	C
18	Non	B
19	Non	A
20	Méningite et fistule du LCR	A
21	Non	A

Tableau XII : données postopératoires (DVP)

Patient N°	Complication de la DVP	Evolution clinique postopératoire
22	Non	A
23	Méningite	A

24	Non	A
25	Décédée à j17	C
26	Méningite + ventriculite	B
27	Méningite occlusion+méningite	B
28	Non	B
29	Non	A
30	Non	A
31	Non	A
32	Non	B
33	Eventration intestinale	B
34	Décédé à j17	B
35	Non	C
36	Non	A
37	Non	A
38	Non	A
39	Non	C
40	Non	A
41	Non	A
42	Non	A

D'après ces deux tableaux comparatifs, on a pu ressortir les données suivantes :

1-1 Evolution clinique postopératoire :

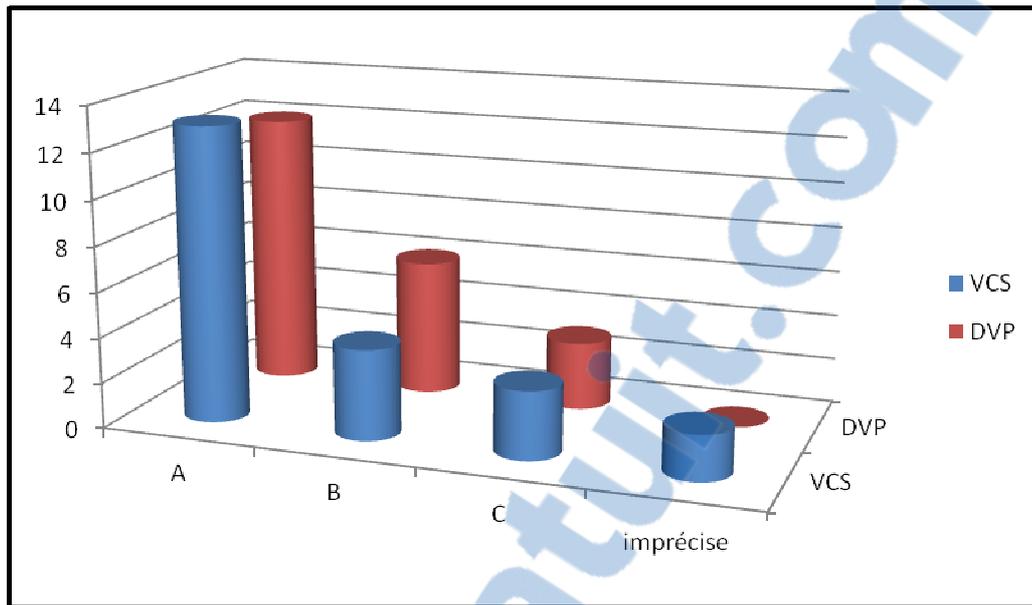


Figure 15 : évolution clinique postopératoire.

L'évolution de la symptomatologie clinique de nos malades en postopératoire s'est fait soit vers une :

a. Amélioration de la symptomatologie :

Soixante deux pour cent (62%) des VCS, versus 57% des DVP sont soldées d'une nette amélioration de la symptomatologie clinique causée par l'hydrocéphalie malformative.

b. Stabilisation de la symptomatologie :

Rencontrées chez 4 cas, soit 19% des VCS versus 6cas, soit 28% des DVP. Ces malades n'ont pas connu une nette amélioration mais juste une stabilisation de la symptomatologie, certains d'entre eux ont nécessité une nouvelle intervention chirurgicale.

c. Détérioration clinique :

Elle était le mode d'évolution post opératoire de 3 malades de chaque groupe, soit 14% chacun.

1-2 Complications postopératoires :

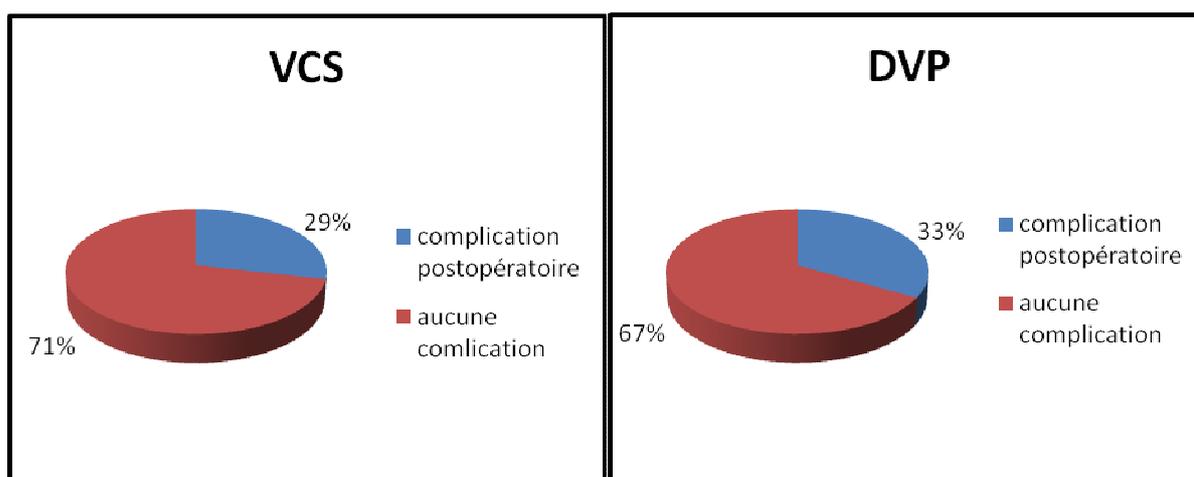


Figure 16 : le pourcentage de complications postopératoire chez les deux groupes.

Chez la majorité de nos patients, 15 malades (71%) après la VCS et 14 malades (67%) après la DVP, les suites postopératoires étaient simples sans survenue de complications.

D'autres ont présenté des complications à type de :

Groupe des VCS :

- ✓ Une méningite dans 4 cas soit 19%. observation N 3, 4, 17 et 20.
- ✓ Fistule du LCR (compiquée de méningite) chez 2 enfants dont l'âge était de 3mois1/2 pour le premier et 8mois pour le deuxième. Observation N 3 et 20.
- ✓ L'échec de la VCS chez 3 malades, soit 14%. Ce qui a nécessité le recours à l'autre intervention c'est-à-dire la DVP. Cet échec était le résultat des difficultés techniques rencontrées lors de la réalisation de la stomie. Observation N 4, 6 et 9

Tableau XIII : les difficultés techniques rencontrées et solutions envisagés

N° des patients	Difficultés techniques	Solutions
4	Plexus choroïde bloque la FM	Pas de solution

6	LCS teinté et vision impossible	Rinçage abondant au sérum salé
9	LCS teinté et vision impossible	Rinçage abondant au sérum salé

- ✓ Le décès dans un cas, survenu 20 jours après la réalisation d'une VCS compliquée de méningite. Observation N 17.

Le groupe des DVP :

- ✓ Une méningite dans 4 cas soit 19%. Observation N 23, 26, 27 et 28)
- ✓ Une ventriculite dans un cas, associée à une méningite. Observation N 26.
- ✓ Un syndrome occlusif dans un cas associé également à une méningite. il est survenu au deuxième jour après l'intervention et dont la conduite à tenir était une surveillance sans indication chirurgicale. Observation N 28
- ✓ Une éventration intestinale à travers l'incision opératoire dans un cas. Observation N 34
- ✓ Le décès dans deux cas dont on ignore la cause du décès. Les deux sont survenus à j 17 de l'opération. Observation N 25 et 35

Au total :

Les deux interventions chirurgicales n'ont pas échappé aux complications. Celles-ci ont été présentes dans 29% des cas après la VCS, et dans 33% après la DVP. On constate que la complication la plus fréquente était la méningite pour les deux groupes avec un nombre de cas et un pourcentage égaux pour les deux. Ces cas de méningite postopératoire ont nécessité une antibiothérapie adaptée au germe isolé par l'examen bactériologique du LCS.

Les germes rencontrés sont :

- céphalosporinase hyperproduite
- Pseudomonas aeruginosa
- staphylocoque auréus.
- Germes non identifiés

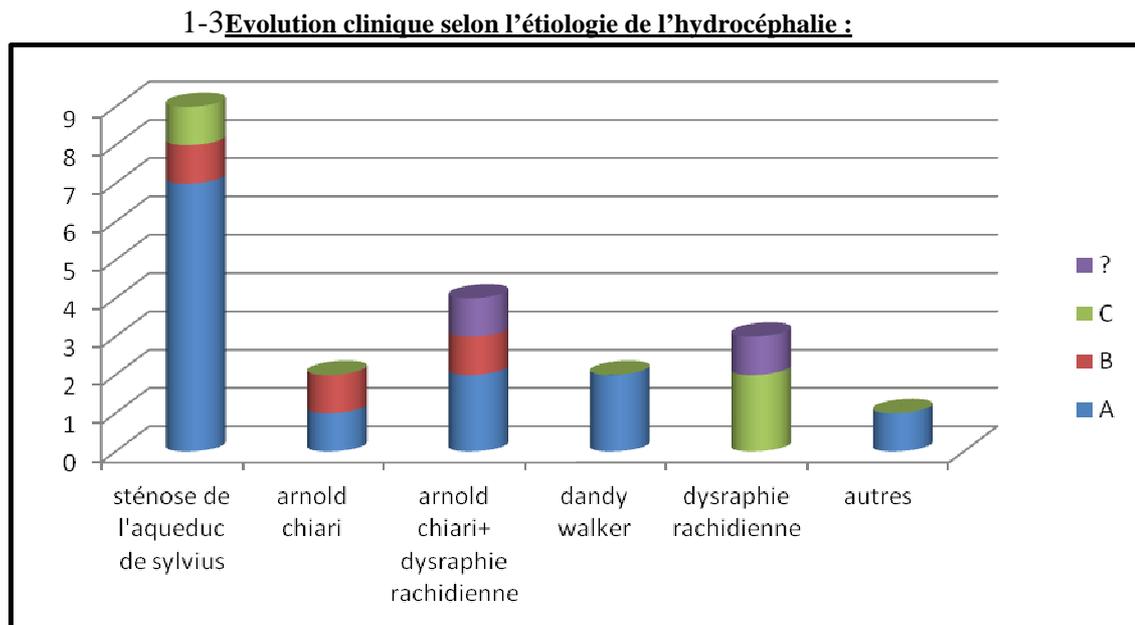


Figure 17 : évolution clinique post VCS selon les étiologies.

Après la réalisation de la VCS, une nette amélioration de la symptomatologie est notée chez :

- 77% des sténoses de l'aqueduc de sylvius
- 66% de malformation de Chiari II
- 50% de malades porteurs de malformation d'Arnold Chiari
- 100% de Dandy Walker

Donc on constate que même en dehors de la sténose de l'aqueduc de sylvius, la VCS peut donner une nette amélioration clinique dans le cadre de la malformation de Dandy Walker, Arnold Chiari et Chiari II.

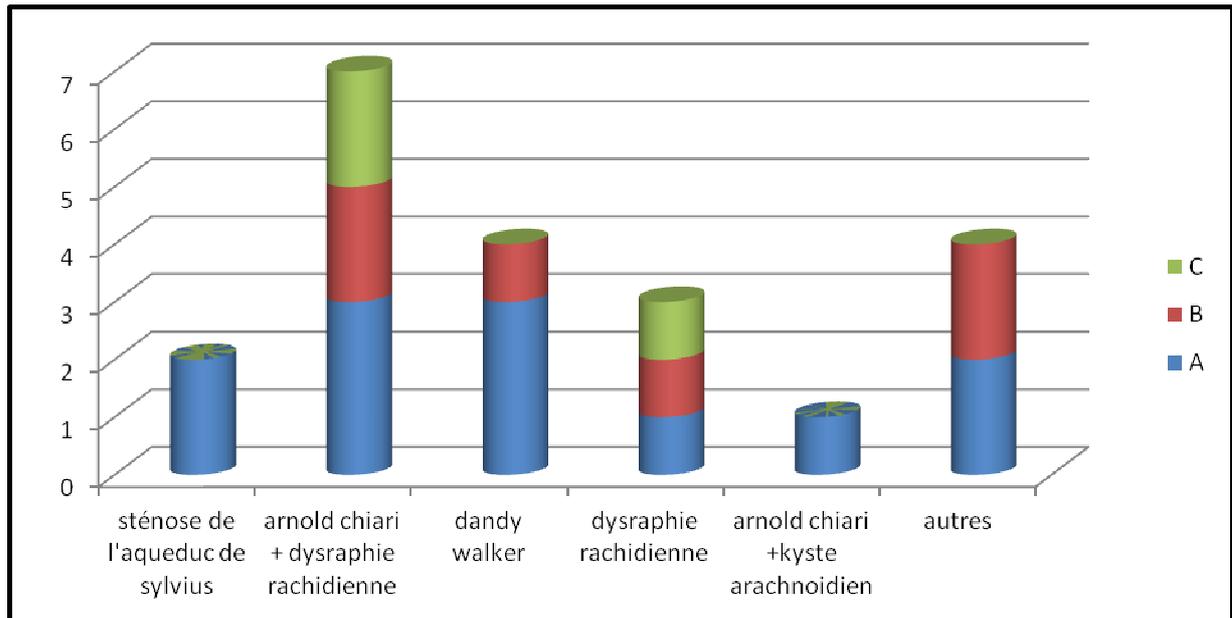


Figure 18 : évolution clinique post DVP selon les étiologies.

Après la réalisation de la DVP, une nette amélioration clinique est rencontrée chez :

- 100% des sténoses de l'aqueduc de sylvius
- 43% des malformations du Chiari II
- 75% de Dandy Walker
- 33% d'hydrocéphalie résultante de dysraphie rachidienne

1-4 **Evolution clinique selon les tranches d'âge :**

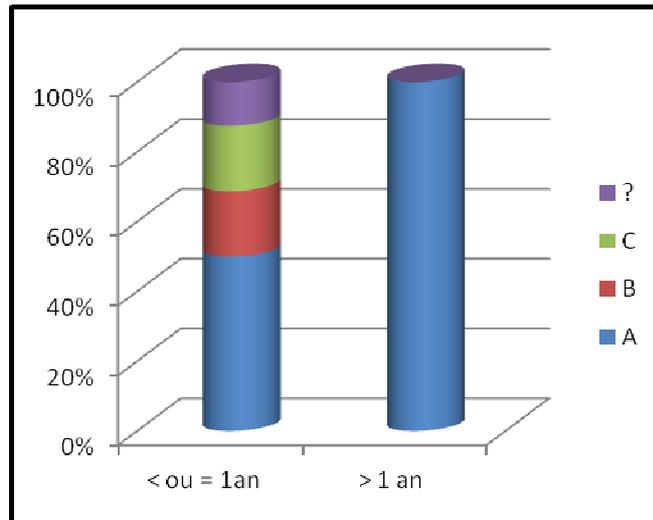


Figure 19 : évolution clinique post VCS pour les enfants âgés de moins ou de plus de 1 an

Une nette amélioration clinique est rencontrée chez 50% des enfants âgés de moins de 1 an.

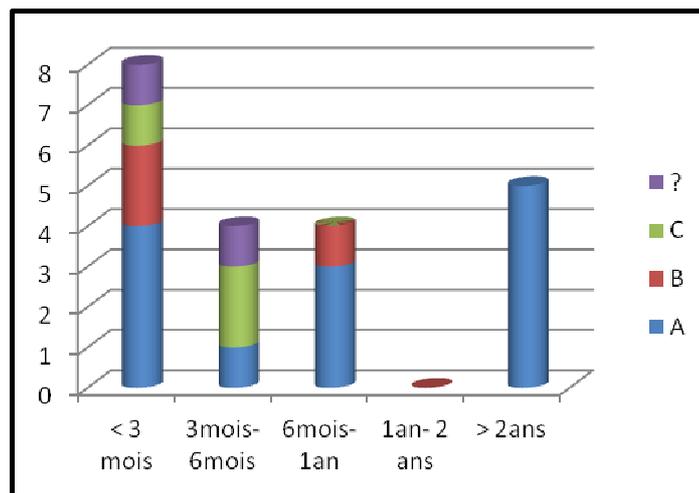


Figure 20 : évolution clinique post VCS selon les tranches d'âge

On constate que l'amélioration clinique post VCS est rencontrée chez :

- 50% des enfants âgés de moins de 3 mois.
- 25% des malades dont l'âge est compris entre 3 mois et 6 mois.
- 75% des enfants ayant un âge entre 6 mois et 1 an.
- 100% des malades âgés de plus de 2 ans.

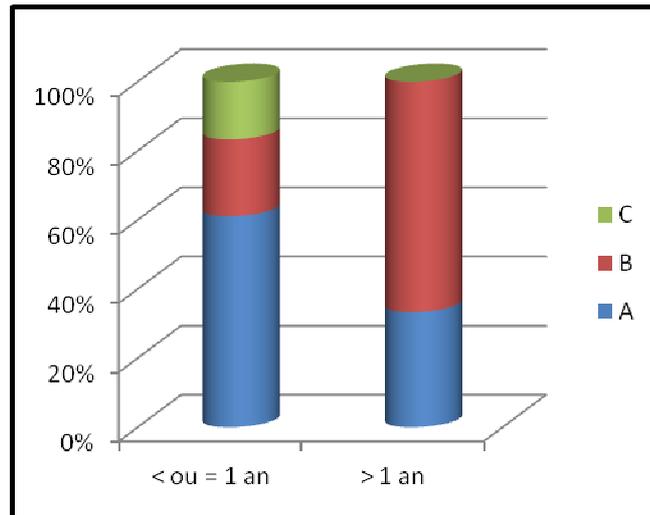


Figure 21 : évolution clinique post DVP pour les enfants de moins et de plus de 1 an

Une nette amélioration clinique est rencontrée chez 61% des enfants âgés de moins de 1 an.

