

SOMMAIRE

	Pages
INTRODUCTION	
PREMIERE PARTIE	
1. QUELQUES DEFINITIONS	1
2. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES	2
2.1. Les stades initiaux du développement du système nerveux.....	2
2.1.1. Plaque neurale.....	2
2.1.2. Gouttière neurale.....	2
2.1.3. Tube neurale et crêtes neurales.....	2
3. RAPPELS ANATOMIQUES.....	2
3.1. Le système liquidien.....	2
3.1.1. Le système liquidien interne.....	2
3.1.2. Le système liquidien externe.....	3
3.2. Rappels anatomiques des os du crâne.....	5
4. RAPPELS PHYSYOLOGIQUES	7
4.1. Sécrétion ou production du LCS.....	7
4.2. Circulation du LCS.....	7
4.3. Résorption du LCS.....	7
4.4. Volumes normaux des cavités ventriculaires et des ESA.....	8
4.5. Rôles du LCS.....	8
5. PHYSIOPATHOLOGIE.....	10
5.1. Hyperproduction du LCS.....	10
5.2. Obstacles à la circulation du LCS.....	10
5.3 Défaut de résorption du LCS.....	10

5.4. Cas particulier.....	11
6. ETIOLOGIES.....	11
6.1. Causes prénatales.....	11
6.1.1. Les causes prénatales d'origine malformatrice.....	11
6.1.2. Les causes prénatales non-malformatives.....	12
6.2. Causes post-natales.....	12
7. CLINIQUE	13
7.1. Hydrocéphalie anténatale.....	13
7.2. Hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson.....	14
7.3 Hydrocéphalie de l'enfant.....	17
8. EXAMENS COMPLEMENTAIRES.....	17
8.1. Les examens neuroradiologiques.....	17
8.1.1. Les échographies.....	17
8.1.2. Le scanner cérébral.....	17
8.1.3. L'imagerie par résonance magnétique.....	18
8.1.4. La radiographie standard du crâne.....	18
8.2. Les autres examens complémentaires.....	18
8.2.1. L'examen du fond d'œil.....	18
8.2.2. L'électroencéphalogramme.....	18
8.2.3. Les examens biologiques.....	18
9. PRISES EN CHARGE ET TRAITEMENT.....	21
9.1. Les buts.....	21
9.2. Les moyens.....	21
9.2.1. Traitement médical.....	21
9.2.2. Traitement chirurgical.....	21
9.2.3. Traitement prophylactique.....	22

9.3. Indications.....	22
10. EVOLUTION ET COMPLICATIONS.....	23
10.1. Evolution.....	23
10.1.1. Evolution sous traitement.....	23
10.1.1.1. Evolution favorable	23
10.1.1.2. Evolution défavorable.....	23
10.1.2. Evolution à long terme.....	23
10.2. Complications.....	24
10.2.1. Complications mécaniques.....	24
10.2.2. Complications infectieuses.....	24

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE PROPREMENT DITE

2.1.. MATERIELS ET METHODES.....	25
2.1.1. Types d'étude.....	25
2.1.2. Cadre de l'étude.....	25
2.1.3. Critères d'inclusion.....	26
2.1.4. Critères d'exclusion.....	26
2.1.5. Registre des données.....	26
2.1.6. Paramètres d'étude.....	27
2.1.6.1. Paramètres épidémiologiques.....	28
2.1.6.2. Paramètres étiologiques.....	28
2.1.6.3. Paramètres cliniques.....	28
2.1.6.4. Paramètres paracliniques.....	28
2.1.6.5. Paramètres thérapeutiques.....	28
2.1.6.6. Paramètres évolutifs.....	28
2.1.7. Traitement des données.....	28

2.2. RESULTATS.....	29
2.2.1. Paramètres épidémiologiques.....	29
2.2.1.1. Selon l'incidence et la prévalence.....	29
2.2.1.2. Selon le sexe.....	30
2.2.1.3. Selon l'âge.....	31
2.2.1.4. Selon la province d'origine.....	31
2.2.2. Répartition selon les étiologies.....	33
2.2.3. Répartition selon les paramètres cliniques.....	34
2.2.3.1. Répartition selon le mode de début.....	34
2.2.3.2. Répartition selon les signes cliniques.....	34
2.2.3.3. Répartition selon les signes présentés à l'examen du F.O	35
2.2.4. Répartition selon les paramètres paracliniques.....	37
2.2.4.1. Selon les examens radiologiques effectuées.....	37
2.2.4.2. Selon le type d'hydrocéphalie retrouvé.....	37
2.2.5. Répartition selon la prise en charge thérapeutique.....	40
2.2.6. Répartition selon l'évolution.....	41
2.2.6.1. Evolution sous traitement.....	41
2.2.6.2. Durée d'hospitalisation.....	42

TROISIEME PARTIE

DISCUSSIONS ET COMMENTAIRES

3.1. Selon l'épidémiologie.....	43
3.1.1. Selon l'incidence et la prévalence.....	43
3.1.2. Selon le sexe.....	44
3.1.3. Selon l'âge.....	45

3.1.4. Selon la province d'origine.....	45
3.2. Répartition selon les étiologies.....	46
3.3. Répartition selon les paramètres cliniques.....	47
3.3.1. Répartition selon le mode de début.....	47
3.3.2. Répartition selon les signes cliniques.....	47
3.3.3. Répartition selon signes présentés à l'examen du F.O.....	49
3.4. Répartition selon les paramètres paracliniques.....	50
3.4.1. Selon les examens radiologiques effectuées.....	50
3.4.2. Selon le type d'hydrocéphalie retrouvé.....	50
3.5. Répartition selon la prise en charge thérapeutique.....	51
3.5.1. Selon le traitement médical effectué.....	51
3.5.2. Selon les modalités du traitement chirurgical.....	52
3.6. Répartition selon l'évolution.....	54
3.6.1. Selon la durée d'hospitalisation.....	54
3.6.2. Selon les modalités évolutives.....	54
 SUGGESTIONS.....	57
 CONCLUSION.....	60
 BIBLIOGRAPHIE	

LISTE DES TABLEAUX

	Pages
Tableau I : Répartition des malades selon les années de recrutement.....	29
Tableau II : Répartition des malades selon le sexe.....	30
Tableau III : Répartition des malades selon la province d'origine.....	32
Tableau IV : Répartition des malades selon l'étiologie.....	33
Tableau V : Répartition des malades selon les motifs d'admission.....	35
Tableau VI : Répartition des malades selon les résultats de fond d'œil.....	36
Tableau VII : Répartition des malades selon les résultats de l'ETF.....	38
Tableau VIII : Répartition des malades selon les résultats du scanner cérébral....	39
Tableau IX : Répartition des malades selon le traitement.....	40
Tableau X : Répartition des malades selon l'évolution.....	41

LISTE DES FIGURES

	Pages
Figure n° 1 : Système ventriculaire.....	4
Figure n° 2 : Schéma de l'os du crâne et des fontanelles chez le nourrisson	6
Figure n° 3 : Voies de LCS.....	9
Figure n° 4 : Courbe suivant l'évolution du périmètre crânien.....	15
Figure n° 5 : Image d'une dilatation ventriculaire à l'ETF.....	19
Figure n° 6 : Image scannographique d'une hydrocéphalie mono, bi et triventriculaire.....	20
Figure n° 7 : Répartition annuelle des cas d'hydrocéphalie.....	30
Figure n° 8 : Répartition selon le sexe.....	31
Figure n° 9 : Répartition selon la province d'origine.....	32
Figure n° 10 : Répartition selon les étiologies.....	34
Figure n° 11 : Répartition selon le motif d'admission.....	35
Figure n° 12 : Répartition selon les résultats du fond d'œil.....	36
Figure n° 13 : Répartition selon les examens morphologiques réalisés.....	37
Figure n° 14 : Répartition selon les résultats de l'ETF.....	38
Figure n° 15 : Répartition selon les résultats du scanner cérébral.....	39
Figure n° 16 : Répartition selon le traitement.....	40
Figure n° 17 : Répartition selon l'évolution.....	42

LISTE DES PHOTOS

	Pages
Photo n° 1: Macrocrânie et regard en coucher de soleil.....	16
Photo n° 2: Peau du crâne fine et luisante, turgescence des veines épicrâniennes, cheveux rares et cassants, disjonction des sutures, fontanelle tendue et béante.....	16

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

CHU	:	Centre Hospitalier Universitaire
DLP	:	Dérivation Lombo-Péritonéale
DPM	:	Développement Psychomoteur
DS	:	Dérivation Standard
DVA	:	Dérivation Ventriculo-Atriale
DVP	:	Dérivation Ventriculo-Péritonéale
EEG	:	Electro-encéphalogramme
ETF	:	Echographie Transfontanellaire
FO	:	Fond d'œil
HTIC	:	Hypertension Intracrânienne
IRM	:	Imagerie par Résonance Magnétique
LCS	:	Liquide Cérébro-spinal
PC	:	Périmètre Crânien
SNC	:	Système Nerveux Central
V3	:	Troisième ventricule
V4	:	Quatrième ventricule

INTRODUCTION

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie est définie comme un trouble de l'hydrodynamique du liquide cérébro-spinal (LCS) à l'origine d'une augmentation du volume imparti à ce liquide dans le crâne (1). Elle n'est qu'un syndrome qui reconnaît une multitude d'étiologie (2). Cette pathologie se rencontre à tout âge, mais est plus fréquente chez le nourrisson et l'enfant.

