

ABREVIATIONS

LCR	liquide céphalo-rachidien
ETF	échographie transfontannellaire
TDM	tomodensitométrie
IRM	imagerie par résonance magnétique
MMG	myéломéningocèle
MG	méningocèle
TriV	triventriculaire
TétraV	tétraventriculaire
PBVE	pieds bots varus équin
HTIC	hypertension intracrânienne
RPM	retard psychomoteur
AVC	accident vasculaire cérébral
FCP	fosse cérébrale postérieure
HC	hydrocéphalie
BAV	baisse de l'acuité visuelle
Malf	malformation
FA	fontanelle antérieure
HSDC	hématome sous dural chronique
HSDA	hématome sous dural aigu
C3G	céphalosporine de 3ème génération
PL	ponction lombaire
TTT	traitement
K.	Kyste
CHU	Centre hospitalier universitaire

PLAN

INTRODUCTION.....	1
PATIENTS ET METHODES.....	4
RESULTATS.....	36
I. EPIDEMIOLOGIE.....	37
1. FREQUENCE.....	37
2. REPARTITION DES CAS SELON LES ANNEES.....	37
3. REPARTITION SELON LE SEXE.....	38
4. REPARTITION SELON L'AGE.....	38
5. ORIGINE GEOGRAPHIQUE.....	39
6. AGE DES MERES.....	39
7. ANTECEDENTS MATERNELS.....	40
8. CONSANGUINITE.....	40
9. ANTECEDANTS PERSONNELS.....	41
10. ANTECEDANTS FAMILIAUX.....	42
11. DUREE D'EVOLUTION.....	42
II. CLINIQUE.....	43
1. LES PRINCIPAUX SIGNES DE DECOUVERTE.....	43
2. SIGNES CLINIQUES.....	44
III. PARACLINIQUE.....	47
1. ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE.....	47
2. TOMODENSITOMETRIE.....	47
3. IRM CEREBRO-MEDULLAIRE.....	48
4. BIOLOGIE.....	48
IV. ETIOLOGIES.....	49
1. LES HYDROCEPHALIES ACQUISES.....	50
2. LES HYDROCEPHALIES CONGENITALES.....	51
V. TRAITEMENT.....	57
1. MEDICAL.....	57
2. CHIRURGICAL.....	58
VI. EVOLUTION.....	59
1. EVOLUTION FAVORABLE.....	59
2. COMPLICATIONS.....	60
3. DECES.....	60
DISCUSSION.....	62
I. RAPPEL ANATOMIQUE.....	63

1. CAVITES VENTRICULAIRES.....	63
2. PLEXUS CHOROIDES.....	64
3. ESPACES SOUS ARACHNOIDIENS.....	67
II. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE DU LCR.....	69
1. PRODUCTION DU LCR.....	69
2. CIRCULATION DU LCR.....	69
3. RESORPTION DU LCR.....	70
4. PRESSION DU LCR.....	70
5. FONCTIONS DU LCR.....	71
6. COMPOSITION DU LCR.....	71
III. PHYSIOIPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE.....	71
1. L' HYPERSECRETION DU LCR.....	72
2. LA GENE A LA CIRCULATION.....	72
3. LA GENE A LA RESORPTION.....	74
IV. CONSEQUENCES ANATOMOPATHOLOGIQUES.....	74
1. CONSEQUENCES MORPHOLOGIQUES DE LA POUSSEE VENTRICULAIRE.....	74
2. CONSEQUENCES DYNAMIQUES DE LA POUSSEE VENTRICULAIRE.....	75
V. EPIDEMIOLOGIE.....	77
1. INCIDENCE DE L' HYDROCEPHALIE.....	77
2. SEXE.....	77
3. CONSANGUINITE.....	78
4. AGE DE DECOUVERTE.....	78
VI. CLINIQUE.....	79
1. ETUDE DU PERIMETRE CRANIEN.....	79
2. SIGNES NEUROLOGIQUES.....	81
3. SIGNES OPHTALMOLOGIQUES.....	83
4. MANIFESTATIONS ENDOCRINIENNES.....	86
5. MALFORMATIONS ASSOCIEES.....	86
VII. EXAMENS PARACLINIQUES.....	87
1. ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE.....	87
2. TOMODENSITOMETRIE.....	90
3. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE.....	91
4. ARTERIOGRAPHIE.....	92

5. RADIOGRAPHIE DU CRANE.....	93
6. DIAGNOSTIC ANTENATALE.....	94
VIII. ETIOLOGIES.....	94
HYDROCEPHALIES CONGENITAL.....	95
1. HYDROCEPHALIES ACQUISES.....	108
2. HYDROCEPHALIE EXTERNE.....	110
IX. TRAITEMENT.....	111
1. OBJECTIFS.....	111
2. METHODES.....	111
3. DERIVATION DU LCR.....	111
4. TRAITEMENT MEDICAL.....	124
5. INDICATIONS.....	124
X. EVOLUTION.....	127
1. COMPLICATIONS MECANIQUES.....	127
2. COMPLICATIONS INFECTIEUSES.....	129
3. AUTRES COMPLICATIONS.....	130
4. MORTALITE.....	130
5. SURVEILLANCE.....	131
6. DEVENIR DES ENFANTS TRAITES.....	132
CONCLUSION.....	133
RESUMES	
BIBLIOGRAPHIE	

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie est dérivée des mots grecs : hydro qui signifie eau et kephale (1) qui veut dire tête. Elle se définit comme une distension des espaces anatomiques intracrâniens où siège normalement le LCR, en rapport avec un déséquilibre entre la production, la circulation et la résorption du LCR. La très grande majorité des hydrocéphalies est secondaire à une perturbation de la résorption du LCR, il existe pratiquement toujours un blocage sur les voies d'écoulement du LCR à l'origine de l'hydrocéphalie : le blocage leptoméningé séquellaire est responsable des hydrocéphalies communicantes alors que le blocage du système ventriculaire par malformation congénitale ou processus expansif est responsable des hydrocéphalies non communicantes.

Chez l'adulte, l'hydrocéphalie se manifeste par un syndrome d'hypertension intracrânienne, alors que la présentation clinique chez l'enfant varie nécessairement avec l'âge de chacun. L'exemple extrême est celui du diagnostic de l'hydrocéphalie in utero, établie par l'échographie obstétricale. Souvent cette présentation dépend aussi des circonstances de découverte tel que l'association de prématurité et hémorragie intraventriculaire, ou encore myélodysplasie avec malformation d'Arnold-Chiari et symptomatologie bulbaire. En dehors de telle considération, la plus part des hydrocéphalies de l'enfant se révèlent par une augmentation anormale du périmètre crânien réalisant ainsi une macrocrânie.

De ce fait, il nous a paru intéressant de faire une mise au point sur cette pathologie au service de Neurochirurgie au CHU MOHAMMED VI de Marrakech et ceci à travers une série de 90 cas d'hydrocéphalies non tumorales.

Dans la première partie, nous présenterons les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutives de notre travail. Puis, nous exposerons des rappels anatomophysiologiques des voies de circulations du liquide céphalorachidien (LCR), physiopathologique et anatomopathologique de l'hydrocéphalie. Ensuite, on va procéder à la discussion des résultats qu'on a recueillis, tout en les comparant à des études de la littérature.

PATIENTS
ET
METHODES

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 90 cas d'hydrocéphalies d'origine non tumorale, colligés dans le service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI à Marrakech, sur une période de 5 ans s'étendant de Janvier 2002 jusqu'à Décembre 2006.

Nous avons exploité des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives, recueillies sur une fiche d'exploitation préétablie sur laquelle sont précisés :

- Numéro d'entrée/an
- Date d'admission
- Nom du patient
- Age du patient
- Sexe du patient
- Antécédents personnels ou familiaux
- Clinique
- Examens complémentaires : ETF/TDM/IRM/BIOLOGIE
- Traitement
- Evolution
- Recul

OBSERVATION N°	1	2	3
N° d'entrée/an	173/02	638/02	2761/02
Date d'admission	16/01/02	23/01/02	02/04/02
EPIDEMIOLOGIE			
Age	30ans	3mois	3ans
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	-	Non	Non
Grossesse	-	Suivie	Non suivie
Antécédents	Traumatisme crânien grave	-	Méningite à l'âge de 9mois mal traité.
CLINIQUE			
	-consciente -dysphasie -ostéoarthropathie neurogène périphérique	-myéломéningocèle dorsale épidermisée -paraparésie	-macrocrânie -hypotonie -regard en coucher de soleil
Périmètre crânien	-	39cm	50cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation triV	-
TDM	Hydrocéphalie tétraV évolutive	Hydrocéphalie triV évolutive	Hydrocéphalie tétraV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	Anémie hypochrome microcytaire	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION			
	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU			
	-	2ans	-

OBSERVATION N°	4	5	6
N° d'entrée/an	3843/02	3588/02	5024/02
Date d'admission	03/05/02	20/05/02	20/06/02
EPIDEMIOLOGIE			
Age	18mois	3mois	1an
Sexe	Féminin	Féminin	Féminin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Suivie
Antécédents	-	-	Méningite mal traitée à l'âge de 2mois.
CLINIQUE			
	-méningocèle lombaire épidermisée -PBVE bilatéral -macrocrânie	-myéломéningocèle lombaire fistulisée -paraparésie -incontinence urinaire -macrocrânie	-macrocrânie -regard en coucher de soleil
Périmètre crânien	59cm	40cm	50cm
Fond d'oeil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	Dilatation triV	Dilatation triV	Dilatation triV
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triv évolutive
IRM	Hydrocéphalie triV sans malformation	Hydrocéphalie triV sans malformations	-
AUTRES	-	PL=> méningite	-
TRAITEMENT	-DVP -Abstention pour la méningocèle	-TTT de la méningite puis : -Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU	10mois	14mois	10mois

OBSERVATION N°	7	8	9
N° d'entrée	5169/02	5074/02	5889/02
Date d'admission	22/06/02	26/06/02	01/07/02
EPIDEMIOLOGIE			
Age	9ans	2mois	8ans
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Suivie	Suivie	Sans incidents
Antécédents	Abcès frontal opéré	-	Méningite mal traitée à l'âge de 5ans.
CLINIQUE			
	-syndrome d' HTIC -diminution de l'acuité visuelle -signe en coucher de soleil	- myéломéningocèle lombaire -paraplégie -incontinence urinaire +béance anale	-syndrome d' HTIC -diminution de l'acuité visuelle. -léger retard psychomoteur
Périmètre crânien	-	40cm	-
Fond d'oeil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie tétraV	HC triV par sténose de l'aqueduc de Sylvius.
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	DVP	-Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU	-	15mois	-

OBSERVATION N°	10	11	12
N° d'entrée	5560/02	6101/02	7364/02
Date d'admission	02/07/02	20/07/02	24/08/02
EPIDEMIOLOGIE			
Age	3mois	2mois	4ans
Sexe	Féminin	Masculin	Féminin
Consanguinité	Non	Oui 1 ^{er} degré	Non
Grossesse	Suivie	Non suivie	Suivie
Antécédents	-	-	Méningite traitée à l'âge de 2ans.
CLINIQUE			
	-méningocèle lombaire épidermisée -macrocrânie	-MMG lombaire -paraplégie -PBVE bilatéral -incontinence urinaire -macrocrânie	-macrocrânie -diminution de l'acuité visuelle.
Périmètre crânien	48cm	41cm	50cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation triV	-
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV
IRM	-	-	-
AUTRES	Bilan malformatif négatif	Bilan malformatif négatif	-
TRAITEMENT	-Cure de la MG -DVP	-Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	13	14	15
N° d'entrée	8460/02	8496/02	8748/02
Date d'admission	30/09/02	29/09/02	20/10/02
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2ans	15ans	9mois
Sexe	masculin	Féminin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	Méningite traitée à l'âge de 1an.	Méningite traitée à l'âge de 6ans.	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -diminution de l'acuité visuelle	-syndrome d'HTIC -cécité négligée	-MMG lombaire -paraplégie -PBVE bilatéral -incontinence urinaire
Périmètre crânien	59cm	-	-
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie tétraV évolutive	Hydrocéphalie triV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	DVP	DVP	-Cure de la MMG - DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	Légère amélioration
RECU	-	-	10mois

OBSERVATION N°	16	17	18
N° d'entrée	9388/02	10356/02	429/03
Date d'admission	21/10/02	28/11/02	15/01/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	16mois	25jours	3mois
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	Méningite traitée à l'âge de 9mois.	-	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -l'acuité visuelle -RPM	-MMG lombaire fistulisée -paraplégie -incontinence urinaire et anale -PBVE droit	-MMG lombaire -paraplégie -PBVE droit -RPM -macrocrânie
Périmètre crânien	50cm	39cm	42cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation triV	Dilatation triV
TDM	Hydrocéphalie tétraV	HC triV évolutive	Hydrocéphalie triV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MMG -DVP	-Cure de la MMG -DVP
EVOLUTION			
	Légère amélioration	Discrète amélioration	Méningite post-opératoire traitée médicalement (C3G)
RECU			
	-	12mois	-

OBSERVATION N°	19	20	21
N° d'entrée	540/03	851/03	853/03
Date d'admission	20/01/03	29/01/03	31/01/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	27ans	4mois	2mois
Sexe	Féminin	Féminin	Masculin
Consanguinité	-	Non	Non
Grossesse	-	Suivie	Non suivie
Antécédents	Tuberculose pulmonaire traitée.	-	-
CLINIQUE			
	-syndrome d'HTIC	-MMG lombaire -macrocrânie -paraplégie -PBVE bilatéral -incontinence urinaire	-macrocrânie -diminution de l'acuité visuelle.
Périmètre crânien	-	40cm	43cm
Fond d'oeil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation triV	-
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV évolutive	HC tétraV +kyste arachnoïdien temporal
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION			
	Après 2ans, dysfonctionnement de la valve: révision de shunt	Légère amélioration	Amélioration
RECU			
	-	2ans	-

OBSERVATION N°	22	23	24
N° d'entrée	1523/03	2283/03	2558/03
Date d'admission	14/03/03	17/03/03	24/03/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2mois	24ans	2mois
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	-	Non
Grossesse	Non suivie	-	Suivie
Antécédents	-	-Traumatisme crânien -Epilepsie	Méningite à l'âge de 1 mois
CLINIQUE			
	- MMG lombaire -paraplégie flasque -PBVE bilatéral -déformation thorax -incontinence urinaire -macrocrânie	-syndrome d'HTIC	-macrocrânie -regard en coucher de soleil
Périmètre crânien	40cm	-	42cm
Fond d'œil	-	normal	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	Dilatation tétraV
TDM	Hydrocéphalie triV évolutive	Hydrocéphalie tétraV	Hydrocéphalie tétraV évolutive
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	-Cure de la MMG -DVP	DVP	DVP
EVOLUTION			
	Dysfonctionnement de la valve : révision de shunt	Méningite post- opératoire traitée Médicalement	Amélioration
RECU			
	12mois	-	-

OBSERVATION N°	25	26	27
N° d'entrée	3204/03	3336/03	3445/03
Date d'admission	16/04/03	18/04/03	22/04/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	34ans	6ans	1 mois
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	-	Oui 1 ^{er} degré	Oui 2 ^{ème} degré
Grossesse	-	Non suivie	Suivie
Antécédents	AVC hémorragique	-	-
CLINIQUE			
	-syndrome d' HTIC	-MMG lombaire fistilusée -paraplégie flasque -PBVE bilatéral -déformation thorax -incontinence urinaire -macrocrânie	-MMG lombaire -paraparésie -PBVE bilatéral -incontinence urinaire -macrocrânie
Périmètre crânien	-	56cm	46cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	Dilatation des ventricules latéraux
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	PL=> méningite	-
TRAITEMENT			
	DVP	-traitement de la méningite puis : -Cure de la MMG -DVP	-Cure de la MMG -DVP
EVOLUTION			
	Amélioration	Méningite post-opératoire traitée médicalement	Discrète amélioration
RECU			
	-	15mois	12mois

OBSERVATION N°	28	29	30
N° d'entrée	4141/03	5084/03	5334/03
Date d'admission	13/05/03	01/06/03	18/06/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2mois	6ans	5ans
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	-Infection néonatale -Epilepsie	Méningite à l'âge de 4mois traitée	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -regard en coucher de soleil	-macrocrânie -cécité -paraparésie -Retard psychomoteur	-macrocrânie -hémiplégie droite sans paralysie faciale
Périmètre crânien	46cm	58,5cm	54cm
Fond d'œil	-	atrophie optique	œdème papillaire bilat
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	Hydrocéphalie+ abcès?	-	-
TDM	Hydrocéphalie+Abcès multiples	Hydrocéphalie tétraV	HC triV par sténose de l'aqueduc de Sylvius
IRM	-	HC tétraV + pas de malformation	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	Traitement médical : -ROCEPHINE® -FLAGYL®	DVP	DVP
EVOLUTION	-Amélioration sous traitement. -TDM de contrôle: régression des abcès.	Amélioration	Amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	31	32	33
N° d'entrée	5532/03	6329/03	6612/03
Date d'admission	24/06/03	19/07/03	30/07/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	43ans	1an	13mois
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Suivie
Antécédents	-	Méningite à l'âge de 7mois	Méningite à l'âge de 1 mois
CLINIQUE			
	-syndrome d' HTIC -BAV surtout à droite	-macrocrânie -retard psychomoteur -cécité binoculaire	-macrocrânie
Périmètre crânien	-	52cm	54cm
Fond d'œil	œdème papillaire bilat	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	HC triV+malf charnière cervico-occipitale	Hydrocéphalie tétraV	Hydrocéphalie tétraV + atrophie cérébrale
IRM	Hydrocéphalie triV+ malformation CHIARI I.	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	DVP	DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	-Méningite traitée -Dysfonctionnement shunt révisé
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	34	35	36
N° d'entrée	8077/03	8178/03	8757/03
Date d'admission	23/09/03	29/09/03	06/10/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	7mois	4mois	1 mois
Sexe	Masculin	Masculin	Féminin
Consanguinité	Oui 1degré	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Suive	Non suivie
Antécédents	-	-	-
CLINIQUE			
	-MMG lombaire -paraplégie -macrocrânie -incontinence urinaire et anale.	-MMG lombaire -paraplégie -incontinence urinaire	-MG lombaire -paraparésie -PBVE bilatéral
Périmètre crânien	50cm	38cm	37cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation ventriculaire	Dilatation ventriculaire
TDM	Hydrocéphalie tétraV évolutive	Hydrocéphalie triV + atrophie cérébrale	Hydrocéphalie triV évolutive
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	-Cure de la MMG -DVP	-Cure de la MMG -DVP	-Cure de la MG -DVP
EVOLUTION			
	Dysfonctionnement de shunt révisé	Légère amélioration	Légère amélioration
RECU			
	12mois	12mois	12mois

OBSERVATION N°	37	38	39
N° d'entrée	9277/03	9933/03	10018/03
Date d'admission	21/10/03	10/11/03	12/11/03
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2mois	2mois	17ans
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Oui 2 ^{ème} degré	-
Grossesse	Non suivie	Non suivie	-
Antécédents	-	-	polytraumatisme
CLINIQUE			
	- MMG lombaire -paraplégie -incontinence urinaire et béance anale -macrocrânie	- MMG lombaire -paraparésie -incontinence urinaire -PBVE bilatéral -macrocrânie	-syndrome d' HTIC -paraparésie spastique
Périmètre crânien	39,5cm	41cm	-
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation triV	-
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie tétraV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	-Cure de la MMG -DVP	-Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Légère amélioration	Amélioration
RECU	10mois	9mois	-

OBSERVATION N°	40	41	42
N° d'entrée	267/04	492/04	1221/04
Date d'admission	09/01/04	16/01/04	30/01/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	1 mois	3ans	5mois
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Oui 1 ^{er} degré	Oui 2 ^{ème} degré	Oui 1 ^{er} degré
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Suivie
Antécédents	-	-	Diagnostic anténatal
CLINIQUE			
	- MMG lombaire -paraplégie spastique -macrocrânie -PBVE bilatéral -incontinence urinaire	-macrocrânie -RPM -BAV -syndrome d' HTIC	-découverte anténatale échographique -macrocrânie
Périmètre crânien	49cm	62cm	47cm
Fond d'œil	-	œdème papillaire bilat	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	Dilatation ventriculaire	-	-
TDM	Hydrocéphalie triV +ventriculite	HC tétraV+malf de Dandy-Walker	HC tétraV+malf de Dandy-Walker
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	-Cure de la MMG -DVP	DVP	DVP
EVOLUTION	Discrète amélioration	Amélioration	-4 épisodes de méningite -3épisodes de dysfonctionnement de shunt révisés
RECU	8mois	-	-

OBSERVATION N°	43	44	45
N° d'entrée	1524/04	1661/04	1790/04
Date d'admission	17/02/04	20/02/04	24/02/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	9mois	3mois	5mois
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	Méningite à l'âge de 6mois traitée.	-	Notion d'infection néonatale.
CLINIQUE			
	-macrocrânie -crises convulsives -cécité bilatérale -RPM	-macrocrânie -regard en coucher de soleil	-macrocrânie -RPM -cécité bilatérale
Périmètre crânien	50cm	46,5cm	50cm
Fond d'œil	pâleur papillaire	normal	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation tétraV	-
TDM	Hydrocéphalie tétraV active	HC avec malformation de Dandy-Walker	HC tétraV+abcès occipital droit
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	PL=> méningite
TRAITEMENT	DVP	DVP	Traitement médical =>Céphalosporine+ Aminocide
EVOLUTION	Légère amélioration	Amélioration	-TDM de contrôle => régression HC et des abcès
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	46	47	48
N° d'entrée	2267/04	2200/04	3876/04
Date d'admission	08/03/04	08/03/04	04/05/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	30ans	4mois	7mois
Sexe	Féminin	Féminin	Masculin
Consanguinité	-	Oui 2 ^{ème} degré	Non
Grossesse	-	Suivie	Non suivie
Antécédents	-	Méningite à l'âge de 3mois traitée	-
CLINIQUE			
	-syndrome d' HTIC -baisse de l'acuité visuelle	-macrocrânie -baisse de l'acuité visuelle	-macrocrânie - baisse de l'acuité visuelle
Périmètre crânien	-	46cm	48cm
Fond d'œil	-	normal	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation tétraV	Dilatation ventriculaire + kyste
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydro tétraV+atrophie cérébrale	HC triV+K.arachnoïdien temporo-pariétal
IRM	-	-	-
AUTRES	-	PL=> normale	-
TRAITEMENT			
	DVP	DVP	DVP
EVOLUTION			
	2 épisodes de dysfonctionnement révisés	Amélioration clinique	Amélioration
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	49	50	51
N° d'entrée	4320/04	4307/04	4521/04
Date d'admission	19/05/04	20/05/04	22/05/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	3mois	7mois	56ans
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	-
Grossesse	Non suivie	Non suivie	-
Antécédents	-	Méningite à l'âge 2mois traitée	Hémorragie méningée
CLINIQUE			
	- MG lombaire -PBVE gauche	-macrocrânie -RPM profond -BAV gauche (Kératite)	-syndrome d' HTIC -BAV
Périmètre crânien	46cm	58cm	-
Fond d'œil	normal	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	Hydrocéphalie triV +atrophie cérébrale	Hydrocéphalie triV +atrophie cérébrale	Hydrocéphalie tétraV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	-Cure de la MG -DVP	DVP	DVP
EVOLUTION			
	Méningite traitée	Légère amélioration	Amélioration
RECU			
	5mois	-	-

OBSERVATION N°	52	53	54
N° d'entrée	5590/04	6608/04	7722/04
Date d'admission	24/06/04	26/07/04	01/09/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	17mois	3ans	9mois
Sexe	Féminin	Féminin	Féminin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Mal suivie
Antécédents	Méningite mal traitée à l'âge de 7mois	Méningite mal traitée à l'âge de 1an	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -FA bombante -BAV	-macrocrânie -RPM	-macrocrânie -bon développement psychomoteur
Périmètre crânien	56cm	-	54cm
Fond d'œil	-	-	normal
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	Dilatation ventriculaire	-	Dilatation triV
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie tétraV	HC triV par sténose de l'aqueduc de Sylvius
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	DVP	DVP
EVOLUTION			
	Amélioration	Légère amélioration	Amélioration clinique
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	55	56	57
N° d'entrée	8022/02	8079/04	8095/04
Date d'admission	10/09/04	12/09/04	13/09/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	17ans	3mois	18mois
Sexe	Masculin	Masculin	Féminin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	-	Non suivie	Non suivie
Antécédents	Encéphalite à l'âge de 15ans	Méningite à l'âge de 1mois traitée	-
CLINIQUE			
	-troubles psychique phobie+hallucination -baisse de l'acuité visuelle	-macrocrânie -strabisme convergent -léger RPM	-macrocrânie -syndrome d' HTIC -regard en coucher de soleil
Périmètre crânien	-	49cm	55cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	Dilatation tétraV
TDM	Hydrocéphalie tétraV	Hydrocéphalie triV	HC tétraV/sténose de l'aqueduc de Sylvius
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	Sortie contre avis médical	DVP	DVP
EVOLUTION		Dysfonctionnement de shunt= révision de la valve	HSDC fronto-pariéto-occipital bilatéral => drainage
RECU		-	-

OBSERVATION N°	58	59	60
N° d'entrée	8371/04	8443/04	8601/04
Date d'admission	20/09/04	22/09/04	22/10/04
EPIDEMIOLOGIE			
Age	45jours	5mois	2mois
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Suivie	Non suivie
Antécédents	-	Méningite à l'âge de 2mois traitée	-
CLINIQUE			
	-MMG lombaire -paraparésie -PBVE droit -incontinence urinaire -macrocrânie	-macrocrânie -BAV -FA bombante	-MMG lombaire -paraplégie -PBVE droit -incontinence urinaire -macrocrânie
Périmètre crânien	40cm	57cm	40cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie tétraV	Hydrocéphalie tétraV évolutive
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	-Cure de la MMG -DVP	DVP	-Cure de la MMG -DVP
EVOLUTION	Méningite post-opératoire traitée par céphalosporine	-J6 post-opératoire: méningite traitée -Après 2mois : dysfonctionnement de shunt révisé	Légère amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	61	62	63
N° d'entrée	9503/04	10056/04	1780/05
Date d'admission	28/10/04	09/11/04	20/01/05
EPIDEMIOLOGIE			
Age	7mois	25ans	35ans
Sexe	Masculin	Féminin	Féminin
Consanguinité	Non	Non	-
Grossesse	Suivie	-	-
Antécédents	Opéré à J7 de vie pour spina-bifida	Retard mental dès la naissance, suivie en psychiatrie	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -syndrome d' HTIC -paraparésie des membres inférieurs	-syndrome d d' HTIC -Vertiges -trouble de comportement	-syndrome d' HTIC -BAV -paralysie faciale gche
Périmètre crânien	49cm	-	-
Fond d'œil	normal	-	œdème papillaire
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	HC triV+ malformation d' Arnold-chiari	Hydrocéphalie triV	Hydrocéphalie triV+ malformation CHIARI I
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT	DVP	DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Après 3mois: HSDA pariétale gauche=> drainage	Amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	64	65	66
N° d'entrée	4341/05	4347/05	5669/05
Date d'admission	22/02/05	01/03/05	10/03/05
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2mois	2mois	3mois
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Suivie	Non suivie	Suivie
Antécédents	-	-	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -regard en coucher de soleil	-MG lombaire -PBVE bilatéral -macrocrânie	-MMG lombaire -macrocrânie -paraplégie -PBVE droit -incontinence urinaire
Périmètre crânien	48cm	42cm	53cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	Dilatation triV
TDM	HC triV + K.arachnoidien temporo-pariétal	Hydrocéphalie triV évolutive	Hydrocéphalie triV évolutive
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MG -DVP	-Cure de la MMG -DVP
EVOLUTION			
	Amélioration	Légère amélioration	Discrète amélioration
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	67	68	69
N° d'entrée	4899/05	7504/05	10016/05
Date d'admission	10/03/05	12/04/05	02/05/05
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2mois	40j	2mois
Sexe	Masculin	Féminin	Masculin
Consanguinité	Non	Oui 1degré	Oui 2 ^{ème} degré
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	-	Crises d'épilepsie	-
CLINIQUE			
	-MG lombaire -paraparésie -PBVE bilatéral	-MG lombaire -hypotonie généralisée -FA bombante -macrocrânie	-macrocrânie -vomissements -regard en coucher de soleil -hypotonie généralisée
Périmètre crânien	45cm	40cm	58cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	Dilatation tétraV +aspect cloisonné	-
TDM	Hydrocéphalie tétraV évolutive	HC tétraV+abcès du vermis cérébelleux	HC triV par sténose de l'aqueduc de Sylvius
IRM	-	-	-
AUTRES	-	PL=▷ méningite	-
TRAITEMENT			
	-Cure de la MG -DVP	-TTT médicale=C3G+ Aminocide+ Dépakine -Cure de la MG+ DVP*	DVP
EVOLUTION			
	Légère amélioration	-Séquelle neurologiq -Dysfonctionnement de shunt révisé à six reprises	Amélioration
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	70	71	72
N° d'entrée	15537/05	16291/05	19506/05
Date d'admission	06/07/05	14/07/05	21/08/05
EPIDEMIOLOGIE			
Age	10j	2mois	10j
Sexe	Féminin	Masculin	Féminin
Consanguinité	Non	Oui 2 ^{ème} degré	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	-	-	-
CLINIQUE			
	-MMG lombaire -paraplégie -PBVE bilatéral -macrocrânie -incontinence urinaire	-macrocrânie -regard en coucher de soleil	- MG rompue -paraparésie
Périmètre crânien	38cm	51cm	39cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	Dilatation ventriculaire
TDM	Hydrocéphalie triV	HC triV+malformation de CHIARI II	hydrocéphalie triV
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	PL=> normale
TRAITEMENT			
	-Cure de la MMG -DVP	DVP	-Cure de la MG -DVP
EVOLUTION			
	-J4 post-opératoire, méningite traitée médicalement : C3G+ Aminoside	Amélioration	Légère amélioration
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	73	74	75
N° d'entrée	26919/05	3593/06	6232/06
Date d'admission	25/11/05	02/02/06	07/03/06
EPIDEMIOLOGIE			
Age	11 mois	1 mois	5mois
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	Méningite à l'âge de 1 mois traitée	-	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -regard en coucher de soleil -baisse de l'acuité visuelle	- MMG lombaire fistulisée -paraparésie -macrocrânie	-macrocrânie -léger retard psychomoteur -baisse de l'acuité visuelle
Périmètre crânien	60cm	40cm	57cm
Fond d'œil	-	-	œdème papillaire
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	Hydrocéphalie tétraV	Hydrocéphalie triV	HC tétraV+ malf de Dandy-Walker
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MMG -DVP	DVP
EVOLUTION			
	Légère amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	76	77	78
N° d'entrée	6709/06	7876/06	9650/06
Date d'admission	13/03/06	29/03/06	19/04/06
EPIDEMIOLOGIE			
Age	25ans	3ans	2mois
Sexe	Féminin	Féminin	Féminin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Suivie	Suivie	Non suivie
Antécédents	-	Méningite à l'âge d'un an traitée	-
CLINIQUE			
	-syndrome d' HTIC -baisse de l'acuité visuelle	-syndrome d' HTIC -hypotonie généralisée	-syndrome d' HTIC -macrocrânie
Périmètre crânien	-	-	56cm
Fond d'œil	œdème papillaire	-	normal
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	HC triV +kyste arachnoïdien temporal	Hydrocéphalie triV	HC tétraV+malf de Dandy-Walker
IRM	-	-	-
AUTRES	-	Anémie hypochrome microcytaire	-
TRAITEMENT	DVP	DVP	DVP
EVOLUTION	Amélioration	Dysfonctionnement de la valve après 5mois=> révision de shunt	Amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	79	80	81
N° d'entrée	8616/06	8300/06	19941/06
Date d'admission	17/04/06	20/04/06	16/08/06
EPIDEMIOLOGIE			
Age	16mois	6mois	2mois
Sexe	Féminin	Féminin	Féminin
Consanguinité	Non	Oui 1 ^{er} degré	Non
Grossesse	Mal suivie	Non suivie	Mal suivie
Antécédents	Méningite à l'âge de 6mois traitée	-	-
CLINIQUE			
	-macrocrânie -syndrome d' HTIC -strabisme convergent -RPM	-MG lombaire -macrocrânie -baisse de l'acuité	-macrocrânie -regard en coucher de soleil
Périmètre crânien	-	60cm	48cm
Fond d'œil	pâleur papillaire	-	normal
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	HC tétraV+ atrophie corticale	Hydrocéphalie triV + atrophie corticale	HC tétraV+malf de Dandy-Walker
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MG -DVP	DVP
EVOLUTION			
	Amélioration	-Dysfonctionnement de la valve après 1 mois=> révision de shunt -Méningite traitée	Amélioration
RECU			
	-	-	-