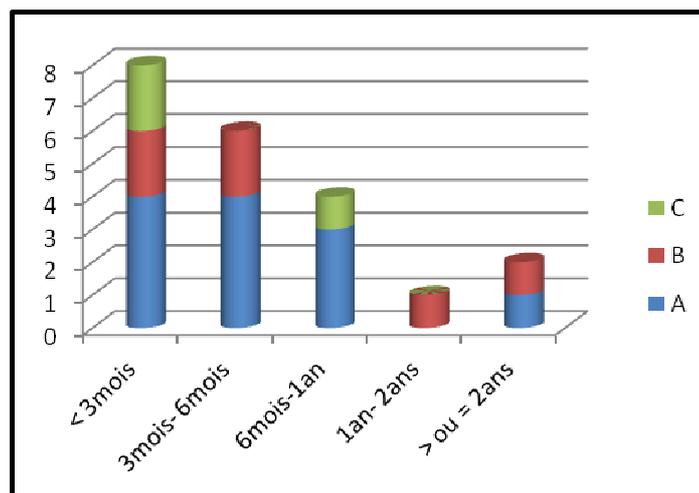


Figure 22 : amélioration clinique post DVP selon les tranches d'âge.

L'amélioration clinique post DVP est rencontrée chez :

- 50% des malades âgés de moins de 3 mois.
- 66% des enfants dont l'âge est compris entre 3mois et 6 mois.
- 75% des enfants est entre 6 mois et 1 an.
- 50% des enfants âgés de plus de deux ans.

2. Evolution à moyen et à long terme:

Pour l'évolution à moyen et à long terme, elle a intéressé surtout le fait que nos patients avaient nécessité ou non une réintervention chirurgicale, si oui on a étudié deux paramètres qui sont le nombre et la cause de ces reprises.

Dans 20 VCS (95%), versus 18 DVP soit (86%), l'évolution à moyen et long terme était sans particularité.

Tableau XIV : évolution à moyen et long terme

N°	Etiologie de l'hydrocéphalie	Traitement initial	Evolution à moyen terme		
			Ré intervention	Nombre	Cause
18	Arnold chiari type I	VCS	DVP	1	Aggravation de l'hydrocéphalie
27	Arnold chiari + MMG	DVP	Révision de valve	3	Dysfonctionnement du shunt
28	Arnold chiari +MMG	DVP	Révision de valve	1	Dysfonctionnement du shunt
33	Imprécise	DVP	Révision de valve	1	Dysfonctionnement du shunt

D'après ce tableau :

- Un seul malade dans le groupe des VCS (soit 4%) a nécessité une reprise chirurgicale pour la mise en place d'une DVP, 2 mois après le traitement initial devant une aggravation de son hydrocéphalie.
- 3 malades dans le groupe des DVP (soit 14%) ont présenté un dysfonctionnement du shunt, nécessitant ainsi une révision de valve :
 - Un cas a fait des récurrences multiple au nombre de 3, et à chaque fois une méningite a précédé le dysfonctionnement.

- Le dysfonctionnement du shunt a été vu dans un cas après 2 mois.
- Un malade a présenté une méningite avec des convulsions compliquées de dysfonctionnement 2 ans après l'intervention initiale.

Tableau XV : évolution post VCS selon les étiologies

Etiologies	Evolution clinique			Complication	Ré intervention chirurgicale
	A	B	C		
Sténose de l'aqueduc de sylvius : 9cas	77%	11%	11%	11% Méningite → décès	-
Arnold chiari : 2cas	50%	50%	-	-	50%
Dysraphie rachidienne : 3cas	-	33%	66%	100% Fuite du LCS et méningite Echec de la VCS et méningite Echec de la VCS	-
Chiari+ dysraphie rachidienne : 4cas	66%	33%	-	66% Echec de la VCS Fistule du LCR et méningite	-
DW : 2cas	100%	-	-	-	-

Tableau XVI : évolution post DVP selon les étiologies

Etiologies	Evolution clinique			Complication	Réintervention chirurgicale
	A	B	C		
Sténose de l'aqueduc de sylvius : 2 cas	100%	-	-	-	-
Arnold Chiari sans spina bifida : 1 cas	100%	-	-	-	-
Dysraphie rachidienne isolée : 3 cas	33%	33%	33%	66% Méningite et ventriculite Décès	-
Arnold Chiari+ dysraphie rachidienne : 7cas	43%	28%	28%	14% Syndrome occlusif + méningite	28%
DW : 4 cas	75%	25%	-	25% Décès	-

V. Recul :

L'âge actuel de nos patients va de 1 an 6 mois à 17 ans pour le groupe des enfants traités par VCS et de 1 an 5 mois à 6 ans pour le groupe des enfants traités par DVP.

La durée moyenne de suivi de nos malades est égale à 2 ans et ½ pour les deux groupes.

VI. Le coût socioéconomique :

1. La durée d'hospitalisation :

Elle varie entre :

- ✓ 3 et 20 jours avec une moyenne de 8,83 jours chez les malades traités par VCS.
- ✓ 4 et 25 jours avec une moyenne de 9 jours chez les malades traités par DVP.

Ce résultat peut être trompeur, car cette durée peut être allongée par les jours d'hospitalisation des patients compliqués.

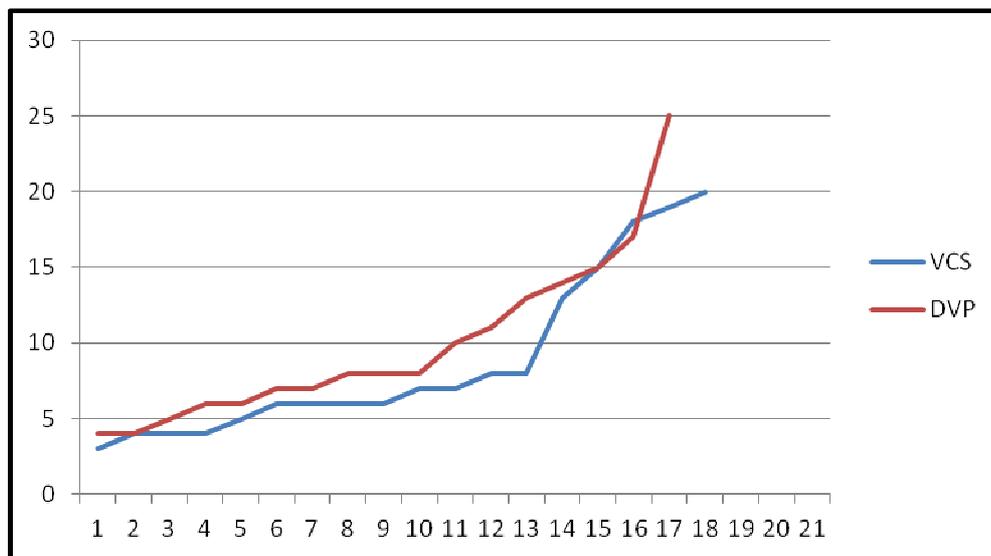


Figure 23 : durée d'hospitalisation de nos malades

2. Le coût thérapeutique :

Le traitement de l'hydrocéphalie malformative chez l'enfant au service de neurochirurgie à l'hôpital nécessite:

1-1 Les frais d'hospitalisation :

Une journée dans le service pour un enfant : 100 DH

Une journée pour l'accompagnant : 150 DH

Si l'enfant est âgé de moins de 5ans, l'accompagnant ne paye pas.

1-2 L'intervention chirurgicale :

L'acte opératoire quel soit DVP ou VCS : K120 ; K= 10 DH

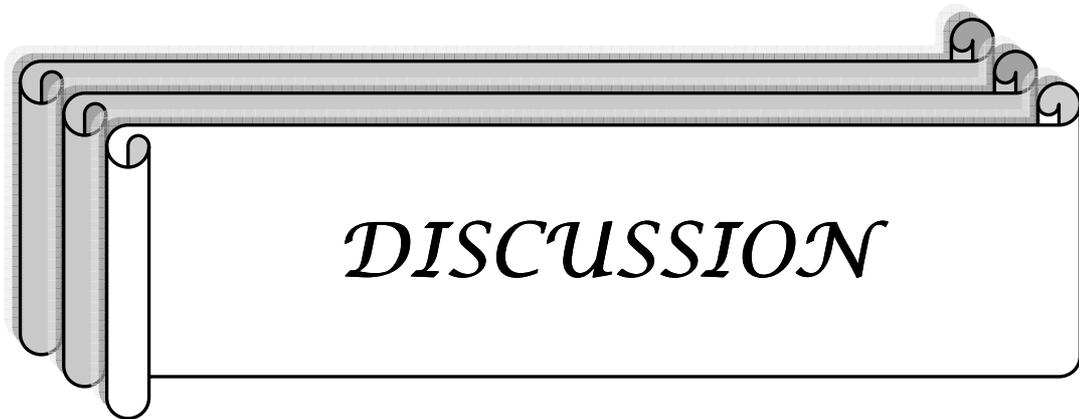
L'anesthésie : K 60

Le matériel pour la DVP varie de 2500 à 3000 DH.

Tableau XVII : le coût thérapeutique des deux interventions

	VCS	DVP
1 ^{ère} intervention	21 VCS+ 3DVP =50700 DH	21 DVP =90300 DH
Les frais d'hospitalisation	22516 DH	18900 DH
2 ^{ème} intervention	1 DVP =3700 DH	5 DVP =21500 DH
Les frais d'hospitalisation	900 DH	4500 DH
Total	77816DH	135200DH

D'après ce tableau on constate que dans notre contexte, la VCS est l'intervention qui a le meilleur coût économique.



DISCUSSION

I. Rappel Physiologique :

1. Physiologie du LCR :

1-1 Production du LCR :

Le LCR est fabriqué dès le troisième mois de la vie fœtale, à partir du plasma selon un mécanisme actif de filtration et de sécrétion, qui nécessite de l'énergie et peut être donc influencé par des dépresseurs du métabolisme.

A l'état normal, le LCS est produit essentiellement au niveau des plexus choroïdes 30%, mais aussi au niveau du revêtement épendymaire des ventricules (30%), les espaces sous arachnoïdiens intra-crâniens (20%) et les espaces sous -arachnoïdiens spinaux (20%). La vitesse de sa formation est de 20 cm³/h, soit à peu près 500 cm³ par 24h.

Cette production n'est pas influencée par les variations physiologiques de la pression intracrânienne. Il a été démontré qu'elle diminuait seulement pour des niveaux de pression intracrânienne très élevés.

1-2 Cinétique du LCR :

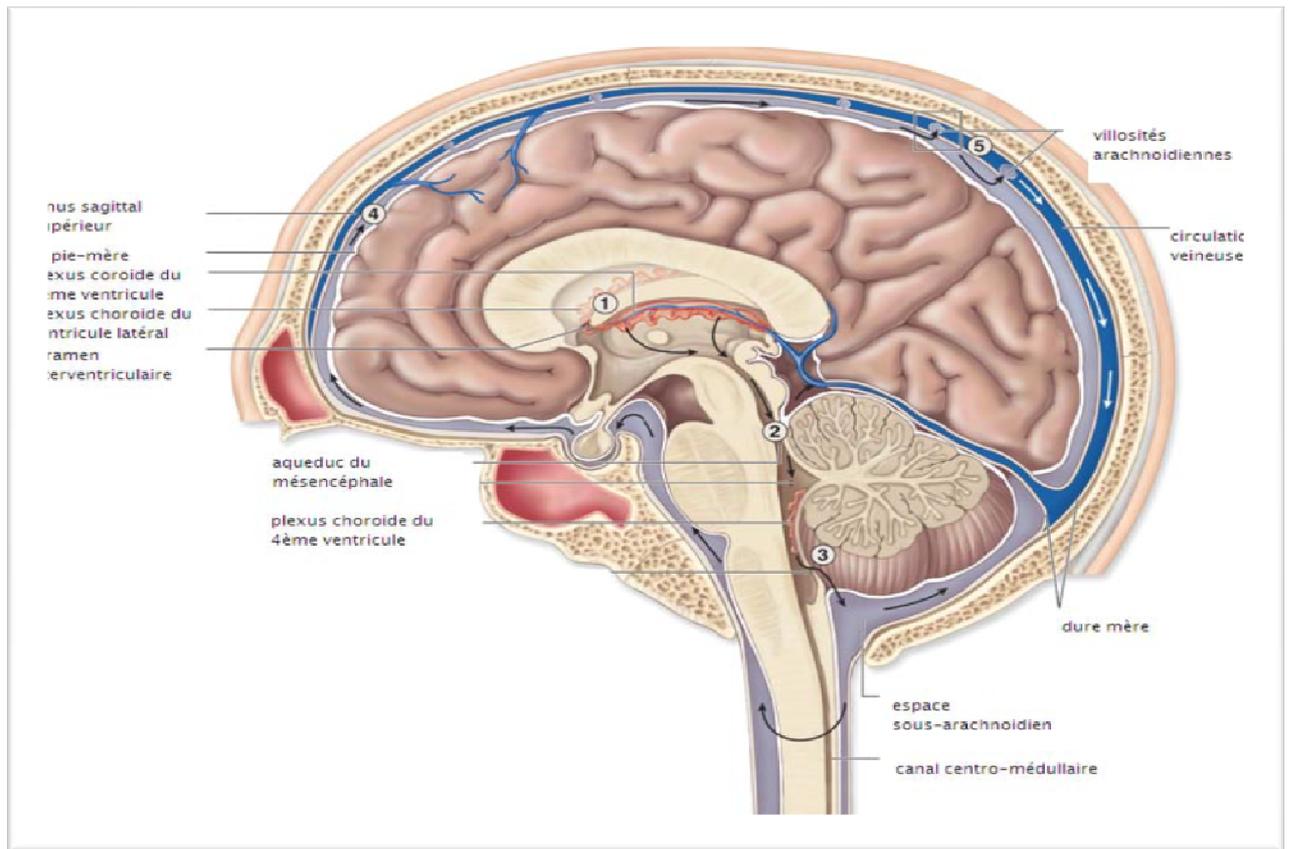


Figure 24 : circulation du LCR.

A partir de son origine plexuelle ventriculaire, le LCS s'écoule en direction de ses sites de résorptions. L'écoulement du LCS dans les ventricules cérébraux, les citernes de la base du crâne et les espaces sous arachnoïdiens rachidiens et crâniens est un phénomène complexe.

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

- ❖ Le flux net global (bulk flow)

Il résulte des mécanismes de sécrétion-résorption.

- ❖ Les flux pulsatiles :

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

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

1-3 Résorption du LCR :

Le LCR est essentiellement résorbé au niveau des sinus veineux crâniens. Cette résorption est un phénomène passif qui obéit aux gradients de pression entre l'espace sous arachnoïdien et le sinus.

Le débit de résorption est linéaire au dessus d'une pression initiale correspondant à la pression veineuse sinusale (environ 5cmH₂O en position horizontale chez l'adulte).

Le point de passage du liquide dans le sang veineux est situé au niveau des villosités arachnoïdiennes réparties le long des grands sinus crâniens.

2. Physiopathologie de l'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie se définit par l'augmentation du volume des espaces contenant du LCR; les ventricules cérébraux et les espaces sous arachnoïdiens.

D'après ce qu'on a déjà cité concernant la physiologie du LCS, on peut déduire facilement le mécanisme physiopathologique de la survenue de l'hydrocéphalie.

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

1-1 Un obstacle à la circulation du LCR :

C'est le mécanisme le plus fréquent de survenue de l'hydrocéphalie. L'obstacle quelque soit son siège et sa nature va engendrer une augmentation des résistances en amont et par conséquent une augmentation proportionnelle de la pression du LCS pour maintenir la permanence de sa réabsorption.

Il est d'usage de classer les hydrocéphalies suivant le siège de l'obstacle, ventriculaire ou en aval des ventricules, en hydrocéphalies communicantes et non communicantes. Le site de la dilatation ventriculaire est fonction de la localisation de l'obstacle ce qui permet de décrire des hydrocéphalies bi, tri, ou quadrivertriculaires. L'obstacle peut être le fait de nombreux processus pathologiques.

1-2 Hyperproduction du LCR :

C'est le mécanisme des hydrocéphalies avec papillome des plexus choroïdes. Cependant certaines de ces tumeurs ne s'accompagnent pas d'hydrocéphalie et il faut garder à l'esprit qu'il y a d'autres facteurs (la compression des voies d'écoulement, création d'adhérence par microhémorragies) qui interviennent dans la survenue de la dilatation ventriculaire et par conséquence dans ces cas l'exérèse de ces tumeurs ne donne pas obligatoirement une normalisation du volume des ventricules cérébraux.

1-3 Une gêne à la résorption du LCR :

C'est le cas des thromboses des sinus veineux dure-mériens et la malformation d'ampoule de Galien. Cette gêne est conséquence de l'obstruction ou la destruction des villosités arachnoïdiennes, une augmentation de la pression intraveineuse et inversion de gradient de pression LCS/sang veineux.

II. Epidémiologie :

1. La fréquence :

Sur 163 cas d'hydrocéphalie non tumorale, nous avons recensé 103 cas d'hydrocéphalie malformative soit 63% durant une période de 9 ans.

La prévalence de l'hydrocéphalie malformative varie entre 1 et 32 pour 10000 naissances vivantes (1).

D'après BIABI (2) cette fréquence est estimée à 62,22% de l'ensemble des hydrocéphalies non tumorales.

Et d'après une étude faite par MOATADI en 2006 au service de Neurochirurgie de l'hôpital Ibn Rochd, la fréquence de cette pathologie est estimée à 13,22% de l'ensemble des hydrocéphalies traitées dans le service (3), et selon une autre étude faite par SVETLANA en 1996, cette fréquence était de l'ordre de 17,8% (4)

2. L'âge :

La moyenne d'âge de nos malades, au moment de l'intervention chirurgicale, est de 5,88 mois pour le groupe des DVP et de 26,28 mois pour le groupe des VCS. Selon GIUSEPPE, elle est de 28 mois (5), quant à AZMANI, elle est de 25 mois (6). Alors que pour CASEY, elle est de 17,3 mois (7), et pour GRAFE, elle est de 10 mois (8).

Tableau XVIII : comparaison de la moyenne d'âge dans notre série et celui de la littérature.

Auteurs	Age moyen au moment de l'intervention (mois)
GIUSEPPE (VCS)	28
AZMANI (DVP)	25
CASEY (DVP)	17,3
GRAFE (DVP)	10
Notre série :	
- VCS	26,28
- DVP	5,88

3. Sexe :

L'étude du sexe de nos malades a montré une légère prédominance féminine pour le groupe des enfants traités par DVP et une légère prédominance masculine pour le groupe des enfants traités par VCS.