Plusieurs raisons nous amènent à l'étudier :

- Il s'agit d'une affection grave qui met en jeu le pronostic vital et fonctionnel du patient en cas de retard de diagnostic et de prise en charge ; c'est-à-dire que si l'enfant ne meurt pas de l'affection causale, il survit avec une infirmité physique, motrice en particulier, et intellectuelle, et, au total c'est une charge familiale, puis sociale.
- Depuis l'existence de ce service neurochirurgie à Madagascar, l'hydrocéphalie est l'une de pathologies les plus fréquentes dans cette formation.
- La prise en charge de l'hydrocéphalie chez l'enfant rencontre des difficultés énormes à Madagascar, tant sur le plan diagnostique que thérapeutique, surtout pour ceux qui vivent loin de la capitale, hélas, il n'y a que trois services neurochirurgie installés à Madagascar.
- Le traitement médical de l'hydrocéphalie n'est que symptomatique et palliatif mais le seul traitement curatif de l'hydrocéphalie est neurochirurgical.
- Elle entraîne des complications sévères (séquelles neurologiques lourdes ou décès) à un stade tardif de l'évolution de la maladie.

Ainsi, nous avons décidé de rapporter 244 cas d'hydrocéphalie chez l'enfant vus dans le service de neurochirurgie au CHU-HJRA pendant une période de 5 ans, dans le but de décrire les aspects épidémiologique, clinique et étiologique afin d'améliorer la démarche dans la prise en charge.

PREMIERE PARTIE
REVUE DE LA LITTERATURE

1. QUELQUES DEFINITIONS

L'hydrocéphalie se définit comme un trouble de l'hydrodynamique du LCS à l'origine d'une augmentation du volume imparti à ce liquide dans le crâne. Le liquide s'accumule soit dans les ventricules (hydrocéphalie interne, variété la plus fréquente), soit entre la dure-mère et l'arachnoïde (hydrocéphalie externe) (3). Notre contribution va se limiter sur l'étude de l'hydrocéphalie interne.

Certains auteurs définissent dans un autre sens que l'hydrocéphalie est une augmentation de taille des ventricules à pression intracrânienne élevée par obstacle à la circulation normale du LCS, à début anténatal ou postnatal, de type communicant ou non communicant, susceptible de comprimer le cerveau (4).

L'hydrocéphalie est dite communicante quand les 4 ventricules se communiquent entre eux, sans obstacle. Dans ce cas, l'hydrocéphalie est due à un excès de sécrétion ou à un défaut de résorption à la surface du cerveau, mais elle est le plus souvent occasionnée par une gêne à la circulation normale du LCS au niveau des cisternes (5).

L'hydrocéphalie est dite non communicante ou bloquée quand elle est due à une accumulation isolée du LCS dans le système ventriculaire en rapport avec un obstacle, soit au niveau des foramen inter-ventriculaires du V3, soit de l'aqueduc du mésencéphale, ou du V₄ au niveau des fentes de Luschka et du foramen de Magendie(5)

L'hydrocéphalie peut être congénitale ou acquise(5):

- Congénitale, quand elle apparaît pendant la période fœtale ou dès la naissance, elle est souvent due à des embryopathies diverses et associées à d'autres malformations neurologiques.
- Acquise, quand elle apparaît après la naissance dans la première enfance et souvent due à des processus inflammatoires aigus ou chroniques ou tumoraux.

2. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES

2.1 Les stades initiaux du développement du système nerveux

2.1.1 Plaque neurale

Tout le système nerveux dérive de l'ectoblaste. Au milieu de la troisième semaine du développement, l'ectoblaste sus-chordal se différencie en plaque neurale, qui forme un épaississement à grand axe crânio-caudal, à grosse extrémité crâniale et à prolongement effilé caudal (6).

2.1.2. Gouttière neurale

A la fin de la troisième semaine, les bords latéraux de la plaque neurale se soulèvent donnant ainsi la gouttière neurale(6).

2.1.3. Tube neural et crêtes neurales

Au début de la quatrième semaine, la gouttière neurale se ferme en tube neural. La fermeture du tube neural commence au niveau de la région moyenne et progresse ensuite crânialement et caudalement. Les extrémités seront donc les dernières à se fermer. L'extrémité crâniale ou neuropore antérieur se fermera vers le 27^{ème} jour et le neuropore postérieur se ferme vers le 29^{ème} jour (6).

Au 26^{ème} jour apparaît l'ébauche du V₄. Au 28^{ème} jour, la paroi du tube neural la plus avancée présentera la zone épendymaire. La différenciation de l'ébauche du V₄ devient complète au 32^{ème} jour. La formation des plexus choroïdes commence au 41^{ème} jour (6).

3. RAPPELS ANATOMIQUES

3.1. Le système liquidien

3.1.1. Le système liquidien interne

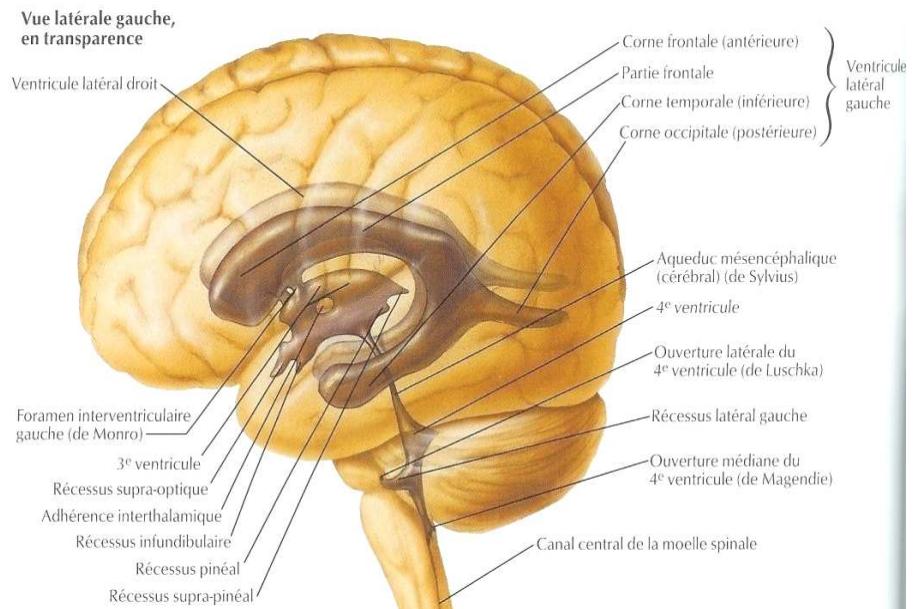
Il se compose des cavités ventriculaires avec les foramens et le plexus choroïde. Le système ventriculaire comporte quatre ventricules (7):

- les deux ventricules latéraux (V1, V2) gauche et droite,
- le V3 au niveau du diencéphale et le V4 au niveau de rhombencéphale.

Chaque ventricule latéral communique avec le V3 par le foramen inter-ventriculaire (ou trou de MONRO). Le V3 communique avec le V4 par un canal rétréci l'aqueduc du mésencéphale. Le V4 présente de part et d'autre un récessus latéral qui s'ouvre dans l'espace sous arachnoïdien sur sa partie inférieure par une ouverture latérale (trou de Luschka). Un orifice impair se place au-dessous du voile inférieur, c'est l'ouverture médiane (trou de Magendie) (8). L'ensemble des réseaux vasculaires au sein des V1 et V4 constitue les plexus choroïdes qui sécrètent le LCS.

3.1.2. Le système liquidien externe

Il est constitué des citernes, des sites de résorption et des enveloppes. Les citernes sont constituées des grandes citernes de la vallée sylvienne. Les sites de résorption sont constitués des villosités arachnoïdiennes. Les enveloppes sont représentées par les méninges comprenant la dure-mère, la pie mère et l'arachnoïde.



Figures n° 1: Système ventriculaire

Référence: Claude M, André G. Imagerie du système nerveux. Paris : Flammarion, 2^{ème} édition, 1991.

3.2. Rappels anatomiques des os du crâne

Le crâne est un ensemble de pièces osseuses qui forment le squelette de la tête. Il comprend la voûte crânienne, la base et les os de la face.

La voûte crânienne est une enveloppe osseuse protectrice de l'encéphale, elle constitue le crâne proprement dit. Elle est formée des deux os temporaux, deux os pariétaux, un os frontal et d'un os occipital.

Les deux pariétaux sont séparés entre eux par la suture sagittale. Ils sont articulés avec le frontal par la suture coronale. En arrière, les pariétaux sont articulés avec l'occipital par l'intermédiaire de la suture lambdoïde.

Parmi ces trois sutures, la suture lambdoïde est la plus serrée par rapport aux sutures sagittale et coronale.

En bas, les pariétaux s'articulent avec les temporaux par l'intermédiaire des sutures squameuses et les sutures pariéto-mastoïdiennes (9).

Les fontanelles sont des espaces membraneux, non encore ossifiés, du crâne du nouveau-né, au point de rencontre des sutures de la voûte de crâne.

La fontanelle antérieure (bregmatique ou grande fontanelle) est en forme de losange, située entre le frontal et les deux os pariétaux, c'est le bregma. Elle se ferme tardivement à l'âge de 2 ou 3 ans.

La fontanelle postérieure (lambdatique ou petite fontanelle) est triangulaire, située entre l'occipital et les deux os pariétaux, lambda.