OBSERVATION N°	82	83	84
N° d'entrée	23106	24088/06	23069/06
Date d'admission	01/09/06	02/10/06	16/10/06
EPIDEMIOLOGIE			
Age	1 mois	3 mois	2 mois
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Mal suivie	Non suivie
Antécédents	-	-	-
CLINIQUE			
	-MG lombaire fistulisée -paraparésie -macrocrânie	- MG lombaire -macrocrânie	- MMG lombaire -paraplégie -macrocrânie -PBVE gauche -incontinence urinaire
Périmètre crânien	40cm	42cm	47cm
Fond d'œil	-	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	Hydrocéphalie triV	-	-
TDM	HC triV+ malformation de CHIARI I	HC triV+ malformation d'Arnold-Chiari	HC triV + malformation d'Arnold-Chiari
IRM	-	-	-
AUTRES	PL=> méningite	Anémie hypochrome microcytaire	-
TRAITEMENT	1 ^{er} temps: -TTT de la méningite 2ème temps: -Cure de la MG -DVP	-Cure de la MG -DVP	-Cure de la MMG -DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	85	86	87
N° d'entrée	25660/06	26453/06	27520/06
Date d'admission	19/10/06	30/10/06	10/12/06
EPIDEMIOLOGIE			
Age	10j	7mois	4mois
Sexe	Féminin	Masculin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Mal suivie	Non suivie	Non suivie
Antécédents	-	-	-
CLINIQUE			
	-MMG lombaire fistulisée -paraplégie -macrocrânie -PBVE droit	-macrocrânie -regard en coucher de soleil	-MMG lombaire -paraplégie -macrocrânie -incontinence urinaire+béance anale
Périmètre crânien	39,5cm	53cm	45cm
Fond d'œil	-	normal	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	HC triV + malformation d'Arnold-Chiari	HC tétraV+malf de Dandy-Walker	Hydrocéphalie triV + malf d'Arnold-Chiari
IRM	-	-	-
AUTRES	PL=> méningite	-	-
TRAITEMENT	1 ^{er} temps: -TTT de méningite 2ème temps: -Cure de la MMG -DVP	DVP	-Cure de la MMG -DVP
EVOLUTION	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU	-	-	-

OBSERVATION N°	88	89	90
N° d'entrée	28390/06	29192/06	30745/06
Date d'admission	20/11/06	29/11/06	18/12/06
EPIDEMIOLOGIE			
Age	2mois	5mois	5mois
Sexe	Masculin	Féminin	Masculin
Consanguinité	Non	Non	Non
Grossesse	Non suivie	Mal suivie	Suivie
Antécédents	-	-	Méningite à l'âge de 2mois traitée
CLINIQUE			
	-macrocrânie -regard en coucher de soleil	-MG lombaire -macrocrânie -PBVE droit	-macrocrânie -syndrome d' HTIC -regard en coucher de soleil
Périmètre crânien	42cm	45cm	45cm
Fond d'œil	normal	-	-
EX.COMPLEMENTAIRES			
ETF	-	-	-
TDM	HC tétraV + malf de Dandy-Walker	Hydrocéphalie triV + atrophie corticale	HC triV par sténose de l'aqueduc de Sylvius
IRM	-	-	-
AUTRES	-	-	-
TRAITEMENT			
	DVP	-Cure de la MG -DVP	DVP
EVOLUTION			
	Amélioration	Amélioration	Amélioration
RECU			
	-	-	-

RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE:

1. FREQUENCE:

Sur une période de 5 ans, allant de Janvier 2002 à Décembre 2006; 90 cas d'hydrocéphalies non tumorales ont été pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU Mohamed VI de Marrakech, ce qui représente 2,35% de l'ensemble des hospitalisations du service.

2. REPARTITION DES CAS SELON LES ANNEES:

Les 90 cas d'hydrocéphalie étaient répartis selon l'année d'admission comme suit :

Tableau I : Répartition des cas selon les années

Année	Nombre de cas	Nombre cas hospitalisés	Pourcentage (%)
2002	17	834	2,04
2003	22	465	4,73
2004	23	649	3,54
2005	11	800	1,37
2006	17	1079	1,57

En moyenne le service a admis 18 cas d'hydrocéphalie par an, avec un maximum de 23 patients en 2004.

3. REPARTITION SELON LE SEXE:

Sur les 90 patients de cette série, 55 sont de sexe masculin (61,12%) et 35 sont de sexe féminin (38,88%), soit un sexe ratio de 1,57%.

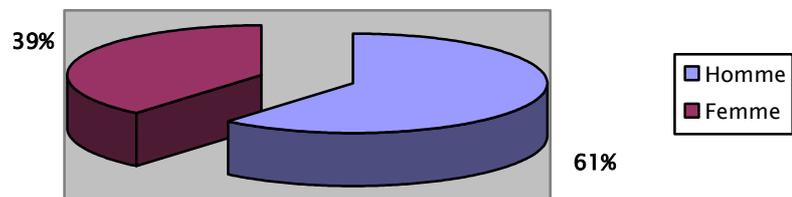


Figure 1 : Répartition des cas selon le sexe

4. REPARTITION SELON L'AGE:

- L'âge moyen des patients est 8,16 ans avec des extrêmes de 10 jours et 56 ans.
- La tranche d'âge de 1 mois à 2ans a été la plus touchée avec une fréquence de 70%.
- 75% de nos patients avaient un âge inférieur à 2ans. (Figure2)

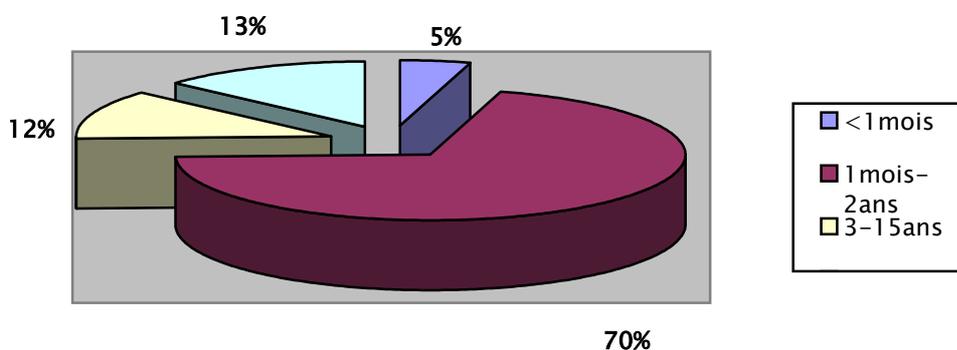


Figure 2 : Répartition des cas selon les tranches d'âges

5. ORIGINE GEOGRAPHIQUE:

La majorité de nos patients (70%) sont originaires de la ville de MARRAKECH, SAFI, KELAA ESRAGHNA et ZAGOURA. (Figure 3)

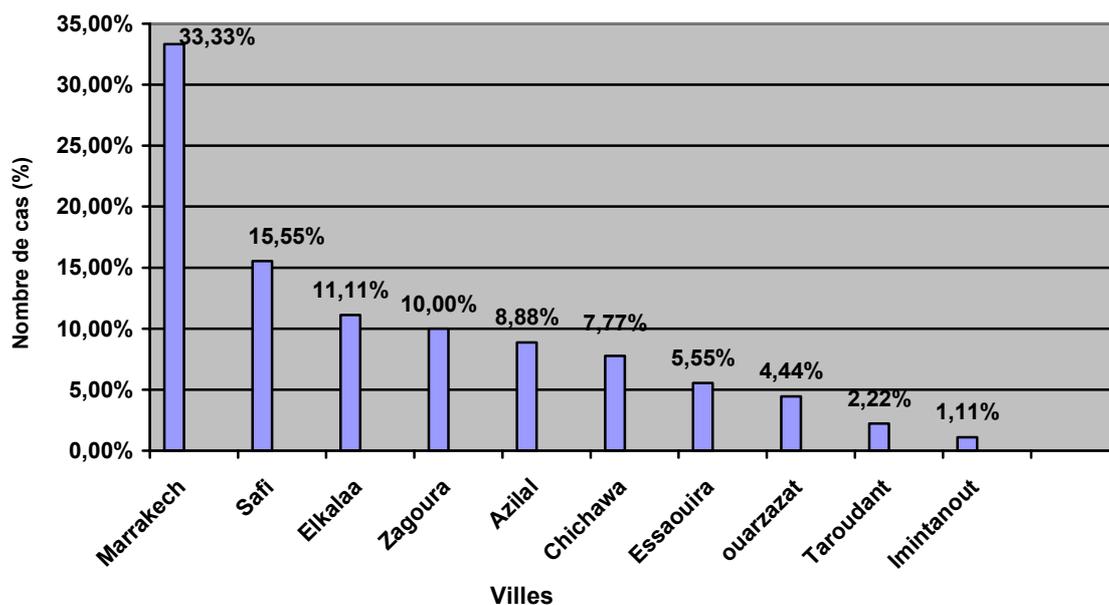


Figure 3: Origine géographique des patients

6. AGES DES MERES:

S'intéressant aux cas d'hydrocéphalies des nourrissons, on a trouvé que 52,24% des mères avaient un âge compris entre 20 et 30 ans au moment de la conception. (Tableau II)

Tableau II : Ages des mères

Age	Nombre de cas	Pourcentage (%)
<20ans	16	23,88
20-30ans	35	52,24
>30ans	16	23,88

7. ANTECEDENTS MATERNELS ET EVOLUTION DE LA GROSSESSE:

7-1 Antécédents maternels:

Parmi les antécédents des mères des nourrissons de moins de 2ans, on a trouvé:

- Prise médicamenteuse : 4 cas
- Infections diverses : 9 cas
- Traumatismes : 3 cas
- Diabète : 1 cas
- Pas d'antécédents particuliers : 50 cas

7-2 Evolution de la grossesse:

Concernant l'hydrocéphalie chez les nourrissons de moins de 2ans, la grossesse n'a été suivie que chez 25,82%.

8. LA CONSANGUINITE:

Une notion de consanguinité a été trouvée chez 13 femmes soit (16,66%).

9. ANTECEDENTS PERSONNELS:

A La recherche des antécédents personnels des malades on a trouvé:

Tableau III: Antécédents personnels

Antécédents	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Méningite	21	23,33
Retard psychomoteur	4	4,44
Traumatisme crânien	3	3,33
Epilepsie	2	2,22
Hémorragie méningée	1	1,11
AVC hémorragique	1	1,11
Abcès cérébral	1	1,11
Trouble de comportement	1	1,11
tuberculose pulmonaire	1	1,11
Souffrance fœtale aigue	1	1,11
Infection néonatale	1	1,11

La méningite représente le principal antécédent de nos patients puisqu'elle a été trouvée chez 21 patients soit 23,33%. (Tableau III)

10. ANTECEDENTS FAMILIAUX:

La notion d'hydrocéphalie familiale a été retrouvée chez 2 patients.

11. DUREE D' EVOLUTION:

C'est la durée qui sépare le début des premiers symptômes de développement de l'hydrocéphalie et la 1^{ère} consultation.

Celle-ci était en moyenne 9,5 mois avec des extrêmes de 10 jours et 6 ans.

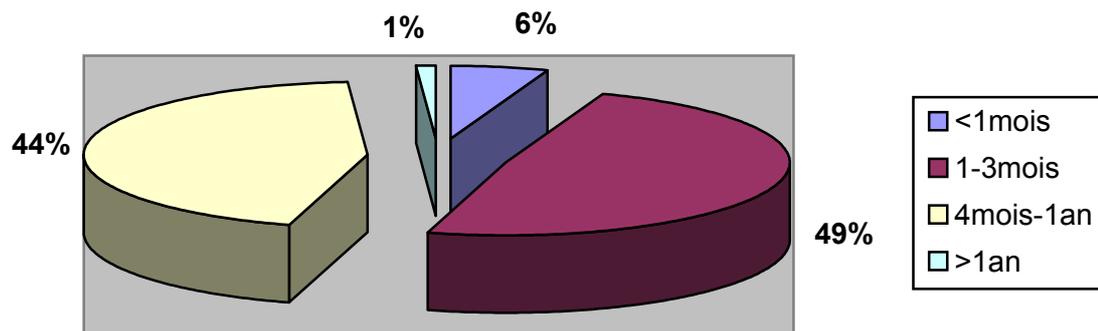


Figure 4: Durée d'évolution

-49% de nos patients ont consulté dans un délai compris entre 1 mois et 3mois.

-93% des patients ont consulté au cours de la 1^{ère} année. (Figure 4)

II. CLINIQUE:

1. LES PRINCIPAUX SIGNES DE DECOUVERTE:

- Macrocrânie : 60 cas soit 66,66%.
- Signes oculaires : 28 cas soit 31,11%.
- Syndrome d' HTIC : 20 cas soit 22,22%.
- Retard psychomoteur : 8 cas soit 14,44%.

Le principal signe de découverte de l'hydrocéphalie était la macrocrânie qui représente 66,66%, suivie des signes oculaires et syndrome d'hypertension intracrânienne. (Figure 5)

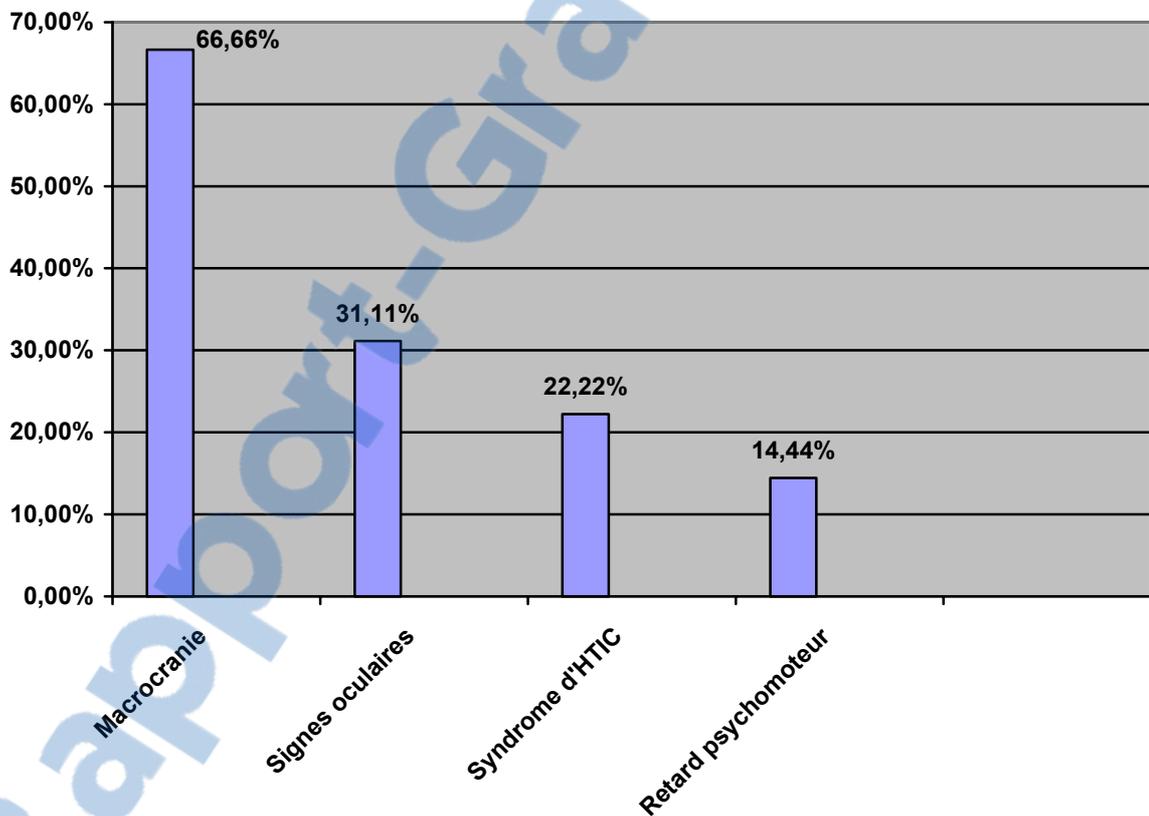


Figure 5 : Fréquence des principaux signes de découverte

2. LES SIGNES CLINIQUES:

L'examen clinique de nos malades nous a permis de relever un ou plusieurs des signes suivants:

2-1 Macrocrânie :

L'augmentation du périmètre crânien était présent chez 65 patients soit 72,22%.

2-2 Troubles neurologiques :

Une grande partie de nos malades présentait des signes neurologiques à type :

Tableau IV : Principaux signes neurologiques

Signes neurologiques	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Paraplégie	18	20
Paraparésie	13	14,44
Retard psychomoteur	12	13,33
Hémiplégie	1	1,11
Paralysie faciale	1	1,11

Les manifestations neurologiques des malades sont dominées par les paraplégies et les paraparésies retrouvées dans 31 cas (34,44%), suivis de retard psychomoteur avec 13,33%.
(Tableau IV)

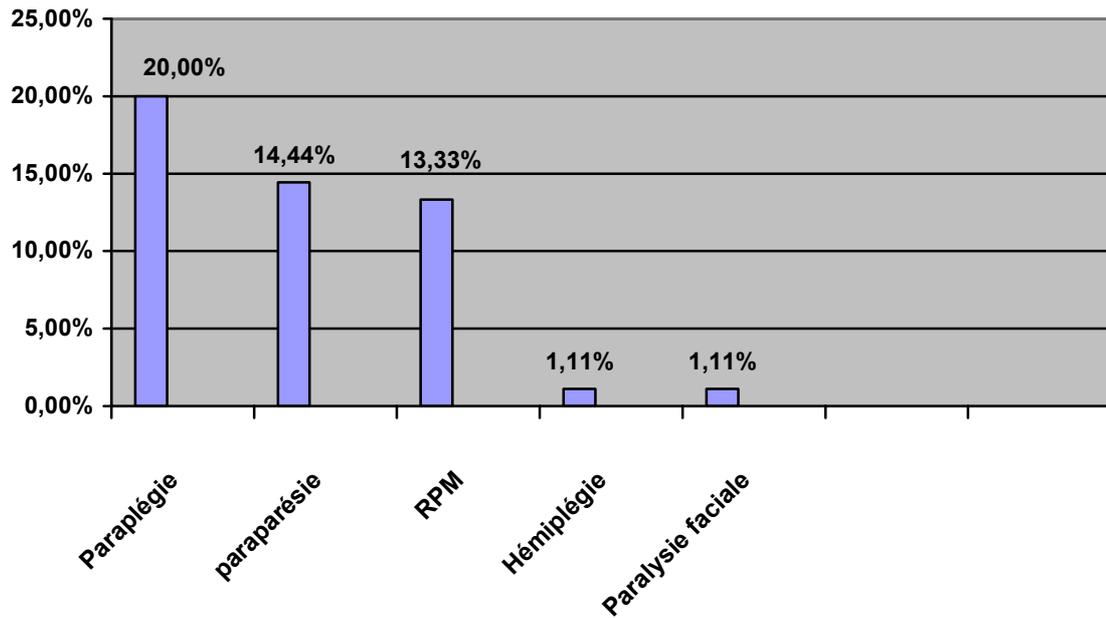


Figure 6 : Principaux signes neurologiques

2-3 Les manifestations ophtalmologiques:

40 cas dans notre série ont présenté un ou plusieurs des signes ophtalmologiques suivants:

Tableau V : Les manifestations ophtalmologiques

Le signe ophtalmologique	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Baisse de l'acuité visuelle	21	23,33
Signe du coucher de soleil	14	15,55
Cécité bilatérale	5	5,55
Strabisme	2	2,22

Les manifestations ophtalmologiques sont dominées par la baisse de l'acuité visuelle (23,33%) et le signe du coucher de soleil (15,55%). Alors que 5 patients sont admis au stade de cécité bilatérale. (Tableau V)

2-4 Le fond d'œil :

Cet examen a été réalisé chez 19 patients.

Il était normal dans 10 cas, alors qu'il a mis en évidence un œdème papillaire dans 6 cas, une pâleur papillaire dans 2 cas et une atrophie optique dans un seul cas.

2-5 Les malformations associées :

Sur les 90 cas d'hydrocéphalie, un bilan malformatif a été réalisé devant la suspicion d'hydrocéphalie congénitale, ce bilan a mis en évidence :

- 36 cas de Spina-bifida; soit 40%; dont 66,66% sont des myéломéningocèles et 33,33% sont des méningocèles.
- 22cas de pieds bot varus équien soit 24,44% dont 59,1% sont bilatéraux alors que 40,9% sont unilatéraux.
- 1 cas de déformation thoracique soit 1,11%.
- 1 cas d'agénésie costale gauche soit 1,11%.

III. PARACLINIQUE:

1. ECHOGRAPHIE TRANSFONTANNELLAIRE:

L'échographie transfontannellaire a été réalisée chez 25 patients dont 19 sont des nourrissons et 6 sont des nouveau-nés.

Cet examen a permis de mettre en évidence:

- Dilatation biventriculaire : 1 cas soit 1,11%.
- Dilatation triventriculaire : 18 cas soit 20%.
- Dilatation tétraventriculaire : 5 cas soit 5,55%.
- Hydrocéphalie + abcès multiples parenchymateux : 1 cas soit 1,11%

2. TOMODENSITOMETRIE:

La TDM a pu être réalisée chez tous nos patients, elle a confirmé l'hydrocéphalie et a permis de déterminer l'étiologie dans 87 cas soit 96,66 %.

Cette exploration a permis de mettre en évidence :

- Dilatation triventriculaire : 55 cas soit 61,11%.
- Dilatation tétraventriculaire : 35 cas soit 38,88%.

L'hydrocéphalie avec résorption trans-épendymaire du LCR a été objectivée dans 15 cas soit 16,66% du total de notre série réalisant le caractère actif de l'hydrocéphalie.

3. IRM CEREBRO-MEDULLAIRE:

Cet examen n'a pu être réalisé que chez 4 patients à cause des difficultés économiques.

Elle a objectivé :

- 2 cas d'hydrocéphalie triventriculaire sans malformations associées.
- 1 cas d'hydrocéphalie triventriculaire associée à une malformation de Chiari.
- 1 cas d'hydrocéphalie tétraventriculaire sans malformations associées.

4. BIOLOGIE:

4-1 Etude du LCR :

L'étude du LCR a été effectuée chez 8 patients, elle était normale chez 2 cas et a confirmé le diagnostic de méningite chez 6 cas.

Il s'agissait de :

- 4 cas présentant un Spina-bifida fistulisé.
- 2 cas d'hydrocéphalie associée à un abcès cérébral.

4-2 Numération et formule sanguine:

Nous avons noté 3 cas d'anémie hypochrome microcytaire traitée médicalement par une supplémentation en FER.

IV. ETIOLOGIE:

Au terme de cette étude clinique et paraclinique, nous avons établi un classement des étiologies de l'hydrocéphalie :

Tableau VI : Etiologies des hydrocéphalies

Etiologie	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Dysraphie rachidienne	31	34,44
Post-méningitique	22	24,44
Sténose aqueduc de Sylvius	4	4,44
Abcès intraparenchymateux	3	3,33
Kyste arachnoïdien	4	4,44
Dandy- Waller	8	8,88
Chiari	9	10
Post-traumatisme crânien	3	3,33
Post-encéphalitique	1	1,11
Post-hémorragique	2	2,22
Inconnue	3	3,33

1. LES HYDROCEPHALIES ACQUISES:

Recensés chez 31 patients soit 34,44% :

- Les étiologies acquises sont dominées par les méningites retrouvées chez 22 cas, soit 24,44%. (Figure 7)

Il s'agissait de méningite à :

- Méningocoque = 10 cas
- Pneumocoque = 7 cas
- Heamophilus Influenza = 2 cas

- Germe non identifié = 3 cas

Le délai de survenu de l'hydrocéphalie varie entre 4 et 18 mois.

- Les suppurations intracrâniennes, traumatismes crâniens et encéphalites sont en cause respectivement dans 3,33%; 3,33% et 1,11%. (Figure 7)
- Les causes hémorragiques intracérébrales ont été la cause d'hydrocéphalie dans 2 cas soit 2,22% dont 1 cas est une hémorragie méningée spontanée, l'autre est un accident vasculaire cérébral hémorragique. (Figure 7)

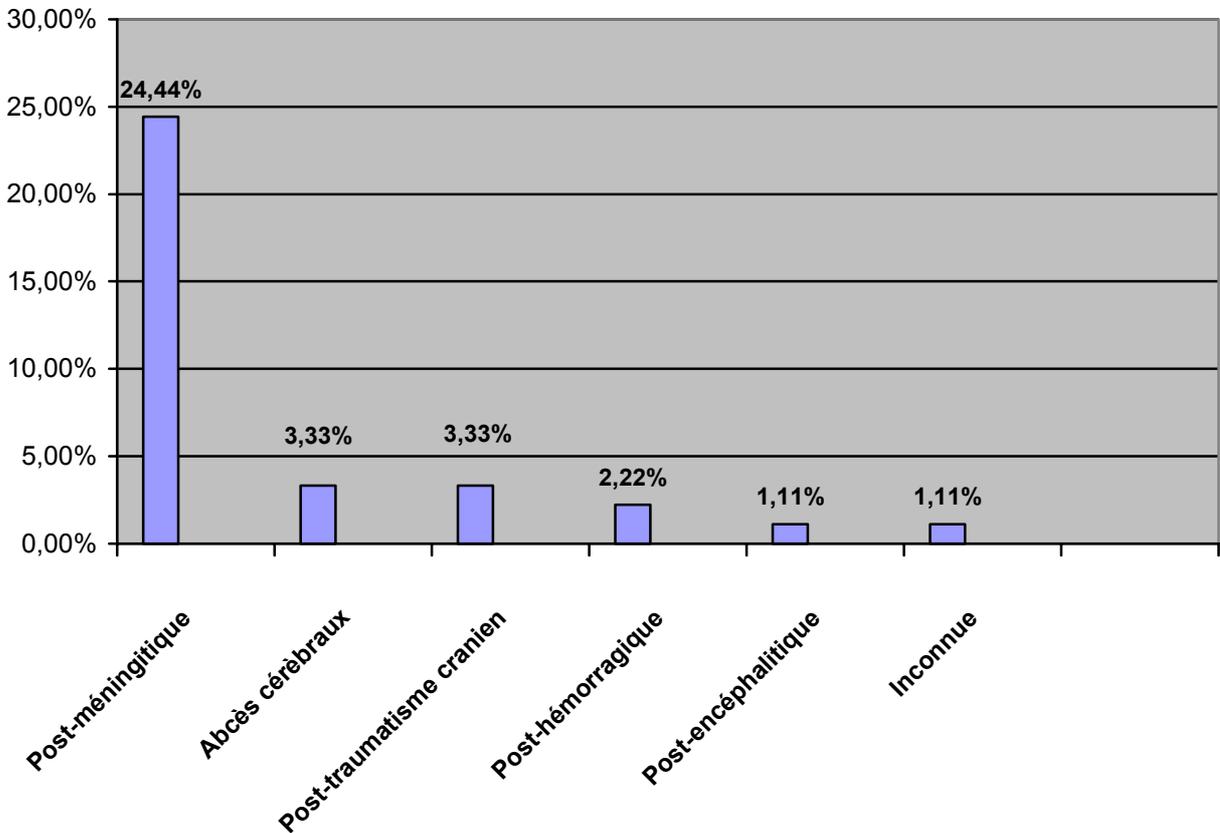


Figure 7 : Etiologies des hydrocéphalies acquises

2. Les hydrocéphalies congénitales:

Recensés chez 56 patients soit 62,22%.