Tableau XIX : répartition selon le sexe

Auteurs	Sexe masculine (%)	Sexe féminine (%)
MBEDE (130 cas)	56,52	43,48
BILLARD (77 cas)	49,35	50,65
AZMANI (156 cas)	53,85	46,15
DELEZOIDE (124 cas)	46,77	53,22
DAHL (35 cas)	57,14	42,86
Notre série :		
- VCS (21 cas)	52	48
- DVP (21 cas)	48	52

Les résultats pour le sexe chez les malades traités par VCS coïncident avec celles de MBEDE (9), AZMANI (6) et DAHL (10) alors que pour les malades dérivés par DVP, les résultats coïncident avec celles de BILLARD (11) et DELEZOIDE (12).

Certains auteurs n'ont pas trouvé d'association entre le sexe de l'enfant et l'incidence de l'hydrocéphalie infantile, d'autres ont rapporté une prédominance masculine (13)

La prédominance du sexe masculin rapportée par quelques études est expliquée par le fait que l'hydrocéphalie malformative peut se transmettre sur un mode récessif lié au sexe (14) (15).

4. La consanguinité :

Le rôle de la consanguinité dans la survenue des malformations du système nerveux central en général et l'hydrocéphalie congénitale en particulier n'est plus à démontrer.

En effet, l'existence de familles d'hydrocéphalie, l'association à d'autres malformations et la fréquence des anomalies de caryotype confirme cette théorie (15) (14)

Dans la série de MURSHID et JARRALLAH (16), la notion de consanguinité a été retrouvée dans 73%. Pour GANDOURA (17) l'hydrocéphalie était présente dans 36,36% contre 18,93% chez les témoins.

Dans notre série, elle est retrouvée chez 6 enfants soit 14,28%, dont 4 garçons et 2 filles.

III. Etude Clinique :

1. Le début de la symptomatologie :

Les hydrocéphalies d'origine malformative peuvent apparaître pendant la période fœtale (18), provoquant une augmentation de poids de la mère, un hydramnios et une dystocie lors de l'accouchement. Mais souvent l'hydrocéphalie ne devient évidente que lors des premières semaines voire les premiers mois de la vie (19).

Cependant certaines hydrocéphalies peuvent se révéler à un âge tardif, chez le grand enfant voire même en âge adulte, c'est le cas par exemple de la malformation de Dandy Walker (20)

L'âge de l'enfant est un paramètre important, plus il est petit, plus son crâne est apte à se distendre, ce qui permet dans une certaine mesure de limiter l'hyperpression intracrânienne et d'améliorer la tolérance aux dépens de la courbe du périmètre crânien. Plus le parenchyme a une compliance élevée, plus celle-là permet la constitution d'une dilatation ventriculaire sans dilatation nécessaire parallèle du périmètre crânien.

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

1-1 HYDROCEPHALIE ANTENATALE

L'échographie in-utéro avait permis à l'obstétricien de faire le diagnostic anténatal. Une dilatation des ventricules à deux examens successifs doit faire poursuivre les investigations à la recherche d'une malformation. Le caryotype foetal et l'imagerie par résonance magnétique foetale sont les examens les plus utiles pour dépister un spina bifida de petite taille, une agénésie du corps calleux ou une anomalie du cervelet.

L'hydrocéphalie anténatale est détectée par l'échographie obstétricale dès la 16^{ème} semaine de gestation, elle peut être affirmée entre la 20^{ème} et la 22^{ème} semaine.

Dans notre série d'étude, 4 cas d'hydrocéphalies ont été détecté en anténatal par l'échographie obstétricale.

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

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

Les progrès du diagnostic anténatal ont profondément modifié et bouleversé le visage actuel des ventriculomégalies post-natales. En France, les circonstances d'étude d'une dilatation ventriculaire en période néonatale sont devenues beaucoup plus rares que précédemment (21).

Généralement, on conçoit qu'une hydrocéphalie malformative à début précoce et à diamètre bipariétal augmenté justifie une interruption médicale de grossesse (22).

1-2 HYDROCEPHALIE DU NOUVEAU-NE ET DU NOURRISSON

Il s'agit dans la forme typique, d'une macrocrânie évolutive, on pose le diagnostic par la mesure du périmètre crânien qui devrait être systématique et qui doit dépasser la normale de 2 à 3 déviations standards, sachant que le périmètre crânien augmente en moyenne de 1 cm par mois au cours de la première année (23).

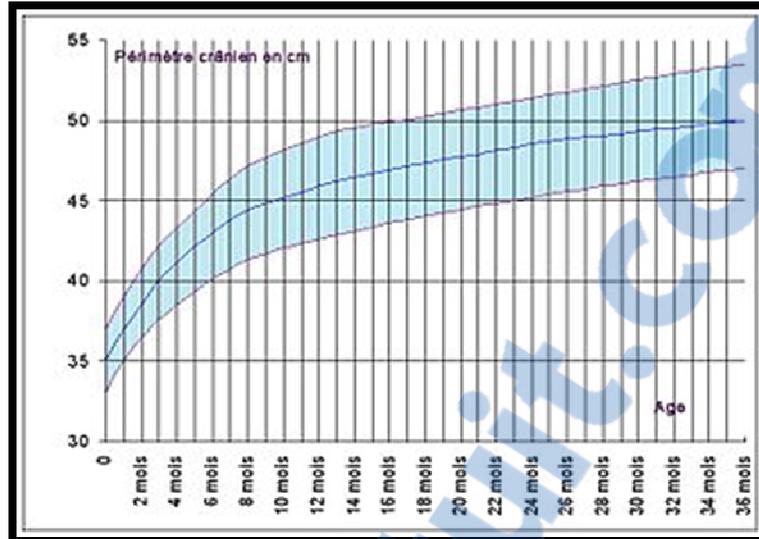


Figure 25 : courbe du périmètre crânien de l'enfant.

Cliniquement, on retrouve un bombement de la fontanelle, une peau du cuir chevelu fine, tendue, avec une dilatation des veines épicroâniennes. On palpe un élargissement des sutures crâniennes.



Figure 26 : aspect de macrocrânie chez le nourrisson

L'auscultation du crâne (qui devrait être systématique) découvre rarement un souffle continu évocateur d'une malformation vasculaire de l'ampoule de Galien.

Dans l'hydrocéphalie déjà importante, vue tardivement, les yeux sont en coucher du soleil: il s'agit d'un abaissement des globes oculaire 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 haute du tronc cérébral par le troisième ventricule dilaté. Les signes neuropsychiques varient beaucoup avec l'évolutivité de l'hydrocéphalie. Pour une hydrocéphalie d'évolution lente, l'examen neurologique est normal, tandis que l'hydrocéphalie d'évolution rapide est d'expression plus riche avec trois éléments principaux (24):

- Rigidité bilatérale : principalement des membres inférieurs ; elle s'accompagne d'une exagération des réflexes, de clonus et de signe de Babinski. Les membres supérieurs sont rarement atteints.
- Retard psychomoteur : les acquisitions normales (contrôle de la tête, la station debout, assise et la marche) ne se font que tardivement. Le sourire réponse, l'intérêt à l'entourage, le langage et les tentatives de préhension ne se font que lentement ou partiellement.
- Troubles de la vigilance : il s'agit plus fréquemment d'une somnolence et une torpeur plus ou moins profondes, ou pouvant aller parfois jusqu'au coma complet et vigil. Ou au contraire, il peut s'agir d'une irritabilité excessive avec agitation et cris.

1-3 **HYDROCEPHALIE DE L'ENFANT ET DE L'ADOLESCENT**

La symptomatologie est dominée par le syndrome d'HTIC fait de céphalées, vomissement en jet et malaises. Cependant autres manifestations peuvent constituer des signes d'appel tels que :

- un retard psychomoteur et des troubles du tonus qui varient d'une légère hypotonie ou hypertonie à une hypertonie maximale.
- des troubles moteurs : diplégie spastique souvent associée à une ataxie cérébelleuse,

- des troubles de comportement à type d'agitation, d'agressivité ou au contraire des troubles du sommeil (sommolence inhabituelle),
- des troubles intellectuels avec difficultés scolaires, et un déficit intellectuel variable,
- on peut trouver également des troubles endocriniens (25) : obésité, hypogonadisme lié à l'étirement du plancher du troisième ventricule, aménorrhée, un retard pubertaire ou à l'inverse une puberté précoce et retard statural.

D'autres signes paraissent spécifiques de l'étiologie en cause, c'est le cas des paraplégies et des troubles sphinctériens qui sont en rapport avec les dysraphies rachidiennes. L'aménorrhée primaire et l'exacerbation cyclique des céphalées chez la fille en cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius (26), ce phénomène reste exceptionnel. Les paralysies multiples des nerfs crâniens dans la malformation d'Arnold-Chiari associée à une MMG (27) et l'atteinte trigéminal et la paralysie faciale périphérique dans la malformation d'Arnold-Chiari avec hydrocéphalie.

Dans notre série, la macrocrânie et l'HTIC représentent les signes cliniques majeurs en plus des signes oculaires et neurologiques.

1-4 **Le fond d'œil :**

L'examen du fond d'œil est un examen fondamental dans le bilan clinique d'une hydrocéphalie quelque soit son origine. Il permet d'apprécier le retentissement de la dilatation ventriculaire sur l'œil, d'orienter parfois le diagnostic et d'évaluer le pronostic visuel.

Souvent, cet examen met en évidence une pâleur papillaire plus ou moins importante témoignant de l'atrophie optique. Cette pâleur est cependant physiologique chez le petit enfant (28).

L'œdème papillaire paraît au fond d'œil d'abord un flou des bords de la papille, une dilatation veineuse, puis une saillie de la papille avec coudure des vaisseaux. L'œdème papillaire peut évoluer vers une atrophie optique (29).

Réalisé chez 4 cas dans notre série, le fond d'œil n'a pas montré d'anomalies.

IV. Etude paraclinique :

1. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE:

La TDM constitue une véritable révolution dans le domaine des explorations encéphaliques, permettant de réaliser des coupes anatomiques du cerveau in vivo. Elle affirme l'hydrocéphalie et précise sa topographie en montrant la dilatation ventriculaire soit globale et harmonieuse, soit prédominante sur un segment, soit sur l'un des ventricules latéraux. Elle permet d'apprécier l'évolutivité de l'hydrocéphalie, son caractère actif comme en témoigne une hypodensité périventriculaire, irrégulière liée à une suffusion du LCR sous l'effet d'une hyperpression.

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

- Sténose de l'aqueduc de Sylvius caractérisée par une dilatation triventriculaire à prédominance frontale et le 4^{ème} ventricule est en place.
- Malformations kystiques dans la FCP ou au niveau du 3^{ème} ventricule.
- Malformation vasculaire (ampoule de Galien).
- Malformation d'Arnold-Chiari.
- Malformations sus-tentorielles telles que :
 - o L'agénésie du corps calleux,
 - o Les anomalies des structures médianes.

La TDM permet aussi de suivre les résultats du traitement. Cependant elle connaît des limites telles que :

- La nécessité de sédation voire d'anesthésie surtout chez l'enfant agité.
- Les artéfacts dus au mouvement ou induits par un corps étranger.

- Le problème de maintien de la température centrale chez le prématuré et le nouveau-né à haut risque.
- Et son coût élevé.

Dans notre série, elle a été jugée suffisante dans 18 cas (86%) avant la réalisation de la VCS et dans 19 cas (90%) avant la réalisation de la DVP en posant le diagnostic de l'hydrocéphalie.

2. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE ENCEPHALIQUE (30) (31) **(32) (33)**

Par sa qualité anatomique et par sa sensibilité aux moindres modifications de la composition tissulaire, l'IRM est la meilleure méthode diagnostique et pourrait être considérée comme la seule utile pour le système nerveux central, au niveau de la moelle comme au niveau de l'encéphale.

Les acquisitions volumétriques tridimensionnelles présentent deux intérêts :

1. Elles permettent la reconstruction d'images, dans les plans privilégiés pour mieux comprendre une conformation anatomique.
2. Elles sont devenues indispensables pour la neuro navigation, de plus en plus utilisées par les neurochirurgiens pour guider leur geste opératoire.

Une multitude de séquences est maintenant disponible, de plus en plus sensibles, rapides et sélectives. Des séquences dites de perfusion, ou bien de diffusion, permettent chacune de mieux identifier les anomalies cérébrales et en particulier le déroulement de la myélinisation. L'image pondérée en T₁ permet l'étude de la taille des ventricules et de l'espace extra cérébral. Et si une anomalie de la circulation du LCR est suspectée (sténose de l'aqueduc de Sylvius), une séquence pondérée T₂ orientée dans ce plan permet de rechercher un artefact de flux. L'étude de la gyration du cerveau est largement facilitée en IRM.

La séquence CISS 3D, dans le cadre de la VCS et du bilan préthérapeutique, confirme l'existence d'une hydrocéphalie triventriculaire sustentorielle non communicante et en précise le caractère actif et la cause, parfois mieux que les séquences conventionnelles (33).

Par comparaison à l'ETF et la TDM, elle apporte plus de renseignements en matière des malformations cérébrales et permet une approche physiologique par le calcul du volume du LCR et l'étude des flux de LCR.

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

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

Dans notre étude, l'indication de la VCS a été retenue dans 3 cas (14%) après la réalisation d'une IRM encéphalique, versus 2 cas pour indiquer une DVP.

3. ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE (ETF) (34) (35)

C'est une technique non invasive, indolore, non irradiante et facilement reproductible permettant ainsi des examens répétés particulièrement bien adaptée au nouveau né et au nourrisson.

Par son innocuité, sa simplicité et son faible coût, elle garde une place majeure dans l'exploration et le suivi des hydrocéphalies. Le grand atout de cet examen, est sa simplicité technique.

Le coût de l'examen est faible, 4 fois inférieur à celui d'un scanner et environ 10 fois à celui d'un examen par IRM. Le couplage avec un écho-doppler pulsé permet l'étude de l'hémodynamique cérébrale.

La grande limite technique pour l'ETF est bien sûr la fermeture de la fontanelle antérieure, l'exploration cérébrale par cet examen est donc possible jusqu'à 12 mois environ. Les indications de l'ETF sont plus larges à la période néonatale, et plus ciblées chez le nourrisson :

- Diagnostic des malformations cérébrales :

Leur diagnostic est fait par échographie mais leur description fine est obtenue par l'IRM. Si elles sont sévères, leur diagnostic peut être fait à la période anténatale par échographie fœtale : anencéphalie, MMG majeure, holoprosencéphalie. Ces malformations peu compatibles avec la vie nécessitent un avortement thérapeutique.

Le diagnostic d'une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de Sylvius est évident à l'ETF. Alors que le diagnostic d'agénésie complète du corps calleux et de malformation de Dandy-Walker est plus délicat.

- Bilan d'une macrocrairie : La constatation d'une grosse tête chez un nourrisson, avec une augmentation plus ou moins rapide du périmètre crânien, pose le problème d'une hydrocéphalie sous-jacente, aisément résolu par l'ETF. Si l'ETF est normale, sans signe neurologique, il s'agit très souvent d'une macrocrairie familiale.

S'il existe une dilatation ventriculaire, l'échographie précise si l'hydrocéphalie est communicante ou non et recherche sa cause.

Dans notre série, l'ETF a été réalisée chez 3 malades, elle a révélé une dilatation triventriculaire dans un cas, une hydrocéphalie dont la cause et la nature sont imprécise dans 1 cas, et une dilatation des ventricules latéraux dans 1 cas.

4. AUTRES EXAMENS (24) (6)

1-1 RADIOGRAPHIE DU CRANE (36)

Actuellement, avec l'avènement des techniques non invasives permettant la visualisation directe des structures intracrâniennes comme la TDM et l'IRM, son intérêt s'est considérablement modifié. Mais elle reste un bon examen morphologique pour étudier la voûte, gardant ainsi un intérêt pour l'analyse des déformations du crâne.

En cas d'hydrocéphalie, elle montre des stigmates d'une HTIC : disjonction des sutures, impressions digitiformes, bien que ces dernières, reflet de la croissance cérébrale, soient fréquentes dans les premières années de vie.

1-2 **ELECTROENCEPHALOGRAMME (37)**

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

1-3 **L'artériographie :**

Son rôle s'est limité à préciser le type d'une malformation vasculaire cérébrale pouvant être à l'origine d'une hydrocéphalie congénitale telle que :

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

V. Etiologies :

1. **Anomalies de la fosse cérébrale postérieure (FCP) :** qui englobe essentiellement :

1-1 **Le syndrome de Dandy Walker (DW) :**

Ce syndrome se définit par l'association d'une agénésie vermienne partielle ou totale, d'une dilatation kystique du toit du V4 et un élargissement de la fosse postérieure avec insertion haute du toit du cervelet (38).

Cette malformation est presque toujours associée à une dilatation des ventricules cérébraux (12). Et en constitue le principal signe d'appel diagnostiqué par l'échographie fœtale (39). Elle est souvent de mauvais pronostic et pourvoyeuse de séquelles neurologiques sévères dans 80%

des cas, ce qui amène à l'indication de l'interruption médicale de grossesse une fois diagnostiquée en anténatal (40).

Les variantes du syndrome de DW apparaissent comme un groupe hétérogène, et imposent que l'imperforation des trous de Magendi et Luschka est partielle ou transitoire et il n'y a pas de dilatation ventriculaire sus tentorielle (41).

En imagerie anténatale, deux diagnostics différentiels doivent être envisagés en raison d'un pronostic différent, beaucoup moins défavorable : une mégagrande citerne et un kyste arachnoïdien rétro-cérébelleux. Le syndrome de DW peut être associé à des malformations des autres structures rhombocéphaliques, et à d'autres anomalies cérébrales : microcéphalie, agénésie du corps calleux et anomalies de la gyration. (42) (43)

1-2 Agénésie vermiennne :

L'agénésie vermiennne est définie par une absence soit complète, soit partielle d'une structure anatomique. Cette agénésie peut s'inscrire dans un cadre syndromique, elle est retrouvée de manière constante dans les syndromes de Joubert, de Walker-Warburg et dans le syndrome cérébro-oculo-musculaire. Mais elle est également retrouvée de manière occasionnelle dans de nombreuses entités syndromiques. L'agénésie vermiennne peut être en fin isolée, dans ce cas elle est le plus souvent sporadique (41).

1-3 Hypoplasie / atrophie ponto cérébelleuse :

Les hypoplasies / atrophies pontocérébelleuses sont un groupe d'affections congénitales qui ont pour point commun d'associer une taille très réduite du cervelet et du pont, à début précoce anténatal, à un retard psychomoteur sévère auquel s'ajoutent des signes cliniques variables. Ce sont souvent des affections génétiquement déterminées et le mode d'apparition des cas familiaux suggère une transmission autosomique récessive. (38)

1-4 **Kystes arachnoïdiens, méga-grande citerne et persistance de la poche de Blake :**

Le complexe 4^{ème} ventricule/vermis apparaît normal, la tente du cervelet est en place, la dilatation kystique intéresse l'espace arachnoïdien de la FCP, et correspond à une anomalie de son développement avec dédoublement de sa membrane.