Il est à noter que chez le nourrisson et les petits-enfants, les sutures et les fontanelles ne sont pas encore fermées et le crâne est extensible, ce qui favorise la macrocéphalie, en cas de contraintes mécaniques entre le crâne et le cerveau

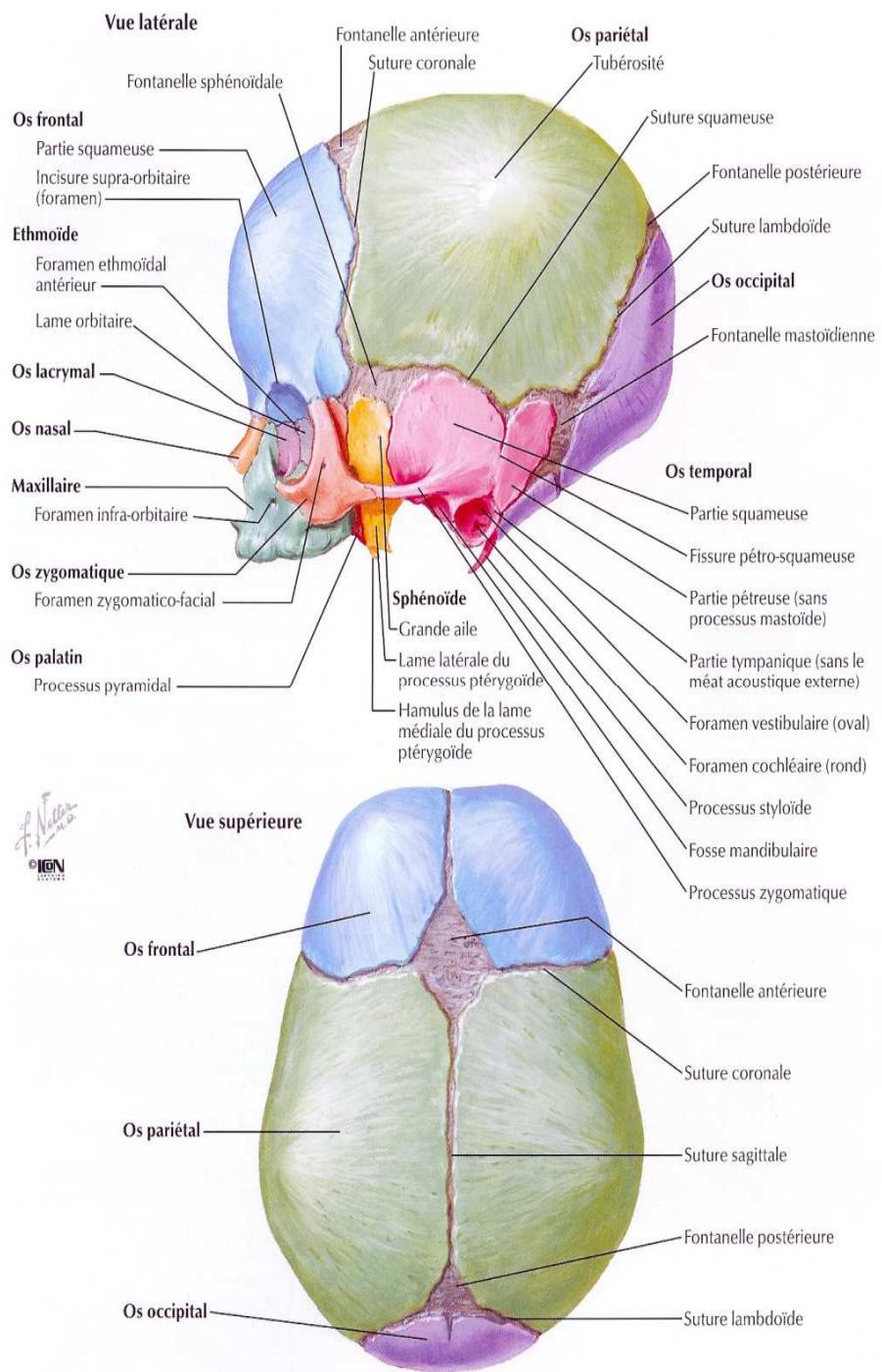


Figure n° 2 : Schéma de l'os du crâne et des fontanelles chez le nourrisson (8)

Source: FRANK H. NETTER, M.D. In: Atlas of human anatomy.

4. RAPPELS PHYSIOLOGIQUES

Un rappel physiologique du LCS est important pour bien comprendre les mécanismes d'installation d'une hydrocéphalie.

4.1. Sécrétion ou production du LCS

Le LCS est sécrété par les plexus choroïdes (richement vascularisés) situés dans les ventricules dès le 3^{ème} mois de vie fœtale (10) (11). La sécrétion est assurée par :

- les plexus choroïdes 30 %
- le revêtement épendymaire des ventricules 30 %
- les espaces sous-arachnoïdiens intracrâniens 20 %
- les espaces sous-arachnoïdiens spinaux 20 %

4.2. Circulation du LCS (figure n° 3)

La circulation s'effectue d'abord dans le secteur ventriculaire : des ventricules latéraux vers V₁ par les deux foramens inter-ventriculaires, et du V₃ vers le V₄ par l'aqueduc du mésencéphale (12). De là, le LCS contenu dans le V₄ gagne le secteur péri cérébral (espaces sous-arachnoïdiennes et citernes) par les ouvertures latérales (trous de Luschka) et l'ouverture médiane (trou de Magendie) (13).

4.3. Résorption du LCS (figure n° 3)

La résorption du LCS est assurée essentiellement par les villosités arachnoïdiennes au niveau desquelles il gagne la circulation veineuse (14).

Il existe d'autres sites de résorption : les cellules épendymaires de ventricules, et les plexus choroïdes (8).

4.4. Volumes normaux du LCS

En dehors de toute situation pathologique, la sécrétion du LCS chez l'enfant est estimée à 0,3 ml par minute et le volume global est de 60 à 80 ml. Le débit de sécrétion du LCS est de 21 ml par heure (15).

4.5. Rôles du LCS

- Protection du cerveau contre les chocs avec l'aide de la voûte.
- Transport hormonal, nutritionnel.
- Contrôle de l'environnement chimique du cerveau.

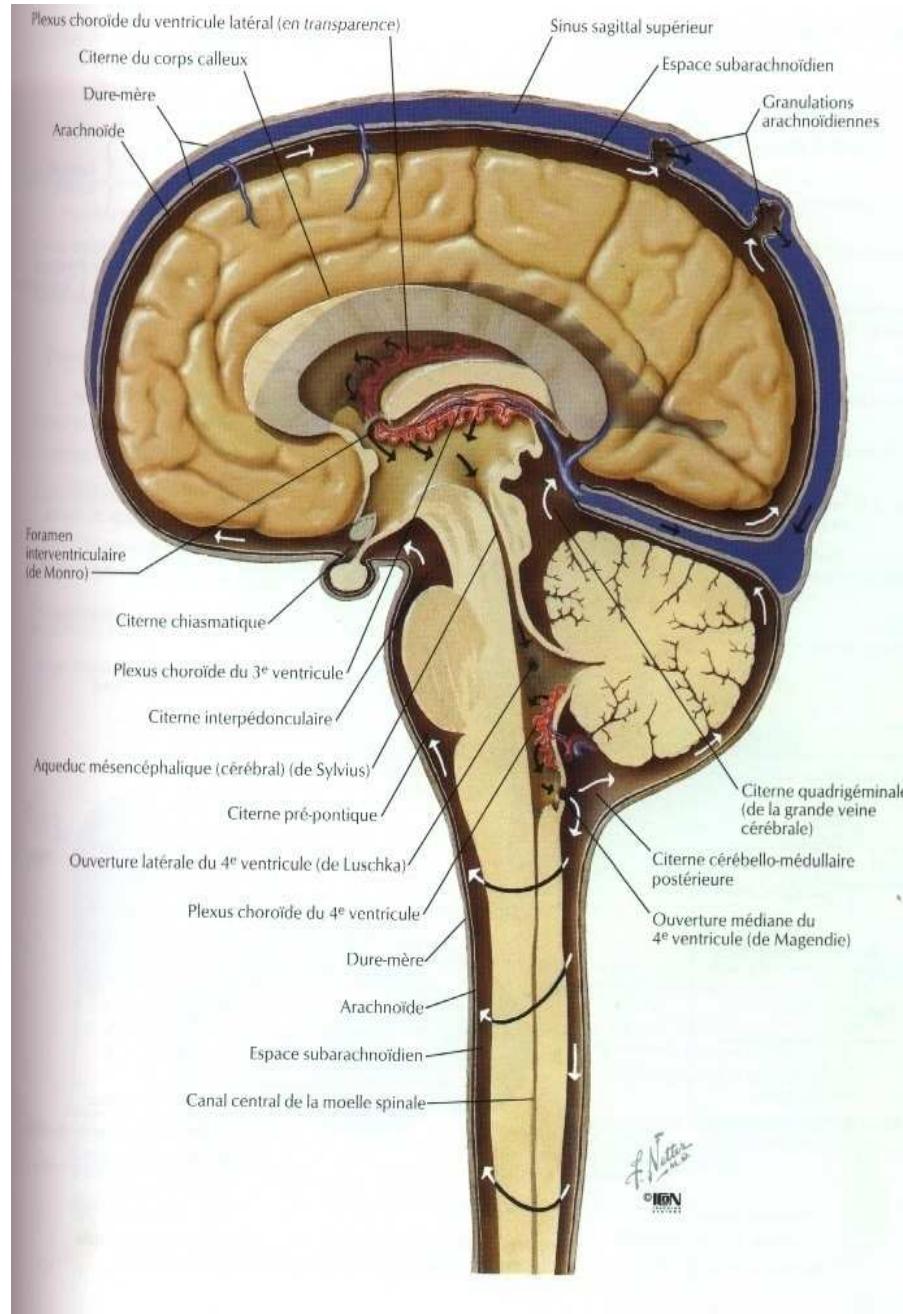


Figure n° 3 : Voies du LCS

Référence: Claude M, André G. Imagerie du système nerveux. Paris : Flammarion, 2^{ème} édition, 1991.

5. PHYSIOPATHOLOGIE

Le mécanisme de l'hydrocéphalie est lié:

- à une hyper production du LCS.
- à un obstacle à la circulation du LCS
- ou à un défaut de résorption du LCS.

5.1. Hyper production de LCS

L'excès de production est exceptionnel et ne se trouve qu'au cours des tumeurs de plexus choroïdes à l'origine de l'hyper production d'un LCS anormal.