- Les causes congénitales sont dominées par les dysraphies rachidiennes qui sont en association avec l'hydrocéphalie dans 31 cas soit 34,44%. (Figure 8)
- Les malformations de Chiari sont présentes dans 9 cas (10%) dont 5 sont en association avec un spina-bifida. (Figure 8) (Figure 12)
- On trouve la malformation de Dandy-Walker dans 8 cas soit 8,88%. (Figure 8) (Figure 9) (Figure 10)
- Enfin, la sténose de l'aqueduc de Sylvius représente 4,44% tout comme le kyste arachnoïdien qui représente 4,44%. (Figure 8) (Figure 11)

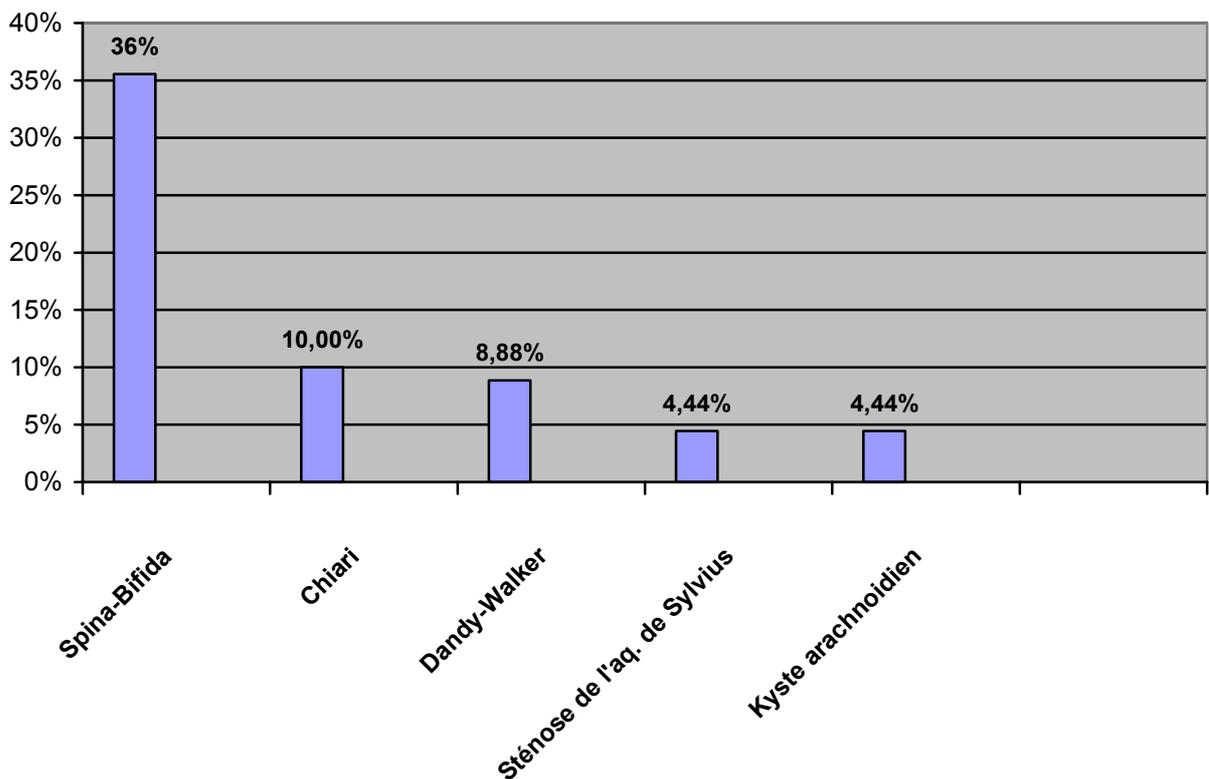


Figure 8: Etiologies des hydrocéphalies congénitales

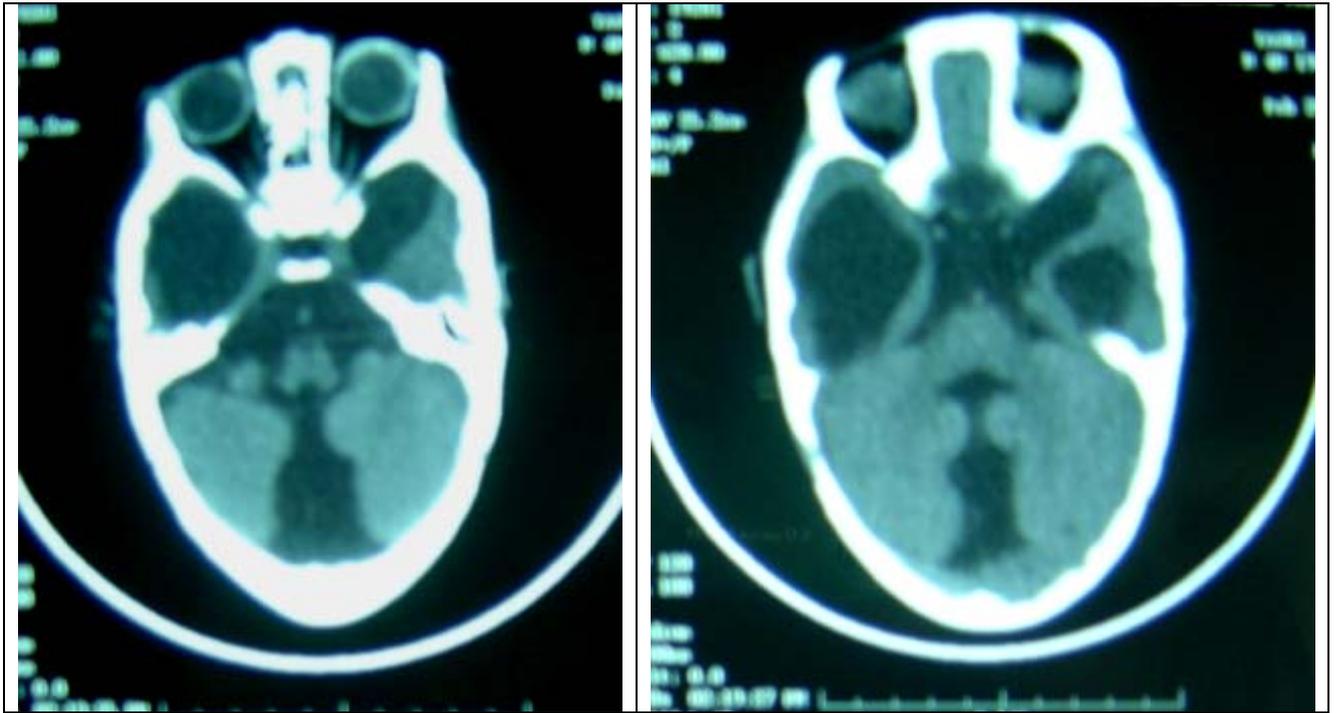


Figure 9 : TDM cérébrale en coupes axiales mettant en évidence une hydrocéphalie sur une malformation de Dandy-Walker.

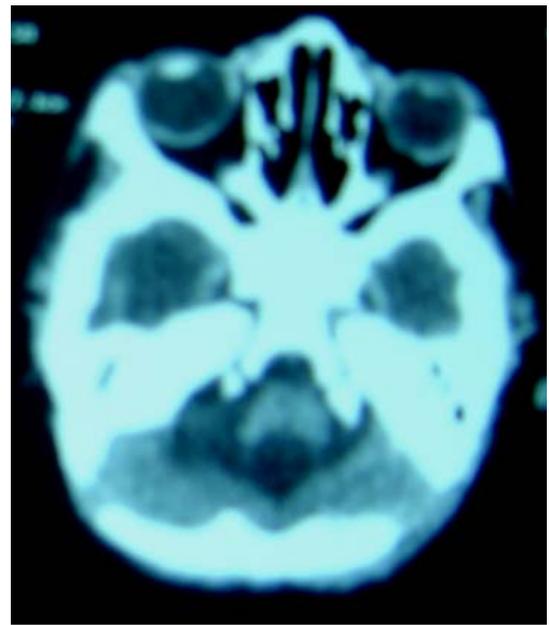
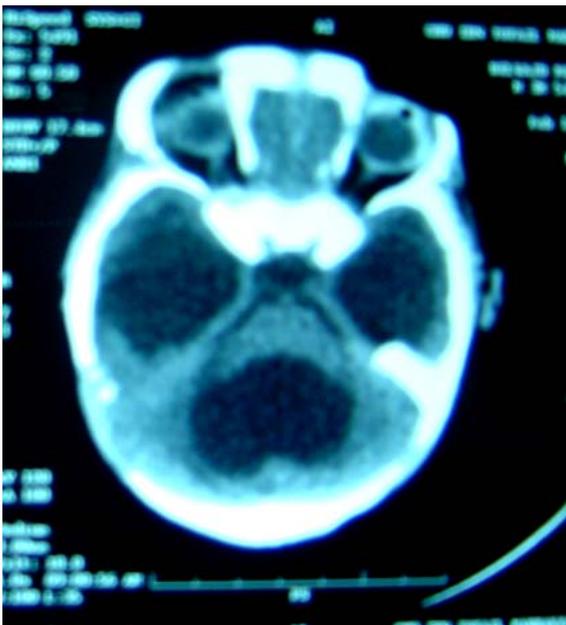


Figure 10 : TDM cérébral en coupes axiale objectivant une hydrocéphalie tétraventriculaire avec résorption transépéndymaire sur malformation de Dandy-Walker.

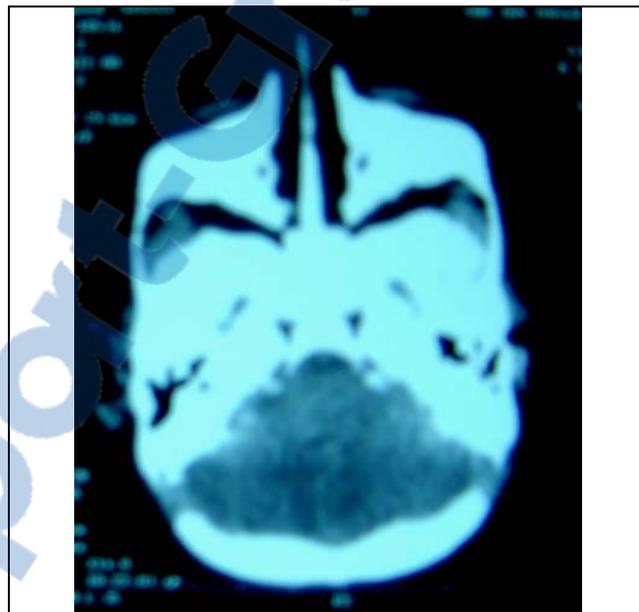
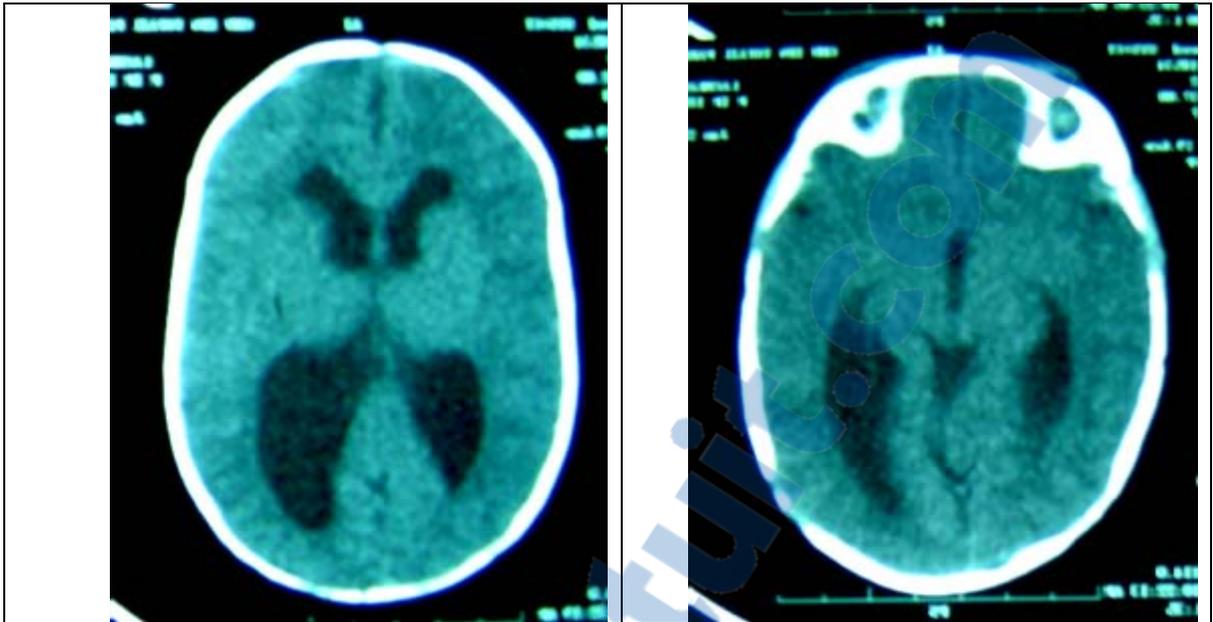
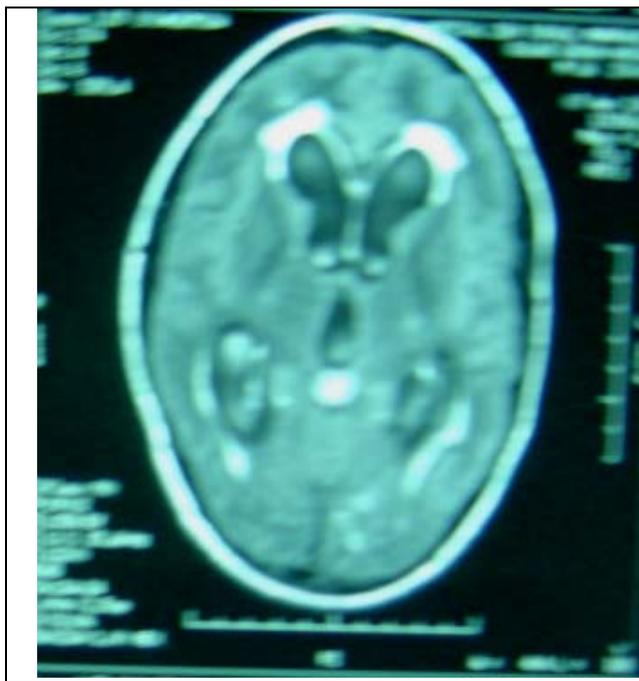


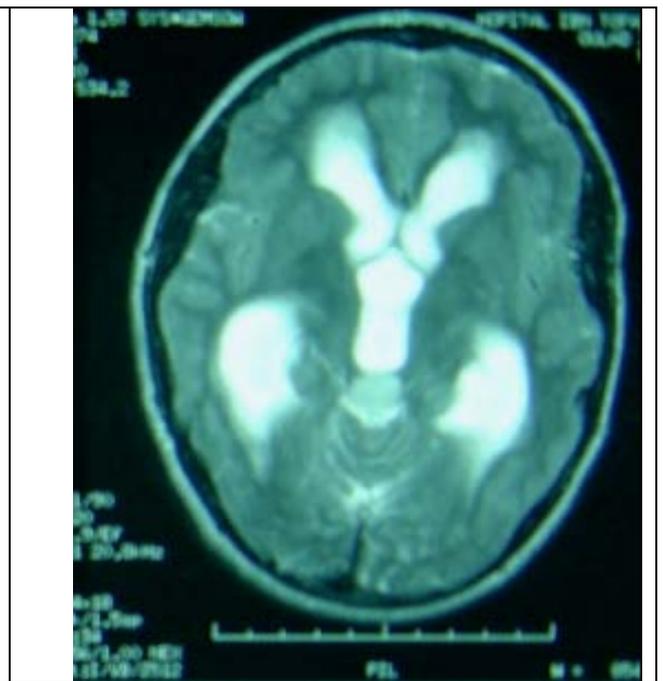
Figure 11 : TDM cérébrale en coupes axiales mettant en évidence une hydrocéphalie triventriculaire en rapport avec sténose de l'aqueduc de Sylvius.



(a)



(b)



(c)

Figure 12 :

IRM cérébrale en coupe sagittale T1 (a), en coupe axiale T1 (b) et en séquence flèrè (c), objectivant une hydrocèphalie triventriculaire avec malformation de Chiari I.

V. TRAITEMENT:

La prise en charge de nos malades avait intéressé le traitement de l'hydrocéphalie tout en prenant en considération son étiologie, son potentiel évolutif en plus du traitement spécifique de la cause si cela était possible.

1. TRAITEMENT MEDICAL:

7 patients de notre série ont été traités médicalement dont 3 cas sont des abcès, 4 cas des méningites, il s'agissait de:

- 2 cas ont nécessité un traitement médical seul avec résorption spontanée de l'hydrocéphalie :
 - Un cas d'abcès multiples traité par Céphalosporine et Imidazolés.
 - Un cas d'abcès occipital droit traité par Céphalosporine et Aminocide.
- Alors que 5 cas ont nécessité un traitement médical en premier lieu suivi de traitement chirurgical qui consiste en une dérivation ventriculo-péritonéale et une cure de Spina-bifida :
 - 4 cas de méningites traitées par Céphalosporine et Aminocide.
 - Un abcès du vermis cérébelleux traité par Céphalosporine et Aminocide.
- Le germe n'a pu être identifié que chez les cas ayant des méningites :
 - 2 cas de méningite à pneumocoque.
 - 2 cas de méningite à méningocoque.

2. TRAITEMENT CHIRURGICAL:

2-1 Dérivation du LCR :

La dérivation ventriculo-péritonéale a été réalisée par une valve à moyenne pression chez tous les patients opérés et ce en raison de ces problèmes :

- Le niveau économique des patients.

- La disponibilité sur le marché.

2-2 Traitement chirurgical associé :

- Une cure chirurgicale de Spina-bifida dans 35 cas soit 38,88% et cela en même temps que la dérivation ventriculo-péritonéale.
- Dans un seul cas on a opté pour l'abstention chirurgicale du Spina-bifida car il est plat et bien épidermisé.

2-3 Abstention:

3 patients n'ont pas été opérés soit 3,33%, dont 2 ont présenté une régression de l'hydrocéphalie sous traitement médicale et un est sorti contre avis médical.

VI. EVOLUTION :

L'évolution des malades après leur prise en charge au service a été évaluée surtout à court et à moyen terme.

Le tableau ci-dessous englobe l'évolution de nos patients

Tableau VII : Evolution globale

Evolution	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Amélioration	69	76,66
Complications	20	22,22
Décès	0	0
Perdue de vue	1	1,11

1. EVOLUTION FAVORABLE:

On a noté 69 cas soit 76,66% d'amélioration de la symptomatologie en comparant l'état pré-opératoire et le résultat post-opératoire.

2. COMPLICATIONS:

La majorité de nos patients ont bien évolué. Toutefois, on a eu 20 patients qui ont eu des complications :

- 10 cas de méningite post-opératoire soit 11,11% traitée par C3G, les germes en cause sont :
 - staphylocoque epidermidis dans 2 cas.
 - staphylocoque aureus dans 3 cas.
 - non identifié dans 5 cas.

- 8 cas de dysfonctionnement de la valve 8,88% nécessitant une révision de shunt :
 - 3 cas ont fait plusieurs épisodes de dysfonctionnement avec une récurrence de 2 à 6.
 - 1 cas de débricolage du matériel.
 - et on a noté 3 patients qui ont fait des épisodes de méningite suivie de dysfonctionnement de shunt.

- 2 cas d'hématome sous dural soit 2,22%, l'un est aigu et l'autre est chronique, leur traitement a consisté en un drainage associé à une ligature des vaisseaux épiduraux.

3. DECES:

Dans notre série, on n'a noté aucun cas de décès sur les 90 cas.

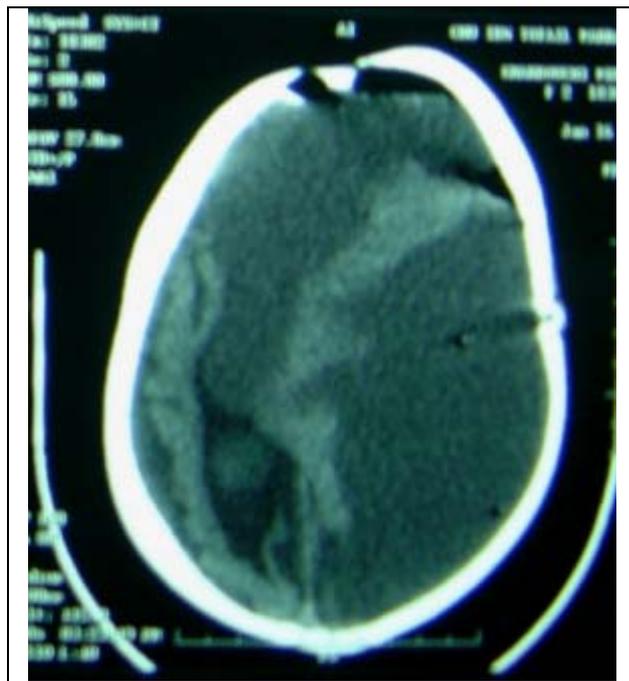
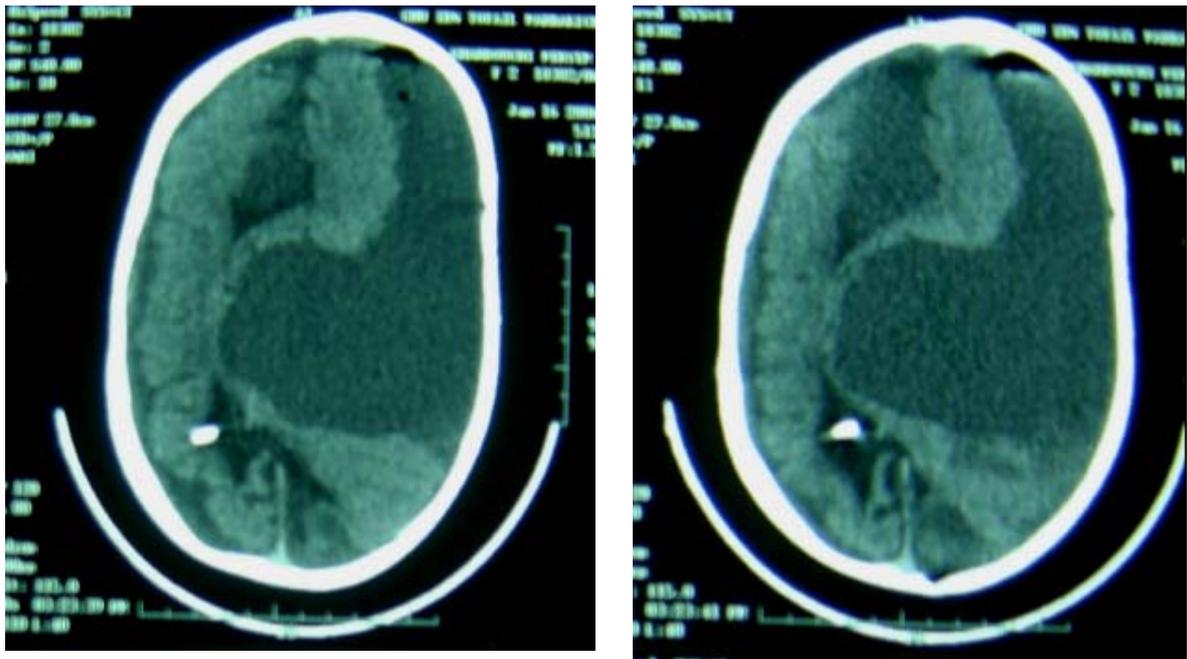


Figure 13 : Scanner cérébral en coupes axiales, objectivant une collection hypodense hémisphérique bilatérale en rapport avec un hyperdrainage.

DISCUSSION

I. RAPPEL ANATOMIQUE

Le LCR occupe 2 espaces du système nerveux : un compartiment central constitué par les ventricules cérébraux et un compartiment périphérique par les espaces leptoméningés.

L'ensemble représente un volume de 140 ± 30 ml chez l'adulte, de 40 à 60ml chez le nourrisson, de 60 à 100ml chez l'enfant et de 80 à 120ml chez l'adolescent. La répartition chez l'adulte est la suivante :

- Ventricules latéraux : 30ml
- 3^{ème} et 4^{ème} ventricules : 5 ml
- espaces sous arachnoïdiens péricérébraux et citernes : 25 ml
- espaces sous arachnoïdiens spinaux : 80 ml,

Une libre circulation entre les différents espaces est indispensable pour le maintien de l'homéostasie. (2,3)

1. CAVITES VENTRICULAIRES (2,3,4) (Figure14)

1-1 Ventricules latéraux

Ils sont au nombre de 2, un pour chaque hémisphère cérébral, ils ont une forme de fer à cheval, ouvert en avant avec un prolongement postérieur, il présente à décrire :

- Un corps qui communique avec le 3^{ème} ventricule par le trou de moro,
- Un prolongement supérieur et antérieur : la corne frontale,
- Une partie postérieure au corps : le carrefour,
- Un prolongement au carrefour : la corne occipitale,
- Un prolongement antérieur et inférieur qui part du carrefour : la corne temporale.

1-2 Le troisième ventricule

C'est la cavité épendymaire du diencephale et présente à décrire : 2 parois latérales droite et gauche, une paroi supérieure ou voûte, une paroi antérieure, une paroi postéro- inférieure et un sommet qui est représenté par le tuber cinereum ou la région infundibulaire.

Impair et médian, il communique avec le 4^{ème} ventricule par l'aqueduc de Sylvius; cavité épendymaire du mésencéphale.

1-3 Le quatrième ventricule

C'est une dilatation du canal épendymaire limitée en avant par la moitié supérieure du bulbe et par la protubérance et en arrière par le cervelet.

Il est subdivisé en plancher ou paroi antérieure de forme losangique, un toit ou paroi postérieure, quatre bords et quatre angles.

Ce système ventriculaire se prolonge par un canal épendymaire situé au centre de la moelle épinière –qui s'oblitére souvent vers l'âge de 12ans– de diamètre extrêmement faible de l'ordre de 0,1mm en moyenne ce qui suggère que les communications avec le 4^{ème} ventricule sont très faibles, si elles existent.

2. PLEXUS CHOROÏDES (Figure 14)

Le plexus choroïde est constitué d'un ensemble de villosités vasculaires qui pénètrent à l'intérieur des ventricules en prenant insertion sur des parties déterminés de leur paroi.

Le plexus choroïde pénètre dans la cavité ventriculaire et ne reste lié à la pie-mère externe que par une mince fente, la fissure choroïdienne.

Il décrit un demi-cercle le long de la paroi ventriculaire médiale qui s'étend depuis le trou interventriculaire et la partie centrale jusqu'à la corne inférieure du ventricule latéral. Les cornes antérieure et postérieure des ventricules latéraux ne contiennent pas de plexus choroïde. (2,4)

1-1 Plexus choroïdes latéraux

Annexés aux ventricules latéraux, ils sont les plus importants sur le plan fonctionnel: ils semblent en continuité directe avec les plexus médians du 3^{ème} ventricule au niveau du trou de Monro.

1-2 Plexus choroïdes inférieurs

Invagination de la pie-mère dans la fente bulbo-cérébelleuse, ils sont médians et parasagittaux: ils se continuent par des formations latérales qui se dirigent en dehors vers les angles latéraux du 4^{ème} ventricule.