Ils sont réputés de bon pronostic (44). Et sont souvent de découverte fortuite chez l'adulte, et peuvent être compressifs provoquant des hydrocéphalies ou s'accompagnent d'anomalies de la gyration et être épileptogènes (45).

1-5 **Rhombencéphalosynapsis :**

Le rhombencéphalosynapsis est une forme particulière d'agénésie vermienne dans laquelle, en l'absence du vermis, les deux hémisphères cérébelleux ont fusionnés sur la ligne médiane. Le cervelet est toujours hypoplasique et d'autres anomalies s'y associent, en particulier des anomalies de la ligne médiane et une hydrocéphalie (38).

1-6 **Malformation d'Arnold Chiari :**

Elle correspond à une ectopie de la partie inférieure du vermis, de la protubérance et du 4^{ème} ventricule dans le trou occipital. La FCP est étroite, les hémisphères cérébelleux sont hypoplasiques, une dilatation ventriculaire est fréquemment associée.

Elle présente à décrire quatre types (46) :

- **Le type I** : est défini par une descente d'une ou des deux amygdales cérébelleuses sous le plan du trou occipital. Cette descente doit être d'au moins 3 mm par rapport au plan du trou occipital et ne pas être secondaire à l'existence de lésions cérébrales. (47)
- **Le Type II** : correspondait à un déplacement du vermis inférieur dans la partie haute du canal cervical associé à un déplacement caudale de la partie inférieure du pont et du bulbe, à une élongation importante du 4^{ème} ventricule. C'est le plus fréquent et l'association MMG-Chiari type II est quasi-constante (48) (49).

- **Le type III** : associerait hernie du cervelet et du tronc cérébral à une MMG cervico-occipitale, cet exceptionnel type représente la forme majeure de l'anomalie.
- **Le type IV** : correspondrait à une hypoplasie du cervelet sans hernie associée du contenu de FCP.

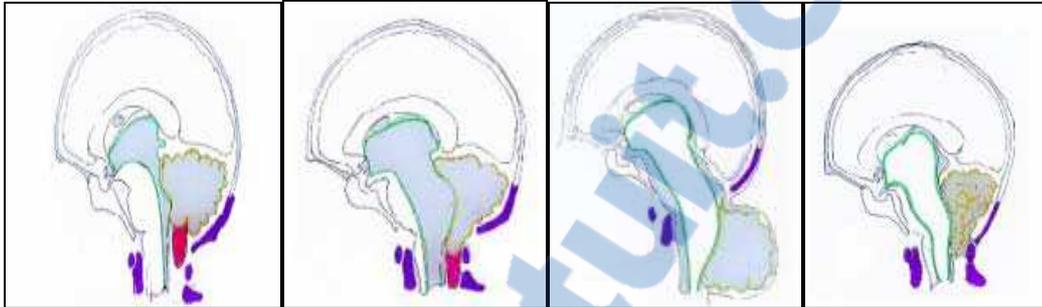


Figure 27 : malformation d'Arnold Chiari (du gauche à droite : type I → IV)

Le pronostic de cette pathologie dépend du siège de la MMG, il est d'autant plus grave que la MMG est bas située (50)

2. Anomalies de la ligne médiane :

1-1 Holoprosencéphalie :

C'est une séquence malformative associant une anomalie du développement du prosencéphale et des anomalies faciales évocatrices. Elle résulte d'un défaut d'induction du neurectoderme par la plaque préchordale, au cours de la troisième semaine de la vie embryonnaire, qui a pour conséquence une absence d'évagination des vésicules prosencéphalique (51)

Trois types sont décrits pour l'holoprosencéphalie : lobaire, semi-lobaire et lobaire.

Ces holoprosencéphalies peuvent être dues à une anomalie chromosomique : trisomie 13, monosomie partielle 18p, triploïdies mais se rencontrent également dans le diabète insulino-dépendant. Il existe des formes familiales pouvant s'exprimer par des formes cliniques identiques ou de variétés différentes (22).

1-2 Agénésie septale :

L'absence de septum pellucidum peut être primitive et apparaître soit comme une anomalie isolée, soit dans le cadre d'une malformation cérébrale complexe. Souvent, elle résulte d'une destruction secondaire par un processus inflammatoire, ischémique ou hémorragique, dans un contexte d'hydrocéphalie. (38)

1-3 Dysplasie septo-optique :

Elle associe une hypoplasie des voies optiques, une agénésie septale et un hypopituitarisme avec anomalie de l'axe hypothalamo-hypophysaire. D'autres lésions cérébrales peuvent s'y associer : agénésie olfactive, polymicrogyrie. (38)

1-4 Agénésie du corps calleux :

Le corps calleux est la principale commissure blanche interhémisphérique, il se développe entre la 10^{ème} et la 25^{ème} semaine de gestation et sa croissance se continue jusqu'à l'âge de deux ans (52).

L'agénésie du corps calleux est une malformation fréquente retrouvée chez 5,6 à 26% des sujets. Elle peut survenir de façon sporadique ou dans un contexte de maladie familiale, être isolée ou associée à d'autres anomalies cérébrales et ou à différentes malformations viscérales et squelettiques. (38)

Les malformations cérébrales associées à l'agénésie du corps calleux peuvent être un kyste hémisphérique, une sténose de l'aqueduc de Sylvius, une dilatation kystique du 4^{ème} ventricule, ou bien des hétérotopies périventriculaires (syndrome d'Aicardi) (53)

1-5 Sténose de l'aqueduc de sylvius :

Elle est certainement une étiologie très fréquente des hydrocéphalies malformatives en dehors des dysraphies rachidiennes. On distingue 3 types d'oblitération aqueducale dysgénétique responsables d'une dilatation triventriculaire sus-jacente (54) :

- la sténose pure : rétrécissement global et complet de l'aqueduc par un véritable septum,
- l'aqueduc fourchu ou « aqueducal forking » = l'aqueduc est remplacé par plusieurs canalicules,
- les septa malformatifs réalisent une oblitération totale ou partielle de la lumière aqueducale.

Cette malformation constitue un groupe important des hydrocéphalies obstructives et elle est caractérisée par un polymorphisme clinique et peut associer plusieurs signes (55).

Le syndrome de Bickers–Adam : « une forme X-liée, affectant le garçon » est caractérisé par l'association à l'hydrocéphalie d'un retard mental sévère, d'une spastité et de pouces en adduction (56) (57).

3. Déficit de fermeture du tube neural :

1-1 La myéломéningocèle (MMG) :

La MMG est un défaut de fermeture du tube neural (spina bifida) permettant l'issue de la moelle et des méninges dans un sac herniaire (41). La dilatation ventriculaire est constatée dans les MMG et semble être le premier signe d'appel échographique (22). Elle est souvent associée à une malformation de Chiari (41).

Le siège de la MMG semble intervenir dans le développement de l'hydrocéphalie. D'après une étude faite au service de Neurochirurgie, département de Chirurgie Infantile à Marseille par GENITORI et al (27) : l'hydrocéphalie est observée dans 93,5% des cas de MMG lombaire, dans 83% en cas de topographie sacrée et dans 77% des cas lombo–sacrés. (Cette corrélation topographique du spina bifida avec l'apparition d'une hydrocéphalie n'a pas été vérifiée dans notre série.)

L'hydrocéphalie au cours des MMG peut être communicante ou non, quand elle est non communicante, elle serait secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius, ou enfin à une

sténose périaqueducatale consécutive à une ventriculite. En cas d'hydrocéphalie communicante, une disproportion entre le contenu et le contenant, secondaire à un trouble primaire de résorption du LCR, apparaît à la suite de la fermeture de la MMG (58).

1-2 Méningo-encéphalocèle, méningocèle: (38)

Il résulte d'un défaut localisé de fermeture de la voûte crânienne qui, dans la grande majorité des cas, se situe dans la région occipitale. Les localisations frontales et pariétales sont beaucoup plus rares.

Dans la méningo-encéphalocèle, le cerveau, entouré de ses enveloppes méningées, fait de hernie à travers la déhiscence osseuse dont la taille est variable.

Le contenu de l'encéphalocèle peut être réduit à quelques fragments parenchymateux de quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des hémisphères cérébraux, voire du cervelet et du tronc cérébral.

4. Anomalies des hémisphères :

1-1 Anomalie de la gyration :

Ces pathologies s'expriment tard au cours de la grossesse ; la gyration définitive est acquise durant le 3^{ème} trimestre. La ventriculomégalie est alors associée à une microcéphalie, sauf dans l'hémimégalencéphalie, et à une anomalie des vallées sylviennes.

1-2 Syndrome de Walker-Warburg et apparentés :

Le syndrome de Walker-Warburg ou syndrome HARD-E (hydrocéphalie, agyrie, retinal dysplasia, encéphalocèle). (38)

Il associe une atteinte cérébrale (dysplasie du cortex télencéphalique et cérébelleux), une atteinte oculaire (dysplasie de la chambre antérieure) et une atteinte musculaire (dystrophie musculaire congénitale) (59). Durant la période anténatale, il se révèle par une dilatation ventriculaire avec surface cérébrale trop lisse, d'où l'appellation de lissencéphalie de type II (polymicrogyrie cérébrale). Il s'agit d'une pathologie autosomique récessive (59).

1-3 Lissencéphalie de type I :

Elle se définit par une absence de gyration (agyrie) ou très grossière (pachygyrie), plus marquée dans les lobes frontaux, sous-tendue par un trouble de la migration neuronale. Ce type I forme un groupe génétiquement hétérogène (60).

La ventriculomégalie est associée à une microcéphalie. Lorsque la lissencéphalie est associée à une agénésie du corps calleux et à une hypoplasie des organes génitaux externes, il s'agit d'un syndrome XLAG (X-linked lissencephaly with absent corpus callosum and ambiguous genitalia), lié à l'X, qui s'exprime chez les filles par une agénésie du corps calleux isolée. Chez le fœtus, ce syndrome s'exprime par une agénésie du corps calleux avec lissencéphalie qui doit faire rechercher une agénésie du corps calleux chez la mère (61).

1-4 Polymicrogyrie :

La définition de la polymicrogyrie est purement histologique : il s'agit d'un plissement excessif du ruban cortical, formant des « microcirconvolutions » qui fusionnent entre elles au niveau de la couche moléculaire. La traduction macroscopique est variable et dépend de l'étendue des lésions.

La polymicrogyrie peut être en effet, focale, intéresser un territoire limité—notamment la région operculaire, l'insula ou un territoire artériel, particulièrement le territoire sylvien ou s'étendre sur la totalité d'un ou des deux hémisphères. Les causes sont multiples et très hétérogènes, environnementales (acquises) ou génétiques.

1-5 Hémimégalencéphalie :

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

5. Anomalies vasculaires :

Anévrisme de l'ampoule du Galien :

C'est une malformation artério-veineuse congénitale rare mais de pronostic péjoratif, très particulière par ses aspects sémiologiques, ses difficultés thérapeutiques et sa gravité pronostique, estimée à 1% de l'ensemble des malformations vasculaires et 30% chez l'enfant (62).

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

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

L'ETF montre une structure médiane pulsatile postérieure au troisième ventricule, elle doit être complétée par une IRM et ou une angio IRM qui va confirmer la nature de la malformation, en absence de laquelle un scanner cérébral peut être réalisé et va montrer une masse ronde de la région pinéale prenant fortement le contraste. (63)

6. Syndromes polymalformatifs :

Cette catégorie regroupe un ensemble de syndromes susceptibles d'être révélés par une ventriculomégalie :

1-1 Syndrome de Joubert et apparentés :

Est un syndrome anatomoclinique familial, autosomique récessif, caractérisé par des accès d'hyperpnée, des mouvements oculaires anormaux, une ataxie, un retard mental. (38)

Il associe à la ventriculomégalie, une agénésie vermienne totale ou partielle une polydactylie postaxiale des mains et d'un pied et un micropénis (64). L'aspect est différent de celui du syndrome de DW car il n'existe ni kyste, ni modification de taille de la fosse postérieure, ni anomalie supratentorielle. Ce syndrome peut être associé à des anomalies rénales kystiques (38).

1-2 Maladie de Fanconie, association VACTERL et hydrocéphalie :

L'anémie de Fanconie, maladie récessive autosomique, est caractérisée par une pancytopenie associée de façon inconstante à des malformations au premier rang desquelles, des anomalies

du rayon préaxial des membres, et rarement une hydrocéphalie. PAVLAKIS et al (65) ont revu 257 dossiers d'enfants atteints d'anémie de Fanconi et 6 parmi eux ont présenté une hydrocéphalie dont 2 ont été traités par dérivation ventriculopéritonéale.

Ce tableau polymalformatif peut, selon, les cas, être transmis selon un mode récessif autosomique (66) ou récessif lié à l'X.

1-3 **Syndrome de Fryns :**

Le syndrome de Fryns, autosomique récessif, est le plus fréquent des syndromes polymalformatifs non chromosomiques associés à une hernie diaphragmatique. L'hydrocéphalie ne fait pas partie des signes cardinaux du syndrome qui associe à la hernie diaphragmatique des anomalies de la face, des membres et des ongles. DELOZIER-BLANCHET et al (67) ont présenté une famille dans laquelle 4 grossesses ont été interrompues pour un syndrome polymalformatif pouvant évoquer le syndrome de Fryns, avec dans 3 cas sur 4 une hydrocéphalie.

1-4 **Hydrocéphalie :**

Ce syndrome est une affection létale rare, surtout décrit chez des Finlandais, associant des anomalies de la ligne médiane (malformation de DW, absence du corps calleux), une fente labiale et ou palatine et une polydactylie dans un contexte d'hydramnios (68).

1-5 **Syndrome cérébro-oculo-facio-squelettique:**

C'est un syndrome rare, létal dans l'enfance. DEL BIGIO et al (69) ont décrit 8 enfants atteints qui présentaient tous à la naissance une microcéphalie avec ventriculomégalie modérée et atrophie du corps calleux.

1-6 **Syndrome de Gorlin :**

Il se caractérise principalement par des carcinomes naevoïdes baso-cellulaires, des kératokystes odontogéniques, des anomalies squelettiques et des calcifications intracrâniennes. HOGGE et al (70) ont rapporté l'observation d'un enfant de père porteur de ce syndrome. L'échographie anténatale a montré une ventriculomégalie modérée. Et à la naissance, il existait une macrocéphalie et le diagnostic a été confirmé à l'âge de 2 ans sur un léger retard moteur et

d'acquisition du langage, une macrocéphalie et une ensellure nasale typique du syndrome de Gorlin.

1-7 **Syndrome MASA :**

Une étiologie génétique commune est maintenant reconnue pour le syndrome MASA, acronyme anglais pour retard mental, aphasie, démarche ébrieuse et adduction des pouces, pour l'hydrocéphalie liée à l'X encore appelée syndrome d'Adams et Bicker, et pour d'autres troubles neurologiques apparentés tels que l'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc, la paraplégie spastique et certains cas d'agénésie du corps calleux.

1-8 **Syndromes non identifiés :**

D'autres syndromes polymalformatifs non identifiés, révélés par une ventriculomégalie, ont été rapportés. Ils associent à la ventriculomégalie des membres courts et un aspect âgé du visage (71), ou bien une agénésie radiale et un rein en fer à cheval (72), ou encore une surdité profonde (73).

7. Aberrations chromosomiques :

Des anomalies chromosomiques très diverses ont été retrouvées lors de bilans étiologiques de dilatation ventriculaire fœtale, et presque toute les paires chromosomiques peuvent être impliquées.

Tableau XX : quelques aberrations chromosomiques responsable d'hydrocéphalie

Auteurs	Formule chromosomique	Signes échographiques associées à la ventriculomégalie
Wells et al, 1996 (142)	Paire n°1 Duplication 1q et délétion Xq	Hydrocéphalie sévère et malformation de DW
Waters et al, 1993 (141)	Paire n°2 Délétion 2q	Atrésie duodénale et malformation

Martin et al, 2001 (82)		de DW
	Duplication (2) (p13 p21)	Multiples autres malformations à l'autopsie
Walker et al, 1996	Paire n°6 rotation(6) (p25q27)	Hydrocéphalie
Koh et Boles, 1998	Délétion 6q25q	Hydrocéphalie massive avec multiples autres malformations à la naissance
Bureau et al, 1993 (21)	Paire n°9 Trisomie 9 en mosaïque	Malformation de DW
Chen et Shih, 1999 (28)	Trisomie 9 partielle et trisomie 21 partielle	Retard de croissance intra utérin et élargissement de la grande citerne
Robson et al, 1998 (112)	Paire n°11 Trisomie partielle	Pas de malformations associées
Robson et al, 1998 (112)	Paire n°13 Trisomie 13	Pas de malformations associées
Sanchez et al, 1997 (117)	Paire n°16 Trisomie 16	Retard de croissance intra utérine, artère ombilicale unique
Tomlinson et al, 1997 (134)	Paire n°21 Trisomie 21	Pas de malformations associées
Robson et al, 1998 (112)	Trisomie 21	Pas de malformations associées
	Paire n°22	

Fahmi et al, 1994 (50)	Trisomie 22	Fente labiale et replis de la nuque
Chen et al, 1995 (27)	Délétion(22)t(11 ;12)	Malformation de DW
Myles et al, 1995 (92)	Anomalies gonosomiques 49,XXXXX	Hydramnios, DW, hypertélorisme, Communication intraventriculaire
Sagot et al, 1993 (115)	Tétraploïdie 92,XXXX	Retard de croissance intra utérine, hydramnios, hydrocéphalie avec anomalies cérébrales, hypoplasie rénale et immobilité des membres

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

	Sténose de l'aqueduc de Sylvius	DW	Arnold chiari	Dysraphie rachidienne	Kyste arachnoïdien	Agénésie corps calleux
GOULET	-	-	-	23	-	-
SVELTAN	43,8	8,1	-	15,7	-	-
MBEDE	55,6	11,1	22,2	17,4	-	-
BILLARD	19	-	-	24	-	-
AZMANI	24,48	4,08	-	-	14,29	2,04
Notre série :	26,19	14,28	33,33	42,85	2,38	4,76
VCS	42,85	9,52	28,57	38,09	-	-
DVP	9,52	19,04	38,09	47,61	4,76	9,52

VI. Traitement :

1. Objectifs : (74)

Le but du traitement est de :

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

2. Méthodes :

Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical. Il doit être curatif et étiologique. On utilise plusieurs techniques découlant toutes du même principe: faire communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le LCS.