5.2. Obstacles à la circulation du LCS

Ce blocage peut se situer:

- Au niveau des foramens inter-ventriculaires entraînant une hydrocéphalie uni ou bi-ventriculaire.
- Au niveau de l'aqueduc du mésencéphale et donne une hydrocéphalie tri-ventriculaire.
- Au niveau des trous de Magendie et Luschka entraînant l'hydrocéphalie tétra-ventriculaire.
- Au niveau des espaces sous-arachnoïdiens péri cérébraux par feutrage secondaire aux arachnoïdites (causes infectieuses ou hémorragiques).

5.3. Défaut de résorption du LCS

Il s'agit des troubles de la résorption du LCS, soit par obstruction ou destruction (post-hémorragique ou post-méningitique) au niveau des granulations de Pacchioni, soit par hyper pression.

5.4. Cas particuliers

- *Hydrocéphalies externes*

A signaler enfin, l'existence de l'hydrocéphalie externe qui est due à un retard de la résorption du LCS. (2), (13).

- *Hydrocéphalies idiopathiques*

Un certain nombre d'hydrocéphalie reste encore inexpliqué (2).

6. ETIOLOGIE

6.1. Causes prénatales

Elles sont responsables des hydrocéphalies congénitales ou hydrocéphalies néonatales. Parfois l'hydrocéphalie peut se révéler tardivement dans l'adolescence. Elles sont généralement d'origine malformatrice, infectieuse, vasculaire, parfois cryptogénique ou plus rarement d'origine tumorale.

6.1.1 - Les causes pré-natales d'origine malformatrice

- **Les sténoses malformatives** de l'aqueduc du mésencéphale (16). Ces sténoses sont responsables d'environ 10 % des hydrocéphalies du nourrisson (17).

- **Les malformations d'Arnold Chiari** associées ou non aux myéloméningocèles. Au cours de la période fœtale, on rencontre le plus souvent les malformations d'Arnold Chiari type I et II (2).

- **La myéloméningocèle** est une forme de spina bifida, et désigne une malformation d'origine congénitale de la colonne vertébrale, entraînant l'absence de soudure de la partie arrière (arc postérieur et apophyse épineuse) d'une ou de plusieurs vertèbres, laissant un espace où le contenu de la colonne vertébrale est susceptible de faire hernie (18).

- **La malformation de Dandy Walker** (1,5 % des hydrocéphales du nourrisson). Cette malformation de Dandy Walker associe une dilatation kystique du V4 à une ascension de la tente cervelet, et une hypoplasie ou aplasie du vermis cérébelleux.

6.1.2. - Les causes pré-natales non-malformatives

Elles sont diverses.

- **Les infections néonatales** comme la toxoplasmose congénitale (1) et l'infection à cytomégalovirus.
- **Les hémorragies méningées ou intra ventriculaires** peuvent être dues à des caillots (19) (20) obstruant un foramen inter ventriculaire ou l'aqueduc au décours d'un accident circulatoire, d'une allo immunisation plaquettaire ou d'une prolifération tumorale.
- **Les tumeurs cérébrales congénitales** (21) qui obstruent les voies de circulation du LCS. Les plus fréquentes sont les tératomes, les volumineux kystes arachnoïdiens ou les gliomes (1). Plus rarement les papillomes.
- **Les autres causes** sont rares comme les lésions cérébrales destructives d'origine ischémique et les hydrocéphalies génétiques ou familiales (syndrome de Bickers et Adams dont la transmission est récessive liée à l'X).

6.2. Causes post-natales

Ce sont les causes les plus fréquentes d'hydrocéphalie.

- **Les processus expansifs** : responsables d'hydrocéphalies chez le nourrisson dans 20% des cas. Sa nature est variable, tumorale dans la plupart des cas.

Les tumeurs intracrâniennes de l'enfant sont surtout localisées au niveau de la fosse postérieure comme l'astrocytome kystique, l'épendymome, le médulloblastome.

Les tumeurs du voisinage sont le fait des tumeurs de la région pineale, des gliomes au voisinage de l'aqueduc, les tumeurs pineale; des gliomes développés sous ou dans le V3.

Les tumeurs du plexus choroïde sont rares.

L'hydrocéphalie secondaire à l'essaimage sous-arachnoïdien d'une tumeur cérébrale est exceptionnelle.

Les kystes arachnoïdiens représentent la deuxième cause des processus expansifs après les tumeurs intracrâniennes.

- ***L'anévrisme de la grande veine cérébrale*** (veine de Gallien) par compression extrinsèque de l'aqueduc du mésencéphale s'accompagne d'hydrocéphalie.

- ***Les hémorragies méningées ou intra ventriculaires***, responsables de 15% des hydrocéphalies de l'enfant, sont représentées par la prématurité, le traumatisme et la rupture de malformation vasculaire.

- ***Les infections sont dominées par les méningites***. Elles sont responsables en France de 7% des hydrocéphalies de l'enfant. Toutes les méningites bactériennes peuvent se compliquer d'hydrocéphalie par induction d'adhérences inflammatoires au niveau des espaces sous-arachnoïdiens (feutrage) ou de sténoses inflammatoires de l'aqueduc du mésencéphale.

- ***Les hydrocéphalies iatrogènes***, en particulier l'hypervitaminose A, sont exceptionnelles.

- ***Les causes inconnues***, dans un pourcentage non négligeable des cas.

7. CLINIQUE

Elle varie selon que la présentation de l'hydrocéphalie soit anténatale, du nouveau-né et du nourrisson ou de l'enfant.

7.1. Hydrocéphalie anténatale

Elle est détectée par l'échographie anténatale (22) ou l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM).

7.2. Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson (Photo n°1 et n°2)

Elle est évoquée devant :

- *la macrocrânie* : appréciée par la mesure du périmètre crânien (PC), au niveau du plus grand diamètre fronto-occipital. C'est une macrocrânie évolutive (Figure n°6). Le report sur une courbe permet de faire le diagnostic en constatant des mensurations supérieures à 3 dérivations standards (DS) par rapport à la normale. Le PC est de 35 cm normalement à la naissance (1), (15).
- *Une cassure brutale de la courbe du PC* est encore plus significative.
- *Une disproportion crânio-faciale*, le crâne est disproportionné, élargi, avec des bosses frontaux et pariétaux très saillantes contrastant avec un visage menu.
- *les signes d'hypertension intracrânienne* : bombement des fontanelles; disjonction des sutures des os du crâne ; enfant grognon ; pleurs ;
- *troubles du développement psychomoteur* du nourrisson avec des réflexes archaïques ; refus de tétée ; altération de l'état général ; troubles de comportement agitation ou somnolence ;
- *la peau du crâne* est fine, tendue, luisante, parcourue de veines dilatées apparentes (veines épicrâniennes) ;
- *l'examen neurologique* retrouve une hypertonie des membres ou une hypotonie axiale (23). On peut observer un tremblement fin des extrémités et une hyperexcitabilité. Un souffle continu identique au souffle d'un anévrisme de la grande veine cérébrale à l'auscultation du crâne.
- *Un strabisme interne (paralysie du VI). Un regard « en coucher de soleil »* dans l'hydrocéphalie déjà importante vu tardivement, il s'agit d'un abaissement des globes oculaires avec tendance à la rétraction des paupières traduisant une paralysie de l'élévation du regard.
- *un œdème papillaire* au fond d'œil (FO) et souvent une atrophie optique. On constate une baisse de l'acuité visuelle qui peut conduire à la cécité.

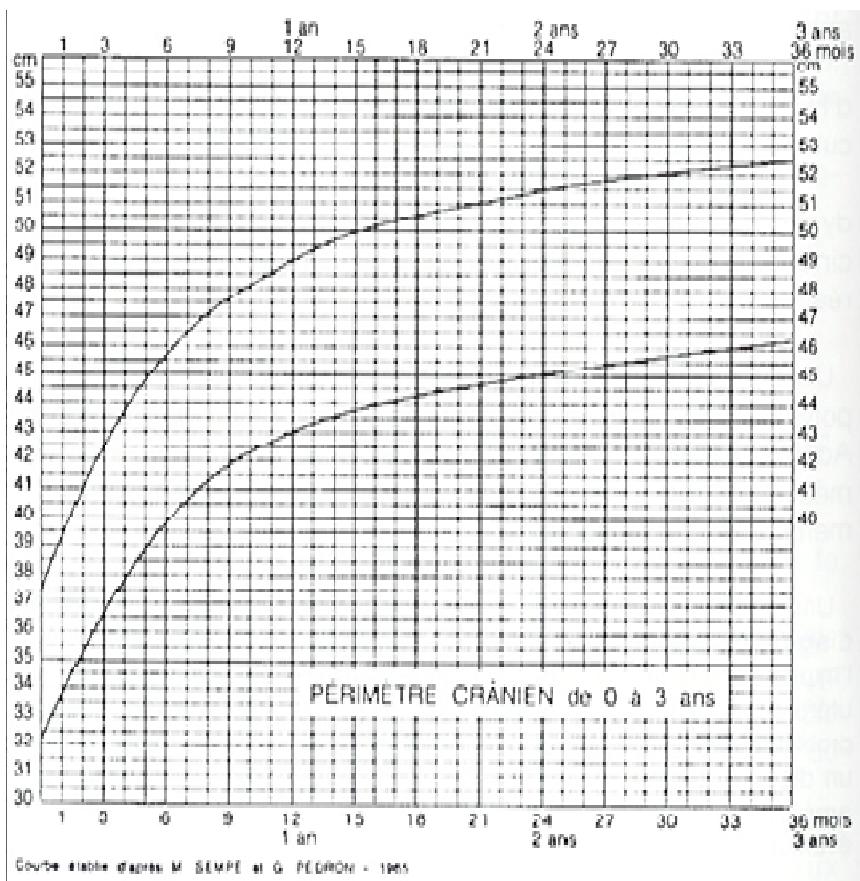


Figure n° 4 : Courbe suivant l'évolution du périmètre crânien

Source : Courbe stable d'après M SEMPE et G PEDRON - 1965



Photo n° 1 : Macrocrânie et regard en coucher de soleil

Source : Service de Neurochirurgie CHU/HJRA



Photo n° 2 : Peau du crâne fine et luisante, turgescence des veines épicrâniennes, cheveux rares cassants, disjonction des sutures, fontanelle tendue et béante.