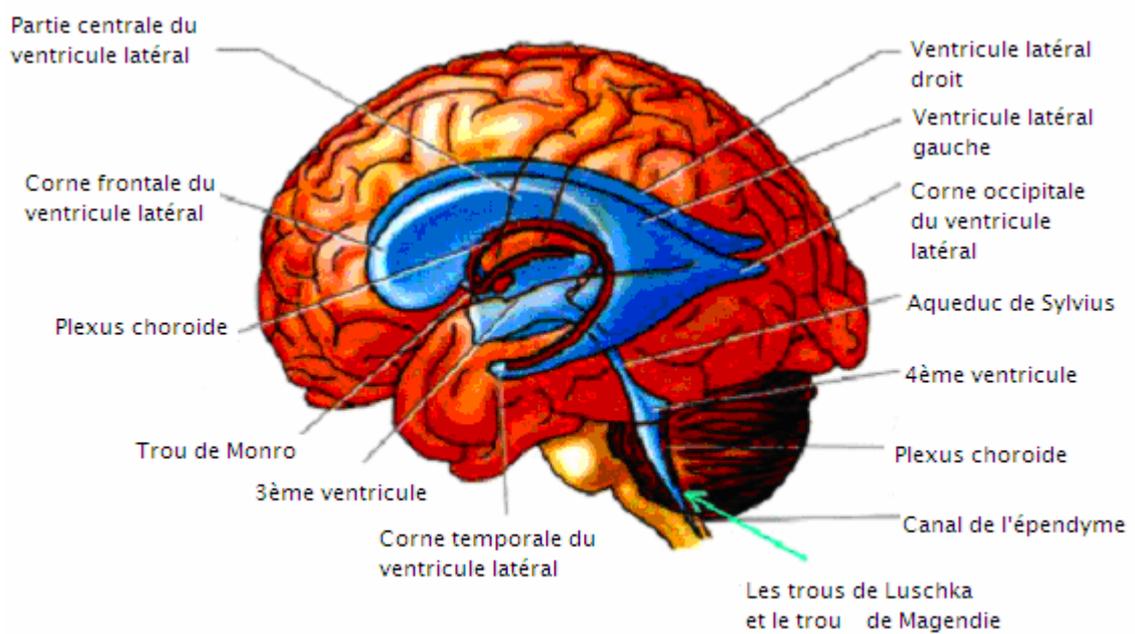


Figure 14 : Système ventriculaire et plexus choroïdes

«http://shwann.free.fr/neuroanatomie_html»

3. ESPACES SOUS- ARACHNOIDIENS (4) (Figure 15)

Le feuillet viscéral de l'arachnoïde s'étale en dehors de la pie-mère sur la surface extérieure de l'encéphale. Tandis que la pie-mère s'insinue fidèlement dans les anfractuosités et recouvre les saillies ou circonvolutions de l'encéphale, le feuillet viscéral de l'arachnoïde, accolé à la dure-mère, passe avec celle-ci au dessus de la plupart des dépressions. Il en résulte un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens, plus ou moins grand suivant la profondeur et l'étendue de la dépression au niveau de l'encéphale.

Le LCR occupe l'espace compris entre l'arachnoïde qui passe en pont au-dessus des différents sillons et la pie-mère recouvrant entièrement le parenchyme nerveux.

Les citernes correspondant à des espaces sous-arachnoïdiens volumineux, dont on distingue plusieurs types selon leur siège :

- la grande citerne ou cérébelleuse inférieure, entre le cervelet et la face inférieure du bulbe inférieure,
- la citerne cérébelleuse supérieure, entre cervelet et tente du cervelet qui se poursuit par la citerne ambiante autour des pédoncules cérébraux,
- la citerne basilaire, en avant et au dessous de la jonction mésencéphalo-diencephalique qui se poursuit jusqu'en avant du chiasma optique,
- la citerne péricalleuse au-dessus des corps calleux,
- la citerne des veines de Galien au niveau de la lame quadrijumelle et de l'épiphyse.

Le volume de ces espaces est important par rapport au volume ventriculaire.

Ces espaces sous-arachnoïdiens se prolongent autour de la moelle et se terminent au niveau du cul de sac lombaire.

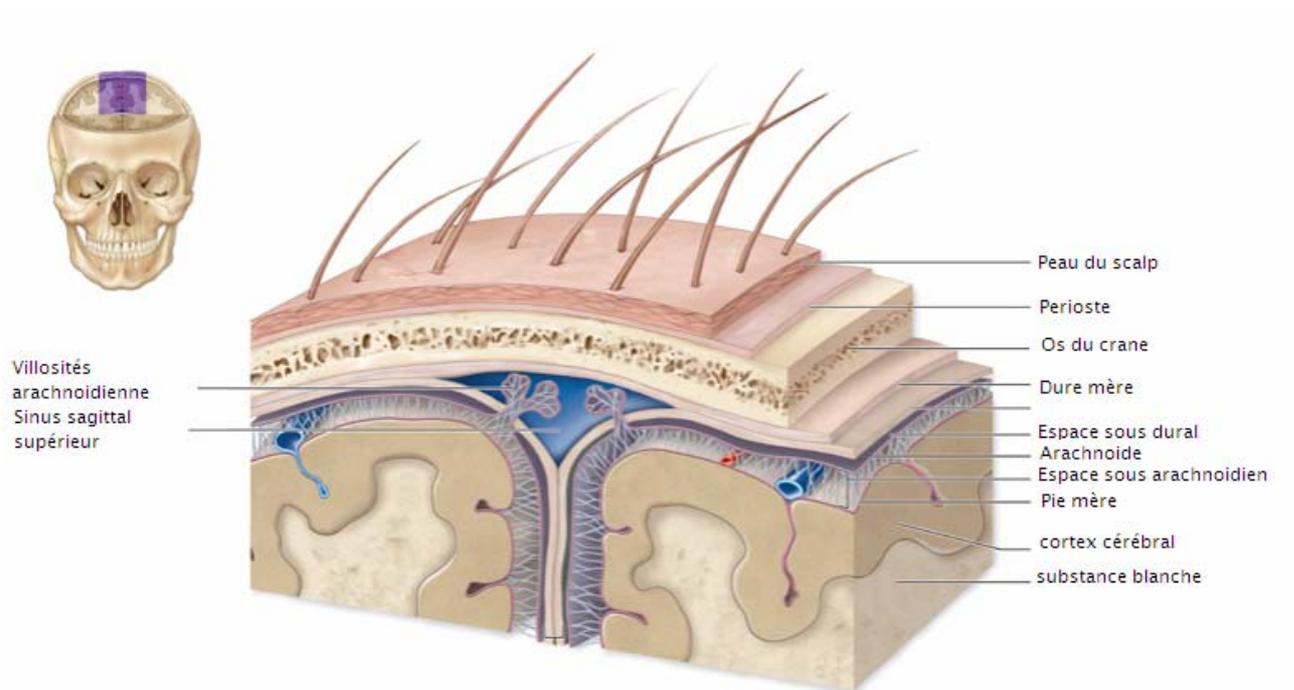


Figure 15 : Méninges et espaces sous arachnoïdiens

«http://academic.kellog.cc.mi.us/herbrandsonc/bio201_McKinley/f15-4_cranial_meninges_c.jpg»

II. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE DU LCR

1. PRODUCTION DU LCR (2,5)

Le liquide céphalo-rachidien est incolore et limpide. Il est secrété principalement au niveau des plexus choroïdes dans les cavités ventriculaires, essentiellement dans les ventricules latéraux et à moindre degré dans le troisième et le quatrième ventricule, ainsi :

- 30% du LCR sont produites par les plexus choroïdes.
- 30% sont produites par le revêtement épendymaire des ventricules.
- 20% par les espaces sous-arachnoïdiens spinaux.

Le volume du LCR est d'environ 35ml dans les ventricules et de 100ml dans les espaces sous-arachnoïdiens. Sa production est continue mais s'adapte dans une certaine mesure au volume sanguin et au volume du tissu cérébral.

Son renouvellement est rapide (0,35ml/minute, soit un renouvellement au rythme de quatre fois par jour) et permet celui des substances présents dans l'espace extracellulaire cérébral.

2. CIRCULATION DU LCR (4) (Figure 16)

Le LCR produit passe des ventricules latéraux vers le troisième ventricule par les trous de Monro, puis vers le quatrième ventricule par l'aqueduc de Sylvius. A ce secteur intraventriculaire, se juxtapose un autre péricérébral et périmédullaire (citernes, espaces sous arachnoïdiens). Les deux secteurs communiquent par les trous de Luschka et de Magendie situés au niveau du quatrième ventricule.

Parmis les mécanismes qui expliquent la circulation du LCR :

- La différence de pression engendrée entre la production ventriculaire et la résorption périphérique.
- Les expansions systoliques du plexus choroïde, ayant le rôle d'une pompe.
- L'existence de mouvements pulsatiles au niveau du troisième ventricule.

3. RESORPTION DU LCR (4,5)

Le liquide céphalorachidien se résorbe au niveau du crâne, essentiellement par les granulations de Pacchioni et les villosités arachnoïdiennes, présentes principalement au niveau des grosses veines (sinus longitudinal supérieur). Et au niveau du rachis, par les gaines périveineuses et dans les ganglions juxta-vertébraux : cervicaux profonds, intercostaux, lombaires.

Cette résorption fait intervenir deux mécanismes :

- La pression hydrostatique du LCR
- La pression oncotique entre le LCR et le sang.

4. PRESSION DU LCR (5)

La pression normale du LCR est de 65 à 195 mm d'eau. Elle peut augmenter dans de nombreux processus pathologiques. Ces variations de pression peuvent avoir des conséquences dramatiques, car le cerveau est contenu dans une enveloppe rigide, et la pression de perfusion sanguine est égale à la pression artérielle diminuée de la pression intracrânienne. Une augmentation brutale de la pression intracrânienne qui ne serait pas compensée, peut compromettre la perfusion sanguine du cerveau. Cette pression varie selon la position et l'activité du sujet. La compression des jugulaires ou de l'abdomen, en augmentant la pression veineuse, augmente la pression du LCR.

Au total, un certain nombre de facteurs interviennent pour équilibrer la pression du LCR :

- Sécrétion et résorption.
- Pression hydrostatique.
- Pression veineuse intracrânienne et intra rachidienne.
- Volume du lit artériolaire et capillaire.
- Variations rythmiques cardiorespiratoires.

5. FONCTIONS DU LCR (5)

La stabilité du liquide céphalorachidien est essentielle pour le bon fonctionnement du tissu nerveux. Il joue un rôle de tampon dans les échanges sang-cerveau. Il permet l'élimination de substances dangereuses pour le fonctionnement cérébral, et la diffusion de certaines substances hormonales vers leurs sites d'action. Enfin il joue un rôle de protection mécanique du tissu cérébral en cas de choc.

6. LA COPOSITION DU LCR (5)

La composition ionique du LCR est voisine, mais non identique, à celle du plasma. C'est un liquide clair, dépourvu d'éléments cellulaires, pauvre en protéines. Ses concentrations en glucose, potassium, calcium et bicarbonates sont plus basses que celle du plasma, tandis que celle de chlore est plus élevée. Le PH du LCR est plus acide. Cependant, malgré ces différences, le LCR est isotonique par rapport au sang.

Dans les circonstances normales, le LCR ne contient pratiquement pas de globule rouge ou blanc (moins de 3 par mm³). Leur présence est pathologique et témoigne d'une infection bactérienne ou virale ou d'une hémorragie.

Le contenu en protéine peut augmenter dans de nombreuses pathologies. On voit par exemple apparaître des bandes oligoclonales de gammaglobulines dans le LCR dans la sclérose en plaques. La concentration de glucose peut diminuer dans les infections du système nerveux.

III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE (5,6)

La pression du LCR qui résulte de la résistance de l'écoulement entre ses sites de sécrétion et de résorption, est équivalente à la pression intracrânienne. L'élévation de la pression du LCR, nécessaire à l'apparition d'une hydrocéphalie, peut en théorie survenir dans trois circonstances :

1. L' HYPERSECRETION DU LCR

C'est le cas des papillomes des plexus choroïdes.

2. LA GENE A LA CIRCULATION

C'est de loin le mécanisme le plus fréquent, il résulte d'un obstacle siégeant a n'importe quel niveau des voies de circulation du LCR depuis les plexus choroïdes jusqu'aux sinus dure-mériens. Ce qui entraîne une dilatation en amont du siège de l'obstacle.

L'hydrocéphalie est dite communicante quand l'obstacle est intraventriculaire et elle est dite non communicante quand le blocage siège au niveau des espaces sous arachnoïdiens périphériques ou au niveau des citernes de la base.

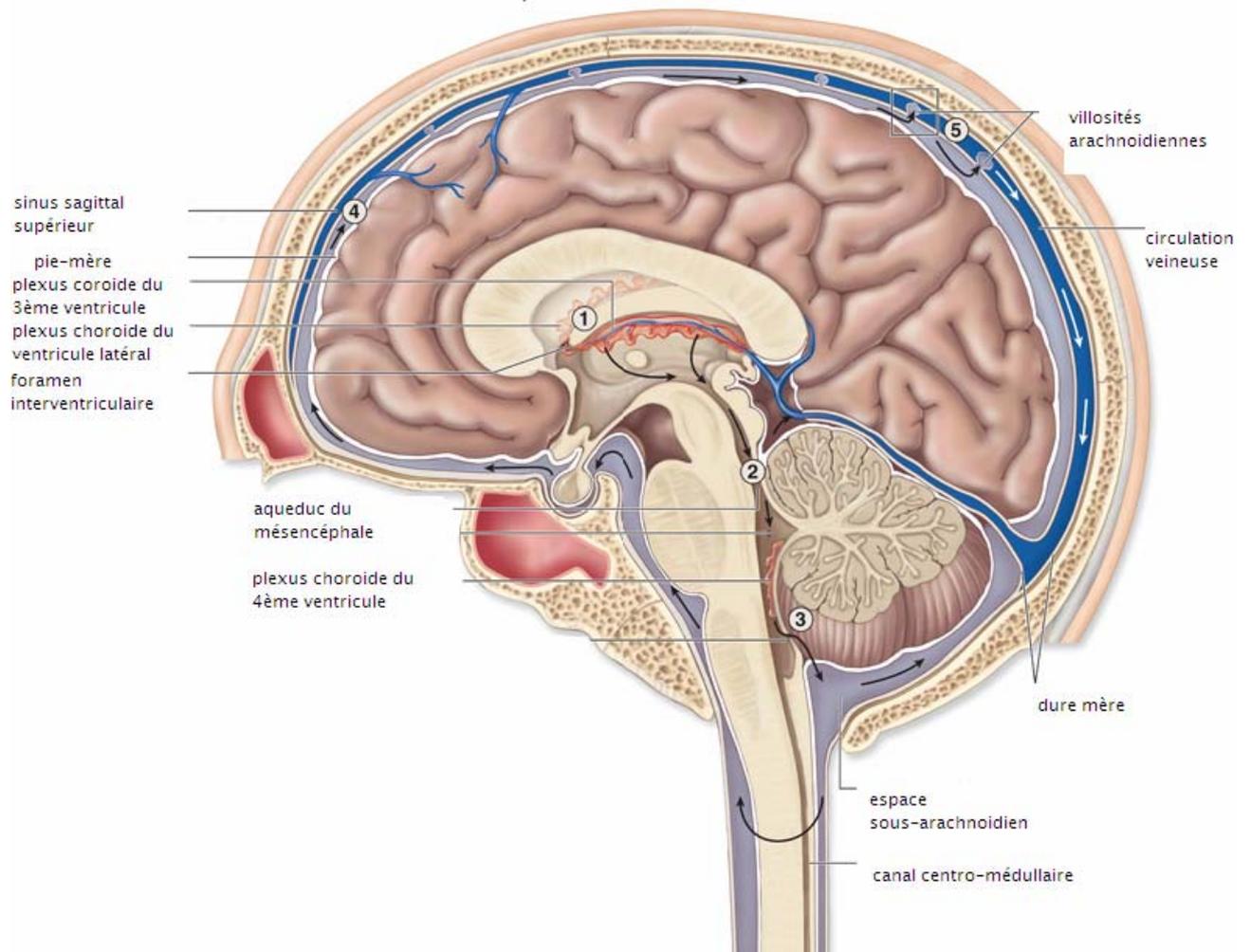


Figure 16: circulation du liquide céphalorachidien

«http://academic.kellog.cc.mi.us/herbrandsonc/bio201_McKinley/f15-8b_production_and_c_c.jpg»

3. LA GENE A LA RESORPTION

C'est la conséquence d'une obstruction ou d'une destruction des villosités arachnoïdiennes, une augmentation de la pression intraveineuse peut inverser le gradient LCR/sang veineux. C'est le cas de la thrombose des sinus veineux dure-mériens et de la malformation de l'ampoule de galien.

IV. CONSEQUENCES ANATOMOPATHOLOGIQUES

1. CONSEQUENCES MORPHOLOGIQUES DE LA POUSSEE VENTRICULAIRE (6,7,8)

L'hydrocéphalie correspond donc à une rupture de l'équilibre entre sécrétion et résorption du LCR. Elle engendre un gradient de pression entre cavités ventriculaires d'une part, et espaces sous arachnoïdiens et parenchyme cérébral d'autre part. Ce gradient de pression est responsable de la dilatation des ventricules, de la distorsion du parenchyme cérébral et de la chasse du LCR des espaces sous-arachnoïdiens.

1-1 La dilatation ventriculaire

Elle concerne essentiellement les ventricules latéraux et le 3^{ème} ventricule, le 4^{ème} ventricule étant inconstamment affecté par la dilatation. (7)

Le degré d'expansion restera modéré chez l'adulte dont le cerveau mature se laisse peu comprimé dans une boîte crânienne de volume fixe, alors qu'il sera considérable chez le nourrisson dont le crâne ouvert et le cerveau immature opposent moins de résistance.

1-2 Les espaces sous-arachnoïdiens

Qu'il s'agisse des vallées sylviennes ou des sillons corticaux, elle justifie souvent l'étiquette péjorative d'« atrophie corticale ». La population concernée par un tel aspect paraît effectivement pénalisée par une moindre espérance d'un bon résultat après dérivation (33 à 40 % contre plus de 60 % dans la population non concernée). Il est cependant probable que certaines dilatations « kystiques » des sillons corticaux ne correspondent pas à des atrophies authentiques, mais traduisent plutôt une gêne distale à la circulation du LCR, comme tend à le

prouver la non visibilité des sillons corticaux sur les coupes TDM les plus hautes, et la normalisation de ces images parfois notée après dérivation. (7)

1-3 Les lésions parenchymateuses

Les lésions précoces ne sont connues que par l'expérimentation.

En quelques heures, un œdème sous-épendymaire accroît de 60% les espaces extracellulaires de la substance blanche, il diffuse spontanément en 48h, épargnant la substance grise, écrasant les sillons, puis le secteur vasculaire.

Les lésions constituées de l'hydrocéphalie chronique bien étudiées chez l'homme, comportent essentiellement une atrophie de la substance blanche, surtout frontale et occipitale, épargnant les structures grises et les noyaux gris centraux, peu déformés. Elle touche la glie et les collatérales axonales alors que les neurones et les axones principaux résistent mieux. (7)

1-4 Les enveloppes

Des lésions peuvent être observées, telles que l'érosion des clinoides, les impressions digitiformes de la table interne, la dépression des gouttières olfactives. Les sutures sont distendues et chez l'enfant, le périmètre de la voûte s'accroît, étirant de ce fait la peau; fine et pellucide ; parcourue de veines en réseau développé. (8)

Deux formes évolutives particulières peuvent être signalées, soit vers la rupture dans la tête, soit vers l'ouverture des méninges de la base, responsable de rhinorrhée.

2. CONSEQUENCES DYNAMIQUES DE LA POUSSEE VENTRICULAIRE (7,8)

1-5 Le retentissement hydrostatique

La sécrétion persistant, la pression du LCR continue d'augmenter. Elle risque alors d'entraîner une hypertension intracrânienne aiguë et en l'absence de traitement, la mort. L'évolution peut aussi se faire sur un mode chronique, avec une pression de LCR apparemment normale et une dilatation ventriculaire. La dilatation cesse en raison de la survenue d'un nouvel équilibre à un niveau supérieur de pression, lorsque le cortex vient au contact des parois non compliantes (la dure-mère et de l'os). Les mécanismes responsables de ce nouvel équilibre sont

d'une part, la diminution probable de la sécrétion du LCR et d'autre part, une augmentation des capacités de résorption par apparition de nouvelles voies, par exemple voie transépendymaire.(6)

1-6 Le retentissement vasculaire

Si certaines malformations rendent possible une compression des sinus latéraux, élevant la pression sinusale, l'hypertension veineuse corticale doit être constante. De toute façon, la réduction du lit vasculaire et des gradients de perfusion entraîne une baisse du débit sanguin cérébral.

1-7 Le retentissement parenchymateux

Si l'ischémie joue un rôle probable dans le déterminisme de l'atrophie, si la pression subie par les cellules à des effets mal connus ; l'œdème extracellulaire, secondaire à la résorption transépendymaire du LCR ; souvent pathologique ; détermine vraisemblablement une perturbation des échanges cellulaires transmembranaires.

Cependant, les effets mécaniques de la distension ventriculaire sont plus souvent invoquées, tant au niveau des fibres motrices, pour expliquer la paraparésie, ou dans la région périaqueducule pour le signe du coucher de soleil, qu'au niveau des fibres commissurales pour rendre compte du syndrome EEG de déconnexion. De même, la compression de l'infundibulum est rendue responsable des syndromes de Frohlich observés.

V. EPIDEMIOLOGIE:

1. INCIDENCE DE L'HYDROCEPHALIE

Nous avons recensé 90 cas durant 5ans, c'est une pathologie fréquente, son incidence est variable d'un pays à l'autre :

- En France, elle est estimée à 1 sur 2000 naissances. (9)
- Aux USA, elle est de 4 à 10 pour mille naissances vivante. (10,11)
- En Tunisie, sa fréquence est estimée à 5,24% de l'ensemble des malformations du système nerveux central. (12)
- Au Cameroun (13) sa fréquence est de 1,5%, l'hydrocéphalie était congénitale dans 26,1% des cas, acquise dans 56,5% des cas et idiopathique dans 17,4%.
- En Arabie Saoudite, l'incidence totale d'hydrocéphalie est de 0.81 pour 1000 naissances. (14)
- Au Maroc, nous ne possédant pas d'étude statistique bien codifiée pouvant engendrer une estimation sur l'incidence et l'état de cette pathologie.

Ces études ne reflètent pas l'incidence réelle au niveau de la population générale.

2. SEXE

La prédominance du sexe masculin est maintenant admise par la littérature (15). Cette prédominance s'explique en partie par le fait que l'hydrocéphalie congénitale peut se transmettre sur un mode récessif lié au sexe (16,17). Galinianaia (18) le confirme dans son étude qui portait 185 cas et où le sexe ratio était de 1,5 en faveur des garçons.

Notre série reflète très bien cette prédominance avec une fréquence de 61,12% en faveur du sexe masculin.

3. CONSANGUINITE

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. (16,17)

Dans la série de MURSHID et JARRALLAH (14), la notion de consanguinité a été retrouvée dans 73%.

Pour GANDOURA (12) l'hydrocéphalie était présente dans 36,36% contre 18,93% chez les témoins.

Dans notre série, elle était présente chez 13 femmes (16,66%).

4. L'AGE DE DECOUVERTE

L'âge de révélation de la maladie est variable selon la nature de l'hydrocéphalie. En cas des hydrocéphalies congénitales, l'âge de survenue intéresse davantage les nouveaux nés et les nourrissons, alors que l'hydrocéphalie acquise s'éloigne un peu de cette tranche d'âge et touche plutôt l'enfant et l'adulte.

Dans notre série, l'âge de révélation était de 1 mois à 2ans dans 70% et au-delà de 2ans dans 25% des cas.

Dans la série d'ABENA (13), l'âge le plus touché était de 0 à 6mois avec 69,6%.

Dans la série de LABCHIR (20), la tranche d'âge la plus touchée était entre 1 jour et 6 mois avec une prépondérance pour l'hydrocéphalie acquise qui était pour 56,5%.

VI. CLINIQUE:

1. ETUDE DU PERIMETRE CRANIEN:

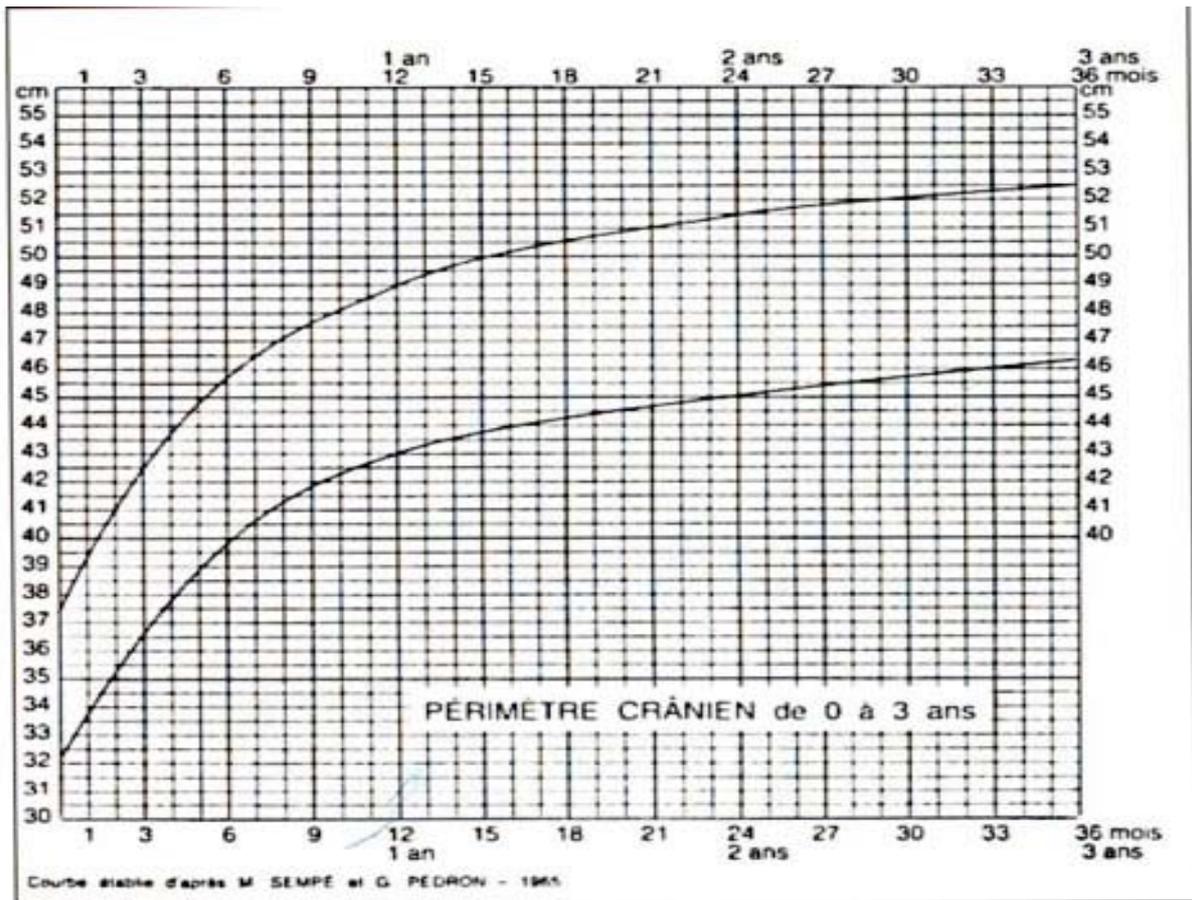
L'augmentation de volume du crâne est généralement la première manifestation notée au cours des 2 premières années de la vie, soit à l'occasion d'une visite médicale systémique (21), soit par les éléments étrangers au cercle familial, soit enfin que les accidents de la période néonatale (myéloméningocèle, méningite, hémorragie ventriculaire) fassent rechercher par principe une hydrocéphalie débutante.

La macrocrânie est aisément reconnaissable dans les cas typiques. La mesure du périmètre crânien fait partie de l'examen systématique, le report sur une courbe permet de faire le diagnostic en constatant des mensurations supérieures à deux dérivations standards (mesure du plus grand diamètre fronto-occipital) ou bien un accroissement trop rapide avec franchissement successif des couloirs (22). Cliniquement, on retrouve un bombement de la fontanelle, une peau du cuir chevelu fine, tendue, avec une dilatation des veines du scalp, on palpe un élargissement des sutures crâniennes. (23,24)

L'auscultation du crâne (qui devrait être systématique) découvre rarement un souffle continu évocateur d'une malformation vasculaire de l'ampoule de Galien; le bruit de pot fêlé n'a pas de valeur chez le nourrisson dont les sutures sont normalement jointives.

Cette augmentation du périmètre crânien était présente chez 65 patients (72,22%), ce qui plaide en faveur d'un retard diagnostic. Alors qu'elle varie entre 30% et 100% dans les séries de LABCHIR (20) et SANOUSSI (25). (Tableau I)

La surveillance régulière du PC par le médecin traitant, noté dans le carnet de santé, est certainement le meilleur moyen de dépistage d'une macrocrânie. (21)



Périmètre crânien de l'enfant.

Tableau VIII : Fréquence de la macrocrânie dans l'hydrocéphalie

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
LABCHIR (20)	9	30
SANOUSI (25)	96	100
Notre série	65	72,22

2. SIGNES NEUROLOGIQUES:

La sémiologie neuropsychique varie beaucoup avec l'évolutivité de l'hydrocéphalie. En effet, dans les formes chroniques l'évolution se fait sur plusieurs années par poussées, volontiers entrecoupées de longues phases de rémission conservant ainsi un examen neurologique normal pendant plusieurs années, l'augmentation du volume du crâne n'est dépistée souvent qu'à l'occasion d'une complication évolutive. (23)

Ces signes neurologiques fonctionnels de l'hydrocéphalie sont dominés par ceux de l'hypertension intracrânienne, en effet, la dilatation ventriculaire entraîne une souffrance du parenchyme cérébral avec hypertension intracrânienne qui se traduit par des vomissements, des céphalées et des troubles de la vigilance et de la conscience .(23,26)

L'hypertension intracrânienne se décompense plus brutalement chez le grand enfant et l'adulte du fait de la rigidité de la boîte crânienne. Chez le nouveau-né et le nourrisson, les signes neurologiques s'installent progressivement, lorsque l'augmentation de la pression intracrânienne et du volume ventriculaire n'étant plus compensée par la soupape de sécurité représentée par la disjonction des sutures et fontanelles. (26)

Un retard des acquisitions psychomotrices peut révéler une hydrocéphalie chez le nourrisson, se manifestant par retard ou absence du : maintien de la tête, du tronc, la station assise et debout, les tentatives de préhension ne se font que tardivement. (27)

Les formes aiguës des hydrocéphalies sont d'expression neurologique plus riche avec des céphalées intenses, subintrantes, des vomissements incoercibles sources de déshydratation voire de dénutrition, une obnubilation progressive traduisent l'imminence d'un engagement. (23)

L'hypertonie, habituellement dominante aux membres inférieurs, peut réaliser d'authentiques crises toniques postérieures. L'hypotonie axiale, ou globale (poupée de chiffon) est plus rare.