1-1 Ventriculocisternostomie : (75) (76) (77) (78) (79)

Actuellement, la VCS endoscopique est de plus en plus utilisée. Elle a repris une place considérable dans le traitement des hydrocéphalies obstructives secondaires à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Selon DECQ, son pourcentage est augmenté de 19% à 34% des indications du traitement chirurgicale de l'hydrocéphalie du 1992 au 1997.

a) Principe :

La VCS est la création d'une communication entre le V3 et les citernes de la base par voie endoscopique pour permettre la libre circulation du LCR d'être absorbé par le plexus choroïde.

b) Technique :

L'abord de l'encéphale se fait par l'intermédiaire d'un endoscope, le patient est sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, sa tête à 20-30°, Une têtère en fer à cheval est souvent utilisée pour bien maintenir la tête.

Il s'agit d'un hystéroscope modifié qui se fixe sur un bras articulé et il est alimenté par une source de lumière froide et il est muni de deux canaux opérateurs et d'un système d'irrigation permanente.



Figure 28 : installation du malade

Après rasage du scalp, on repère la suture coronale en la palpant sous la peau du scalp. On trace ensuite une ligne sagittale, paramédiane sur la ligne médio pupillaire.

Le choix du côté de la voie d'abord dépend de deux choses : l'hémisphère dominant et la configuration des ventricules à l'imagerie. Chez un patient droitier, avec des VL symétriques à l'imagerie, le tracé sera réalisé à droite.

Le chirurgien procède donc à une incision cutanée au bistouri froid portant également sur la galéa du crâne. L'os du crâne est raclé et les berges de l'incision sont bordées à l'aide de compresses bétadinées. On met en place un écarteur autostatique. La suture coronale doit toujours être visualisée. Un trou de trépan est ensuite réalisé immédiatement en avant de cette suture.

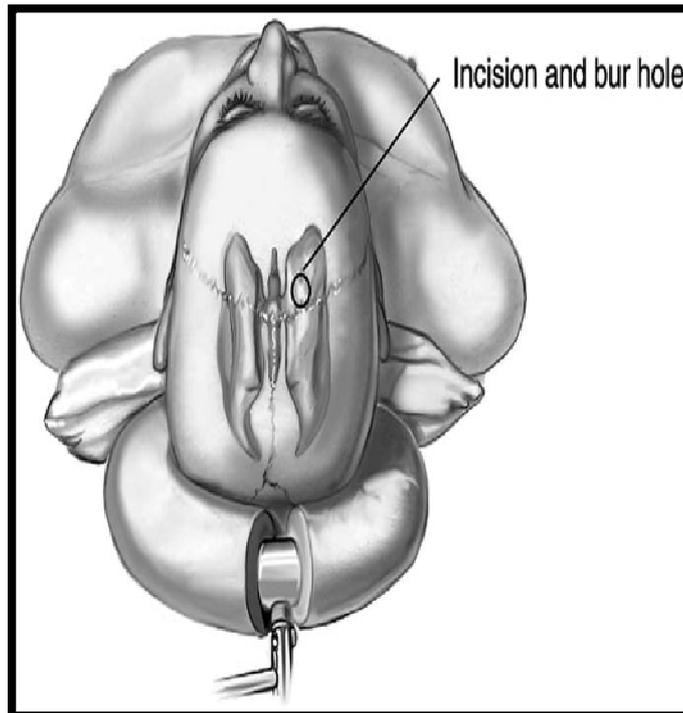


Figure 29 : site de réalisation du trou de trépan

La table interne est retirée à l'aide d'une curette. La dure-mère est coagulée à l'aide d'une bipolaire et d'une pince gainée permettant de créer une adhérence entre l'arachnoïde et la dure mère.

Introduction de la chemise opératoire jusqu'à la corne frontale du ventricule latéral. Le mandrin creux est retiré et l'embout de travail est positionné. L'optique est raccordée à une source de lumière froide et à la caméra.

Une fois dans le ventricule latéral, le foramen de Monro peut être repérer facilement en suivant, d'arrière en avant, le plexus choroïde ou la veine thalamostriée. Il faut veiller à respecter les différentes structures présentes à ce niveau :

- Le pilier antérieur du fornix.
- Le plexus choroïde.
- Les structures vasculaires.

L'optique pénètre dans le V3. On identifie aisément, en l'orientant vers l'avant, les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire. Le tronc basilaire peut parfois être aperçu par transparence.

L'ouverture du plancher est classiquement réalisée au centre du triangle formé par les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire.

Le plancher peut être perforé par :

- l'endoscope s'il est assez fin,
- ou le laser Nd-YAG,
- soit par une sonde coagulante à pointe mousse.

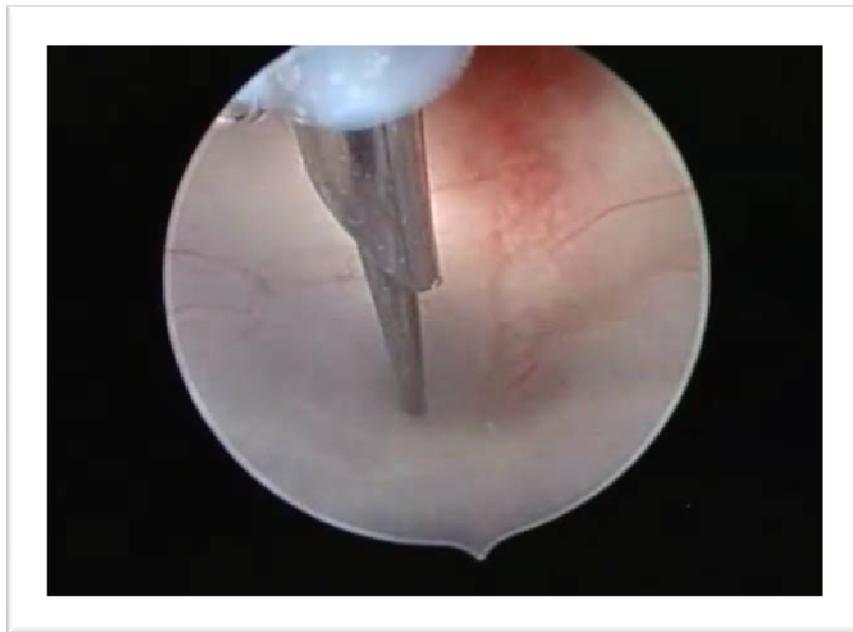


Figure 30 : Perforation du plancher à l'aide de l'électrode de coagulation

Enfin, l'orifice ainsi réalisé est agrandi en utilisant classiquement un cathéter à ballonnet de type Fogarty (Neuro Balloon®), gonflé pendant une trentaine de secondes.

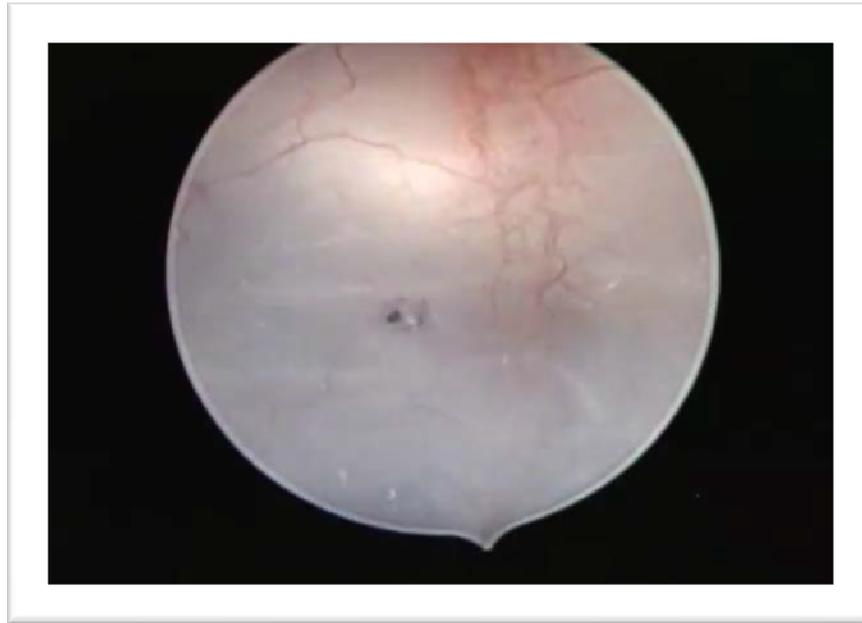


Figure 31 : trou réalisé par l'électrode de coagulation

L'opération de dilatation de l'orifice à l'aide du Neuro Balloon® peut être répétée plusieurs fois et à des profondeurs variables jusqu'à obtenir une stomie de taille satisfaisante. Si celle-ci est jugée insuffisante, un deuxième trou peut être réalisé en avant du précédent ou latéralement à l'aide du Neuro Balloon. Une bride peut persister entre les deux orifices et pourra être coupée à l'aide des ciseaux.



Figure 32 : Neuro Balloon* gonflé au niveau de la stomie

L'orifice réalisé, un flux doit être visualisé, se traduisant par un battement accru du plancher du V3 et par le passage de particules en suspension dans le LCS à travers la stomie. Le ventriculoscope est alors avancé vers le plancher afin de visualiser les éléments de l'autre côté de l'orifice :

- Éléments anatomiques : tronc basilaire, artères cérébrales postérieures et tronc cérébral.
- La membrane de Lilliequist, membrane arachnoïdienne dans la citerne pré pontique pouvant gêner le flux de LCS et donc être à l'origine de l'échec de la VCS. Celle-ci doit être ouverte à l'aide du Neuro Balloon* ou disséquée prudemment avec une pince à préhension.

Une fois ces éléments visualisés, il est inutile et même dangereux d'introduire le ventriculoscope plus loin dans la citerne. Une hémostase à l'aide de l'électrode de coagulation peut être réalisée sur éventuels points de saignement, mais une irrigation de courte durée est suffisante dans la plupart des cas; Pour cela le robinet de la chemise opératoire doit alors être provisoirement ouvert.

L'endoscope est alors retiré, on met en place dans la cheminée corticale un morceau rectangulaire de Pangen*.



Figure 33 : L'orifice de stomie réalisé après dilatation

C'est une intervention simple et efficace, permet de donner de meilleurs résultats par rapport aux valves pour le traitement des hydrocéphalies obstructives.

Elle est réalisée chez 50% de nos malades.

1-2 **Dérivation ventriculopéritonéale : (80) (81) (82)**

a) **Principe :**

La DVP consiste à dériver le LCR dans la grande cavité péritonéale, elle est la plus préférée car utilise un cathéter long évitant les réinterventions multiples de rallongement nécessitées par la croissance.

b) **Technique :**

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



Figure 34 : Tracé de l'incision rétro-auriculaire droite

Le cathéter ventriculaire est introduit dans le ventricule cérébral, le droit en général, par l'intermédiaire d'un trou de trépan de 5 à 10 mm de diamètre. Ce cathéter est raccordé à la surface du crâne à une valve dont le rôle est de contrôler le débit du LCS dérivé.

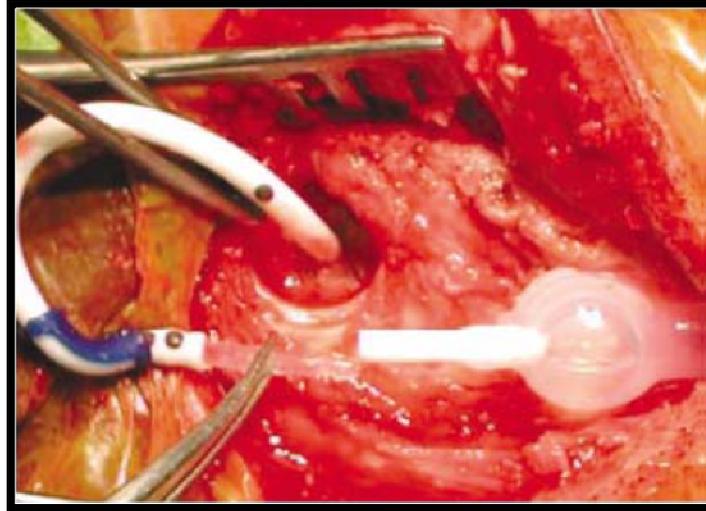


Figure 35 : raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP

Cette valve est raccordée elle même à un autre cathéter tunnalisé sous la peau jusque dans la région abdominale, où il est implanté dans la cavité péritonéale avec une longueur variant de 20 cm chez l'adulte à 40 cm chez l'enfant.

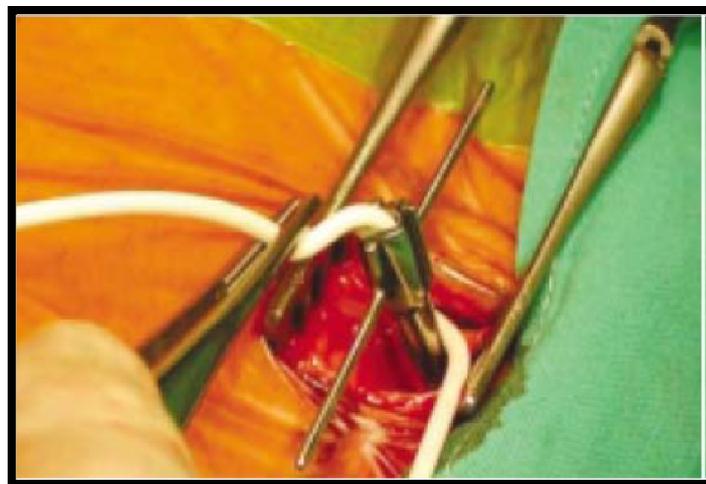


Figure 36 : mise en place de l'extrémité distale du drain

L'ensemble du système est placé sous la peau par tunnelisation, la valve étant en position rétro-auriculaire et accessible à la palpation. Plusieurs systèmes de valves ont été développés au cours des 30 dernières années:

- Systèmes à pression d'ouverture réglable de l'extérieur (Sophy™, Codman– Medos™) ;
- Systèmes antisiphon (Antisiphon device™, Siphon control device™, Delta™) sensibles à la pression hydrostatique et donc à la position du patient ;
- Systèmes à débit réglable (Orbis–Sigma™) insensibles aux variations de position.

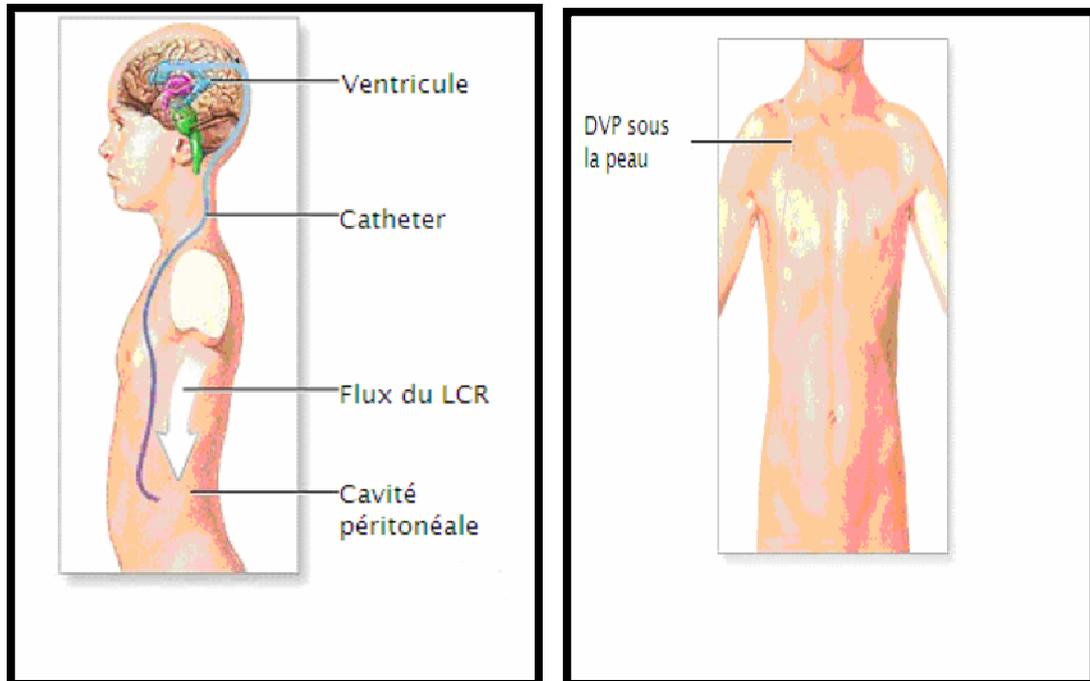


Figure 37 : Emplacement d'une dérivation ventriculo-péritonéale

La durée d'une intervention chirurgicale pour la mise en place d'une dérivation est de 35 à 60 minutes. Elle peut être pratiquée quel que soit l'âge du patient, qu'il s'agisse d'un nourrisson, y compris d'un prématuré de faible poids.

Elle est réalisée chez 50% de nos malades.

1-3 Autres techniques chirurgicales :

a) **Dérivation ventriculo atriale ou ventriculo cardiaque (DVA) :**

DVA consiste à dériver le LCR dans la circulation sanguine. Le LCR prélevé dans le ventricule latéral est conduit au niveau de l'oreillette droite grâce à un appareillage composé d'un cathéter

ventriculaire connecté par l'intermédiaire d'une valve à un cathéter vasculaire pénétrant dans le torrent circulatoire au niveau de la veine jugulaire et descendue jusqu'à l'atrium auriculaire.

Les DVA ont l'inconvénient de favoriser la thrombose jugulaire voire une embolie pulmonaire parfois mal tolérée et de faire courir à des risques infectieux plus sévères (septicémie/néphropathie de shunt).

b) Dérivation lombo péritonéale :

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

c) Dérivation ventriculo pleurale :

Elle est utilisée quand il y a un problème veineux ou une résorption péritonéale inadéquate. Chez les nourrissons et les petits enfants une effusion pleurale avec détresse respiratoire ou un dysfonctionnement du shunt peut être grave, ceci étant moins fréquent chez les enfants de plus de 5ans bien que cela peut survenir à n'importe quel âge. La partie distale du cathéter peut être insérée à travers l'espace intercostal antérieur ou postérieur dépendant du site de la dérivation, les auteurs préfèrent le 2ème espace intercostal antérieur.

d) Un drainage externe : (80)

La dérivation ventriculaire externe est réalisée souvent en urgence. Un cathéter en silicone est introduit dans la corne frontale d'un ventricule latéral et tunnelisé sous le scalp raccordé par une tubulure externe à un sac de drainage. Le site du système où s'exerce la pression atmosphérique (niveau zéro) est positionné dans l'espace par rapport au plan de référence (plan horizontal au niveau du trou de Monro).