Source : Service de Neurochirurgie CHU/HJRA

7.3. Hydrocéphalie de l'enfant

C'est l'hydrocéphalie acquise. Le tableau clinique est dominé par un syndrome d'hypertension intracrânienne constitué par des céphalées, vomissements, obnubilation, disjonction des sutures, stase papillaire au FO (24)

8. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

8.1. Les examens neuroradiologiques

8.1.1. Les échographies :

- *L'échographie anténatale* est utile dans le dépistage précoce d'une hydrocéphalie anténatale. Elle est indiquée surtout dans les grossesses à risque : notion de cas familiaux d'hydrocéphalie ou de malformation du système nerveux, chez les primipares ou multipares âgées (17).

- *L'échographie transfontanellaire* permet de faire le diagnostic d'hydrocéphalie quand la fontanelle est encore perméable (Figure n°7).

Ces échographies sont des examens non invasifs mais ne permettent pas de faire le diagnostic étiologique.

8.1.2. Le scanner cérébral :

C'est l'examen clef en montrant le diagnostic de l'hydrocéphalie et son diagnostic étiologique, malgré le risque d'irradiation, son coût élevé et sa difficulté pratique chez le nourrisson. Il affirme l'hydrocéphalie en montrant la dilatation ventriculaire, et précisant sa topographie :(Figure n°6)

- Soit globale et harmonieuse : hydrocéphalie quadri-ventriculaire

- Soit prédominante sur un segment ventriculaire :

- Hydrocéphalie tri ventriculaire (deux ventricules latéraux et V₃)

- Hydrocéphalie bi ventriculaire (deux ventricules latéraux)

- Hydrocéphalie uni ventriculaire (un seul ventricule latéral).

Il apprécie l'évolutivité de l'hydrocéphalie, son caractère « aigu » (Hydrocéphalie active) comme en témoigne une hypodensité péri ventriculaire, irrégulière liée à une suffusion du LCS à travers la membrane épendymaire sous l'effet d'une importante hyper pression ventriculaire

8.1.3. L'imagerie par résonnance magnétique :

Montre le diagnostic de l'hydrocéphalie et son diagnostic étiologique mais beaucoup plus performant pour la recherche étiologique. Ses inconvénients sont d'être rarement disponibles en urgence et un coût très élevé.

8.1.4. La radiographie standard du crâne :

N'a pas d'intérêt particulier pour le diagnostic ni l'étiologie mais si faite elle peut montrer les conséquences de l'hydrocéphalie comme des impressions digitiformes et la disjonction des sutures.

8.2. Les autres examens complémentaires

8.2.1. L'examen du fond d'œil : pour rechercher les signes d'hypertension intracrânienne.

8.2.2. L'électroencéphalogramme : montrant parfois des signes de souffrance corticale non spécifique.

8.2.3. Les examens biologiques à visée étiologique dans le sang et dans le LCS comme la sérologie toxoplasmique maternelle ; les analyses cytologique, biochimique et bactériologique du LCS.

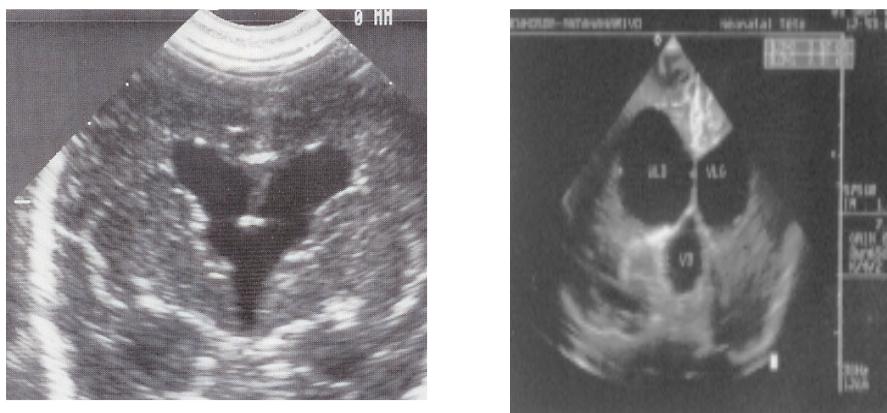


Figure n° 5 : Images d'une dilatation triventriculaire à l'ETF

Source : Service de Neurochirurgie CHU/HJRA



Monoventriculaire



Biventriculaire



Triventriculaire

Figure n° 6 : Image scannographique d'une hydrocéphalie mono, bi et triventriculaire

Source : Service de Neurochirurgie CHU/HJRA

9. PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT

9.1. Les buts : traiter l'hydrocéphalie et traiter l'étiologie si possible.

9.2. Les moyens :

Traitements médicaux

Traitements neurochirurgicaux

Traitements prophylactiques

9.2.1. Traitement médical :

Ce traitement médical vise à arrêter l'évolutivité de l'hydrocéphalie en réduisant la production du LCS (25) par des inhibiteurs de l'Anhydrase carbonique (26) (27) (Acétazolamide à la dose de 10 mg/kg/jour. Furosémide® à la dose de 1 mg/kg/j) ou en accentuant sa résorption (isosorbide) (28). Les indications sont :

- Traitement transitoire dans l'attente de la chirurgie.
- Hydrocéphalie symptomatique contemporaine d'une hémorragie intracrânienne.
- Infection du shunt requérant son ablation, le traitement médical visant à contrôler l'hydrocéphalie jusqu'à ce qu'un autre shunt puisse être mis en place.

9.2.2. Traitement neurochirurgical :

Le traitement de l'hydrocéphalie est essentiellement neurochirurgical. Ce traitement peut être étiologique lors d'une exérèse complète d'une tumeur cérébrale ou diagnostique en cas de biopsie. Souvent c'est la dérivation du LCS qui est réalisable pour soulager le patient (29). Plusieurs techniques sont possibles (30) :

- *la dérivation ventriculaire externe* ; pour communiquer les cavités ventriculaires avec l'extérieur par l'intermédiaire d'une poche (31). C'est une mesure provisoire.

-

- ***La dérivation ventriculaire interne*** qui connecte les cavités ventriculaires avec les cavités physiologiques comme le péritoine, l'oreillette droite ou intrarachidienne (dérivation lombo-péritonéale).

- ***La ventriculocisternostomie*** a pour but de mettre en communication le V₁ et les espaces sous-arachnoïdiens au niveau de la citerne inter-pédonculaire par perforation du plancher ventriculaire. Cette méthode est réalisée par voie endoscopique, vidéoassistée. Ce traitement a l'avantage de rétablir la circulation du LCS proche de la normale et ne laisse aucune disposition étrangère en place (32).

- ***La ventriculokystotomie*** qui consiste à faire communiquer un volumineux kyste avec les cavités physiologiques.

- ***Les ponctions ventriculaires évacuatrices.***
- ***La ponction lombaire soustractive.***

9.2.3. Traitement prophylactique : repose sur :

- la prévention par vaccination et le traitement de toute méningite diagnostiquée.
- L'arrêt d'une éventuelle intoxication à la vitamine A.
- La surveillance échographique systématique de toute grossesse pour le dépistage précoce des hydrocéphalies anténatales.

9.3. Indications

Toute hydrocéphalie évolutive doit être opérée dès que possible, si stabilisée, l'intervention chirurgicale peut être différée sous réserve d'une surveillance régulière

- Chez le grand prématuré, un délai est souvent nécessaire avant de mettre en place une valve (9) (10). On pourra alors discuter les ponctions ventriculaires répétées ou mieux une dérivation ventriculaire externe.
- Dans les sténoses malformatives de l'aqueduc du mésencéphale, la technique de choix est la ventriculocisternostomie (33).

- La ventriculokystostomie est indiquée dans les kystes arachnoïdiens suprasellaires.
- Dans l'hydrocéphalie chronique, il faut déterminer le type de dérivation et la valve la mieux adaptée.

10. EVOLUTION ET COMPLICATIONS

10.1 Evolution

10.1.1. Evolution sous traitement

Elle dépend du diagnostic, du traitement précoce et de l'existence ou non des moyens pour les explorations complémentaires (34) (35)

10.1.1.1. Evolution favorable

L'évolution est favorable si la prise en charge est précoce :

- Avec amélioration des signes d'HTIC et des signes crânio-faciaux.
- Quand la taille des ventricules revient progressivement à la normale.
- Quand le périmètre crânien (PC) reste parallèle au PC standard.
- Une reprise de l'acquisition psychomotrice.
- Une diminution des troubles neurologiques.

10.1.1.2. Evolution défavorable

Si le diagnostic ou le traitement est tardif et en plus les complications post-opératoires ne sont pas rares. L'évolution d'une hydrocéphalie ancienne non traitée aboutit à une macrocrânie monstrueuse et le décès peut survenir à la suite des complications infectieuses, d'un arrêt cardio-respiratoire ou d'insuffisance rénale.

10.1.2. Evolution à long terme

Conditionnée par l'âge de début, le délai de traitement, l'étiologie selon que l'hydrocéphalie s'accompagne ou non des lésions cérébrales sous-jacentes :

Retard du développement intellectuel, séquelle motrice et sensorielle

Manifestationd épileptiques et endocriniennes

10 2 Complications

Les Complications liées au traitement sont essentiellement mécaniques ou infectieuses (dysfonctionnement du système de dérivation (36)

10 2. 1 Complications mécaniques

Les Obstruction des vathéters ou du drain (37)

L'Insuffisance de drainage

L'ascension du drain ou l'insuffisance de longuer du drain (38)

L'épanchement ou l'hématome sous-dural (39)

Le syndrome de ventricule fente (40)

Les Complications abdominales

Ascite par non-résorption du LCS au niveau du péritoine

Enkystement du LCS dans la cavité péritonéale

Perforation intestinale avec péritonité

Volvulus du grêle autour du cathéter péritonéal (4)

10.2.2 Complications infectieuses

Elles surviennent dans les mois ou la 1 ère année de l'intervention. L'infection du LCS (42, les plus souvent staphylococcique, est à point de départ cutané (43).