Il est classique de rapporter à un trouble hypothalamique le retard staturo-pondéral, ou même des pubertés précoces indépendamment de toute tumeur pinéale. (28,29)

Dans notre série, les signes neurologiques ont été retrouvés comme suit :

Le syndrome d'hypertension intracrânienne a été retrouvé chez 20 cas (22,22%), alors qu'il présent dans 27,08% à 60% dans les séries de LABCHIR (20) et SANOUSSI (25). (Tableau IX)

Troubles sensitifs ou moteurs des membres inférieurs dans 31 cas (34,44%) à type de paraplégie dans 18 cas et de paraparésie dans 13 cas. Le retard psychomoteur a été trouvé chez 12 patients (13,33%). L'hémiplégie a été trouvée dans 1 cas tout comme la paralysie faciale.

Pour CHAZAL (30), le retard psychomoteur et les signes d'hypertension intracrânienne ont été retrouvés dans 31 cas sur 72.

Pour la série de MANDESON (31), les signes d'appels étaient surtout une macrocraînie, une irritabilité, une irréactivité et une distension des veines du scalp avec fontanelle antérieure tendue et disjonction des sutures.

Tableau IX : Fréquence de l'HTIC dans l'hydrocéphalie

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
LABCHIR (20)	18	60
SANOUSSI (25)	26	27.08
Notre série	20	22.22

3. SIGNES OPHTALMOLOGIQUES

3-1 Les signes cliniques

Les signes oculaires ont une très grande valeur diagnostic.

Le strabisme est fréquent; interne le plus souvent; s'explique par une souffrance des noyaux oculomoteurs secondaire à l'hypertension intracrânienne. L'atteinte visuelle peut être précocement dépistée par l'étude du réflexe pupillaire à la lumière ou l'altération du nystagmus optocinétique. Le signe du «coucher de soleil »est le plus important: il s'agit d'un abaissement des globes oculaires avec tendance à la rétraction des paupières supérieures traduisant une paralysie de l'élévation du regard. Cette symptomatologie entre dans le cadre du syndrome de Parinaud par compression de la partie haute du tronc cérébral par le troisième ventricule dilaté. (24,32)

Dans notre série, ce signe est retrouvé chez 14 cas (15,55%), alors qu'il vari entre 23,33% et 27% dans les séries de LABCHIR (20) et AZMANI (33). (Tableau X)

La cécité bilatérale a été retrouvée chez 5 patients (5,55%) ce qui explique la gravité du retard diagnostique et l'influence de l'hydrocéphalie sur le pronostic visuel et témoigne du stade avancé de l'hydrocéphalie.

La diminution de l'acuité visuelle représente le principal signe oculaire, elle est retrouvée chez 21cas (23,33%) exposant au risque de l'évolution vers la cécité en cas de retard diagnostique et/ou thérapeutique.

Dans la série de ALIOUI (34), le regard en coucher soleil est présent dans 28 cas (32,5%), alors que la cécité est rapportée dans 9 cas (10,5%).

Tableau X : Fréquence du signe du coucher de soleil

Auteur	Nombre de cas	Pourcentage (%)
LABCHIR (20)	7	23,33
AZMANI (33)	42	27
ALIOUI (34)	28	32,5
Notre série	14	15,55

3-2 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. (35)

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. (35)

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. (23,26)

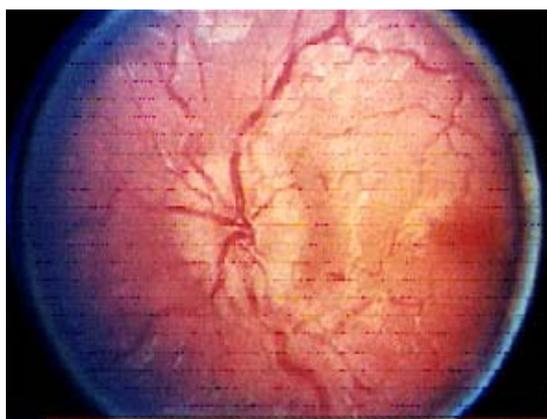


Photo 1 : fond d'œil : aspect d'œdème papillaire (23)

Dans notre série, cet examen a été réalisé chez 19 patients et a montré:

6 cas d'œdème papillaire (31,57%), 1 cas de pâleur papillaire (5,26%) et 2 cas d'atrophie optique (10,52%) et il était normal chez 10 (52,63%).

Les anomalies du fond d'œil varient entre 33,33% et 79,31% selon les séries de AZMANI (33) et LABCHIR (20). (Tableau XI)

MUDGIL (36) tient l'hydrocéphalie pour responsable de l'atrophie optique dans 10% des cas, elle en est ainsi la troisième cause, après l'hémorragie intraventriculaire du prématuré et les tumeurs cérébrales.

Tableau XI : Fréquence des anomalies du fond d'œil dans l'hydrocéphalie

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage (%)
LABCHIR (20)	23/29	79,31
AZMANI (33)	2/6	33,33
Notre série	9/19	47,36

4. MANIFESTATIONS ENDOCRINIENNES (29,32,37)

Les manifestations endocriniennes de l'hydrocéphalie ont été signalées dès 1900.

En plus de l'aménorrhée primaire ou secondaire qui est la plus fréquente des signes endocriniens, on peut noter un retard pubertaire ou à l'inverse une puberté précoce, un retard statural, un excès de poids, une gynécomastie.

Les manifestations endocriniennes en rapport avec la souffrance des structures hypothalamo-hypophysaire voisines du 3^{ème} ventricule sont en réalité rares et exceptionnellement révélatrices.

5. MALFORMATIONS ASSOCIEES

5-1 Les dysraphies rachidiennes

Elles constituent les principales malformations associées à l'hydrocéphalie surtout congénitales.

Dans notre série, 36 cas avaient un Spina-bifida en association avec l'hydrocéphalie (40%).

EL AWAD (14) a trouvé une dysraphie rachidienne associée à l'hydrocéphalie dans 39.3% des cas de sa série. Pour ABENA (13), elle était présente dans 17,4%.

5-2 Autres malformations (38,39)

L'hydrocéphalie peut rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif. Ainsi, de nombreuses aberrations chromosomiques peuvent être observés dans une hydrocéphalie congénitale. C'est le cas notamment du syndrome de Dandy-Walker et d'Arnold-Chiari.

Certains syndromes malformatifs sans anomalies chromosomiques décelable comportent fréquemment ou occasionnellement une hydrocéphalie, tel le cas du syndrome de Meckel, du syndrome de Vactrel, de certains nanismes thanatophores, du syndrome hydrolétalus.

Aussi, les malformations des membres inférieurs ou supérieurs ne sont pas rares particulièrement dans les formes associant une dysraphie rachidienne.

Dans notre série, on a retrouvé 22 cas de pieds bot varus équin soit 24,44% – dont 59,09% sont bilatéraux alors que 40,9% sont unilatéraux– en association avec une dysraphie rachidienne, un cas de déformation thoracique (1,11%) et un cas d'agénésie costale gauche (1,11%).

GENITORI (39) affirme que près de 78% des fœtus porteurs d'hydrocéphalie présentent d'autres malformations associées.

Dans la série d'ALIOUI (34), les malformations des membres inférieurs ont été présentes dans 5 cas (5,8%), des anomalies néphrologiques dans 3 cas, 1 cas : d'hernie inguinale et inguino-scrotale, hernie ombilicale, diaphragmatique, ectopie testiculaire, sinus dermique.

VII. EXAMENS PARACLINIQUE

Un certain nombre de techniques neuro-radiologiques a été ou est encore utilisé pour orienter ou confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie et permettre une approche voir une confirmation étiologique.

1. ECHOGRAPHIE TRANSFONTANNELLAIRE (38,41,42,43)

L'échographie transfontannellaire présente trois avantages majeurs: notamment son innocuité, sa simplicité et son faible coût.

C'est une technique non invasive permettant des examens répétés, particulièrement bien adaptée au nouveau-né et au nourrisson. L'ETF reste la meilleure imagerie de la souffrance cérébrale anaxo-ischémique et hémorragique de prématurité. Elle est limitée par la taille de la fontanelle antérieure: l'examen n'est possible que jusqu'à l'âge d'un an, le parenchyme périphérique et les espaces péricérébraux restent mal explorés. Enfin, l'examen garde un caractère opérateur dépendant malgré sa standardisation.

L'appareillage utilise des sondes à balayage sectoriel, en temps réel, de haute fréquence allant de 5 à 10MHZ.

L'examen comporte systématiquement:

- Cinq coupes sagittales: une médiane, deux parasagittales passant par les ventricules latéraux et deux plus externes déroulant l'ensemble de la substance blanche,
- Cinq coupes coronales: deux antérieures, une passant par les cornes frontales des ventricules latéraux, l'autre un peu en avant, une moyenne passant par les trous de

Monro et par le 3^{ème} ventricule, deux postérieures montrant, l'une les carrefours ventriculaires et l'autre le parenchyme pariéto-occipital en arrière.

L'échodoppler pulsé ou couleur, peut être utilisée dans certaines situations cliniques pour visualiser les vaisseaux et apprécier l'hémodynamique cérébrale. Sa technique doit être rigoureuse, mesurant la courbe de vitesse instantanée du sang et l'index de résistance au niveau de l'artère cérébrale antérieure.

L'ETF permet de poser aisément le diagnostic de l'hydrocéphalie, de préciser son caractère communiquant ou non et d'orienter le diagnostic étiologique :

1-1 La pathologie infectieuse

A la période néonatale, la dissémination méningée des infections est fréquente et leurs complications, parfois asymptomatiques, peuvent être dépistées et suivies par l'ETF citons la ventriculite, les abcès cérébraux et les collections sous-durales.

La vérification de l'intégrité cérébrale lors d'une suspicion d'embryo-foetopathie est bien approchée à l'ETF.

- Recherche de calcifications intraparenchymateuses, mieux vues à l'échographie que les radiographies standards du crâne: les calcifications sont volontiers périventriculaires au cours des embryo-foetopathies à CMV.
- Germinolyse sous-épendymaire au cours des embryo-foetopathies et notamment la toxoplasmose.
- Image en "candélabres" des artères thalamo-striées liées à une artérite inflammatoire constatée au cours des embryo-foetopathies, mais également dans d'autres situations cliniques.

1-2 La pathologie hémorragique :

Dans le cas de dilatation ventriculaire post hémorragique, elle permet de classer les lésions en 4 stades (22) :

- Stade I : Hémorragie sous-épendymaire.
- Stade II : Hémorragie intraventriculaire sans dilatation.

- Stade III : Hémorragie intraventriculaire avec dilatation.
- Stade IV : hémorragie intra-parenchymateuse.

1-3 Les malformations cérébrales

Leur diagnostic est fait par l'échographie. Leur description plus fine est obtenue par l'IRM. Ces anomalies cérébrales sont recherchées devant tout tableau polymalformatif. Si elles sont très sévères, leur diagnostic peut être fait à la période anténatale par l'échographie fœtale. Ces malformations, peu compatibles avec la vie, nécessitent un avortement thérapeutique.

Parmi ces malformations, on peut citer :

- L'holoprosencéphalie:

Elle est secondaire à un trouble de la diverticulation (absence ou clivage incomplet du prosencéphale).

Il existe schématiquement trois formes de gravité croissante:

- l'holoprosencéphalie lobaire ou arhinencéphalie;
- l'holoprosencéphalie sémilobaire;
- l'holoprosencéphalie alobaire.

- L'agénésie du corps calleux
- L'anévrisme de l'ampoule de Galien.

Dans notre étude, l'ETF a été réalisée chez 25 patients dont 19 sont des nourrissons et 6 des nouveau-nés et en a permis de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie.

Dans la série de ALIOUI (34), l'ETF était réalisée chez 49 cas dont 24,4% avaient une atrophie corticale inférieure à 3cm, ce qui plaide en faveur du retard diagnostique.

2. TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE (44,45)

La TDM a été il y a quelque décennie ressentie comme une véritable révolution ayant donné un grand coup de pouce à la neurochirurgie en facilitant les explorations encéphaliques permettant de réaliser des coupes anatomiques du crâne et du cerveau in vivo.

Elle est particulièrement intéressante dans l'exploration de l'hydrocéphalie acquise ou congénitale et des malformations cérébrales.

La TDM précise le mécanisme et la cause de l'hydrocéphalie:

- Sténose de l'aqueduc de Sylvius, cause de loin la plus fréquente caractérisée par une dilatation triventriculaire à prédominance frontale.
- Malformations kystiques dans la fosse postérieure ou au niveau du 3^{ème} ventricule.
- Malformations vasculaires (ampoule de Galien).
- Calcifications multiples périventriculaires évocatrices de toxoplasmose congénitale.
- Malformation d'Arnold-Chiari.
- Les hémorragies méningées et ventriculaires.
- Les abcès du cerveau.
- Les tuberculomes cérébraux.
- Les processus tumoraux bénins ou malins.

La TDM permet également la surveillance de l'hydrocéphalie distinguant ainsi entre hydrocéphalies évolutives et hydrocéphalies stabilisées. Ainsi elle permet le contrôle de la bonne position du matériel de dérivation et de l'apparition de complications.

Cependant elle connaît des limites et contraintes telles que (45) :

- La nécessité de sédation voire d'anesthésie surtout chez l'enfant agité,
- Les artefacts dus au mouvement ou induits par un corps étranger de haute densité,
- Les changements brutaux de densité dans une région limitée, c'est le cas de la fosse cérébrale postérieure où la densité des rochers contraste avec le parenchyme et induit des images linéaires parasites gênant la lecture de l'image scannographique,
- Coût.

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une TDM qui a confirmé l'hydrocéphalie dans tout les cas et a contribué à déterminer l'étiologie dans 87 cas soit 96,66 %.

3. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE (IRM)

Constitue une révolution dans le domaine de la neuroradiologie, elle fournit plus de détails sur la matière blanche et grise, le système ventriculaire, la fosse cérébrale postérieure (11).

C'est une technique non irradiante, qui détermine des critères qui permettent de différencier entre l'hydrocéphalie et le pseudo-élargissement du système ventriculaire lors d'une atrophie cérébrale.

Les paramètres les plus admis, en faveur d'une hydrocéphalie sont (47,48) :

- La dilatation de la corne temporale et des corps des ventricules latéraux.
- L'élargissement des renforcements antérieur et postérieur du troisième ventricule.

La technologie en IRM évolue vite, et chaque génération d'équipement apporte ses améliorations en terme de qualité de l'image, de multiplicité d'informations accessibles, et de rapidité d'acquisition des données :

- Elle détermine le degré de sévérité de l'hydrocéphalie.
- Elle spécifie la catégorie de l'hydrocéphalie, grâce à son habilité à obtenir des images tridimensionnelles (hydrocéphalie communicante et non communicante).
- Elle a un intérêt essentiel dans le diagnostic d'agénésie ou de fermeture congénitale de l'aqueduc de Sylvius.
- Elle a la qualité d'évaluer quantitativement et qualitativement le flux du LCR.
- Elle permet la surveillance post-opératoire, et la détection des dysfonctionnements de shunt.
- Particulièrement contributive dans l'étude de la fosse cérébrale postérieure, région anatomique difficile à explorer par l'échographie et la TDM.
- C'est un moyen d'avenir, prometteur dans la neuroendoscopie guidée par l'IRM en post-opératoire.
- Cependant, elle requière un certain degré d'immobilité, d'où une sédation ou une anesthésie reste souhaitée.
- Le coût, qui limite sa pratique surtout dans notre contexte, +++

- La difficulté de visualiser des calcifications. (49,50,51)

4. ARTERIOGRAPHIE (52,53)

L'artériographie cérébrale consiste en l'étude radiographique invasive des structures vasculaires cérébrales (artères, capillaires, veines) opacifiées par un produit de contraste iodé radio-opaque injecté directement dans l'arbre vasculaire, le plus souvent par méthode de Seldinger. Les images sont acquises lors du premier passage intravasculaire du produit de contraste et correspondent uniquement à la partie circulante dans les vaisseaux sans donner de renseignement précis sur l'état des parois vasculaires.

La réalisation et l'interprétation des clichés nécessitent la connaissance de la radio-anatomie de l'arbre vasculaire et sa sémiologie radiologique.

Actuellement, on parle beaucoup plus des techniques peu ou non invasives telles l'echodoppler transcranien, l'angioscanner hélicoïdal et l'angiographie par résonance magnétique.

En matière d'explorations des hydrocéphalies, le rôle de ces techniques s'est limité à préciser le type d'une malformation vasculaire cérébrale pouvant être à l'origine d'une hydrocéphalie telle que:

- L'anévrisme de l'ampoule Galien
- L'angiome sylvien
- Les thromboses veineuses jugulaires ou cave supérieure

5. RADIOGRAPHIE STANDARD DU CRANE (54,55)

Face profil, hirtz : elle n'est souvent parlante qu'à partir de 18 mois à 2 ans, en montrant les signes classiques de l'HTIC: disjonction des sutures, impressions digitiformes, amincissement de la voûte, décalcification de la lame quadrilatère, abaissement des toits orbitaires, dilatation en baquet de la selle turcique.

Chez le tout petit, la minceur de la voûte, la déhiscence des fontanelles sont souvent les seuls symptômes observés, la largeur des sutures coronales varie avec l'âge: $3,3 \pm 1,3$ mm à un mois, $1,8 \pm 0,5$ mm à trois mois, du fait de l'inégale rapidité de croissance de la calotte crânienne à ce

stade. En cas de doute, deux indices paraissent utiles au dépistage des distensions ventriculaires.

L'indice Bregmatique de Butzler, la distance tubercule de la selle turcique bregma ne varie que de 75 à 85mm du premier au troisième mois. Toute valeur supérieure indique que l'hydrocéphalie est débutante.

L'indice de Shey (index de la fosse cérébrale postérieure): le rapport des diamètres horizontal et vertical de la fosse postérieure est normalement constamment supérieur à 0,25 jusqu'à 18mois. De fait, un œil exercé peut souvent détecter une platitude de la fosse postérieure sur les radiographies simples d'une hydrocéphalie débutante.

On cherche enfin systématiquement les stigmates radiologiques de certaines étiologies particulières: anomalies des empreintes des sinus latéraux, calcification de la région pinéale, ou de la région des plexus choroïdes. (11)

6. DIAGNOSTIC ANTENATALE

L'avènement au cours de ces dernières années, de nouvelles techniques de diagnostic prénatal a permis un dépistage beaucoup plus précoce des anomalies morphologiques de l'encéphale et les dysraphies du tube neural chez le fœtus.

Une surveillance échographique au cours de la grossesse permet un diagnostic prénatal bien que quelquefois le développement de l'hydrocéphalie soit tardif. Le diagnostic anténatal échographique in utero d'une hydrocéphalie, fiable à la 18 -20^{ème} semaine, pose le problème de l'interruption de la grossesse. (56)

Parmi ces méthodes nous ne citerons que l'échographie obstétricale et même l'IRM du fœtus qui a démontrée sa sensibilité dans le diagnostic précoce des malformations fœtales (57,58), le dosage des marqueurs biologiques comme l'alpha-foeto-protéine (40) et l'acétylcholinesterase. D'autres méthodes, telles que la fœtoscopie directe et l'amniographie étaient utilisées dans le passé mais ne le sont plus actuellement du fait de leur caractère invasif.

VIII. ETIOLOGIES

L'hydrocéphalie peut être classifiée en communicante et non communicante. Une fois cette distinction est établie, l'étiologie peut être déterminée. Hydrocéphalie communicante implique que les voies d'écoulement du LCR sont obstruées soit dans les citernes de la base, les villosités arachnoïdiennes ou bien les espaces sous-arachnoïdiens, l'hydrocéphalie non communicante signifie que le niveau du blocage de l'écoulement du LCR est proximal aux orifices distaux du 4^{ème} ventricule (23,38). On peut aussi la classer sous deux catégories, congénitale et acquise et les étiologies sont nombreuses. Une fois le diagnostic d'hydrocéphalie est avancé, on doit déterminer si elle est évolutive ou non, et la différencier de la ventriculomégalie sans élévation de la pression du LCR.

L'hydrocéphalie peut résulter d'une obstruction des voies d'écoulement du LCR ou alors d'une surproduction. Ces deux causes principales peuvent être liées à un néoplasme, une malformation congénitale ou un à processus inflammatoire.

L'étiologie de l'hydrocéphalie congénitale n'est pas toujours connue et elle est dans la majorité des cas associée à d'autres malformations ou syndromes.

Nous citerons avec les explications nécessaires les étiologies les plus fréquentes de l'hydrocéphalie.

1. HYDROCEPHALIES CONGENITALES :

1-1 Hydrocéphalie et myélocèles :

Sous le nom de spina-bifida, elles constituent l'ensemble des malformations résultant d'une anomalie de fermeture de la partie postérieure du tube neural, correspondant à la moelle, et/ou du rachis axial qui le recouvre. Elles sont de gravité variable, depuis les formes majeures sévères de spina-bifida aperta au spina-bifida occulta, totalement asymptomatique.

- Spina-bifida aperta : la forme majeure ou myélocèle aperta résulte d'une absence de fermeture du neuropore postérieur: la moelle lombaire, restée ouverte sur une hauteur variable, présente un aspect de plaque neurale largement exposée dont les bords sont en continuité avec le revêtement cutané.

- Dans la myéломéningocèle, la moelle lombaire entourée de ses racines, enveloppée dans un sac méningé, forme une saillie dont la périphérie seulement est recouverte par un revêtement cutané. La surface est tapissée par un épiderme atrophique, souvent ulcéré.
- Dans la méningocèle, seules la dure-mère et l'arachnoïde font hernie à travers l'ouverture de l'arc vertébral postérieur, parfois accompagnée de quelques racines. La moelle est en place dans le canal rachidien. La méningocèle est habituellement recouverte d'un épiderme atrophique. (38)

L'hydrocéphalie constitue une anomalie fréquente en cas de myéломéningocèle. Sa découverte chez le fœtus est fortement suspecte d'une anomalie du développement du système nerveux central. En effet, près de 78% (40) des fœtus porteurs d'une hydrocéphalie présentent d'autres malformations, notamment une myéломéningocèle. L'incidence de l'hydrocéphalie en cas de spina-bifida varie de 65 à 95% (40). Sa date de survenue est variable, elle peut être présente à la naissance ou ne développer qu'après fermeture de la myéломéningocèle.

Le siège de la myéломéningocèle semble intervenir dans le développement de l'hydrocéphalie. C'est ainsi que l'hydrocéphalie est observée dans 93,5% des cas de myéломéningocèle lombaire, dans 83% en cas de topographie sacrée et dans 77% des cas lombo-sacrées. (40)

L'hydrocéphalie au cours des myéломéningocèles, peut être de type communicante ou non. Quand elle est non communicante, cette hydrocéphalie serait secondaire à une sténose (73,4%) (59), à un "kinking" de l'aqueduc de Sylvius, ou enfin à une sténose périaqueducule consécutive à une ventriculite par contamination des ventricules par le liquide amniotique. 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 myéломéningocèle. (59)

1-2 Malformation de Chiari :

La malformation de Chiari se caractérise par une petite fosse postérieure dont le contenu (tronc cérébral et cervelet) est malformé et fait hernie à des degrés variables à travers le trou occipital (60,61). Cette malformation est souvent associée à une myéломéningocèle et à

d'autres variations anatomiques. Cette hernie du contenu de la fosse postérieure dans le canal cervical doit sa première description à John Cleland en 1883 (62). Huit ans plus tard, Hans Chiari (62) décrit les anomalies du contenu de la fosse postérieure rencontrées au cours de l'hydrocéphalie congénitale et les classa en quatre types (33) (Figure 17):

- Le type I, correspond à une ectopie des tonsilles cérébelleuses dans le canal cervical. Le 4^{ème} ventricule est normal. Association fréquente avec : une syringomyélie, une hydrocéphalie, une platybasie, une impression basilaire, des anomalies des vertèbres cervicales (syndrome de Klippel-Feil). (Figure 18)
- Le type II, correspond à une ectopie à travers le foramen magnum, du vermis cérébelleux, du bulbe, du pont, du 4^{ème} ventricule qui est étroit et allongé. Les tonsilles sont souvent hypertrophiées non ectopiques. Il existe une arachnoïde épaisse bloquant les orifices de sortie du 4^{ème} ventricule. Une association est quasi constante avec une hydrocéphalie, un spina bifida (myéломéningocèle). Le cervelet est dysplasique et la tente hypoplasique, insérée près du foramen magnum qui est agrandi. Les six dernières paires crâniennes et les premières racines cervicales ont un trajet ascendant. La lame tectale présente souvent un rostre postérieur. Une sténose de l'acqueduc peut coexister. Le 3^{ème} ventricule est élargit avec une adhérence interthalamique hypertrophiée. Un spina bifida de la 1^{ère} vertèbre cervicale (C1) est présent dans près de 90% (40,48) des cas et une hydromyélie est observée une fois sur deux. Un crâne lacunaire – en rapport avec une dysplasie de l'os – s'observe également fréquemment.
- Le type III, associerait une hernie du cervelet et du tronc cérébral à une méningocéphalocèle cervico-occipitale. Il est habituellement létal.
- Quant au type IV, il correspondrait à une hypoplasie du cervelet sans hernie associée du contenu de la fosse postérieure.

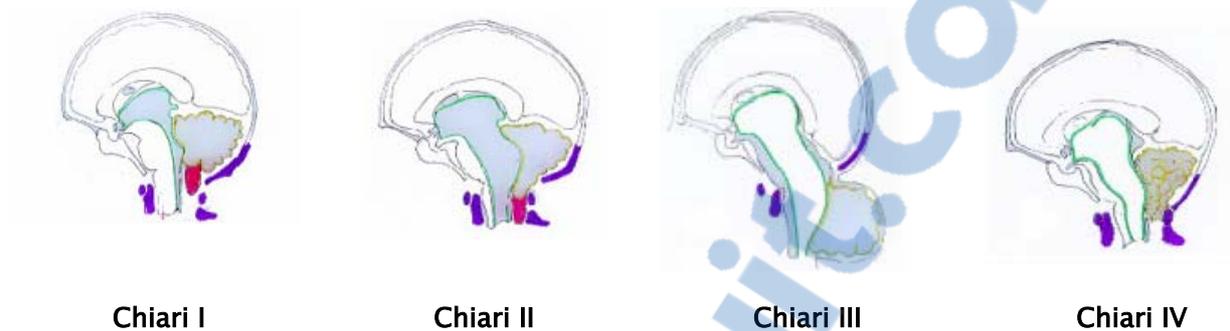


Figure 17 : Les types de la malformation de Chiari

Sur le plan physiopathologique, quatre théories ont été proposées pour expliquer la malformation de Chiari :

- Une traction du mésencéphale secondaire à une fixation de la moelle au niveau de la myéloméningocèle.
- Une expansion d'une hydrocéphalie qui pousse le mésencéphale dans le sens cranio-caudale.
- Un asynchronisme entre le développement du contenu et du contenant de la fosse postérieure.
- Une hernie secondaire à l'existence d'un gradient de pression entre les espaces sous arachnoïdiens crâniens et spinaux. (33,40,60)



Figure 18: IRM crânio-rachidienne en coupe sagittale séquence pondérée T2 montrant une malformation de Chiari type I

1-3 La sténose de l'aqueduc de Sylvius (62,63) (Figure 19)

Il s'agit certainement d'une étiologie très fréquente des hydrocéphalies congénitales en dehors des dysraphies rachidiennes, mais cette fréquence est sous-estimée par insuffisance des explorations neuroradiologiques.

On distingue trois types d'oblitération acquéducale dysgénésique:

- La sténose pure qui est un rétrécissement global et complet de l'aqueduc de Sylvius par un véritable septum,
- L'aqueduc fourchu ou "acqueducal forking" l'aqueduc est remplacé par plusieurs canalicules,
- La gliose acqueducatale qui représente un développement exagéré des fibres gliales qui amputent la lumière.

Ces formes de sténose acquéducale sont responsables d'une hydrocéphalie progressive qui prend ses débuts depuis la petite enfance et peut se révéler tardivement à l'adolescence ou à l'âge adulte puisque la plus part des patients viennent consulter avec une macrocraînie.

Le diagnostic de sténose acquéducale peut être avancé sur la constatation d'une dilatation triventriculaire marquée contrastant avec un volume normal du 4^{ème} ventricule.

1-4 Syndrome de Dandy-Walker (38,64) (Figure 20)

En 1914 Dandy et Blackfan ont décrit une association entre un kyste de la fosse postérieure, une hypoplasie du vermis cérébelleux et une hydrocéphalie, c'est après que Taggart et Walker ont attribué cette expansion kystique au 4^{ème} ventricule qui se trouve dilaté suite à une atrésie congénitale des foramens de Luschka et Magendie. Dans les séries de pédiatrie, cette entité représente 2 à 5% (29,10) de tous les cas d'hydrocéphalie et elle est rarement familiale.

Cette malformation de la fosse postérieure peut survenir sans hydrocéphalie bien que cela soit exceptionnel, autres malformations du système nerveux central tel que l'agénésie du corps calleux (65,66) sont plus commune et peuvent contribuer à abaisser le quotient intellectuel des patients. Des malformations somatiques surviennent régulièrement comme les fentes palatines ou des anomalies cardiaques ou oculaires.

L'hydrocéphalie peut se manifester dès la naissance mais souvent après la première année de vie. La macrocrânie secondaire à l'expansion de la fosse postérieure peut être notée avant l'apparition de la dilatation des ventricules latéraux.