Figure 38 : les différents types de dérivations.

Rouge : DVA

Vert : DVP

Bleu : Dérivation Ventriculo pleural

e) **Traitement médicale d'attente ou de complément : (80)**

Ce traitement, validé en pédiatrie, vise à contrôler l'hydrocéphalie en réduisant la production du LCR par association d'acétazolamide (100 mg/kg/jr) et de furosémide (1mg /kg/jr) sous couverture des pertes hydroélectrolytiques. C'est un recours dans l'attente d'une intervention chirurgicale.

3. Indications thérapeutiques :

L'hydrocéphalie évolutive constitue une indication à la chirurgie dès que possible. Cette évolutivité est évaluée par des paramètres cliniques et paracliniques :

- Augmentation du périmètre crânien.
- Régression de l'état psychomoteur.
- Dilatation ventriculaire.
- Augmentation de la pression intracrânienne.

Le critère de sélection des patients pour le traitement chirurgical est basé sur le stade clinique initial (83).

Le choix d'une de ces méthodes chirurgicales peut être influencé par :

L'étiologie de l'hydrocéphalie :

Dans la littérature, A.E Marlin (84) avance un argument contre le choix de la VCS dans le traitement de l'hydrocéphalie en rapport avec un MMG ; il préfère une dérivation mécanique par shunt à la VCS pour une raison c'est qu'il est facile de faire le diagnostic d'un éventuel échec avec le shunt qu'avec la VCS.

Concernant la sténose de l'aqueduc de sylvius, elle était décrite dans la littérature comme étant une indication classique de la VCS.

Dans la série de Mountasser M, la cause de l'hydrocéphalie était une MMG dans 4 cas et la VCS était un échec pour ces 4 patients (100%). Alors que la sténose de l'aqueduc de sylvius représentait 57% des causes de l'hydrocéphalie et le taux de succès dans cette population était de l'ordre de 91%.

D'après notre étude, on a constaté que même en dehors de la sténose de l'aqueduc de sylvius, son indication classique, la VCS peut donner de bons résultats dans le cadre par exemple de la malformation du DW, d'Arnold Chiari ou de dysraphie rachidienne.

L'âge de l'enfant :

La VCS pour les enfants de moins de 1 an est controversée. Certains auteurs rapportent un taux de morbidité et d'échecs plus important que pour l'adulte (84). D'autres auteurs rapportent un taux de succès égal ou plus élevé (85) (86) (87).

Plusieurs auteurs dont Ben Warf ont démontré l'efficacité de la VCS à plus de 80% chez les enfants de plus de 1 an quelque soit l'étiologie (88).

En dessous de 1 an le succès est à moins de 50% pour les hydrocéphalies post infectieuses ou les hydrocéphalies associées aux MMG (88) (84) (85).

Une des causes de ces échecs serait l'immaturation des voies de résorption et la prédominance de la voie mineure de résorption du LCS. De plus, l'augmentation du PC empêcherait la formation d'un gradient de pression suffisant entre les espaces sous arachnoïdiens et le sinus sagittal supérieur; gênant ainsi la résorption du LCS.

Toutefois, certaines études rapportent des dysfonctionnements précoces de la VCS soit par fermeture précoce de la VCS, soit par la formation de nouvelles membranes sous le plancher du V3.

Dans la série de Freppel, 3 VCS ont été réalisées pour des patients de moins de 1 an.

Ces 3 patients ont été valvés après la réalisation de la VCS en moyenne 102 jours après la VCS (de 42 jours à 154 jours). Aucune morbidité permanente ou complication grave n'a résulté de ces 3 VCS.

Balthasar et al (89), rapportent 50% de succès de la VCS pour des enfants de moins de 1 an.

Les auteurs proposent dans cette étude que la VCS soit réalisée en première intention pour des enfants de moins de 1 an présentant une hydrocéphalie non communicante pour deux raisons:

- Pour retarder l'éventuelle indication d'une valve et permettre au système immunitaire de l'enfant d'atteindre maturation limitant ainsi la morbidité liée à la mise en place d'un corps étranger.
- la probabilité de succès de la VCS augmente rapidement 3 à 4 mois après la VCS et une révision de celle-ci en cas de dysfonctionnement de la stomie devra être envisagée avant tout.

Concernant notre travail, il nous a permis de mettre en évidence une nette amélioration clinique dans 50% des malades âgés de moins de 1 an, avec :

50% chez les malades de moins de 3 mois.

25% chez les malades de 3 mois à 6mois.

75% des malades de 6 mois à 1 an.

VII. Evolution :

1. Evolution favorable :

Dans notre série : 71% des VCS versus 67% des DVP ont échappé à la survenue de complications post opératoires.

Tableau XXII : pourcentage des malades sans complications postopératoires.

Auteurs	Pourcentage des malades sans complications
Freppel (VCS)	84%
Mountasser (VCS)	76,2%
Moatadi (DVP)	70,27%
Notre série :	-
VCS	71%
DVP	67%

2. Complications :

1-1 DVP :

L'incidence des complications diminue quand on s'éloigne de la date d'intervention (40% la première année), mais il faut garder à l'esprit qu'elles peuvent survenir à tout moment, toute la vie (74). Les principales complications qu'on peut trouver sont :

a) Complications infectieuses : (89)

L'infection de la dérivation restait la principale cause de morbidité avec un taux de 10 %. La survenue précoce de ces infections (plus de 90 % dans les six mois postopératoires) laisse à penser que les organismes infectants sont introduits au moment de l'intervention chirurgicale.

Grâce à l'application de mesures préventives peropératoires très strictes, certaines équipes s'approchent d'un taux d'infection de 1 % dans les dérivations.

De nombreuses études ont analysé les facteurs de risque d'infection, mais ces études sont le plus souvent rétrospectives et le taux d'infections est très variable selon les caractéristiques de la population étudiée. Les principaux facteurs de risque sont : l'âge de l'enfant, la cause de l'hydrocéphalie, l'existence d'une infection concomitante et des facteurs liés à l'intervention comme sa durée, le type de dérivation et le nombre d'interventions.

Dans notre série, 19% des enfants traités par DVP ont présenté des complications infectieuses.

b) Complications mécaniques :

Elles constituent 20 à 30% des complications post DVP. Ces complications sont très diverses, les plus importants sont :

a-1 La migration :

Elle peut intéresser le cathéter proximal comme elle peut intéresser le cathéter distal.

Migration du cathéter ventriculaire : HAROUAL a fait état de 4 cas dans sa série de migration du cathéter ventriculaire vers le dehors pour devenir superficiel (90).

Migration du cathéter péritonéale : Le cathéter peut migrer soit :

- Dans la cavité péritonéale et dans un site de non résorption : et être responsable d'une perforation gastrique (91) ou un traumatisme splénique (92).
- Dans le thorax : cette migration surtout vers la cavité pleurale est rare, alors que la migration vers le cœur est extrêmement rare, quelques cas ont été décrits dans la littérature, en pénétrant soit la veine jugulaire interne ou à travers la jugulaire externe (93) (94).

- Vers l'extérieur par la bouche, l'ombilic, la paroi abdominale, ou :
 - o Scrotale : 26 cas de migration scrotale ont été rapporté par Kita (95)
 - o L'anus : SAMI (96) rapporte 3 cas de migration par l'anus.

a-2 Déconnection et fracture du cathéter :

Constituent une cause fréquente des dysfonctionnements des systèmes de dérivation. Elles peuvent se voir à tout moment de la période de dérivation. Les facteurs qui y prédisposent sont : la conception du système de dérivation, le matériel utilisé pour la fabrication et la technique chirurgicale pour son implantation. M Tondeur décrit un cas de drainage pathologique avec trajet aberrant du LCR démontré par la méthode isotopique, suite à une rupture de la portion thoracique du drain ventriculopéritonéale (97)

a-3 Complications abdominales : à type de :

➤ Formation d'ascite à partir du LCR :

C'est une complication rare. Elle se manifeste cliniquement par une distension abdominale progressive, anorexie, nausée et vomissement, la fonction hépatorénale est normale.

Certains mécanismes ont été incriminés dans la formation de l'ascite :

- infection du système de dérivation,
- création d'un phénomène immunologique à la suite d'une vaccination,
- irritation chronique du péritoine,
- excès de production du LCR par un papillome du plexus choroïde (3)

➤ Perforation gastro-intestinale :

L'étiologie de cette complication est incertaine. WILIAMS (98) dit que l'adhésion du cathéter péritonéal à la surface séreuse du viscère, entraîne une réaction à corps étranger et

ultérieurement une ulcération de la paroi et finalement une éruption du bout distal dans la lumière de l'intestin.

Le traitement est basé sur un enlèvement du cathéter péritonéal de la lumière du tractus gastro-intestinal, puis un drainage externe transitoire et un remplacement complet du matériel.

➤ Occlusion intestinale :

Est aussi une complication mécanique rare. Elle peut être expliquée par plusieurs mécanismes : l'enroulement du cathéter péritonéal autour de l'intestin, torsion d'un kyste de l'épiploon, un volvulus du shunt, ou une hernie à travers le site d'insertion du shunt.

Dans notre étude 2 cas ont présenté des complications abdominales, un syndrome occlusif dans un cas et une éventration intestinale dans le deuxième.

c) Complications hémorragiques :

Combettes et al rapportent deux cas de choc hémorragique sévère par ponction accidentelle des gros vaisseaux abdominaux sont survenus lors de la pose intrapéritonéale de l'extrémité distale (82).

1-2 VCS :

L'incidence des complications liées à la VCS est très variable d'une étude à l'autre selon la littérature. Elle varie entre 0% et 20% selon certains auteurs (99)

a) Complications infectieuses :

Leur taux varie de 1 à 5 % (99) (100) (101) (102). Elles comprennent les infections de la cicatrice opératoire, les ventriculites et les méningites. Ce taux d'incidence peu élevé des infections comparé à celui des valves de dérivation du L.C.S a participé au regain d'intérêt pour la VCS. Les infections du L.C.S, si elles sont en général bien contrôlées par le traitement antibiotique, sont toutefois redoutées en raison des risques d'arachnoïdite et d'obstruction des voies de résorption du L.C.S.

L'écoulement de L.C.S par la cicatrice de VCS est une complication caractéristique de la VCS dont l'incidence dans la littérature varie de 0,7 à 7% des cas (103). Elle surviendrait plus volontiers

chez l'enfant du fait d'une peau plus fine et de l'immaturation des espaces sous arachnoïdiens. Dans beaucoup de cas, des ponctions lombaires soustractives répétées sont la solution à ces écoulements, révélant la possibilité d'une adaptation progressive de l'hydrodynamique du L.C.S à la stomie. Toutefois, ces écoulements représentent un facteur de risque de méningite et peuvent être le signe d'un dysfonctionnement précoce de la VCS.

Freppel rapporte la survenue de l'écoulement du LCS par la cicatrice chez 5 patients de sa série de 68 patients (soit 7%), dont 80% des cas se sont des enfants âgés de plus de 1 an.

Mountasser, également rapporte un cas d'écoulement du LCS (4,76%) compliqué de méningite survenue chez un enfant âgé de 3 mois et demi.

Dans notre série, les complications infectieuses intéressaient 19% des enfants traités par VCS, alors que les écoulements du LCR a intéressé 2 enfants soit 9,52%, âgés tous les deux de moins de 1 an.

b) Complications hémorragiques : (104) (99) (100) (103) (105)

Les lésions vasculaires peuvent être d'origine mécanique ou thermique (électrocoagulation, laser). Pour Vandertop et al, le risque de lésions vasculaires est beaucoup plus important si la stomie est réalisée en utilisant l'effet thermique de la sonde coagulante ou du laser.

L'incidence des saignements de faible abondance provenant des vaisseaux subépendymaires varie de 1 et 3%. Il s'agit dans tous ces cas de saignements ne gênant pas la réalisation de la VCS et contrôlés par irrigation où à l'aide de la sonde coagulante.

Des saignements plus importants sont rapportés dans la littérature, par lésion de la veine thalamostriée, de la veine septale, du plexus choroïdes ou d'une des artères située sous le plancher. Malgré quelques cas d'évolution postopératoire satisfaisante, cette complication reste potentiellement mortelle.

Les collections sous durales représentent la deuxième complication hémorragique la plus fréquente après les hémorragies intraventriculaires. Leur incidence est toutefois assez faible (environ 2%). Ces collections sont dues à une baisse importante de la pression intracrânienne lors de l'ouverture de la stomie.

c) **Lésions hypothalamiques et troubles neurovégétatifs :**

Les éléments limitant les traumatismes de l'hypothalamus sont un volume du V3 supérieur à 1 cm de diamètre, la faible épaisseur de son plancher, un faible débit de rinçage n'augmente pas la pression intraventriculaire et une utilisation prudente de la coagulation pour éviter un réchauffement excessif du LCR. (106)

Le diabète insipide qui constitue une complication rare de VCS pourrait avoir pour origine une distorsion du V3, avec traction et lésion de la tige pituitaire ou de ses vaisseaux au cours de la dilatation de l'orifice.

La bradycardie peropératoire est une complication fréquente de la VCS, mais elle est moins étudiée. Son incidence au moment de la réalisation de la stomie pourrait dépasser les 40% (107) D'autres troubles métaboliques sont décrits mais plus rares et n'ont pas été constatés dans notre étude : une aménorrhée secondaire, une sécrétion inappropriée de l'hormone antidiurétique, une hyperphagie et une perte de sensation de soif (103).

1-3 **Echec :**

Certains auteurs comme H. Feng, et O. Rezaee et al. Définissent « l'échec » comme étant une détérioration de l'état clinique du malade ou l'absence du changement après la VCS.

D'autres comme M. J. Fritsch et al. Exigent deux critères, un clinique l'autre radiologique, pour évaluer le résultat de la VCS.

Pour MOUNTASSER La détérioration de la symptomatologie clinique ou la non réalisation de la stomie de VCS, pour des raisons variées, ont été considérées comme un échec de cette technique. (108)

Dans notre étude, 3 VCS (14,28%) ont présenté des difficultés techniques en per opératoire et par conséquent la stomie n'a pas pu être réalisée et on les considérait par la suite comme un échec de la VCS.

3. Les dysfonctionnements :

A moyen et long terme, la possibilité de dysfonctionnement soit de VCS ou de DVP existe, un taux de 75 à 80% de dysfonctionnement de VCS à 1 an est rapporté versus 50% à 2ans pour les DVP (107).

Dans notre série 3 DVP versus 1 VCS ont nécessité des réinterventions chirurgicales suite au dysfonctionnement.

4. Mortalité :

Le taux de mortalité pour la VCS varie de 0 à 10% selon les études (109). Pour les patients valvés, Vinchon a rapporté une mortalité de 1% par an (110).

Dans notre série, le taux de mortalité était de l'ordre de :

- 4,76% post VCS.
- 9,52% post DVP.

Tableau XIII : résumé des complications post opératoires

	VCS	DVP
Complications infectieuses	19 %	19 %
Complications hémorragiques	-	-
Complications mécaniques	-	9,52%
Echec	14,28%	-
Mortalité	4,76%	9,52%
Dysfonctionnements	4,76%	14,28%

5. Surveillance :

Quelque soit une DVP ou VCS, les malades opérés doivent bénéficier d'une surveillance régulière afin de guetter la survenue de complications qui peuvent être parfois mortelles. Pour la VCS, il faut pas avoir à l'esprit le faux sentiment de sécurité que procure l'absence de shunt (111)

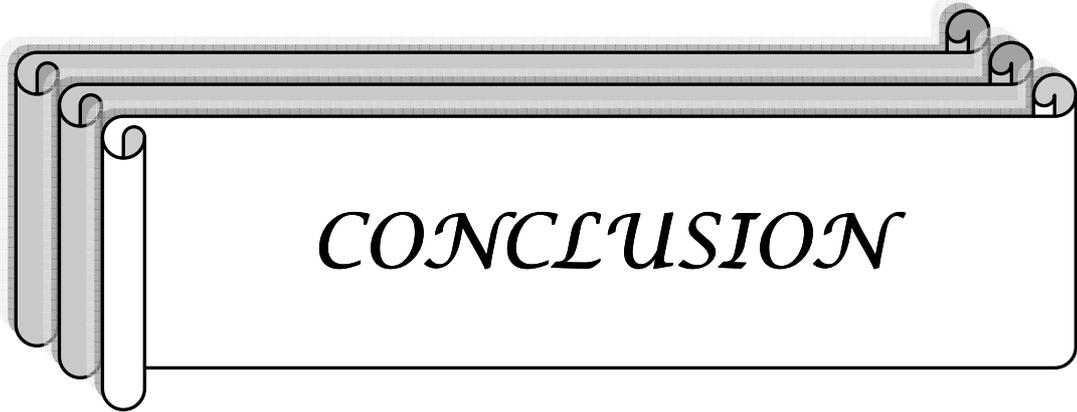
La surveillance est avant tout clinique. Chez le nourrisson, on surveille la courbe du PC, de taille et de poids, l'examen neurologique (fontanelle, regard, tonus, motricité) et le comportement général. Chez le plus grand et l'adulte, on surveille l'examen neurologique, son comportement et ses résultats scolaires ou rendement professionnel.

La surveillance se fait également par des examens complémentaires :

Le fond d'œil, le scanner cérébrale ou l'IRM encéphalique.