DEUXIEME PARTIE

2. NOTRE ETUDE PROPREMENT DITE

Les objectifs de cette étude sont de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques des hydrocéphalies rencontrées au service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona afin d'améliorer la démarche dans la prise en charge.

2.1. MATERIELS ET METHODES

2.1.1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique de 244 cas d'hydrocéphalie chez le nourrisson et l'enfant pendant une période de 48 mois allant du 01 janvier 2006 au 31 décembre 2010.

2.1.2. Cadre de l'étude

Les patients de notre échantillon ont été hospitalisés et suivis à l'unité de soins, de formations et de recherches (USFR) de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHU HJRA) Antananarivo Madagascar. Ce service de Neurochirurgie a été le premier centre de Neurochirurgie installé à Madagascar. Il fut mis en place en 1972 par le premier neurochirurgien malgache le Professeur RAKOTOBE Alfred. Ce service reçoit des patients quotidiennement. Il comprend 10 chambres pour accueillir les malades aux divers problèmes neurochirurgicaux. Ce service a une capacité d'accueil maximale de 42 lits. Dans ce service travaillent 3 neurochirurgiens de renom. Ce service possède en tout 20 personnels dont 1 professeur, 1 chef de service, 1 nouveau chef de clinique, 5 médecins assistants de chirurgie, 3 internes qualifiants en troisième, deuxième et première année de spécialisation, 1 major de service, 3 infirmières, 2 secrétaires, 4 agents d'appui. Actuellement, il existe 2 nouveaux services de Neurochirurgie à Madagascar, l'un sis à l'Hôpital Militaire CENHOSOA à Soavinandriana, l'autre sis à Fianarantsoa.

2.1.3. Critères d'inclusion

Les raisons qui nous ont poussé à retenir ces 244 patients sont :

- ils présentent des signes cliniques d'hydrocéphalie,
- le diagnostic d'hydrocéphalie a été confirmé par les examens d'imagerie effectués, comme l'échographie ou le scanner,
- leur âge inférieur à 15 ans coïncide avec la population cible de l'étude,
- ces patients ont tous été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona,
- ces patients sont hospitalisés dans la période du janvier 2006 au décembre 2010 exigée par cette étude,
- ces patients ont eu des dossiers médicaux complets et exploitables,
- ces patients ont pu bénéficier d'un traitement médical et/ou chirurgical.

2.1.4. Critères d'exclusion

Certains dossiers sont exclus de notre étude pour plusieurs raisons :

- les patients présentant des dossiers incomplets et inexploitables,
- les patients hospitalisés au-delà du temps d'étude,
- les patients qui présentent des hydrocéphalies typiques mais non hospitalisés dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona,
- les patients présentant une hydrocéphalie mais avec un âge au-delà du temps d'étude.

2.1.5. Registre des données

Plusieurs sources de documents nous ont permis de réaliser cette étude :

- ***Le registre des consultations externes*** où figure le liste de tous les patients qui consultent quotidiennement le service avec un résumé clinique succinct effectué par le service des Urgences. On y trouve également l'identité du patient, la date et l'heure de consultation du patient.

- ***Le dossier médical des patients*** où figure l'identité du patient avec ses nom, âge, sexe, contact, ethnie ou province d'origine, les motifs d'entrée, la date d'entrée, l'observation médicale détaillée du patient, la fiche de température avec le traitement, les résultats des examens complémentaires effectués, l'évolution quotidienne du patient.

- ***Le registre des patients hospitalisés*** tenu par le major du service où figure la liste de tous les patients hospitalisés dans le service avec leur noms, l'âge, le numéro de son dossier médical et le numéro de registre du patient, le motif d'entrée et le diagnostic de sortie.

- ***Le compte rendu opératoire*** des patients opérés où figure le nom et l'âge du patient, les noms des chirurgiens, réanimateur, anesthésiste, infirmier de bloc, le titre de l'intervention, un résumé clinique qui explique le motif de l'intervention chirurgicale, le déroulement de l'intervention, la conclusion finale après intervention.

2.1.6. Paramètres d'étude

Les paramètres étudiés pour les 244 cas inclus sont d'ordre :

- épidémiologique
- étiologique
- clinique
- paraclinique
- thérapeutique
- évolutif.

2.1.6.1. Dans les paramètres épidémiologiques :

Nous allons étudier l'âge, le sexe, la prévalence, l'incidence, la province d'origine.

2.1.6.2. Dans les paramètres étiologiques :

Nous allons étudier les étiologies de l'hydrocéphalie.

2.1.6.3. Dans les paramètres cliniques :

Nous allons étudier le mode de début, les motifs d'admission, les signes cliniques et les résultats de l'examen du fond d'œil.

2.1.6.4. Dans les paramètres paracliniques :

Nous allons étudier les examens radiologiques réalisés et le type d'hydrocéphalie retrouvé.

2.1.6.5. Dans les paramètres thérapeutiques :

Nous allons étudier le traitement médical institué et les modalités du traitement chirurgical.

2.1.6.6. Dans les paramètres évolutifs :

Nous allons étudier la durée d'hospitalisation, et les modalités évolutives.

2.1.7. Traitement des données

- Traitement de texte : Microsoft Word 2007 et Microsoft Word 2010

- Analyse des paramètres : Microsoft Excel 2007

2.2 RESULTATS

2.2.1. PARAMETRES EPIDEMIOLOGIQUES :

2.2.1.1. Selon l'incidence et la prévalence :

En partant de 244 cas en 5 ans, on retrouve une incidence annuelle de 49 cas par an, soit de 4 cas par mois, donc approximativement 1 cas par semaine.

Durant la période de notre étude 8918 patients étaient hospitalisés dans notre USFR. 244 cas d'hydrocéphalie confirmée étaient recensés, soit une prévalence de 2,73 % dont:

- 41 cas étaient identifiés en 2006 soit 16,8 % ;
- 77 cas en 2007 soit 31,55% ;
- 42 cas en 2008 soit 17,21% ;
- 47 cas en 2009 soit 19,26% ;
- 37 cas en 2010 soit 15,16% ;

Tableau I : Répartition des malades selon les années de recrutement.

Année	Effectif	Pourcentage
2006	41	16,8%
2007	77	31,55%
2008	42	17,21%
2009	47	19,26%
2010	37	15,16%
TOTAL	244	100 %

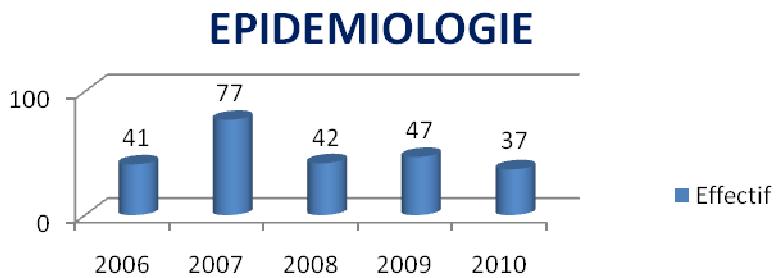


Figure n° 7 : Répartition annuelle des cas d'hydrocéphalie

On constate un pic des cas en 2007 et un quasi ressemblance des nombre de cas dans les autres années.

2.2.1.2. Selon le sexe :

Nous avons recruté 142 garçons (58,19%) et 102 filles (41,81%) donnant un sex ratio de 1,33.

Tableau II: Répartition des malades selon le sexe.

Sexe	Effectif	Pourcentage
Masculin	142	58,19%
Féminin	102	41,81%
TOTAL	244	100 %

Epidémiologie

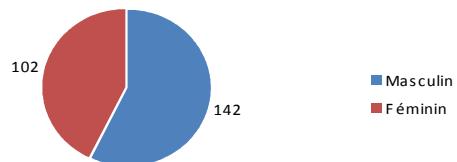


Figure n° 8 : Répartition selon le sexe

On constate une nette prédominance masculine.

2.2.1.3. Selon l'âge :

L'âge moyen de notre échantillon était de 12,07 mois. Les âges extrêmes étaient 15 jours et 15 ans.

2.2.1.4. Selon la province d'origine :

L'étude anamnestique montre :

80 cas originaire d'Antananarivo, soit 33,19%

56 cas originaire d'Antsiranana, soit 22,95%

39 cas originaire de Toamasina, soit 15, 98%

27 cas originaire de Fianarantsoa, soit 11,06%

26 cas originaire de Mahajanga, soit 10,65%

15 cas originaire de Toliary, soit 6,14%

Provinces	Effectif	Pourcentage
Antananarivo	81	33,19 %
Antsiranana	56	22,95 %
Toamasina	39	15,98 %
Fianarantsoa	27	11,06 %
Mahajanga	26	10,65 %
Toliary	15	6,14 %
TOTAL	244	100 %

Tableau III : Répartition des malades selon la province d'origine

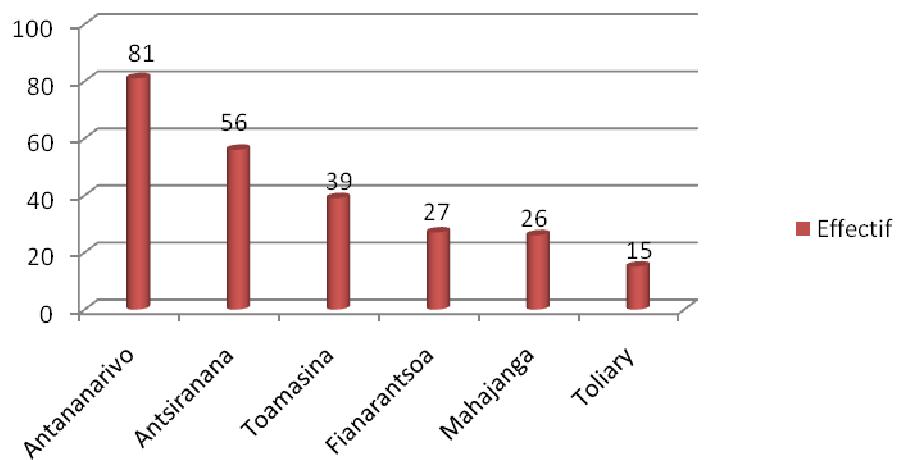


Figure n° 9 : Répartition selon la province d'origine

On retrouve un pic maximal des cas à Antananarivo, suivi d'Antsiranana et on dénombre le minimum des cas à Toliary.