Enfin, il faut différencier entre la malformation de Dandy-Walker et un kyste arachnoïdien extra-axial qui ne nécessite qu'une excision chirurgicale.

Dans notre série, nous avons eu 8 cas de syndrome de Dandy-Walker (8,88%). Alors que dans la série de ALIOUI (34), on a noté 9 cas (10,5%).

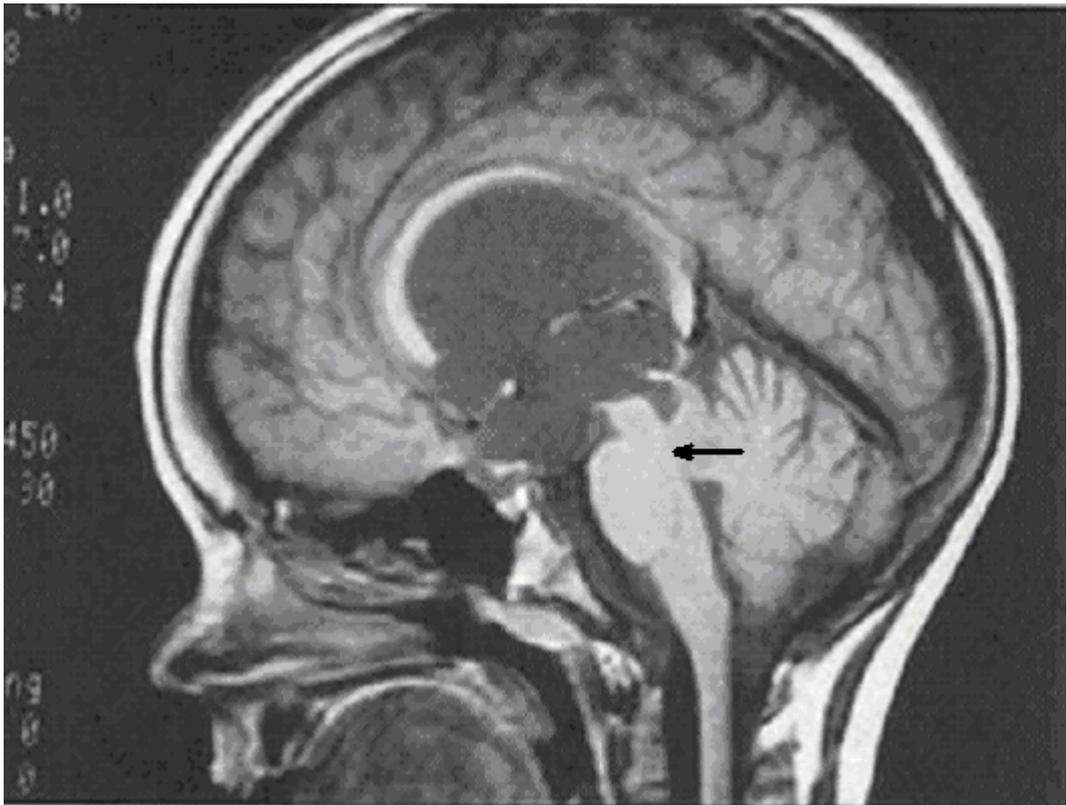


Figure 19 : IRM cérébrale en coupe sagittale séquence pondérée T1 montrant une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

«www.unilim.fr/campus-neurochirurgie/article.php3?id_article=194&artsuite=4#sommaire_1»

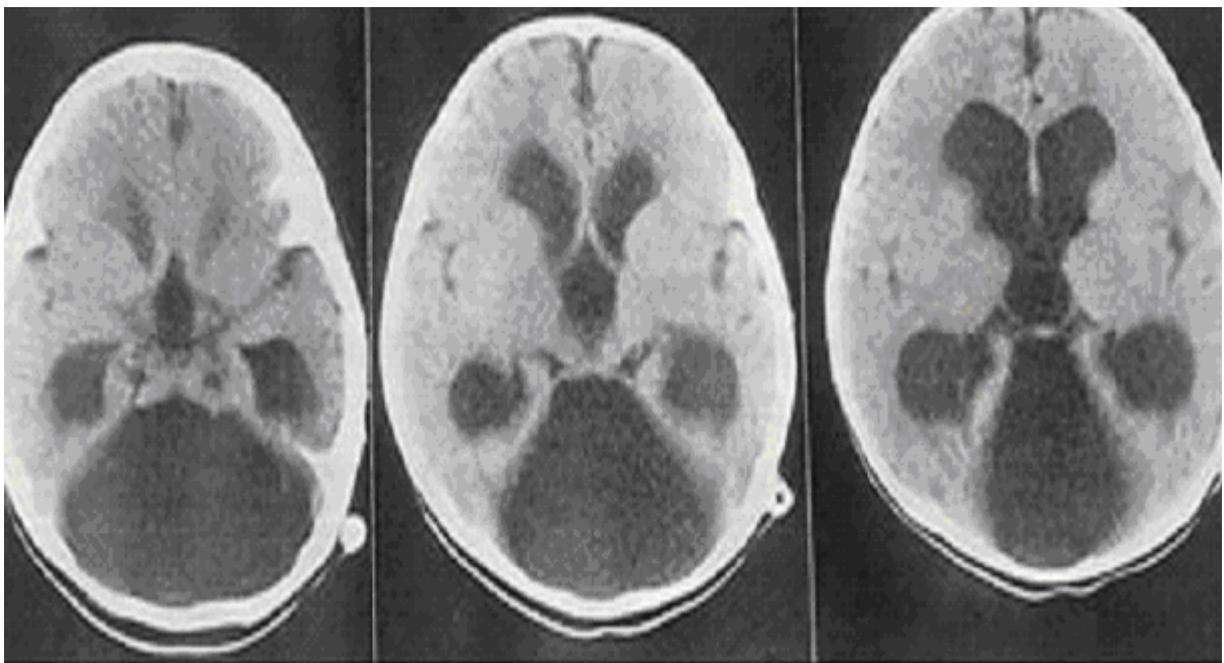


Figure 20 : TDM cérébrale en coupes axiales montrant une malformation de Dandy-walker.

«www.unilim.fr/campus-neurochirurgie/article.php3?id_article=194&artsuite=6#sommaire_1»

1-5 Sténose acquéducale liée à l'X

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques.

L'hydrocéphalie liée à l'X associe une hydrocéphalie triventriculaire, une sténose de l'aqueduc de Sylvius et une hypoplasie des pyramides bulbaires. Elle fait partie d'un groupe de syndromes résultant d'une mutation du gène LI-CAM situé en Xq28 qui ont pour point commun, outre leur survenue chez les garçons, la présence d'un retard mental et d'une hypoplasie ou agénésie du corps calleux. Il existe également des hydrocéphalies associées à une sténose ou à une atrésie de l'aqueduc transmise selon le mode autosomique récessif. (38)

1-6 Kyste arachnoïdien (38,67) (Figure 21)

Collection intra arachnoïdienne du liquide céphalorachidien communicant ou très peu avec les espaces sous arachnoïdiens, les kystes arachnoïdiens représentent 1 à 5% des processus expansifs non traumatiques. L'origine est vraisemblablement malformative congénitale bien que des formes post-traumatiques aient été décrites.

Les kystes arachnoïdiens temporo-sylvians représentent 60 à 80% (67) des kystes arachnoïdiens, siègent à la partie antérieure de la scissure de Sylvius, refoulent le lobe frontal et temporal et la base de la fosse temporale. On les rencontre surtout à gauche, en position externe, moyenne et interne par rapport à la petite aile. Environ 60 à 80% des patients ont moins de 15 ans avec une prédominance masculine.

Dans notre série, 4 cas de kystes arachnoïdiens ont été retrouvés grâce à la TDM.

1-7 Infection in utéro et hydrocéphalie congénitale

- Toxoplasmose congénitale : *Toxoplasma gondii* est un organisme fréquemment responsable des hydrocéphalies due aux infections in utéro. Ce protozoaire ubiquitaires traverse le placenta et produit une inflammation de l'épendyme et des granulomes périvasculaires contenant des parasites en plein parenchyme cérébral. Des occlusions vasculaires aussi bien que des oblitérations de l'aqueduc de Sylvius surviennent et donnent

secondairement une hydrocéphalie. L'affaiblissement de l'aqueduc de Sylvius est plus apte à survenir avec l'infection durant le second trimestre de la grossesse (68). L'association à des dommages parenchymateux est commune et conditionne le pronostic. Cliniquement, on a souvent une chorioretinite associée. La TDM confirme l'hydrocéphalie et montre des calcifications parenchymateuses associées. (35,69)

- Les infections virales sont aussi impliquées dans la survenue des hydrocéphalies néonatales. Le Cytomégalovirus est le mieux connu, une primo-infection maternelle en début de grossesse est capable d'engendrer une embryofœtopathie avec une méningo-encéphalite sévère in utero, mettant en jeu le pronostic vital et neurologique. De même qu'avec la toxoplasmose, l'association à des lésions tissulaires cérébrales peut être massive et contribue au degré de la ventricuomégalie, les calcifications périventriculaires sont communes. (70,71)

1-8 Anévrisme de l'ampoule de 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 (72).

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) (72), 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 angiographie par résonance magnétique 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. (73)

1-9 Autres étiologies et facteurs

Des toxines variées aussi bien que des déficiences nutritionnelles ont été impliquées dans le développement de l'hydrocéphalie. Notamment l'hypervitaminose A, l'hypovitaminose A et B12, la déficience en acide folique, méscaline, acétamide triamcinolone, irradiation et le mercure méthyl ont tous été incriminés dans le développement de l'hydrocéphalie. (33)

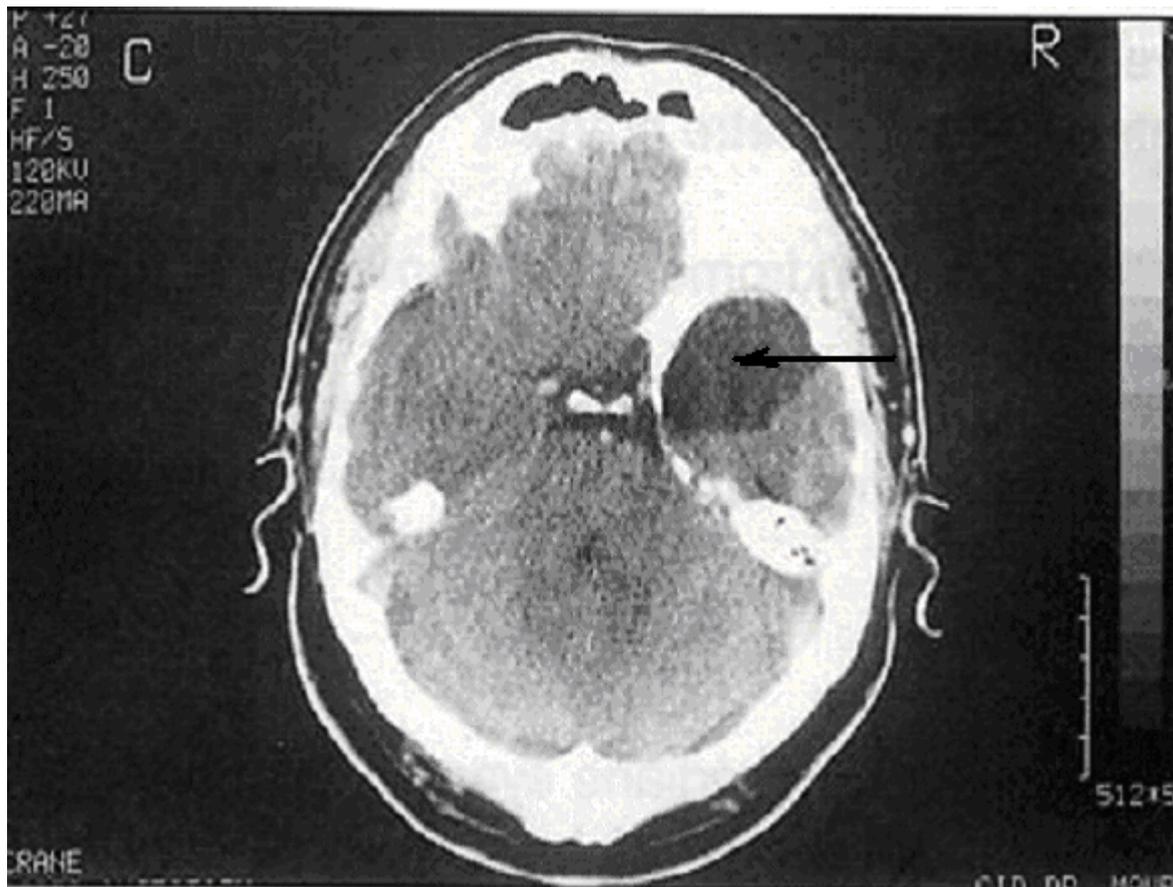


Figure 21 : TDM cérébrale en coupes axiales objectivant un kyste arachnoïdien siégeant au niveau du lobe temporal gauche.

«www.unilim.fr/campus-neurochirurgie/article.php3?id_article=194&artsuite=5#sommaire_1»

2. HYDROCEPHALIES ACQUISES

2-1 L'infection

L'infection en période néonatale peut causer des adhérences arachnoïdiennes menant à une hydrocéphalie non communicante, cette hydrocéphalie peut survenir quelques jours après l'infection ou être une séquelle tardive du processus pathologique (74,75). Chez les enfants depuis la naissance à 3mois, les organismes en cause sont l'Escherchia coli, le staphylocoque aureus et autres bacilles gram négatif (entérobactéries). Entre 3mois et 3ans, on a l'haemophilus influenzae, pneumocoque méningocoque et le staphylocoque aureus; quand aux enfants plus âgés (plus à 3 ans) les organismes incriminés sont le méningocoque, pneumocoque, streptocoque, staphylocoque, gonocoque et l'heamophilus influenzae (76,77). Les parasitoses acquises peuvent aussi être à l'origine d'une hydrocéphalie. La cysticérose (78,79) sévit à l'état endémique dans certaines régions et sa localisation dans le système nerveux central n'est pas exceptionnelle, elle produit des adhérences et des kystes pouvant obstrués les voies d'écoulement du LCR. Des localisations à l'intérieur du système ventriculaire peuvent être retrouvées après l'infection du LCR.

2-2 Causes vasculaires:

➤ Dilatation ventriculaire post hémorragique des nouveau-nés:

L'hydrocéphalie post-hémorragique est fréquemment vue chez les prématurés, son incidence est de 20% (80), l'hémorragie de la matrice germinale est responsable de cette présentation chez les prématurés. L'hydrocéphalie est secondaire à l'obstruction par les caillots sanguins ou à une méningite aseptique comme résultat de l'hémorragie. Un bouchage des villosités arachnoïdiennes par des petites particules est parfois observé. Chez les nouveau-nés à terme et les enfants plus grands l'hémorragie sous arachnoïdienne ou intraventriculaire peut résulter d'un traumatisme lors de l'accouchement, infections, tumeurs, malformations vasculaires ou d'un traumatisme intracrânien (81).

➤ Les hémorragies sous arachnoïdiens spontanées chez l'adulte :

Les anomalies de l'hydraulique du LCR et notamment l'augmentation de la résistance à l'écoulement, expliquent l'hydrocéphalie dans les hémorragies sous arachnoïdiens. Les auteurs retrouvent une incidence de l'hydrocéphalie de 44 % (82). Cette hydrocéphalie peut être aiguë, précoce (dans les 3 à 72 heures suivant la rupture) ou retardée (entre le troisième jour et la troisième semaine). L'hydrocéphalie chronique survient plus tardivement, au-delà du premier mois. L'hydrocéphalie aiguë précoce est surtout liée au blocage de la circulation du LCR par les caillots et la fibrine plasmatique qui comblent les citernes et les espaces sous-arachnoïdiens. L'hydrocéphalie chronique est plutôt la conséquence de l'activation de phénomènes inflammatoires par les éléments figurés du sang, cloisonnant les espaces sous-arachnoïdiens. L'évolution est souvent favorable chez 75 % (82) des patients traités par dérivation ventriculaire externe pour leur hydrocéphalie. (83)

2-3 Hydrocéphalie post-traumatique (84,85)

Les individus de tout âge risquent de développer une hydrocéphalie après un traumatisme crânien sévère. Le mécanisme usuel est une arachnoïdite adhésive de la base et de la convexité des espaces sous arachnoïdiens secondaires au saignement. Durant la petite enfance, l'hydrocéphalie post-traumatique peut présenter des problèmes particuliers si elle est associée à un hématome sous dural chronique et une macrocranie. Dans cette situation il est souvent nécessaire de dériver l'espace sous dural aussi bien que les ventricules. Cela peut se faire avec un système sans valve pour l'espace sous dural et une dérivation conventionnelle pour les ventricules. Cela prévoit un petit gradient de pression positif pour prévenir un collapsus cortical ou un élargissement progressif des collections péricérébrales du LCR.

3. HYDROCEPHALIE EXTERNE (86,87)

Après le développement de la TDM, il a paru qu'un très grand nombre d'enfants normaux présentant une augmentation rapide du périmètre crânien ou une macrocranie avaient une

dilatation des espaces sous-arachnoïdiens avec ou sans élargissement modéré des ventricules. Plusieurs termes ont été utilisés pour décrire ce phénomène, le plus est l'hydrocéphalie externe, elle était utilisée en premier lieu par Dandy pour indiquer une accumulation anormale du LCR dans les espaces sous-arachnoïdiens, en associant des conditions tel qu'une obstruction de la veine cave inférieure, autrement aucun autre facteur étiologique constant n'a été identifié.

Quelque fois il apparaît comme le reflet d'une absorption défectueuse du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes, l'habileté de l'élévation de la pression veineuse à produire ces conditions dépend de l'ouverture des sutures. Plusieurs séries ont confirmé la bénignité du processus qui est souvent compensé en 12 à 18mois d'âge. La dérivation est rarement nécessaire.

Plusieurs enfants avec ses conditions ont un faible degré de dilatation ventriculaire, la prise en charge consiste en une série d'échographie transfontannellaire jusqu'à ce que le périmètre crânien se stabilise et c'est à ce moment là qu'on peut s'assurer qu'une ventriculomégalie progressive ne va pas survenir, il est aussi important de souligner que ces conditions ne provoquent pas une atrophie cérébrale.

IX. TRAITEMENT:

1. OBJECTIFS :

Le but du traitement est de (9) :

- 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. METHODES :

Le traitement des hydrocéphalies est essentiellement chirurgical par (88) :

- la dérivation du LCR vers un réservoir externe : dérivation ventriculaire externe (DVE)
ou
- vers une cavité interne, péritoine ou oreillette droite : dérivation ventriculaire interne (DVI) par l'intermédiaire d'un système régulateur de pression ou de débit appelé « valve » ou
- par une méthode endoscopique : ventriculocisternostomie.

3. DERIVATION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN :

3-1 Techniques endoscopiques : (89)

a- Ventriculocisternostomie endoscopique:

Depuis la 1^{ère} expérience par GUIOT et coll (90), la ventriculocisternostomie a prouvé qu'elle était une bonne alternative dans le traitement des hydrocéphalies obstructives secondaires à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

Actuellement, la ventriculocisternostomie endoscopique est de plus en plus utilisée. Selon DECQ (91), son pourcentage est augmenté de 19% à 34% des indications du traitement chirurgicale de l'hydrocéphalie du 1992 au 1997, il considère que la ventriculocisternostomie peut être proposée à environ 20% des patients adultes présentant une hydrocéphalie.

a-1 Principe (91)

La ventriculocisternostomie permet de rétablir la circulation du LCR entre les cavités ventriculaires dilatées en amont d'un obstacle et la citerne sous arachnoïdienne pré-pédonculaire en réalisant une perforation de la partie antérieure du plancher du 3^{ème} ventricule. Jusqu'à ces dernières années, cette intervention était menée sous contrôle radioscopique avec ou sans recours à une procédure stéréotaxique. L'endoscopie a permis de simplifier la procédure et d'élargir les indications de la technique.

Pour pouvoir la réaliser, il faut que l'obstacle soit situé dans la partie postérieure du 3^{ème} ventricule, au niveau de la région pinéale, de l'aqueduc de Sylvius, du 4^{ème} ventricule ou du foramen de Magendie. Dans toutes ces situations, une ventriculocisternostomie doit pouvoir être préférée à la mise en place d'une valve de dérivation du LCR.

Cette méthode thérapeutique nécessite certains critères de sélection (92):

- L'hydrocéphalie doit être de nature obstructive.
- Les espaces sous-arachnoïdiens doivent être fonctionnels.
- Le 3^{ème} ventricule doit être dilaté.
- Le plancher du 3^{ème} ventricule doit être étendu au dessous et en arrière de la lame quadrilatère.

a-2 Technique : (90,93)

- Abord du 3^{ème} ventricule : (Figure 22)

Le patient étant sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, sa tête à 20–30°, l'abord est alors réalisé par une craniotomie précoronale à travers laquelle on fait introduire l'endoscope. Le foramen interventriculaire de Monro dilaté est identifié. Il est limité par le plexus choroïde en arrière, facilement identifiable, et par le pilier antérieur du fornix en avant. A son angle postéro-interne se réunissent les veines thalamostriée, septale antérieure et choroïdienne.

Le neuroendoscope atteint la cavité du 3^{ème} ventricule. Les saillies des deux tubercules mamillaires sont facilement reconnues, en avant desquelles se trouve la partie la plus fine du plancher où pourra être réalisée la ventriculocisternostomie.

On aperçoit parfois à ce niveau, en transparence, la terminaison du tronc basilaire. Plus en avant, l'orifice de la tige pituitaire, au pourtour rosé, est surmonté par le relief du chiasma optique.

- Réalisation de la ventriculocisternostomie : (Figure23)

Le plancher est perforé à l'aide:

- soit de l'endoscope s'il est assez fin,
- soit du laser Nd-YAG,
- soit d'une sonde coagulante à pointe mousse.

La perforation mécanique initiale du plancher du troisième ventricule peut également être réalisée par l'extrémité d'une pince à préhension. L'orifice est ensuite agrandi en écartant des branches de cette dernière. Il faut fréquemment s'aider d'une onde à ballonnet simple voire à double ballonnet pour obtenir un orifice de taille suffisante. Une fois l'orifice réalisé, il est impératif de s'en approcher pour apercevoir la dure mère du clivus et le tronc basilaire.

C'est la connaissance de ces éléments qui pourra confirmer la qualité de l'orifice réalisé. Il n'est pas rare en effet, en s'approchant de l'orifice, d'apercevoir une seconde membrane (la membrane de LILEQUIST) dont la présence viendra perturber la circulation du LCR et peut être à l'origine d'une fermeture secondaire de l'orifice réalisé. Cette membrane peut être retrouvée dans un tiers des cas environ, et il semble impératif de l'ouvrir pour être certain de la qualité du résultat.

En post-opératoire, OKA (92) et SAINTE-ROSE (93) pratiquent une ponction lombaire (10 à 30ml) pour "réinitialiser" la circulation du liquide céphalo-rachidien, car les voies de réabsorption normale peuvent être insuffisantes au départ.

La durée de la procédure varie entre 10 et 30 min.

La ventriculocisternostomie est une intervention simple et efficace. Il paraît dangereux de vouloir lui substituer des techniques comme l'intubation de l'aqueduc de Sylvius dont les risques sont plus élevés, notamment fonctionnels pour l'oculomotricité avec l'inconvénient de laisser en place du matériel.

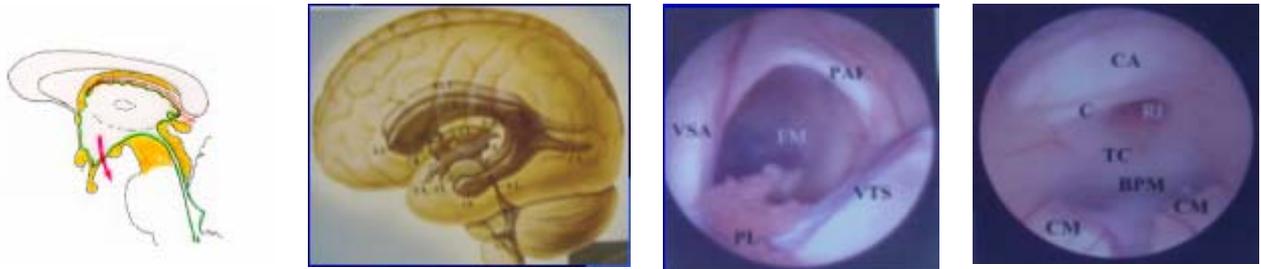


Figure 22 : Principe et réalisation de la ventriculocisternostomie

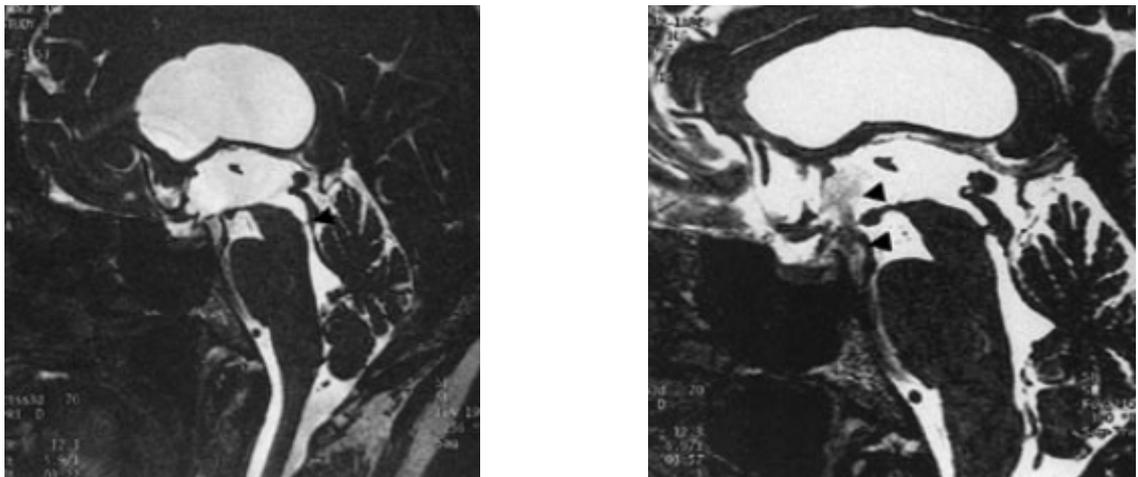


Figure 23 : IRM cérébrale en coupes pondérées T2 objectivant le trou de la ventriculocisternostomie au niveau du plancher du 3^{ème} ventricule.

➤ Inspection du troisième ventricule (93)

Une fois la ventriculocisternostomie réalisée, l'intervention est terminée et il est prudent de s'abstenir de tout déplacement supplémentaire de l'endoscope, non justifié pour l'intervention, et qui peut être source de dommages pour les structures voisines et notamment au pourtour du foramen de Monro. Il est toutefois possible, en retournant le neuroendoscope d'observer toute la partie postérieure du troisième ventricule, sans manœuvre supplémentaire, puisque l'optique est orienté à 30°. La vue de cette région peut permettre d'observer et ainsi de comprendre la nature exacte de l'obstruction.

b- Coagulation endoscopique des plexus choroïdes (94)

Le traitement courant de l'hydrocéphalie dans la majorité des centres est la dérivation du LCR. Cette dernière peut poser de nombreux problèmes et entraîner des complications graves. Voilà pourquoi il est nécessaire de trouver d'autres moyens plus surs, pouvant réduire la dépendance vis-à-vis des dérivations à l'exemple de la coagulation endoscopique des plexus choroïdes, c'est une technique qui trouve sa principale indication dans le traitement chirurgicale des tumeurs du plexus choroïde.

3-2 Dérivations internes :

L'idée logique de traiter l'hydrocéphalie en dérivant le LCR hors du crâne avec des structures susceptibles d'en assurer la résorption est ancienne. Les tentatives de drainage ont été entreprises depuis l'Égypte ancienne (9).

La mise en place des dérivations ventriculaires internes (DVI) est en général une intervention réglée. Le LCR ventriculaire est drainé vers une cavité naturelle : le péritoine (dérivation ventriculo-péritonéale/DVP) ou l'oreillette droite (dérivation ventriculo-cardiaque/DVC).

Il est également possible, en cas d'hydrocéphalie communicante, de drainer le LCR à partir des espaces sous-arachnoïdiens lombaires vers le péritoine : dérivation lombo-péritonéale (95).

En cas d'impossibilité d'utiliser le péritoine et l'oreillette droite, d'autres cavités de drainage (plèvre, vessie et vésicule biliaire) ont été décrites, mais leur utilisation reste exceptionnelle (96).

➤ Matériels utilisés :

Les dérivations nécessitent une tubulure exogène n'entraînant que peu de réactions tissulaires, telles que les silicones et permettant ainsi la réalisation efficace de la dérivation du LCR (97).

Le drainage s'effectue par une valve unidirectionnelle reliée à un cathéter proximal et un autre distal. Le cathéter proximal est introduit par un trou de trépan dans la corne ventriculaire frontale ou occipital. Le cathéter distal est inséré dans le péritoine par une incision sous-costale en cas de dérivation ventriculo-péritonéale, dans l'oreillette droite via la veine jugulaire externe en cas de dérivation ventriculo-cardiaque. L'ensemble du système est placé sous la peau par tunnelisation, la valve étant en position rétro-auriculaire et accessible à la palpation. (88)

Plusieurs systèmes de valves ont été développés au cours des 30 dernières années (95):

- 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.