VIII. Pronostic :

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



CONCLUSION

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

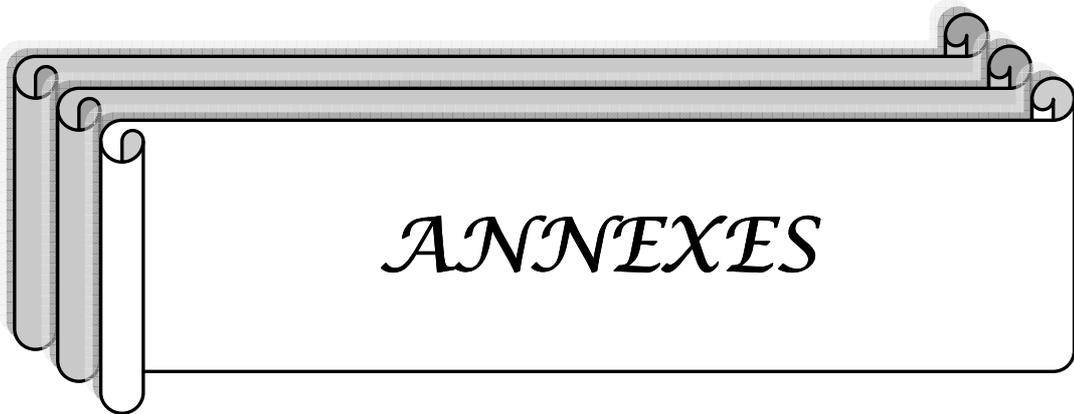
Les hydrocéphalies malformatives sont parmi les anomalies du système nerveux central qui présente un motif encore fréquent, dont l'étiologie la plus prédominante est la sténose de l'aqueduc de sylvius, cependant elles peuvent rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif.

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

Cette pathologie a connu un développement ces dernières décennies en ce qui concerne sa prise en charge chirurgicale entre autre la VCS.

Cette dernière reste toujours discutable pour l'enfant de bas âge, ce qui relève de notre travail portant sur 42 cas d'hydrocéphalie malformative de l'enfant traités soit par DVP ou par VCS, malgré le nombre restreint des patients.

On a pu démontrer que même pour les enfants de bas âge quelque soit l'étiologie de l'hydrocéphalie, la VCS peut donner de bons résultats avec un meilleur cout socioéconomique.



Fiche d'exploitation

Numéro de fiche :

Nom et prénom :

NE :

N du téléphone :

Adresse :

I-Identité :

Sexe : masculin féminin

Age à l'admission : niveau socio économique :.....

Niveau scolaire :.....

II-les antécédents :

➤ Familiaux :

Consanguinité : oui non

Malformations :.....

Autres problèmes :

➤ Maternels :.....

Age :

Affection chronique :.....

Autres problèmes :

➤ Déroulement de grossesse :

Grossesse suivi : oui non

Anamnèse infectieuse :

Toxémie gravidique : oui non

Gémellité : oui non

Alcool : oui non

Tabac : oui non

Irradiation : oui non

Toxoplasmose : oui non

Rubéole : oui non

➤ **Accouchement :**

Terme :

VB : césarienne :

Lieu :

SNN : oui non

DRNN : oui non

➤ **Autres problèmes :**

III-motif de consultation :

-Macrocrânie : oui non

-Fontanelle bombante : oui non

-Regard en coucher de soleil : oui non

-syndrome d'HTIC :

Céphalée : oui non

Vomissement : oui non

Troubles de conscience : oui non

Troubles oculomoteurs : oui non

Baisse de l'acuité visuelle : oui non

-Crises épileptiques : oui non

-Troubles de rythme respiratoires : oui non

-Bradycardie : oui non

-Retard d'acquisition ou baisse de rendement scolaire : oui non

-Douleurs abdominales : oui non

-Troubles de mémoire : oui non

-Troubles endocriniens : oui non

Obésité : oui non

Troubles génitaux : oui non

Retard statural : oui non

-Mouvements anormaux : oui non

-Myéломéningocéle : oui non

-Méningocéle : oui non

IV-examen clinique :

1-examen général :

Poids : taille : PC :

T° : TA : FC : FR :

Recherche de malformations externes :

2-examen somatique :

-crane :

Fontanelle bombante : oui non

Peau fine luisante : oui non

Disjonction des sutures : oui non

Visibilité des veines : oui non

-neurologique :

Tonus :

Reflexes archaïques :

Reflexes de succion :

Syndrome pyramidal :

Syndrome cérébelleux :

Troubles oculomoteur :

Acuité visuelle :

-le reste de l'examen clinique :

V-examen paraclinique :

➤ Echographie transfontanellaire :

➤ Scanner :

➤ IRM :

➤ Examen biologique :

-NFS, PLQ :

-HB :

GB :

PLQ :

Hte :

-Urée :

créat :

glycémie :

-TP :

TCK :

-autres :

VI-traitement :

a- symptomatique :

1-traitement médical :.....

2-traitement chirurgical :

Dérivation ventriculo péritonéale :

ventriculocisternostomie :

b- étiologique :

correction de la malformation : oui

non

VII-évolution :

- Favorable : oui non
- Si décès : âge de décès : _____ causes de décès :
- Si ré intervention : nbr de ré intervention : _____ causes :
- Complications :

-Complications mécaniques :

- Obstruction : oui non
- Fracture dérivation : oui non
- Déconnection : oui non
- Migration : oui non
- Placement incorrect : oui non

-Complications infectieuses :

- Méningite : oui non
- Ventriculite : oui non
- Péritonite : oui non

Germe en cause :

-Troubles endocriniens : oui non

-Hémorragie : oui non

-Fistule du LCR : oui non

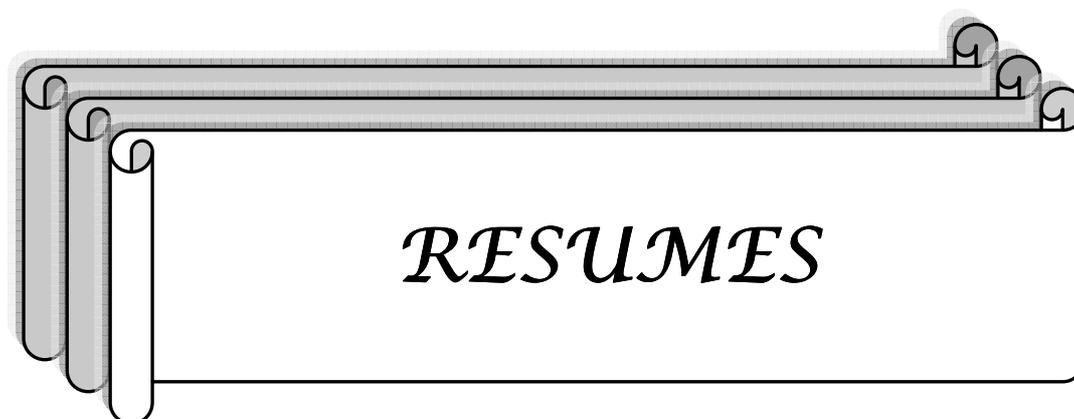
-complications hydrodynamiques :

Craniostenose : oui non

Hématome ou hydrome sous duraux : oui non

-Epilepsie : oui non

-Echec : oui non



Résumé

L'hydrocéphalie malformative est une affection redoutable malgré les espoirs que suscitent les récents progrès de la neurochirurgie et de la neuroradiologie. Nous rapportons 42 cas d'hydrocéphalie malformative chez l'enfant, dont 21 sont traités par une dérivation ventriculopéritonéale (DVP) et 21 par une ventriculocisternostomie (VCS), entre Janvier 2002 et Décembre 2010, au service de neurochirurgie au CHU Mohammed VI de Marrakech. Pendant cette période, les hydrocéphalies malformatives représentaient 63% de l'ensemble des hydrocéphalies non tumorales. L'âge moyen de nos malades dérivés est de 0,49 ans versus 2,19 ans pour ceux traités par VCS, avec une légère prédominance masculine (52%) pour ces derniers et une légère prédominance féminine (52%) pour les DVP. Les manifestations cliniques restent dominer par la macrocraînie pour les deux groupes (VCS: 36%/DVP: 46%), associée ou non aux troubles visuels (VCS: 23%/DVP: 27%) ou aux signes déficitaires (VCS: 13%/DVP: 18%). La tomodensitométrie est jugée suffisante avant la chirurgie dans 86% des VCS contre 90% des DVP. Le recours à l'imagerie par résonance magnétique n'a concerné que 3 DVP et 2 VCS. L'étiologie la plus fréquente était la sténose de l'aqueduc de sylvius pour les VCS versus une dysraphie rachidienne associée à la malformation d'arnold chiari pour les DVP. Les suites postopératoires étaient marquée par la survenue de complications (29% post VCS/ 33% post DVP) dont la plus fréquente était une méningite (19%) pour les deux groupes, suivie par l'échec de la VCS dans 3 cas. A moyen et long terme, une VCS et trois DVP ont nécessité une réintervention chirurgicale.

Mots clé Hydrocéphalie-Malformation cérébrale-Dérivation ventriculopéritonéale-Ventriculocisternostomie

Abstract

Despite hopes raised by recent advances in neurosurgery and neuroradiology malformation Hydrocephalus is still a dangerous condition. We reported 42 cases of Malformation Hydrocephalus in children, 21 of them are treated by a ventriculoperitoneal shunt (VPS) and 21 by endoscopic third ventriculostomy (ETV) between January 2002 and December 2010, at the neurosurgery department of University Hospital Center Mohammed VI Marrakech. During this period, hydrocephalus malformations account for 63% of all non-tumor hydrocephalus. The average age of our patients treated by shunt is 0.49 years versus 2.19 years for those treated with ETV. A slight male predominance (52%) is observed for ETV and a slight female predominance (52%) for the VPS. Clinical manifestations are dominated by the macrocrania for both groups (ETV: 36% / VPS: 46%), associated or not with visual disturbances (ETV: 23% / VPS: 27%) or deficit signs (ETV: 13% / VPS: 18%). The CT scan of the brain is considered sufficient before surgery in 86% of ETV against 90% of VPS. The use of magnetic resonance imaging concerned only 3 VPS and 2 ETV. The most common etiology was stenosis of the aqueduct of Sylvius for ETV, against rachidien axial dystrophies associated with Arnold-Chiari malformation for the VPS. The postoperative course was marked by the occurrence of complications (29% post ETV / 33% post VPS), the most frequent was meningitis (19%) for both groups. Followed by the failure of the ETV in 3 cases. In the medium and long term, one ETV and three VPS required a reoperation.

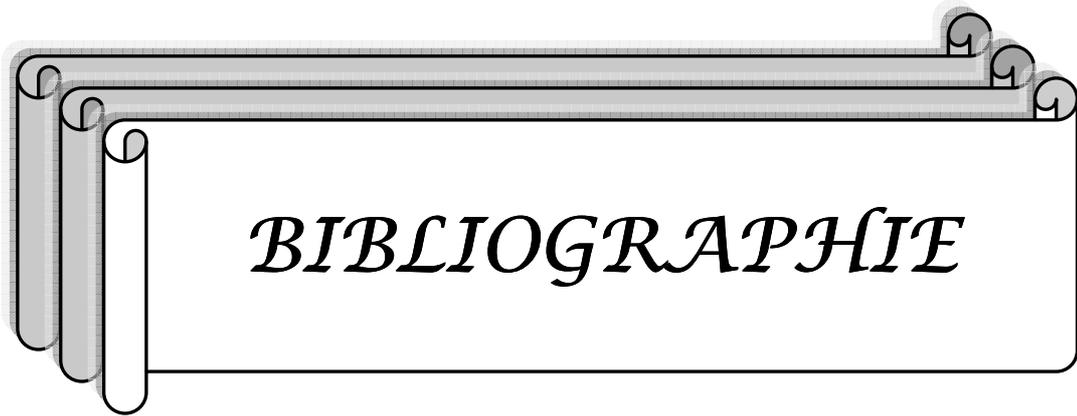
Key words Hydrocephalus–Cerebral malformation–Ventriculoperitoneal shunt–Ventriculostomy.

ملخص

استسقاء الدماغ الناتج عن تشوهات خلقية هو حالة خطيرة رغم الآمال التي أثارته التطورات الحديثة في جراحة الدماغ والأعصاب والتصوير الشعاعي العصبي. نتناول في هذه الدراسة 42 حالة استسقاء الدماغ التشوهية عند الأطفال، 21 حالة تم علاجها بواسطة التحويل البطينية (ت ب) و 21 حالة عولجت بوصل البطين بالصهرج بالتنظير الداخلي (و ب ص)، بين يناير 2002 وديسمبر 2010، في قسم جراحة الاعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس مراكش. في هاته الفترة كانت تشوهات الدماغ مسؤولة عن 63% من جميع حالات استسقاء الدماغ غير السرطانية. متوسط عمر المرضى لدى الحالات المشتقة 49,0 سنة مقابل 19,2 سنة لدى الحالات المعالجة بالمنظار، مع غلبة طفيفة للذكور (52%). لهذه الأخيرة وغلبة طفيفة للإناث (52%) لدى المجموعة المشتقة. وتهيمن ضخامة القحف على المظاهر السريرية لدى كلتا المجموعتين (و ب ص: 36%/ ت ب: 46%)، بجانب الاضطرابات البصرية (و ب ص: 23%/ ت ب: 27%) و علامات العجز (و ب ص: 13%/ ت ب: 18%). اعتبر الفحص الاشعاعي كافيا قبل الجراحة في 86% من (و ب ص) مقابل 90% من (ت ب). اللجوء إلى استخدام التصوير بالرنين المغناطيسي هم فقط 3 (و ب ص) و 2 (ت ب). كانت المسببات الأكثر شيوعا هي انسداد قناة سيلفيوس لدى مجموعة (و ب ص)، مقابل الصلب الأشرم المرتبطة بتشوه كيارى لدى المجموعة الأخرى. وقد تميزت مرحلة ما بعد العملية الجراحية بحدوث مضاعفات (و ب ص 29%/ ت ب 33%)، أهم هاته المضاعفات هي التهاب السحايا (19%) لكلا المجموعتين، متبوعة بفشل (و ب ص) في 3 حالات. في المدى المتوسط والبعيد، 3 حالات من المجموعة (ت ب) و حالة واحدة من مجموعة (و ب ص)، تتطلبوا القيام بعمليات جراحية أخرى.



الكلمات الأساسية استسقاء الدماغ- تشوهات الدماغ- التحويلة البطينية- وصل البطين بالصهريج بالتنظير الداخلي.



1. Game E, Loane M, Addor MC, Boyd PA, Barisic I, Dolk H

Congénital hydrocephalus prevalence, prenatal diagnosis and outcome of pregnancy in four European regions.

Eur J Paediatr Neurol 2010;14:150–2

2. Biabi Houda

Prise en charge de l'hydrocéphalie non tumorale au CHU Med VI

Thèse de médecine 2007.

3. MOATADI N

Le devenir des hydrocéphalies malformatives.

Thèse de médecine Casablanca 2006.

4. Sveltana V, Glinianaia J

Congenital hydrocephalus : occurrence and outcome. A population-based study in the North of England 1985–1996

Eur J Pédiatr Surg 1999;9(suppl):46–9

5. GIUSEPPE CINNALI, CHRISTIAN S.R, CHUMAS P

Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children

J Neurosurg 1999;90:448–54

6. Azmani M

Hydrocéphalie congénitale.

Thèse de médecine Casablanca 1992;N°89

7. CASEY A.T, KIMMINGS E.J, KLEINLUGTEBELD A.D, TAYLOR W.A, HARKENESS W.F, HAY WARD R.D.

The long-term outlook for hydrocephalus in childhood. A ten-year cohort study of 155 patients.

Pediatr Neurosurg 1997;27 (2):63–70

8. GRAFE G, GEYER C, ROLLE U

Infections after cerebrospinal fluid shunting.

Eur J Pediatr Surg 2000;10(Suppl):43–4.

9. MBEDE J, ABENA M, DONGMO L, CAMARA M.

L'hydrocéphalie en milieu pédiatrique à Yaoude Cameroun.

Ann Pediatr (Paris) 1994;41(4):249–52

10. DAHL M, AHLSTEN A, BUTLER G, NOURRLIN S.

Self-care skills in young children with myelomeningoceles.

Eur J Pediatr Surg 2000;10(Suppl 1):52–53

11. BILLARD C, SANTINI JJ, MARGEOT M.C, GILLET P.

Quel avenir pour les enfants hydrocéphales ?

Arch Fr Pédiatr 1987;44:849–54

12. DELEZOIDE AL.

Analyse étiopathogénique des dilations ventriculaires fœtales.

J Techn Avanc Gyn Obstet 1995 ; 19 (3) : 12–7.

13. Lary JM, Paulozzi LJ.

Sex differences in the prevalence of human birth defects: a population-based study

Teratology 2001;64:237–51.

14. Schrandt-Stumpel CT, Vos YJ.

From gene to disease; X-linked hydrocephalus and LiCAM.

Ned Tijdschr Geneesk 2004;148(29):1441–3.

15. RODRIGUEZ CRIADO G, PEREZ AYTÉS A, MARTINEZ F, VOS YJ, VERLIND E, GONZALE. AMENESES LOPEZ et al.

X-linked hydrocephalus: another two families with an L1 mutation.

Genet Couns 2003;14(1):57-65.

16. EL AWAD M.

Infantile hydrocephalus in the south-western region of Saudi Arabia.

Ann Trop Paediatr 1992;12(3):335-8

17. GANDOURA. N, CHAABOUNI. H, MALLOULI. F, JELLOULI. M, JELASSI. S, SAHLI. G et al.

Etude épidémiologique des malformations congénitales à la maternité de BIZERTE.

REV MAGH PEDIATR 1993;3. 2:129-139

18. N'dri K, Delmotte C, Ghazi CG, Kanan A, Burdin-mensah GH, N'zi PK et al.

Diagnostic échographique des malformations fœtales in utero: a propos de trente cas.

Cahiers De Santé 1997;74:246-250

19. RAYBAUD C, JABOON M.

Hydrocéphalie.

Exp Neurol 2003;102 (2):20-6

20. Forestier D, Listrat A, Priner M, Gaubert A-S, Kemmoun G, Paccalin M.

Diagnostic tardif de Dandy-Walker révélé par des troubles de la marche chez le sujet âgé.

La revue de médecine interne 2008;29:421-423

21. Danziger N, Alamowith S.

Les hydrocéphalies.

Collection Med Line Edition 2001 Neurologie.

22. LE Merrer M.

Le conseil génétique dans les dilatations ventriculaires.

Hum Mol Genet 1994;3:671–3

23. Billette De Villemeur T.

une macrocarnie du nourisson.

MG Pédiatrie 1990;97:13.

24.Zahar R.

Le devenir des hydrocéphalies post-méningitiques.

Thèse Méd Casablanca 2004;187

25.Thibauda D, Thibaudb E, Landrieud M, Zérah M.

Aménorrhée primaire révélant une hydrocéphalie congénitale.

Archive de pédiatrie 1996;3:1099–1101.

26.FUN G.V, HERKES GK, JOFFE R, MORGAN MK.