2.2.2. REPARTITION SELON LES ETIOLOGIES

La recherche étiologique de l'hydrocéphalie a démontré :

Une étiologie post méningitique chez 135 cas, soit 55,32%

Une origine idiopathique chez 44 cas, soit 18,33%

Un processus tumoral (kystes arachnoïdiens et tumeurs de la fosse postérieure) chez 32 cas, soit 13,11%

Une malformation congénitale (Dandy-Walker) chez 27 cas, soit 11,06%

Une origine parasitaire chez 6 cas, soit 2,45%

Tableau IV : Répartition des malades selon les étiologies.

Etiologie	Effectif	Pourcentage
Post-méningitique	135	55,32%
Idiopathique	44	18,33%
Tumorale	32	13,11%
Malformation congénitale	27	11,06%
Parasitaire	6	2,45%
TOTAL	244	100%

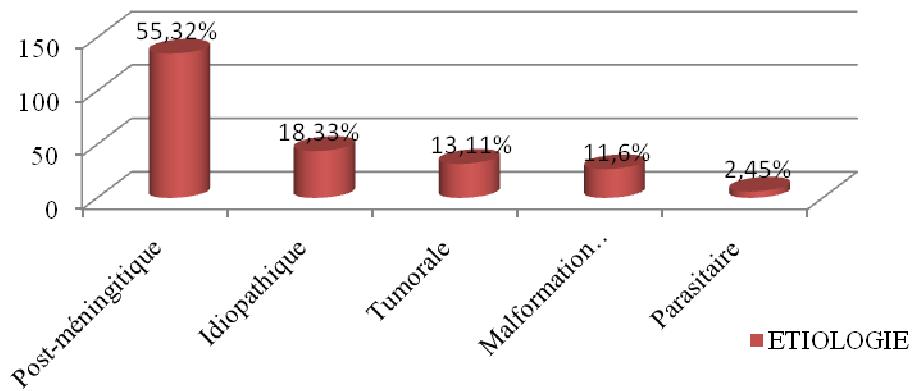


Figure n° 10 : Répartition selon les étiologies

L'étiologie post méningitique est nettement prédominante.

2.2.3. REPARTITION SELON LES PARAMETRES CLINIQUES

2.2.3.1. Répartition selon le mode de début

Dans notre étude, le mode de début est progressif et l'âge d'apparition des symptômes se situe dès la naissance à 13 ans. L'âge à la première consultation se situe entre 17 jours à 15 ans.

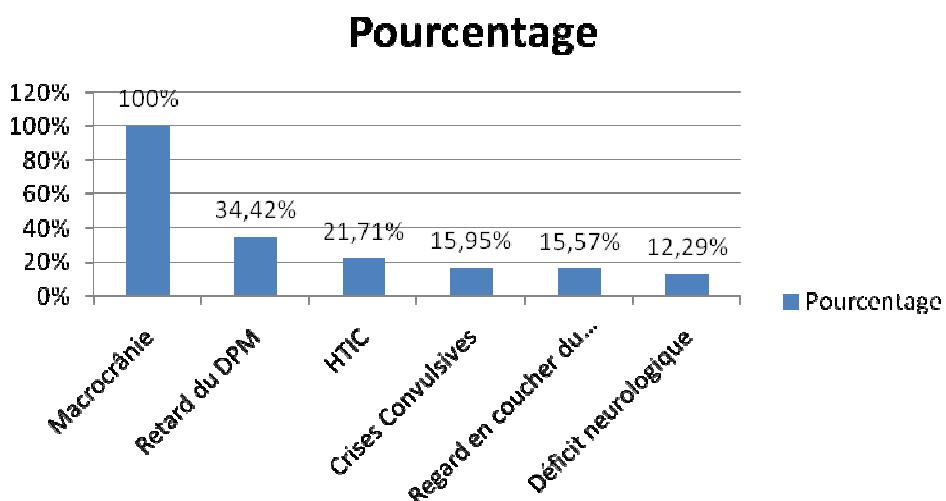
2.2.3.2. Répartition selon les signes cliniques

Sur 244 patients, les signes cliniques étaient constitués par:

- la macrocrânie constante (100%) avec périmètre crânien moyen de 48 à 58cm ;
- le retard du développement psychomoteur chez 84 cas (34,42%)
- l'hypertension intracrânienne chez 53 cas (21,71%) ;
- les crises convulsives chez 39 cas (15,95%) ;
- un regard en coucher de soleil chez 38 cas (15,57%)
- un déficit neurologique chez 30 cas (12,29%)

Tableau V: Répartition des malades selon les motifs d'admission.

Motif	Effectif	Pourcentage
Macrocrânie	244	100%
Retard du DPM	84	34,42%
HTIC	53	21,71%
Crises convulsives	39	15,95%
Regard en coucher du soleil	38	15,57%
Déficit neurologique	30	12,29%

**Figure n° 11 : Répartition selon le motif d'admission**

On retrouve une macrocrânie constante suivie d'un retard du DPM.

2.2.3.3. Répartition selon les signes présentés à l'examen du F.O.

Sur 244 patients, l'examen du fond d'œil a révélé :

un fond d'œil normal chez 115 cas (47,13%)

un œdème papillaire bilatéral chez 57 cas (23,66%)

une atrophie optique bilatérale chez 36 cas (14,75%)

un fond d'œil non fait chez 36 cas (14,75%)

Tableau VI: Répartition des malades selon les résultats du fond d'œil.

Fond d'œil	Effectif	Pourcentage
Normal	115	47,23%
Œdème papillaire	57	23,66%
Atrophie optique	36	14,75%
Non effectué	36	14,75%
Total	244	100%

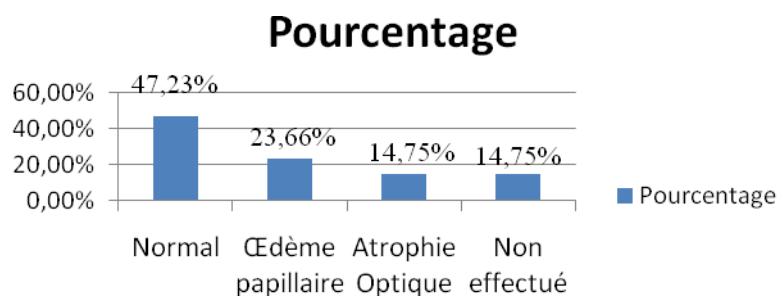


Figure n° 12 : Résultats du fond d'œil

On retrouve un fond d'œil normal dans presque la moitié des cas.

2.2.4. REPARTITION SELON LES PARAMETRES PARACLINIQUES

2.2.4.1. Selon les examens radiologiques effectués :

L'examen paraclinique est dominé par l'imagerie ;

Sur 244 patients, 154 ont pu bénéficier de l'échographie transfontanellaire (ETF), soit 63,24%.

113 patients ont pu bénéficier du scanner cérébral, soit 46,36%.

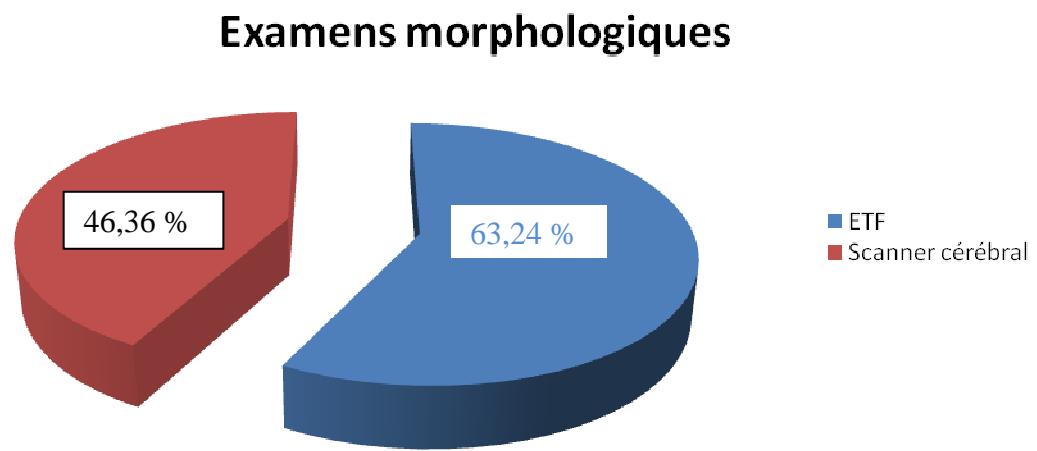


Figure n° 13 : Répartition selon les examens morphologiques réalisés

On remarque que l'ETF est largement plus pratiquée que le scanner cérébral.