➤ Dérivation ventriculo-péritonéale :

La meilleure tolérance des cathéters, le contrôle de la pression d'ouverture du shunt grâce à l'interposition de la valve, a donné un regain d'intérêt à l'ancienne dérivation ventriculo-péritonéale de KAWSH (1908) préconisée en 1948 par CONE. Elle constitue actuellement la technique la plus utilisée en cas d'hydrocéphalie obstructive.

Le cathéter introduit dans le ventricule latéral et avec ou sans réservoir sous cutané interposé, connecté par l'intermédiaire d'une valve à long cathéter, plongeant dans la grande cavité péritonéale. (Figure 24) (Figure 25)

Ce type de shunt est moins dangereux puisqu'il ne comporte pas de complications vasculaires, mais le risque d'oblitération est plus élevé. Le péritoine se défendant bien contre l'infection, la contrainte de ne dériver que le LCR stérile. (98,99)

➤ La dérivation ventriculo-atriale ou ventriculo-cardiaque : (Figure 26)

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 externe, et descendu jusqu'à l'atrium auriculaire. La bonne position du cathéter étant assurée par un contrôle radiologique (l'extrémité à la hauteur de la 6^{ème} vertèbre dorsale), un réservoir ponctionnable par voie transcutanée et volontiers intercalé sur le circuit en amont de la valve.

Le mérite essentiel de cette méthode qui recrée la voie physiologique de drainage de LCR, réside dans son efficacité. Elle réalise une dérivation effective du LCR pendant de longues périodes, ceci explique son succès, car elle est devenue une opération de routine pour la plupart des neurochirurgiens, il faut cependant savoir qu'elle est grevée de fréquentes complications notamment la révision systématique en vue d'adapter la longueur de la tubulure en fonction de la croissance. (10,100)

➤ 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 qui est rarement utilisée bien qu'elle présente de nombreux avantages tels que :

- La simplicité de l'intervention : mise en place entièrement percutanée évitant une ponction ventriculaire.
- Sa bénignité et la rareté des complications survenant après sa mise en place.
- Sa mortalité très réduite.
- Ses inconvénients (céphalées orthostatiques, sciatalgies) et ses contre-indications (hydrocéphalie tumorale ou par sténose de l'aqueduc de Sylvius) ne doivent pas la faire négliger. (101,102,103)

➤ La dérivation ventriculo-pleurale : (Figure 26)

La dérivation ventriculo-pleurale est un procédé proposé pour le traitement de l'hydrocéphalie, il est réservé pour les patients ayant des contre-indications aux autres techniques de dérivation. Ainsi 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 2^{ème} espace intercostal antérieur. (104)

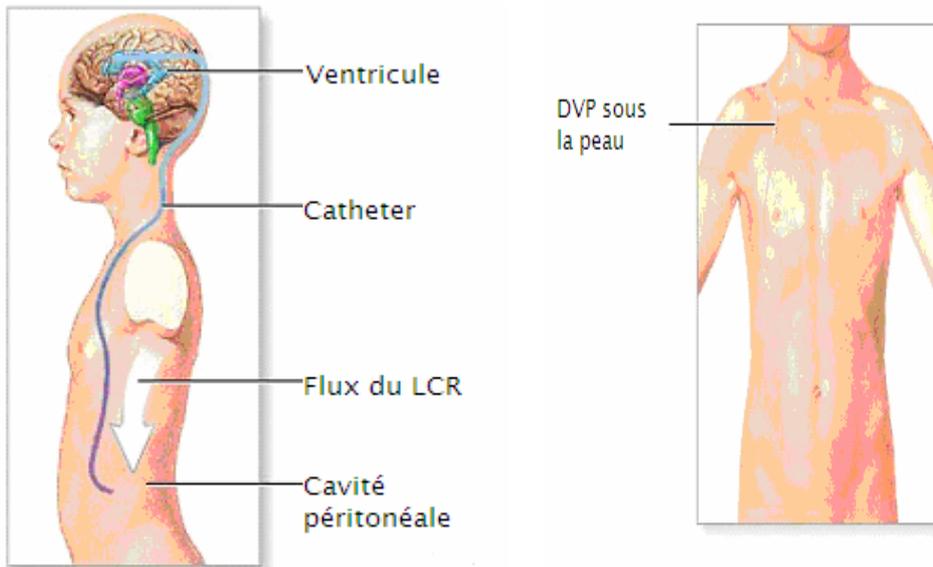
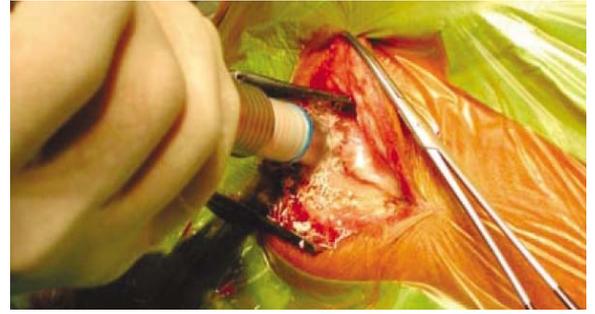


Figure 24 : Emplacement d'une dérivation ventriculo-péritonéale

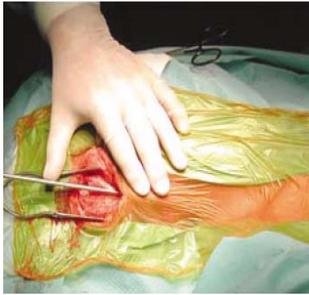
«[http://www.georgetownuniversityhospital.org/body.cfm?id=55563&action=articleDetail
&AEProductID=Adam2004_13&AEArticleID=100123](http://www.georgetownuniversityhospital.org/body.cfm?id=55563&action=articleDetail&AEProductID=Adam2004_13&AEArticleID=100123)»



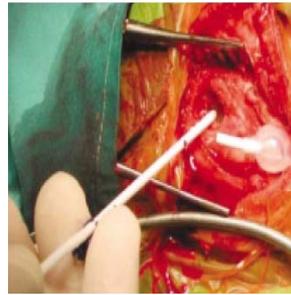
1-Tracé de l'incision rétro-auriculaire droite.



2-Trou de trépan.



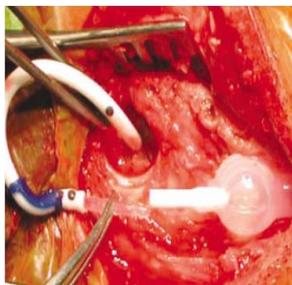
3-4- Tunnélisation sous-cutanée du drain jusqu'à l'incision abdominale



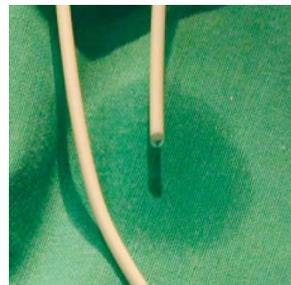
5- Ponction de la corne occipitale (ou frontale) du ventriculaire droite



6- Prélèvement du LCR pour analyse cytochimique.



7- Raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP



8- Vérification du fonctionnement du drain.



9- Suture de l'épicrâne.



10- Mise en place de l'extrémité distale du drain

Figure 25 : technique d'une dérivation ventriculo-péritonéale

Comoy Alain Diaz, Pascal Sabatier, Bertrand Leriche, Said Taha, Omar Ragragui, Jean

LA DÉRIVATION VENTRICULO-PÉRITONEALE en images

Neurologies, Décembre 2002, 5 :474-476

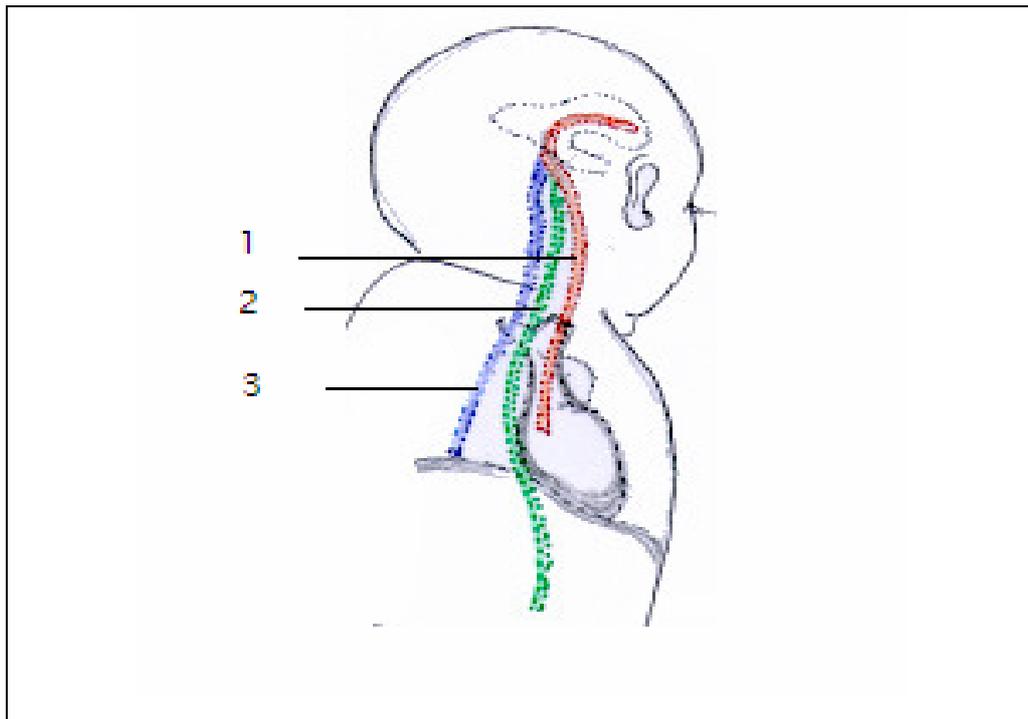


Figure 26 : Les différents types de dérivations

- 1- Dérivation ventriculo-cardiaque
- 2- Dérivation ventriculo-péritonéale
- 3- Dérivation ventriculo-pleurale

➤ Les dérivations ventriculo-amniotiques, in utero:

Le mauvais pronostic de ces hydrocéphalies a justifié des tentatives de traitements in utero (107) : ponction ventriculaire soustractive, dérivation ventriculo-amniotique ou ventriculo-péritonéale sous contrôle échographique.

L'indication opératoire in utero repose sur les critères de la société internationale de chirurgie foetale (108) :

- hydrocéphalie évolutive sans autres anomalies foetales ni d'infection foeto-maternelle ;
- caryotype normal, âge gestationnel inférieur à 32 semaines ;
- concertation d'une équipe multidisciplinaire, information et recueil du consentement des parents.

Cette technique semblait prometteuse en expérimentation, mais reste insuffisamment convaincante chez le fœtus humain (109).

3-3 Dérivation ventriculaire externe : (88)

La dérivation ventriculaire externe est réalisée souvent dans le contexte de l'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 qui est le plan horizontal au niveau du trou de Monro. Selon le contexte, le « zéro » est réglé par exemple au niveau du plan de référence en postopératoire d'une lésion de la fosse cérébrale postérieure et à +10 cm par rapport au même plan en cas de pathologie sus-tentorielle.

Cependant, chaque situation doit être discutée avec le neurochirurgien. Un connecteur peut permettre le raccordement à un transducteur de pression pour monitorer la PIC.

4. TRAITEMENT MEDICAL

Ce traitement, validé en pédiatrie, vise à contrôler l'hydrocéphalie en réduisant la production du LCR par association d'acétazolamide (100 mg/kg/j) et de furosémide (1 mg/kg/j) sous couverture de la compensation des pertes hydroélectrolytiques. C'est un recours dans l'attente soit d'une mise en place de dérivation, soit dans certains cas très spécifiques de la résolution spontanée de la cause de l'hydrocéphalie transitoire, par exemple liée aux médicaments (hypervitaminoses A et D du nourrisson).(88)

Mais ce traitement comporte des risques non négligeables de déséquilibre ionique et de complications rénales chez le nourrisson.

5. INDICATIONS :

5-1 Hydrocéphalie congénitale :

Les critères thérapeutiques sont l'évolutivité de l'hydrocéphalie, sa dérivation permettant ainsi une diminution de la mortalité et une amélioration du pronostic psychomoteur. L'hydrocéphalie cliniquement stabilisée n'est pas une indication évidente pour l'intervention, ainsi une surveillance étroite clinique et paraclinique est requise afin de prévoir une éventuelle remise en évolutivité.

5-2 Hydrocéphalie acquise :

Quand il est possible, ce traitement doit être dirigé selon l'affection causale.

➤ Hémorragie ventriculaire :

▪ Objectifs :

Deux objectifs sont à rechercher traitant les enfants porteurs de dilatation ventriculaire post hémorragique (81,100) :

- Protéger l'enfant des dommages secondaires à l'augmentation de la pression intracrânienne.
- Eviter une dérivation permanente, avec les complications à long terme du blocage et de l'infection du matériel nécessitant de multiples révisions.

- Moyens et indications :
 - Le traitement ne trouve pas sa place en cas de dilatation modérée des ventricules (81).
 - Les ponctions soustractives sont proposées dans les cas de dilatations mal tolérées, une dérivation ventriculo-péritonéale est instaurée tardivement (81).
 - La persistance du recours aux ponctions soustractives est fondée sur l'hypothèse que la stabilisation de la dilatation pendant la période néonatale permet de dériver ces enfants dans des meilleurs conditions pour le neurochirurgien, à un moment où le liquide céphalorachidien n'est plus hyperprotéinorachique ni hémorragique ou l'enfant a atteint un poids plus élevé (81).
 - Un traitement diurétique est proposé (100,110).
 - Instauration d'un traitement fibrinolytique en intraventriculaire est en cours d'évaluation expérimentale (110).
 - Un drainage ventriculaire externe contrôle immédiatement l'hypertension intracrânienne, mais fait courir le risque d'infection qui augmente avec la durée de la dérivation (100).
 - Le placement d'un réservoir ventriculaire sous cutané prévoit un drainage facile. Mais une compétence neurochirurgicale est requise, et la taille du réservoir peut être responsable d'ulcérations cutanées chez le petit enfant. Et c'est aussi un risque important d'infection.
 - Une autre technique chirurgicale est proposée chez les enfants ayant une hydrocéphalie communicante lentement progressive, c'est la coagulation endoscopique du plexus choroïde. Depuis 1973, 125 de procédures ont été performantes à Bristol. Les deux tiers des enfants avec une hydrocéphalie lentement progressive post hémorragique, ont été stabilisés par cette technique, et les complications à long terme sont évitées (110).

- La ventriculostomie du troisième ventricule est une autre technique qui peut être effectuée endoscopiquement, et qui peut soulager une hydrocéphalie progressive chez l'enfant. Cependant sur 10 applications de cette technique, 7 ont échouées (100,110).
- La dérivation ventriculo-péritonéale est le traitement traditionnel de la plus part des formes d'hydrocéphalie, mais ce n'est pas une option précoce chez le petit prématuré, du fait de ses risques extrêmes d'infection et d'ulcération cutanée (100,111).

➤ Post méningitique :

L'hydrocéphalie post méningitique doit être opérée à froid, d'une part après guérison du processus infectieux et refroidissement des phénomènes inflammatoires appréciés par l'étude du LCR, d'autre part, s'assurer que l'hydrocéphalie est évolutive sur la clinique et par des examens paracliniques(75).

Dans notre série, la dérivation ventriculo-péritonéale était le seul procédé chirurgical utilisé chez 86 patients (95,55%). Alors que dans la série de LABCHIR (20), elle était réalisée dans 76,66%.

X. EVOLUTION :

L'évolution de l'hydrocéphalie dérivée, varie selon la sévérité du désordre et de la rapidité du diagnostic et du traitement. La plus part des complications surviennent lors des premières années après la dérivation (40% lors de la première année) (110), leur incidence diminue avec l'âge. La surveillance doit contrôler l'efficacité de la dérivation, et montrer d'éventuelles complications de drainage. Elle juge sur le parenchyme cérébral et la réduction de la taille ventriculaire, et sur la réexpansion du parenchyme.

On distingue trois groupes de complications :

1. COMPLICATIONS MECANIQUES

1-1 Dérivation ventriculo-péritonéale :

Les complications mécaniques dans les DVP constituent 20–30% des complications (88) à type :

- L'obstruction : représente 50% des complications mécaniques, peut être causée par l'abouchement du cathéter par le plexus choroïde ou par des débris de n'importe quelle portion du système de dérivation (10).
- Elle peut être rapidement révélée par des céphalées, anorexie, vomissements et des degrés variés de léthargie. En cas de suspicion d'obstruction, le neurochirurgien doit être contacté afin d'éviter les dommages qui peuvent être causés par l'hypertension intracrânienne.
- Cette obstruction peut se produire insidieusement, sans signes d'appel importants d'hypertension intracrânienne et être détectée seulement par la mesure systématique du périmètre crânien. La surveillance de ce dernier doit se faire de façon périodique et même pendant l'adolescence (9,111).
- La migration : de la portion distale du cathéter de dérivation ventriculo-péritonéale vers différents sites a été reportée dans la littérature, ainsi la dérivation se trouve compromise par l'altération de la résorption du liquide céphalorachidien ou par blocage du cathéter par les structures adjacentes. Les sites de migrations sont variés :
 - Migration intrapleurale du tube distal par voie sus ou sous diaphragmatique (112,113).
 - Migration au niveau gastrique (114),
 - Perforation du colon (115),
 - Extériorisation du cathéter à travers l'ombilic (116).
- L'ascite : est une rare complication de la dérivation ventriculo-péritonéale, due à l'incapacité du péritoine à absorber le LCR, le traitement de choix dans ce cas, le

traitement de choix dans ce cas, pour CHIDAMBARAM (117) est la conversion du shunt en ventriculo-atrial.

- D'autres complications abdominales sont reportées dans la littérature : péritonite, occlusion intestinale, hernie inguinale, inflammation pseudo-tumorale du mésentère, abcès intrahépatiques, volvulus ou obstruction urétéral.
- L'hyperdrainage (119) : est du à l'augmentation de la pression différentielle de façon considérable de part et d'autre de la valve de dérivation. Il en résulte plusieurs conséquences :
 - Syndrome des « ventricules fentes » : se définit cliniquement par des épisodes répétitifs d'hypertension intracrânienne, signe de mauvais fonctionnement de shunt, avec un collapsus des parois ventriculaires à l'imagerie cérébrale TDM (119,120).
 - Collapsus cérébral : il résulte d'une réduction trop rapide de la taille ventriculaire contre une réexpansion (compliance) lente, il peut entraîner le développement des hydromes et des hématomes sous duraux, La fréquence de ces complications est de 2 à 17 % (118), favorisé par le passage en position orthostatique qui augmente le gradient de pression entre l'entrée et la sortie de la valve. Un tel défaut de compliance cérébrale peut être total quand l'hydrocéphalie, ancienne, a entraîné une atrophie post-hydrocéphalique (119,120).

1-2 Dérivation ventriculo-cardiaque :

- Migration du cathéter dans l'artère pulmonaire (121),
- Accidents thromboemboliques.

1-3 Dérivation lombo-péritonéale :

- Céphalées orthostatiques,
- Sciatalgies (102,122)

2. COMPLICATIONS INFECTIEUSES :

Parmi les complications les plus redoutables c'est L'infection, elle touche 1 à 10 % des hydrocéphalies dérivées (123) ; Elles sont toujours en rapport avec une chirurgie mais peuvent se révéler plusieurs mois après celle-ci en cas de germes peu pathogènes. Il s'agit le plus souvent de méningite, ventriculite, péritonite ou endocardite à *staphylocoque epidermidis* ou *aureus* dans 60 % des cas. L'incidence de l'infection est différente selon la technique utilisée (124) : (Tableau XII)

Tableau XII : Incidence des infections selon le type de dérivation

Type de dérivation	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Dérivation Ventriculopéritonéale	1028	8,7
Dérivation Ventriculo-atriale	40	6,6
Dérivation externe	546	5

Le traitement de ces infections suppose l'ablation du matériel, la pose d'un drainage externe temporaire et une antibiothérapie de plusieurs semaines (9,125).

3. AUTRES COMPLICATIONS :

- La pneumocéphalie intraventriculaire isolée compressive, secondaire à la pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP), est de survenue exceptionnelle et n'a été que très peu rapportée (126).
- Syndrome du 4ème ventricule exclu : c'est une dilatation kystique du 4ème ventricule, compliquant la dérivation Ventriculo-péritonéale, et qui est due à la sténose de l'aqueduc de Sylvius et des orifices de Luschka et de Magendie (10).
- Epilepsie

- Les complications de l'endoscopie du troisième ventricule : l'endoscopie du 3ème ventricule est une alternative aux dérivations ventriculo-péritonéale et ventriculo-atrial, elle comporte un risque d'infection, d'hyperdrainage et de bradycardie (90,127) dont l'incidence n'est pas encore établie, du fait du petit nombre de patients étudiés.
- Cardiorespiratoires : brady- ou tachyarythmies, apnée voir arrêt cardiaque (128) du fait d'un déplacement du tronc cérébral par une décompression brutale des espaces craniospinaux (93).
- Métaboliques : diabète insipide par modification du volume du 3ème ventricule dont le déclenchement peut être différé avec des conséquences graves, notamment chez l'enfant (129).

4. MORTALITE :

En dépit de l'amélioration des techniques diagnostiques et des stratégies thérapeutiques dans la gestion de l'hydrocéphalie, elle continue à être associée à un taux de la mortalité relativement élevé même avec un traitement adéquat par dérivation du liquide céphalorachidien (130).

Le décès reste l'évolution fatale. Il peut survenir en post-opératoire ou plus tard à la suite de l'une des complications déjà citées.

L'étude faite par JOHN et HEATHER visant à étudier la mortalité attribuée à l'hydrocéphalie aux états unis entre 1979 et 1998, cette étude a concerné les hydrocéphalies congénitales, acquises. Le taux de la mortalité total était 0.71 par année et par 10.000 habitants (131).

Dans notre étude, nous n'avons enregistré aucun cas de décès, alors que dans la série de LABCHIR (20) a enregistré un taux de mortalité de 10%, et celle de ALIOUI (34) 2,44%.

5. SURVEILLANCE : (9)

Le neurochirurgien revoit les patients dérivés en consultation à trois mois puis tous les six mois jusqu'à stabilisation du volume ventriculaire. La surveillance systématique par la suite se fera tous les deux ou trois ans.

La surveillance est avant tout clinique. Chez le nourrisson, on surveille la courbe de périmètre crânien, 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'oeil pour contrôler l'évolution d'un œdème papillaire ;
- Les radiographies du système de dérivation (crâne F+P, thorax et abdomen) pour rechercher une déconnexion du système de drainage.
- Le scanner pour contrôler la position du cathéter et l'évolution de la taille des cavités ventriculaires. Ces examens seront demandés en dehors d'une consultation programmée lorsque l'on suspecte un dysfonctionnement. On demandera parfois une échographie abdominale à la recherche d'un épanchement (péritonite) ou de pseudokystes qui peuvent se former à l'extrémité du cathéter et le boucher.

6. DEVENIR DES ENFANTS HYDROCEPHALE :

A long terme, les enfants hydrocéphales peuvent présenter des troubles psycho-intellectuel avec un retentissement non négligeable sur la qualité de vie même avec un traitement adéquat (dérivation ventriculo-péritonéale). (132)

Dans l'étude des résultats cliniques chez les malades portant une hydrocéphalie, les effets sur la santé physique, émotive, cognitive et sociale sont fréquemment négligés. Les auteurs ont développé une mesure du statut de la santé quantitative, c'est le résultat du questionnaire de l'hydrocéphalie –the Hydrocephalus Outcome Questionnaire (HOQ)– qui est conçu spécifiquement pour les enfants avec hydrocéphalie. (133,134)

Dans l'étude de TOPCZEWSKA-LACH. E, LENKIEWICZ. T, le quotient intellectuel (QI) était 90 chez 30% d'enfants, entre 70 et 90 chez 24%, entre 50 et 70 chez 26%, et inférieur que 50 chez 20%.Il ont trouvé que 69% des patients présentaient des déficits neurologiques et 22% présentaient des déficits visuels ou auditifs. L'intégration dans les écoles normales était possible pour 58.7% des enfants.

Les enfants ayant une hydrocéphalie sur un spina-bifida, ont un fonctionnement cognitif plus pauvre que chez les enfants avec un spina-bifida sans hydrocéphalie, avec un déficit moteur estimé à 52% (40).

Les hydrocéphalies post-méningitiques (40) ont un risque plus élevé d'épilepsie.

Les prématurés ayant une hydrocéphalie sur hémorragie ventriculaire, ont un pronostic réservé, du fait de la présence d'autres désordres, tel que, la dysplasie broncho-pulmonaire et les hémorragies intraparenchymateuses souvent associées. L'évolution est bonne dans approximativement 50% des cas. (100,109)

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

CONCLUSION

L'hydrocéphalie reste une pathologie fréquente dans notre contexte, le plus souvent d'origine congénitale.

Le traitement de l'hydrocéphalie est avant tout neurochirurgical et symptomatique. La dérivation ventriculo-péritonéale reste la technique la plus utilisée.

De notre étude, on sort avec cet ensemble de recommandations :

- Une prévention primaire des hydrocéphalies congénitales est nécessaire, elle réside dans la supplémentation périconceptionnelle en acide folique, dont plusieurs observations ont prouvé son efficacité.
- Le diagnostic échographique prénatal, permettra une prise en charge immédiate si c'est possible ou postnatal précoce.
- Le dépistage prénatal, chez les femmes à risque.
- La surveillance rigoureuse de toutes les grossesses.
- L'information publique sur l'intérêt du dépistage et des grossesses surveillées.
- Le diagnostic et le traitement précoce des méningites, ainsi que la vaccination, diminueront considérablement l'incidence des hydrocéphalies acquises.
- Penser à l'hydrocéphalie devant toute macrocraînie.
- Une prévention secondaire, régulière et à long terme des patients opérés, consiste en une surveillance clinique et radiologique, nécessaire pour guetter les éventuelles complications précocement.
- La prise en charge psychologique et le soutien des familles et des parents de malades.

RESUMES

RESUME

Notre étude rétrospective porte sur 90 cas d'hydrocéphalies non tumorales colligés sur une durée de 5 ans s'étendant du Janvier 2002 à Décembre 2006 au service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI de Marrakech.

L'hydrocéphalie représente 2,35% de l'ensemble des hospitalisations du service avec une moyenne de 18 cas par an. La prédominance du sexe masculin est nette avec un pourcentage de 61,12% contre 38,88% pour le sexe féminin, la moyenne d'âge est 8,16 ans avec des extrêmes de 10 jours et 56 ans. Le tableau clinique a été dominé par la macrocrânie (66,66%), les signes oculaires (31,11%) et le syndrome d'hypertension intracrânienne (22,22%) avec une durée moyenne d'évolution de 9,5 mois. La tomодensitométrie cérébrale a été pratiquée chez tous nos patients, elle a permis de poser le diagnostic de l'hydrocéphalie et a déterminé l'étiologie dans 96,66%. Les dysraphies axiales rachidiennes ont été les étiologies les plus fréquente: 31 cas (34,44%), suivies des hydrocéphalies post-méningitiques: 22 cas (24,44%). La dérivation ventriculo-péritonéale a été pratiquée chez 87 patients soit 96,66%, alors que 2 patients (2,22%) présentant des abcès intracérébraux ont reçu un traitement médical seul avec une résorption spontanée de l'hydrocéphalie. A noter que 5 patients ont été dérivés après avoir stérilisé le liquide céphalorachidien. Un seul patient n'a pu être opéré (1,11%) car il est sorti contre avis médical. L'évolution a été marquée par une amélioration dans 69 cas (76,66%), les complications (22,22%) sont dominées par les méningites post-opératoires (11,11%), suivi de dysfonctionnements de shunt (8,88%) et enfin les hématomes sous-duraux (2,22%).

Il ressort de cette étude que l'hydrocéphalie reste une pathologie redoutable par son potentiel évolutif et ses répercussions sur le développement psycho-affectif et intellectuel surtout chez les enfants ce qui est compatible avec les données de la littérature.

SUMMARY

Our retrospective study was done on 90 nontumoral hydrocephalus individuals during five years, from January 2002 until December 2006, at the Neurosurgical Department of the University Hospital Center Mohamed IV at Marrakech.

The hydrocephalus represents 2.35% of the total hospitalizations with an average of 18 cases per year. The predominance of males was clear with a rate of 61.12% vs. 38.88% for females. The average age is 8.16 years with the extremes of 10 days and 56 years. The clinical table was dominated by the macrocrania (66.66%), the ocular signs (31.11%) and the syndrome of intracranial hypertension (22.22%) with the average duration of evolution of 9.5 months. The cerebral tomodensitometry was applied to all our patients, which made it possible to confirm the hydrocephalus diagnosis and determine the etiology in 96.66%. The rachidian axial dystrophies was the most frequent etiologie (31 cases, 34.44%), followed by the post-meningitis hydrocephalus (22 cases, 24.44%). The ventriculo-peritoneal shunt was applied on 87 patients (96.66%) while 2 patients (2.22%), presenting intracerebral abscesses with a spontaneous resorption of the hydrocephalus. Note that 5 patients were subjected to ventriculo-peritoneal Shunt after sterilizing the cerebrospinal fluid. Only one patient couldn't be operated (1.11%) because he excluded himself against the medical advice. The evolution was marked by an improvement in 69 cases (76.66%), the complications (22.22%) were dominated by the post-operative meningitis (11.11%), followed by the dysfunctions of the shunt (8.88%), and finally the subdural hematoma (2.22%).

We conclude from this study that the hydrocephalus remains a threatening pathology by its evolutionary potential and its effects on the psycho-affective and intellectual development, and especially in children which is very consistent with the data from the literature.

ملخص

هذه الدراسة همت 90 حالة من حالات استسقاء الدماغ الغير الناتجة عن أورمة دماغية. جمعنا هذه الحالات خلال 5 سنوات من يناير 2002 إلى دجنبر 2006 و ذلك في المركز الاستشفائي الجامعي لمدينة مراكش محمد السادس قسم جراحة الدماغ.