Transit visual obscurations and headache in aqueduct stenosis.

J Clin Neuroscience 1998;5 (2):245–6

27. GENITORI L, CAVALHEIRO S, LENA G, BOUDAWAR Z.

Spina-bifida : myéломéningocèle.

Encycl Méd Chir Pédiatrie 1993;4-096-D-16:10p

28.COTTY. F, CARPENTIER. MA, DESCAMPS. P, PERROTIN. F, RICHARD-LENOBLE. D.

Toxoplasmose congénitale avec hydrocéphalie, diagnostique in utero: évolution sous traitement.

Arch Pédiatr 1997;4:247–250.

29.JAFARI H.

Hypertension intracrânienne.

Fiches Rev Prat, Med Line Neuro, RDP 98–99, Conf H.Jafari, QCM et Dossier Intest , 2000.

30.CHAKRI A, DIDIER S.

Apport de l'IRM dans le diagnostic des hydrocéphalies.

Paris : Projet DESS « TBH », UTC, 2001.

31. CHATEIL JF, LE MANH C, BRUN M, LABESSAN C.

Optimisation des séquences en IRM cérébrale chez l'enfant.

Top Magn Reson Imaging 2002;13:3-21

32. KALIFA G, ADAMSBAUM C, FERREY S, ANDRE CH.

Base de réalisation et d'interprétation d'une IRM cérébrale de l'enfant.

Société Française de Radiologie 2001.

33. Doll A et al.

Intérêt des séquences IRM "CISS 3D" dans le bilan pré et post thérapeutique des hydrocéphalies non communicantes.

J Neuroradiol, 2000;27:218-225

34. KHALIFA A, ADAMSBAUM C, ANDRE C.

Echographie transfontanellaire.

Encycl Méd Chir, Pédiatr, 1998, Vol. 4-090-B-10.8p

35. ANDRE C, LAIR MILAN F, ADAMSBAUM C.

Quelle est la place actuelle de l'échographie transfontanellaire ?

Ann Pédiatr (Paris) 1995;42 (6):348-60.

36. AUBRY JC, SIRINELLI D.

Intérêt de la radiographie du crâne chez l'enfant.

Ann Pédiatr (Paris) 1995;42 (6):348-60.

37. STAO O, YAMGUCHI T, KITAKA M, TOYAMA H.

Hydrocephalus and epilepsy.

Childs-Nerv-Syst 2001;17 (1-2):76-86

38. Moutard ML, Fallet-Blanco C.

Foetal malformative neurological pathologies

EMC-Pédiatrie 1, 2004. 210-213.

39. CHEN CP, LIU FF, JAN SW, YANG YC, LAN CC.

Prenatal diagnosis of supernumerary del (22) t (11 ;22) associated.

Prenat Diagn 1996. 16 (12) : 1137-40

40. STOLL C, ALEMBIK Y, DOH B, ROTH M.

Impact of prenatal diagnosis on livebirth prevalence of children.

Annales de Génétique 2002;45:115-21

41. COULOMB A.

Conduite à tenir lors de la découverte anténatale d'une ventriculomégalie cérébrale.

Anaes France 2004;93:218.....

42. Jellinger K, Gross H, Kaltenback E, Grisold W.

Holoprosencéphaly and agenesis of the corpus callosum: frequency of the associated malformations.

Acta Neuropathol 1981;55:1-10

43. Moutard ML, Lewin F, Baron JM, Kieffer V, Descamps P.

Prognosis of isolated agenesis of the corpus callosum.

Neurochirurgie, 1998. 44: 96-98

44. ROSSANT L, LAFFONT R.

L'hydrocéphalie de l'enfant.

L'encyclopédie médicale, 1993. 1538

45. CEVELY A.

L'apport de l'IRM dans le diagnostic des malformations du système nerveux central.

Ann Soc Belge Méd Trop 2003;65:59-68

46. **THOMAS H, MILHORAT M, MIKE W, CHOU M.**

Chiari I malformation redefined : clinical and radiographic finding

Neurosurgery, 1999. 44 (5) : 1005-17

47. **A.Chartier, A.Martinot, P.Dhellemmes, L.Vallée, M.D.Lamblin,C.Goran, F.Leclerc.**

malformation de chiari de type I de l'enfant: mode de révélation de 34 observations.

Arch pédiatr, 2002.8:789-96

48. **Stevenson KL.**

Chiari type II malformation : post, present and future.

Neurosurgery focus 2004;16 (2): E5

49. **CHKIRATE B, MESKINE T, JABOURIK F, AITOUAMAR H, BENTAHILA A, ROUICHI A.**

Malformation d'Arnold Chiari type II. A propos d'un cas.

Medecine de Maghreb 2004;121:40-42

50. **PIT-TEN M, STEVENSON J.**

Disability and qualité of life in children with spinabifida and hydrocéphalus.

Eur J Peidatr Surg 2000;10(suppl 1):62-3

51. **Golden JA.**

Holoprosencephlay : a defect in brain patterning.

J neuropathol Exp Neurol 1998;57:991-999.

52. **GNANSIA RE.**

Acro-calleux syndrome.

Ann pédiatr 1990;601.

53. **BELZIC I, PENNIELLO M.J, BŒUF B, GOHIN I.**

Les agénésies du corps calleux à révélation néonatale.

Ann pédiatr 1997;44(2) : 73–9

54. **SANGIER–VEBER P.**

Hydrocéphalie lié à l'X.

Can J N 1998;12(3):51–9

55. **KATSURAGI S, TERAOKA K, IKEGMI K, AMANO K, YAMSHITA K.**

Late onset X-linked hydrocephalus with normal cerebrospinal.

Psychiatry Clin Neurosci 2000;54 (4) : 487–92

56. **PIERRE–HAHN A, PENCALET Ph.**

Dilatations ventriculaires isolées de découverte anténatale.

Am J Obstet Gynecol 1991;164:863–7.

57. **SENAT MV, BERNARD JP, DELEZOIDE U, SANGIER V**

Prenatal diagnosis of hydrocephalus–stenosis of the aqueduc of sylvius.

Prenat Diagn 2001;21(13):1129–32.

58. **BARTONEK A, SARASTE H.**

Factors influencing ambulation in myelomeningocele : a cross–sectional study.

Dev Med Child Neurol 2001;43(4):253–60.

59. **GILKS CE, STEERS W, MINNS AR.**

A classification of CSF shunt malfunction.

Eur J Pediatr Surg 1999;9(Suppl 1):19–22.

60. **PORTE.V**

Lissencéphalie type I.

Clin Radiol 1999;19(56):62–3.

61. BONNEAU D, TOUTAIN A, LA QUARRIERE A.

Linked lissencephaly with absent corpus collasum and ambiguous genitalia.

Ann Neurol 2002;51(3):340-9.

62. GANNOUNI. S, BOURAS. N, BARRAK. S, FEHRI. W, BAYOUDH. F, HAMDI. M et al.

L'anévrysme de l'ampoule de Galien.

Rev Maghr Pédiatr 2000;10.4:213-8.

63. KALIFA. G, ANTOUN. H.

Neuroradiologie.

EMC NEURO Pédiatrie 1998;T5.4-090-B-01:18.

64. ASLAN H, ULKER V, GULCAN EM, GUL A, AGAR M.

Prenatal diagnosis of joubert syndrome : a case report.

Prenat Diagn 2002;22(1): 13-6

65. PAVALKIS SG, FRISSORA CL, DAVIS JG, GOULD RJ.

Fonconi anemia : a model for genetic causes of abnormal brain development.

Dev Med Child Neurol 1992;34(12):1081-4

66. CORSELLO G, GIUFFRE L.

VACTERL with hydrocephalus : a further case with probable autosomal recessive inheritance.

Am J Med Genet 1994;49(1):137-8.

67. DELOZIER-BLANCHET CD et al .

Diaphragmatic hernia, hydrocephalus, and cardiac malformation in a four pregnancies.

Med Genet 2001;38(4):269-71.

68. AMMALA P, SALONEN R.

First-trimester diagnosis of hydrolethalus syndrome.

Ultrasound Obstet Gynecol 1995;5(1):60-2.

69. DEL BIGIO MR, BORKE LB, SCHNUR R, ZACKAI EH.

Neuropathological findings in eight children with cerebro-oculo-facio-skeletal (COFS) syndrome.

J Neuropathol Exp Neurol 1997;56(10):1147-57.

70. HOGGE WA, BLANCK C, HOGGEJS RAFFEL L J.

Corlin syndrome : prenatal detection in a fetus with macrocephaly and ventriculomégalie.

Prenat diagn 1994;14(8):725-7.

71. WINTER RM, COLLINS AL, HALL CM TEMPLE IK.

Extreme intrauterine growth retardation hydrocephalus and aged facial appearance.

Clin Dysmorphol 1996;5(4):313-9.

72. KOVACS T, CSECSEI K, SZABO M, VERESS L, RAPP Z.

Ventriculomegalie with radial and renal defects.

Am J Med Genet 1997;73(3):259-62.

73. CHUDLEY AE, MC CULLOUGH C.

Bilateral sensorineural deafness and hydrocephalus due to foramen of monro obstruction in sibs a newly described autosomal recessive disorder.

Am J Med Genet 1997;68(3):350-6

74. PUGET S.

Les dérivations de liquide cébrospinal.

Archives de pédiatrie 2005;12:224-7

75. CHUDLEY AE, Mc CULLOUGH C.

Ventriculo-sisternostomie sous contrôle endoscopique.

J Trop Neuropediatrics 1998;44(3):167-8.

76. DEL-BIGIO MR.

Future directions for therapy of childhood hydrocephalus.

Pediatric Neurosurg 2001;34(4):172–81.

77. MASAHIDOR SHIN, AKIO M, ASANDO S, UEKI K.

Neuroendoscopic a queductal stent placement procedure for isolated fourth ventricle after ventricular shunt placement

J Neurosurg 2000;92:1036–9.

78. MICHAEL J. FRITSCH, SVEN KIENKE, TOBIAS ANKERMANN, MAURIZIO PADOIN, MAXEVULIAN

Endoscopic third ventriculostomy in infants.

J Neurosurg (Pediatrics 1) 2005;103:50–53.

79. DECQ. PH, PEYES. C, ANNO. Y, DJINDJIAN. M, NGUYEN. JP, KERAVEL. Y.

L'endoscopie neurochirurgicale : indications diagnostiques et thérapeutiques.

Neurochir 1994;14,5:313–21.

80. Sesay M, Tentillier M, Mehse M, Marguinaud E, Stockle M, Crozat P et al.

Les dérivations du liquide céphalorachidien : particularités anesthésiques.

Ann Fr Anesth Réanim 2002;21:78–83

81. DRAKE. JM, KESTLE. W, TULI. S.

CSF shunts 50 years on– past present and future.

Child's Nerv Syst 2000;16:800–4.

82. Combettes E et al.

chocs hémorragiques au cours de dérivation interne du liquide céphalorachidien. faut il revoir la pratique anesthésique ou chirurgicale?

Annales Françaises d'anesthésie et de réanimation 2006;25:290–6.

83. RAVI PALLUR, RAJSHE KHAR V, MATHEW J, CHANDY M, JOSEPH T, ABRAHAM J.

Shunt surgery for hydrocephalus : a long term follow–up study.

84. BUXTON N, MACARTHUR D, MALLUCI et al.

Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old.

Pediatr Neurosurg 1998;29:73-6.

85. Cinalli G, Sainte-Rose C, Chumas P et al.

Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children.

J Neurosurg 1999;90:448-54.

86. Fritisch MJ, Kienke S, Ankermann T, Padoin M, Mehdorn HM.

Endoscopic third ventriculostomy in infants.

J Neurosurg (Pediatrics 1) 2005;103:50-3.

87. Gorayeb R, Cavalheiro S, Tanzemberg S.

Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 1 year of age.

J Neurosurg (Pediatrics 5) 2004;100:427-9.

88. BENJAMEN C. WARF, M.D.

Comparaison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterisation in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 african children.

J Neurosurg (6 Suppl Pediatrics) 2005;103:475-81.

89. Balthazar AJR, Kort H, Cornips EMJ, Beuls EAM, Weber JW.

Analysis of success and failure of endoscopic third ventriculostomy in infant less than 1 year of age.

Childs Nerv Syst 2006

90. Camboulives J, Meyrieux V, Léna G.

infections des dérivations du liquide céphalorachidien chez l'enfant: prévention et traitement.

Ann Fr Anesth Réanim 2002;21:84-9.

91. HAROUAL S.

Dérivation ventriculo-péritonéale par valve neurone (A propos de 80 cas).

Thèse Méd Casablanca, 1994 ; N°264.

92. Masuoka J, Mineta T, Kohata T, Tabuchi K.

Peritoneal shunt tube migration into the stomach.

Neurol Med Chir 2005;45:543-546.

93. Lubrano J, Huet E, Rabehenoïna C, Scotté M.

Traumatisme splénique par cathéter de dérivation ventriculo-péritonéale.

Neurochirurgie 2005;51 n 3-4:190-192.

94. Imamura H, Nomura M.

Migration of the peritoneal shunt into the heart.

Neurol Med chir 2002;41:181-3.

95. Kubo S et al.

Peritoneal shunt migration into the pulmonary artery.

Neurol Med Chir 2002;42:572-4.

96. Kita D et al.

Scrotal migration of the catheter of a peritoneal shunt in a 5 year old man.

Neurol Med Chir 2010;50:1122-5.

97. SAMI A, AIT BEN ALI, CHOUKR M, NAJA A, OUBOUKHLIK, EL KAMAR A et al.

Migration anale du cathéter de dérivation ventriculo-péritonéale.

Neurochirurgie 1995;41(4):315-8.

98. Tondeur M, Oulad Ben Taïb N.

Un cas de drainage pathologique avec trajet aberrant de liquide céphalorachidien démontré par la méthode isotopique.

Médecine Nucléaire 2007;31:110-3.

99. WILLIAMS M, RAZU MOVSKY A, HANLEY D.

Evaluation of shunt fonction in patients who are never better than worse after shunt surgery.

Acta-Neurochir 1998; Vol.;;;;;; suppl 1:71368-70

100. AMINI A. SCHMIDT RH.

Endoscopic third ventriculostomy in adult patients.

Neurosurg Focus 2005;19 (6):9.

101. BEEMS T, GROTENHUIS J A.

Long term complications and definitions of failures of neuroendoscopic procedures.

Child's Nerv Syst 2004;20:868-77.

102. DUSICK JR, MCARTHUR DL, BERGSNEIDER M.

Success and complication rates of endoscopic third ventriculostomy for adult hydrocephalus:a series of 108 patients.

Surgical Neurology 2008;69:5-15.

103. NAVARRO R., GIL-PARRA R., REITMAN A.J., OLAVARRIA G., GRANT G.A., TOMITA T.

Endoscopic third ventriculostomy in children: early and late complications and their avoidance.

Childs Nerv Syst 2006;22:506-13.

104. FREPPEL S.

La ventriculocisternostomie endoscopique dans le traitement de l'hydrocéphalie : etude rétrospective de 68 cas.

Thèse de medecine Nancy 2006.

105. ABTIN K, THOMPSON BG, WALKER ML .

Basilar artery perforation as a complication of endoscopic III ventriculostomy.

Childs Nerv Syst 1998;14:412.

106. **BENI-ADANI L, SIOMIN V, SEGEV Y, BENI S, CONSTANTINI S.**

Increasing chronic subdural hematoma after endoscopic iii ventriculostomy.

Child's Nerv Syst 2000;16:402-5.

107. **Di Roio C, Mottolese C, Cayrel V, Berlier P, Artru F.**

Ventriculostomie du troisième ventricule et diabète insipide.

Ann Fr Anesth Réanim 1999;18:776-8.

108. **CINALLI G., DI ROCCO C., MASSIMI L., SPENNATO P., CIANCIULLI E., TAMBURRINI G.**

Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in pediatric patients.

Adv Tech Stand 2006;31:119-219.

109. **Mountasser Mohammed**

Le traitement endoscopique de l'hydrocéphalie

Thèse de médecine Marrakech 2009

110. **Schroeder HWS, Niendorph W-R, Gaab MR.**

Complications of endoscopic third ventriculostomy.

J Neurosurg 2002;96:1032-40.

111. **Vinchon M, Dhellemmes P.**

Suivi à l'âge adulte des patients traités dans l'enfance pour hydrocéphalie.

Neurochirurgie 2008;54:587-96.

112. **IANTOSCA MR., HADER WJ., DRAKE JM.**

Results of endoscopic third ventriculostomy.

Neurosurg Clin N Am 2004;15:67-75.



اقسمه بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أكون حياة الإنسان في حافة أدوارها في حل الظروف والأحوال بإخلا وسعي في استنقاذها من الملاك والمريض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بإخلا رحمتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

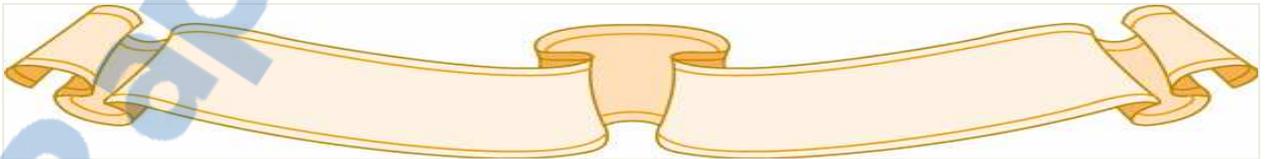
وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لرفع الإنسان.. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يضرني، وأكون أخا لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مضاعف إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاة الله ورَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ

والله على ما أقول شهيد





جامعة القاضي عياض كلية الطب و الصيدلة مراكش

أطروحة رقم 52

سنة 2012

استسقاء الدماغ التشوهي عند الأطفال: التحويلة البطينية مقابل وصل البطين بالصهرج بالتنظير الداخلي

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2012

من طرف

السيدة **مريم بسرور**

المزداة في 4 يوليوز 1986 بأسفي

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

استسقاء الدماغ – تشوهات الدماغ – التحويلة البطينية – وصل البطين بالصهرج بالتنظير الداخلي

اللجنة

الرئيس

السيد س. أيت بنعلي

أستاذ في جراحة الدماغ و الأعصاب

المشرف

السيد م. المجاطي

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ و الأعصاب

السيد ح. غنان

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ و الأعصاب

السيدة إ. أيت الصاب

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيد م. بوروس

أستاذ مبرز في طب الأطفال

الحكام