إن استسقاء الدماغ يمثل 2.35% من مجموع المرضى الذين يتم استقبالهم في القسم مع معدل 18 حالة في السنة. إن غالبية المرضى كانت من العنصر الرجالي حيث تمثلت نسبة 61.12% مقابل 38.88% بالنسبة للعنصر النسائي. يتراوح سن المرضى بين 10 أيام و 56 سنة مع متوسط عمر يبلغ 8.16 عاما. إن ضخامة القحف (66.66%)، الأعراض البصرية (31.11%) و ارتفاع ضغط الدماغ (22.22%) تمثل أهم علامات الفحص السريري مع متوسط مدة التطور 9.5 شهور. كل مرضانا استفادوا من التشخيص الإشعاعي للدماغ حيث تمكن من تشخيص استسقاء الدماغ في كل الحالات و اكتشاف السبب بمعدل 96.66%. إن حالات الصلب الأشم تمثلت غالبية مسببات المرض ب 31 حالة (34.44%) متبوعة بمخلفات التهاب السحايا ب 22 حالة (24.44%). إن عملية التحويل تم انجازها عند 87 حالة أي 96.66% و في حالتين اعتمدنا على العلاج بالدواء فقط مع تحسن كبير للحالة. مع العلم بأن 5 حالات عولجت بالدواء قبل عملية التحويل. حالة واحدة (1.11%) لم تعالج و ذلك لخروج المريض عكس الإرادة الطبية. مآل المرضى بين أن التحسن كان من نصيب 69 حالة (76.66%)، في حين أن المضاعفات مثلت (22.22%)، كانت أهمها التهاب السحايا بعد عملية التحويل (11.11%) متبوعة بانعدام وظيفة التحويلة (8.88%) و أخيرا الورم الدموي (2.22%).

في نهاية هذه الدراسة يتبين لنا ان مرض استسقاء الدماغ مرض خطير و ذلك نظرا لتأثيره على التكوين النفسي و العقلي خاصة عند الأطفال وذلك ما يتماشى مع الدراسات المعتمدة في هذا الإطار.

Rapport-Gratuit.com

BIBLIOGRAPHIE

1. ROBERT. P

Dictionnaire le Petit Robert

Paris 2003 : 1291–1292

2. ROUVIERE. H

Anatomie humaine tome1 : tête et cou

Paris Masson, 1999

3. SCHULLER. E

Liquide céphalo–rachidien

Encyclopédie Médico–Chirurgicale, Neurologie, 1993: 17–028–B–10, 28p.

4. CABROL. F

Anatomie, Tome3 : Membres, Système nerveux central

Paris Flammarion, 1999, p260–262

5. GUENARD. H

Physiologie humaine

1999, p38–39

6. SILHOUETTE. B

Hydrocéphalie à pression normale

Encyclopédie Médico–Chirurgicale, neurologie, 2003, 5–0960, 2005

7. BRET. P, CHAZAL. J, LEMAIRE. JJ, GUYOTAT. J, RICCI. AC

Hydrocéphalie chronique de l'adulte (hydrocéphalie à pression normale)

Encyclopédie Médico–Chirurgicale, 17–154–B–10

8. IRTHUM. B, LEMAIRE. JJ

Hypertension intracrânienne

Encyclopédie Médico–Chirurgicale, neurologie, 1999, 17–035–N–10

9. PUGET. S

Les dérivations de liquide cébrospinal

Archives de pédiatrie, (2005) 12: 224-227

10. HECTOR E JAMES

Hydrocephalus in infancy and childhood

American family physician. 1992. 45. 2: 733-742.

11. GRANT. B

Hydrocephalus: diagnostic and treatment

RADIOL TECHNOL, 1997. 69. 2: 173-175.

12. GANDOURA. N, CHAABOUNI. H, MALLOULI. F, JELLOULI. M, JELASSI. S, SAHLI. G, HAFFANA. S

Etude épidémiologique des malformations congénitales à la maternité de BIZERTE.

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

13. ABENA ABAMA. MT, DONGMO. L, KAGMENI. G, GAGGINI. J, CARAMA. M, MBEDE. J.

L'hydrocéphalie en milieu pédiatrique à Yaoundé, Cameroun: étude de 69 cas.

Ann pédiatr: 1994. 41. 4: 249-252

14. EL AWAD. ME

Infantile hydrocephalus in the south-western region of Saudi Arabia

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

15. ARTHUR. E, LYONS. M. D.

Hydrocephalus first illustrated

Neurosurg. 1995. 37. 3: 511-513

16. SCHRANDER-STUMPEL. CT, VOS. YJ

From gene to disease; X-linked hydrocephalus and LiCAM

Ned Tijdschr Geneesk. 2004 Jul 17, 148(29):1441-3

17. RODRIGUEZ CRIADO. G, PEREZ AYTÉS. A, MARTINEZ. F, VOS. YJ, VERLIND. E, GONZALE. A

MENESES LOPEZ, GOMEZ DE TERROS SANCHEZ. I, SCHRANDER-STUMPEL. C

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

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

18. GLINIANAIA. S. V, RANKIN. J.

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

Eur J Pediatr Surg. 1999. 9. Suppl 1: 46-47

19. MURSHIR. WR, JARALLAH. JS, DAD. MI

Epidemiology of infantile hydrocephalus in Saudi Arabia: birth prevalence and associated factors

Pediatr Neurosurg. 2000 Mar, 32(3):119-23

20. LABCHIR. N

La prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de moins de 15ans

Thèse de médecine Casablanca, 2002. N°02

21. MIKAELOFF. Y

Diagnostic d'une macrocrânie

Médecine thérapeutique/Pédiatrie. Volume 4. Numéro 2, 112-8, Mars-Avril 2001

22. MOUTARD. ML.

Exploration d'un gros périmètre crânien

Pediatr prat. 1995. 67 : 1-4

23. JAFARI. H

Hypertension intracrânienne

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

24. PEUDENIER, T. DUFOUR. S

Les hydrocéphalies de l'enfant

«www.med.Univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/hydrocephalie.htm»

25. SANOUSI. S, BAZIRA. L

Traitement de l'hydrocéphalie par le cathéter à fentes : a propos de 96 cas.

«www.Ehparis.free.fr/Fichiers/Etude%20clinique.pdf»

26. DECHAMBENOIT. G

Hypertension intracrânienne

«www.unilim.fr/campus-neurochirurgie/article.php?id_article=160&artsuite»

27. DECHAMBENOIT. G

Hydrocéphalies

«www.unilim.fr/campus-neurochirurgie/article.php?id_article=161&artsuite»

28. BOURGEOIS. M, MANSOUR. M, BLANOT.S, ZERAM.M, RENIER.D, PIERREKHAN.A, SAINTE ROSE.C

Hydrocéphalie et épilepsie chez l'enfant

Epilepsies DA, 2000, 12 : 33-39

29. THIBAUD. D, THIBAUD. E, LANDRIEU. P, ZERAH. M

Aménorrhée primaire révélant une hydrocéphalie congénitale

Arch Pédiatr 1996; 3:1099-1101

30. CHAZAL. J, JANNAY. P, IRTHUM. B

Hydrocéphalie ventriculo-arachnoïdienne d'origine villositaire

Neurochirurgie. 1989. 35. 6: 379-382

31. MANDESON. JR, PARTINGTON. MD, HAY. TC, TYSON. RW

A 2 month old female infant with progressive macrocephaly and irritability

Pediatr neurosurg. 1999. 30. 157-163.

32. HOULISTON. JM, TAGURI. AH, HAJVASSILOUI. GN, YOUNG. DG

Evidence of cognitive visual problems in children with hydrocephalus: a structured clinical history-taking strategy

Rev. Med. Neurol. 1999, 41, 5: 298-306

33. AZMANI. M

Hydrocéphalie congénitale

Thèse médecine Casablanca, 1992 ; N°8

34. ALIOUI. S

L'hydrocéphalie du nourrisson

Thèse de médecine Casablanca, 2003, N°94

35. 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

36. MUDGIL .AV, REPKA. MX.

Childhood optic atrophy

Clin Experiment Ophtalmol. 2000. 28. 1. 34-37.

37. ABDOLVAHABI. RM, MITCHELL. JA, DIAZ. FG, MC ALLISTER. JP

A brief review of the effects of chronic hydrocephalus on the gonadotropin releasing hormone system: implications for amenorrhea and precocious puberty

Neurol. Res. 2000, 22, 1: 123-6

38. MOUTARD. ML, FALLET-BLANCO. C

Pathologie neurologique malformative fœtale

EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210-231

39. BRUNER. JP, TULIPAN. N, PASHALL. RL, BOEHM. FH, WALSH. WF, SILVA. SR

Foetal surgery for myelomeningocele and the incidence of shunt-dependent hydrocephalus

JAMA, 1999; 17, 282, 19: 1819-25

40. GENITORI. L, CAVALHEIRO. S, LENA. G, BOUDAWARA. Z, BOULLINI. G, GUYS. JM

Spina-bifida : myélomeningocèle

EMC, Pédiatrie, 1998; 4-096-D-10, p10

41. VEYRAC C. ; COUTURE A. ; SAGUINTAAH M. ; BAUD C.

L'échographie cérébrale en l'an 2001. Le point sur l'exploration d'une macrocraie du nourrisson

J. radiol. 2001, vol. 82 (2), n° 6, p 717-725

42. CANDRE, C. ADAMSDAUM, G. KALIFA

Echographie transfontannellaire

EMC, Pédiatrie, 1998; 4-090-B-10, 8p

43. OUZIDANE. L, A.BENJELLOUN. A, KCSIYER. M

Place actuelle de l'échographie transfontannellaire

Espérance médicale, 2000; 7, 66: 542

44. BARATON. J, BRUNELLE. F, PIERRE KHAN. A, GAUTHIER. N, POREE. C, LALLEMAND. D

Tomodensitométrie couplée à la cisternographie dans les épanchements péricérébraux chroniques du jeune enfant

Neurochir, 1989 ; 35 : 395-400

45. PLETS. C, VANCALENBERGH. F

Les collections péricérébrales, analyses des examens neuroradiologiques et isotopiques, et des résultats thérapeutiques

Neurochir, 1989 ;35 : 390-94

46. GEORGET. A. M, DURIF. F.

La scannographie cérébrale: principes.

Concours Médical. 1990.120-10: 879-883.

47. TAYLOR. MB, JACKSON. RW, HUGHES. DG, WRIGHT. NB.

Magnetic resonance imaging in the diagnostic and management of choroide plexus carcinoma plexus carcinoma in children.

Pediatr Radiol. 2001. 31. 9: 624-630

48. BARKOVITCH. AJ, EDWARDS. MS

Applications of neuroimaging in hydrocephalus

Pediatr Neurochir. 1992. 18. 2: 65-83

49. BOUHADIBA. Z, DACHER. JN, MONRAC. M, VANHULLE. C

Apport de l'IRM cérébrale à l'exploration des retards psychomoteurs de l'enfant

J. Radiol, 2000 ; 81 : 870-73

50. IFFENCKER. C, BENOUDIBA. F, PARKER. F, FUERVER. F

Place de l'IRM dans l'exploitation des fistules de LCR.

J. Radiol, 1999; 80: 37-43

51. WILLIAM. W, ASHLEY. JR, ROBERT. C, JEFFREY. R, LEONARD. MD

Use of rapid-sequence magnetic resonance imaging for evaluation of hydrocephalus in children

J Neurosurg (Pediatrics2), 2005; 103: 124-130

52. EL FENNI. J, BERTHEZENE. Y, HERNIER. M, FROMENT. J

L'angiographie par résonance magnétique cérébrale peut elle remplacer l'angiographie conventionnelle

Feuillets de radiologie, 1997 ; 37, 2 : 132-40

53. DOGAS. G, HERMIER. M, NIEDERLANDE. M, LUCAIN. P

Angiographie cérébrale diagnostique: aspects pratiques

Feuillets de radiologie, 1999 ; 39, 1 :34-46

54. BRET. PH, J. CHAZAL. J

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte

Neurochir, 1990 ; 36(suppl 1) : 35-147

55. LANDRIEU. P, LOMOY. J, ZEHAN. N

Hydrocéphalie de l'enfant

EMC, 1988, 4096-A-10

**56. N'DRI. K, DELMOTTE. C, GHAZI. CG, KANAN. A, BURDIN-MENSAH. GH, N'ZI. PK, KOUASSI. X,
ABBAY. CB**

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

Cahiers De Santé. 1997. 7. 4 : 246-250

57. OI. S, HONDA. Y, HIDAKA. M, SATO. O, MATSUMOTO. S

Intrauterine high-resolution magnetic resonance imaging in fetal hydrocephalus and prenatal estimation of postnatal outcomes with "perspective classification"

J Neurosurg. 1998 Apr; 88(4):685-94

58. BERNARD. J.

IRM cérébrale foetale et ventriculomégalie

J. Gyn.Obst. 2002. 83. 6. cahier 1: 327–330

59. BRUNER. JP, TULIPAN. N, PASHALL. RL, BOEHM. FH, WALSH. WF, SILVA. SR.

Fetal surgery for myelomeningocele and the incidence of shunt-dependent hydrocephalus

JAMA, 1999; 17, 282, 19: 11819–2

60. DECQ. P, LE GUERINEL. C, SOL. JC, BRUGIERES. P, DJINDJUN. M, NGUYEN. JP

Chiari I malformation: a rare cause of non communicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy

J Neurosurg. 95:783–790, 2001

61. NISHIKAWA. M, SAKAMOTO. H, HAKUBA. A.

Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of posterior cranial fossa

J Neurosurg. 86: 40– 47, 1997

62. MITRA. DK, SRINIVAS. M

Congenital hydrocephalus

Indian J. Pediatr. 1997; 64 (6 suppl): 15–21

63. HAVER KAMP. F, WOLFLE. J, ARETZ. M, KARMER. A, HOHMANN. B.

Congenital hydrocephalus internus and aqueduct stenosis, aetiology and implications for genetic counselling

Eur. J. Pediatr. 1999; 158, 6: 474–8

64. ECKER. JL, SHIPP. TD, BROMLEY. B, BENACERRAF. B.

The sonographic diagnosis of Dandy–Walker and Dandy–Walker variant: associated findings and outcomes.

Prenat Diagn 2000; 20:328–332.

65. JELLINGER. K, GROSS. H, KALTENBACK. E, GRISOLD. W.

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

Acta Neuropathol.1981; 55: 1-10.

66. MOUTARD. ML, LEWIN. F, BARON. JM, KIEFFER. V, DESCAMPS. P.

Prognosis of isolated agenesis of the corpus callosum.

Neurochirurgie. 1998; 44: 96 -98.

67. DECQ. PH, BRUGIERS. P, DJINDJIAN. M, KERAVEL. Y, NGUYEN. JP.

Percutaneous treatment of suprasellar arachnoid cysts: ventriculostomy or ventriculocystocysternostomy?

J. Neurosurg. 1996; 84: 696-701

68. MAISON. P. F, CARRAT. F, FARRAN. F, FLAHAULT. A.

La toxoplasmose chez la femme enceinte en France.

B E H. 1996. 51 :1-9.

69. COUVREUR. I, THUILIEZ. P, DAFFOS. F.

Foetopathie toxoplasmique. Traitement in utero par l'association pyriméthamine-sulfamides.

Arch Fr Pédiatr. 1991; 48:397-403

70. LUTON. D, OURY. JE, SIBONY. O, BLOTT. P.

Maladies infectieuses au cours de la grossesse.

Rev Pratic. 1999. 49: 89-106.

71. ROZENBERG. E, PALMER. P.

Les infections à cytomégalovirus au cours de la grossesse

Concours Med. 1999. 121-22: 1679-1962.

72. GANNOUNI. S, BOURAS. N, BARRAK. S, FEHRI. W, BAYOUDH. F, HAMDI. M, GUEDDICHE. M

L'anévrysme de l'ampoule de Galien

Rev Maghr Pédiatr. 2000. 10. 4 : 213-218

73. KALIFA. G, ANTOUN. H

Neuroradiologie

EMC. 1998. NEURO. Pédiatrie. T5. 4-090-B-01. p18

74. MACTIER. H, GALEA. P, MC WILLIAM. R

Acute hydrocephalus complicating bacterial meningitis in childhood

B. M. J. 1998. 316: 1887–89

75. DUBEY. AK, RAO. KL.

Pathology of post menengitic hydrocephalus

Indian. J. Pediatr. 1997. 64. suppl. 6: 30–33

76. N'GOAN. AM, N'GBESSO. RD, AMON–TANO. F, OUTARA. DN, KEUTA. K, DJEDJE. AT

Echographie transfontannellaire dans les méningites purulentes de l'enfant à Abidjan

Cahier Santé. 1997. 7. 3: 169–172

77. KHATIB. Y

L'hydrocéphalie post méningitique

Thèse de médecine Casablanca. 1991. N°233

78. ROSEMARIE KELLEY, DUC. H, DUONG, Locke. G. E.

Characteristics of ventricular shunt malfunctions among patients with Neurocysticercosis

Neurosurgery, Vol. 50, No. 4, April 2002

79. BELLARD. S, VINCENTELLI. F, RABEHANTA. P, POLYDOR. JP, CARUSO. G.

Hydrocéphalie et cisticercose cérébrale, à propos d'un cas et revue de la littérature.

Neurochir. 1990; 36: 185–90

80. PULIDO–RIVAS. P, MARTINEZ–SARRIES. FJ, OCHOA. M, SOLA. RG

Treatment of hydrocephalus secondary to intraventricular haemorrhage in preterm infants. A review of the literature.]

Rev Neurol. 2007 May 16–31; 44(10):616–24

81. PIERRAT. V, BEVENOT. S, TRUFFERT. P, DUQUENNOY. C, LEQUIEN. P

Incidence, évolution et pronostic des dilatations ventriculaires post–hémorragiques dans une population de nouveau-né de moins de 33 semaines d'âge gestationnel

Arch Pédiatr. 1998; 5: 974–81

82. TER MINASSIAN. A, PROUST. F, BERRE. J, HANS. P, BONAFE. A, PUYBASSET. L, AUDIBERT. G, KERSAINT–GILLY. A, BEYDON. L, BRUDER. N, BOULARD. G, RAVUSSIN. P, DUFOUR. H, LEJEUNE. JP, GABRILLARQUES. J

Facteurs de gravité de l'hémorragie sous-arachnoïdienne : hypertension intracrânienne, hydrocéphalie

Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation (2005) 24 723-728

83. SETHI. H, MOORE. A, DERVIN. J, CLIFTON. A, MACSWEENEY. JE.

Hydrocephalus: comparison of clipping and embolization in aneurysm treatment

J. Neurol, 2000; 22, 3: 234-6

84. JIAO. QF, LIU. Z, LI. S, ZHOU. LX, LI. SZ, TIAN. W, YOU. C.

Influencing factors for posttraumatic hydrocephalus in patients suffering from severe traumatic brain injuries.

Chin J Traumatol. 2007 Jun; 10(3):159-62

85. TRIBL. G, ODER. W.

Outcome after shunt implantation in severe head injury with post-traumatic hydrocephalus

Brain Injury, 2000; 14, 4: 345-54

86. AZAIS. M, ECHENNE. B

Epanchements péricérébraux idiopathiques (hydrocéphalie externe) du nourrisson.

Ann. Pédiatr. 1992 ; 39, 9 :550-558

87. PLETS. C, VANCALENBERGH. F.

Les collections péricérébrales, analyse des examens neuroradiologiques et isotopiques et des résultats thérapeutiques.

Neurochirurgie. 1989 ; 35 :390-94

88. SESAY. M, TENTILLIER. M, MEHSEN. M, MARGUINAUD. E, STOCKLE. M, CROZAT. P, DUBICQ. J, BOULARD. G, MAURETTE. P.

Les dérivations du liquide céphalorachidien : particularités anesthésiques

Ann Fr Anesth Réanim 2002 ; 21 : 78-83

89. HASSOUNE. S.

Endoscopie en neurochirurgie intracrânienne.

Thèse Med. Casablanca, 2000, N°14

90. MICHAEL J. FRITSCH, SVEN KIENKE, TOBIAS ANKERMANN, MAURIZIO PADOIN, MAXEVULIAN MEHDORN. H,

Endoscopic third ventriculostomy in infants

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

91. 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.

92. OKA. K, YAMAMOTO. M, IKEDA. K, TOMONAGA. M.

Flexible endoneurosurgical therapy for aqueductal stenosis

Neurosurg, 1993; 33, 2: 236-43

93. SAINTE ROSE. C, CHUMUS. P.

Endoscopic third ventriculostomy

Tech. Neurosurg, 1995, 1: 176-84

94. SCARFF. JE.

The treatment of non obstructive (communicating) hydrocephalus by endoscopic cauterisation of the chroid plexus

J Neurosurg. 1970; 33: 1-18.

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

CSF shunts 50 years on- past present and future.

Child's Nerv Syst 2000; 16: 800-4.

96. PIATT. JH.

How effective are ventriculopleural shunts?

Pediatr. Neurosurg.1994; 21: 66-70.

97. NAMATH. S, HUSSAIN. B.S., PAUL. P, WANG, CAROL. J, BENJAMIN. S, CARSON. MD, Anthony. M, ASTILINO. MD.

Distal ventriculoperitoneal shunt failure caused by silicone allergy

J. Neurosurg. 2005. 102:536-539.

98. FOLTZ. EL.

Treatment of hydrocephalus by ventricular shunts.

Childs Nerv Syst. 1996. 12. 6: 289–290

99. IQBAL. J, HASSOUNAH. M, SHEIKH. B.

Intraparenchymal pericatheter cyst. A rare complication of ventriculo–peritoneal shunt for hydrocephalus.

Br. J. Neurosurg. 2000; 14 (3): 255–8

100. FRIM. MD, SCOTT. RM, MADSEN. JR

Surgical management of neonate hydrocephalus

Neurosurg Clin N Am. 1998. 9. 1: 1058–110

101. LE. H, YAMINI. B, FRIM. DM.

Lumboperitoneal shunting as a treatment for slit ventricle syndrome

Pediatr Neurosurg. 2002. 36. 4 : 178–82

102. DUTHEL. R, NUTI. C, MOTVO–FOSTO. MJ, BEAU CHESNE. P, BRUNON. J.

Complications des dérivations lombo–péritonéales

Neurochir. 1996 ; 42, 2 : 83–90

**103. SESAY. M, TENTILLIER. M, MEHSEN. M, MARGUINAUD. E, STOCKLE. M, CROZAT. P, DUBICQ. J,
BOULARD. G, MAURET. P.**

Bacterial meningitis caused by the use of ventricular or lumbar cerebrospinal fluid catheters

J Neurosurg 102:229–234, 2005

104. LANDRIEU. P, LOMOY. J, ZEHAN. N

Hydrocéphalie de l'enfant

EMC, 1988, 4096–A–10

105. BRUNER. JP, TULIPAN. N, PASCHALL. RL, BOEHM. FH, WALSH. WF, SILVA. SR.

Fetal surgery for myelomeningocele and the incidence of shunt–dependent hydrocephalus.

JAMA 1999; 282: 1819–25

106. MANNING. FA, HARISON. MR, RODEC. C.

Catheter shunts for fetal hydronephrosis and hydrocephalus: Report of the International Fetal Surgery Registry.

N Engl J Med. 1986; 315: 336-40.

107. TAYLOR. R. C, CZOSNYKA. Z, PICKARD. JD

Laboratory foundation of in vivo testing of hydrocephalus shunts

Euro J Pediatr Surg. 2000. 46. 5: 1100-1111

108. WHITELAW. A, POPLE. I. 110

Drainage, irrigation and fibrinolytic therapy (for the prevention of post-hemorrhagic hydrocephalus).

Euro J Pediatr Surg. 2000. 10. suppl 1: 59

109. WHITELAW. A, THORESEN. M, POPLE. I.

Posthemorrhagic ventricular dilatation

Arch Dis Child Fetal Neonatal. 2002. 68. 2: 72-74

110. KESTLE. J, DRAKE. J, MILNER. R, SAINTE-ROSE. C, CINALLI. G, BOPP. F et AL.

Long-term follow-up data from the shunt design trial.

111. SAINTE-ROSE .C.

Shunt obstruction: a preventable complication?

Pediatr Neurosurg. 1993; 19: 156-64.

112. DI ROIO. C, MOTTOLESE. C

Shunt ventriculo-péritonéale et épanchement pleural

Ann Fr Anesth Reanim. 2000. 19. 4 : 333-334

113. ROBADAY. S, GUYET. S, FARES. J, HERVE. F, HERON. F, PROUST. F, LEVESQUE. H, MARIE. I

Du liquide céphalorachidien dans la plèvre

La Revue de médecine interne. 2007. 28:122-123

114. DANISMED .N, KUDAY. C.

Unusual complication of ventriculoperitoneal shunt

Neurosurg. 1988. 22. 4: 798

115. JAMJOU. AB, RAWLISON. JN, KIRKPATRICK. JN.

Passage of tube per rectum: an usual complication of ventriculoperitoneal shunt

Br Clin Pract. 1990. 44. 11: 525–526

116. WANI. AA, RAMZAN. A, WANI. MA.

Protrusion of a peritoneal catheter through the umbilicus: an usual complication of a ventriculoperitoneal shunt

Pediatr Surg Int. 2002. 18. 2–3 : 171–172

117. CHIDAMBARAM. C, BALASUBRAMANIAM. V

CSF ascites: a rare complication of ventriculoperitoneal shunt surgery

Neurol India. 2000. 48. 4: 378–380

118. BACHMEYERA. C, KHALILB. A, BOUVARDA. E, LANGMANA. B, LE GUERINELC. C.

Un drainage excessif

La Revue de médecine interne (2007), doi: 10.1016/j.revmed.2007.04.014.

119. HRSCH. JF, HOPPE. HRSCH. E, SAINTE-ROSE .C.

L'hyperdrainage dans le traitement de l'hydrocéphalie

Pédiatrie. 1991. 4. 8–9: 617–623.

120. SANDEEP. S, RYAN. J , BARRETT. DO, TIFFANY POWELL. BS, STEVEN. D, HAM. DO.

The rôle of lumbar shunts in the management of slit ventricles: does the slit-ventricle syndrome exist?

J Neurosurg (Pediatrics 2). 2005. 103:119–123,

121. MORELL. RC, BELL. WO, HERTZ. E, D'SOUZA. V

Migration of a ventriculoperitoneal shunt into the pulmonary artery.

J Neurosurg Anesthesiol 1994; 6: 132–4.

122. WANG. VY, BARBARO. NM, LAWTON. MT, PITTS. L, KUNWAR. S, PARSA. AT, GUPTA. N, MCDERMOTT. MW.

Complications of lumboperitoneal shunts.

Neurosurgery. 2007 Jun; 60(6):1045–8; discussion 1049

123. KANEV. P, SHEEHAN. J.

Reflections on shunt infection.

Pediatr Neurosurg. 2003; 39:285–90

**124. CECCARELLI. R, DANDERO. M, ROSSO. G, BUCCI. B, GASTALDI. M, MANNO. G, CAMA. A,
RAVEGNANI. M, SRATTO. S, MANTERO. E**

CSF shunt infection in pediatric patients with hydrocephalus

Euro J Pediatr Surg. 1998. 8. suppl 1 : 76

125. KORINEK. AM

Risque infectieux des dérivations ventriculaires externes

Ann Fr Anesth Réanim. 1999; 18: 554–7

126. MINEO. J-F, PHONG. D.H, SEIZEUR. R, MÉRIOT. PH, BESSON. G

DELAYED ISOLATED TENSION INTRAVENTRICULAR PNEUMOCEPHALUS AFTER
VENTRICULOPERITONEAL SHUNT

Neurochirurgie, 2004, 50, n° 2–3, 96–100

127. EL DAWLATLY. A, MURSHID. W, ELSHIMY. A, MAGBOUL. MA, SAMARKANDI. A, TAKROUKI. M

The incidence of bradycardia during endoscopic third ventriculostomy

Anesthesia and analgesia. 2000. 91. 5: 1142–1144

128. ALFERY. D, SHAPIRO. H, GAGNON. R, CARDIAC ARREST FOLLOWING RAPID

Drainage of cerebrospinal fluid in a patient with hydrocephalus.

Anesthesiology 1980; 52: 443–4.

129. 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.

130. SAGUN TULI, JAYSHREE TULI, DRAKE. J, SPEARS. J

Predictors of death in pédiatrie patients requiring cerebrospinal fluid shunts

J Neurosurg (Pediatrics 5). 2004. 100:442–446,

131. JOHN. H, HEATHER. J, FULLERTON, NALIN GUPTA,

Time trends and demographics of deaths from congenital hydrocephalus in children in the United States: National Center for Health Statistics data, 1979 to 1998

J Neurosurg (Pediatrics 2). 2005. 103:113–118,

132. FUKUHARA. T, VOSTER. SJ, LUCIANO. MG.

Critical shunt-induced subdural Hematoma treated with combined pressure-programmable valve implantation and endoscopic third ventriculostomy.

Pediatr Neurosurg. 2000; 33: 37–42.

133. ABHAYA. V, KULKARNI, DORON. R, JAMES. M

An instrument to measure the health status in children with hydrocephalus: the Hydrocephalus Outcome Questionnaire

J Neurosurg (Pediatrics 2). 2004. 101:134–140,

134. ABHAYA. V, KULKARNI, JAMES. M, DORON. R, PETER. B. DIRKS, ROBIN. P, HUMPHREYS, JAMES

Measuring the health status of children with hydrocephalus by using a new outcome measure

J Neurosurg (Pediatrics 2) , 2004. 101:141–146