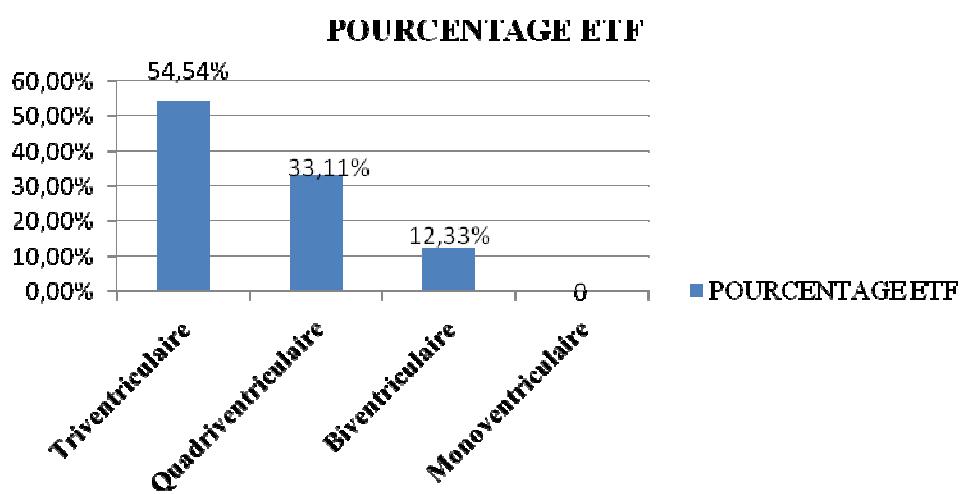
2.2.4.2. Selon le type d'hydrocéphalie retrouvée :

Sur les examens échographiques transfontanellaires effectuées, on a pu distinguer 84 cas d'hydrocéphalie triventriculaire soit 54,54%, 51 cas d'hydrocéphalie quadrioventriculaire soit 33,11% et 19 cas d'hydrocéphalie biventriculaire soit 12,33%.

Sur 113 cas de scanner cérébral effectué, on a pu distinguer 58 cas d'hydrocéphalie triventriculaire soit 51,32%, 50 cas d'hydrocéphalie quadrioventriculaire soit 44,24%, et 5 cas d'hydrocéphalie biventriculaire soit 04,42%.

Tableau VII: Répartition des malades selon les résultats de l'ETF.

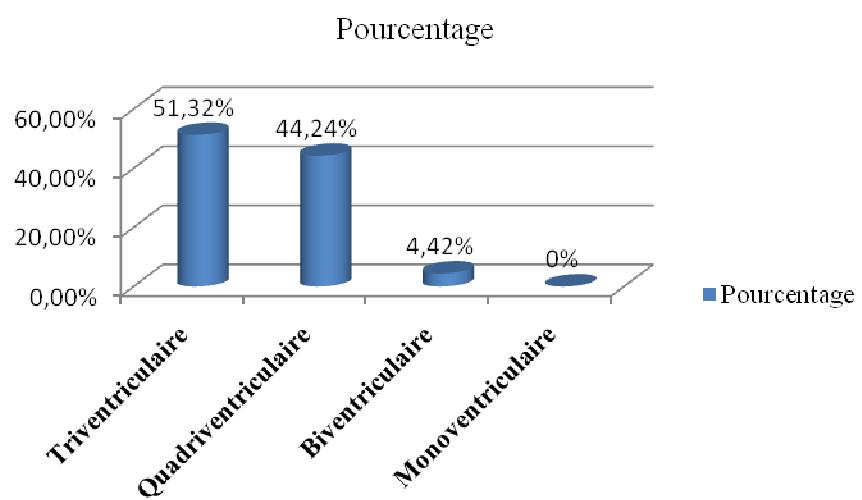
ETF	Effectif	Pourcentage
Triventriculaire	84	54,54%
Quadriventriculaire	51	33,11%
Biventriculaire	19	12,33%
Monoventriculaire	0	0
TOTAL	154	100%

**Figure n° 14 : Répartition selon les résultats de l'ETF**

On constate une nette prédominance de la forme triventriculaire.

Tableau VIII: Répartition des malades selon les résultats du Scanner.

SCANNER	Effectif	Pourcentage
Triventriculaire	58	51,32%
Quadriventriculaire	50	44,24%
Biventriculaire	5	04,42%
Monoventriculaire	0	0%
TOTAL	113	100%

**Figure n° 15 : Répartition selon les résultats du scanner cérébral**

On constate une prédominance de la forme triventriculaire.

2.2.5. REPARTITION SELON LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Le traitement médical par de l'Acétazolamide à la dose de 10mg/kg/jour a été effectué pour tous les patients.

L'intervention neurochirurgicale par dérivation ventriculo-péritonéale a été effectuée chez 237 cas, soit 97,13%.

7 cas d'hydrocéphalie monstrueuse n'ont pas été opérés, soit 2,86%.

Tableau IX : Répartition des malades selon le traitement.

Traitemen	Effectif	Pourcentage
Acétazolamide	244	100%
DVP	237	97,13%
Non opérés	7	2,86%

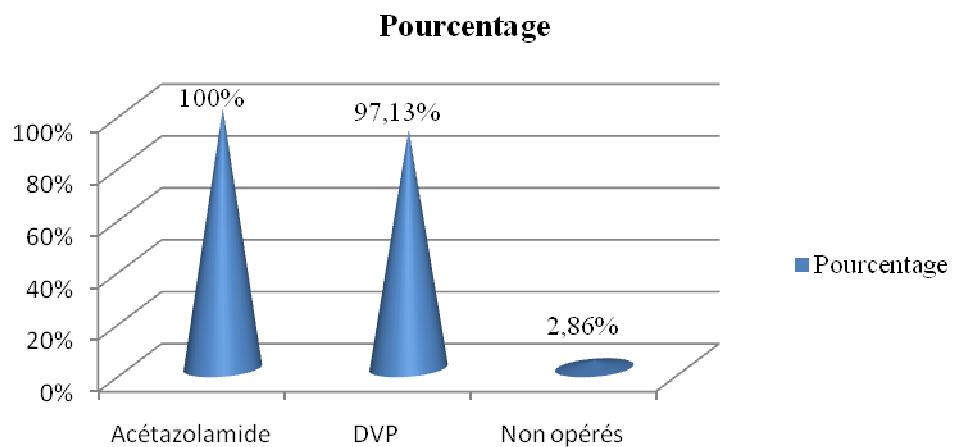


Figure n° 16 : Répartition selon le traitement.

Le traitement médical est toujours pratiqué dans tous les cas et la grande majorité des cas a bénéficié du traitement médico-chirurgical.

2.2.6. REPARTITION SELON L'EVOLUTION

2.2.6.1. Evolution sous traitement:

On note une évolution favorable chez 198 patients soit 81,14%.

7 patients soit 2,86% étaient perdus de vue.

On déplore 39 décès (15,98%) dont 13 filles et 26 garçons.

11 cas de décès pré-opératoire soit 4,40%.

8 cas de décès par complication infectieuse post opératoire immédiate.

20 cas de décès post-opératoire par affection médicale contractée après la sortie de l'hôpital telle une gastro-entérite, un asthme, une pneumopathie ou idiopathique ;

Tableau X : Répartition des malades selon l'évolution.

Evolution	Effectif	Pourcentage
Guérison	198	81,14%
Décès	39	15,98%
Perdus de vue	7	2,86%
TOTAL	244	100%

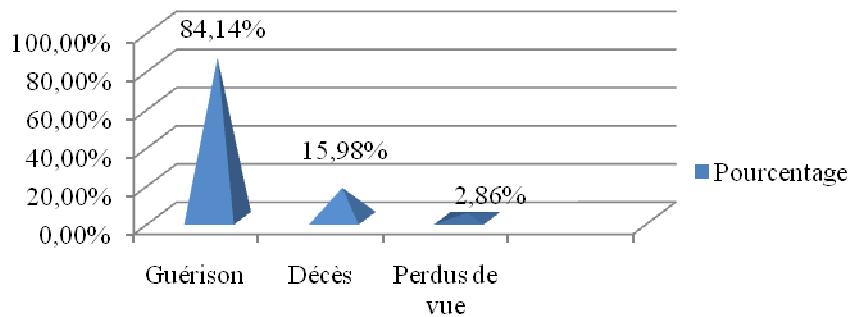


Figure n° 17 : Répartition selon l'évolution

La guérison reste maximale malgré un faible taux non négligeable de décès.

2.2.6.2. Durée d'hospitalisation :

Sur 244 patients présentant une hydrocéphalie, la durée d'hospitalisation était :

- de 5 jours au minimum
- de 28 jours au maximum
- La durée moyenne de l'hospitalisation était de 14 jours.

TROISIEME PARTIE

DISCUSSIONS

3.1. Selon l'épidémiologie

3.1.1. Selon l'incidence et la prévalence :

Selon **Fullerton** (44) en 1998, dans les pays développés comme les Etats-Unis, l'incidence de l'hydrocéphalie congénitale est de 0,5% de cas pour 1000 naissances et 3 à 5 cas pour 1000 naissances pour l'hydrocéphalie néonatale.

Selon **Wiswell** (45) en 1990, on retrouve 700 nouveaux cas par an d'hydrocéphalie néonatale dans les pays développés contre 1000 nouveaux cas par an d'hydrocéphalie néonatale dans les pays en développement dont 60% est d'origine infectieuse.

Selon **Warf** (46) en 2005, en Afrique de l'Est il y a 6000 nouveaux cas d'hydrocéphalie de l'enfant estimés par année due à l'infection néo-natale, et peuvent donc être évitables.

L'expérience de l'Hôpital d'Enfants de la CURE d'Ouganda démontre que parmi 3684 enfants admis en neurochirurgie pendant les années 2001 à 2007, un total de 2166 soit 59% ont un diagnostic fondamental d'hydrocéphalie. Ceci est dû à la pauvreté et à un politique instable (46).

Dans notre étude de 244 cas d'hydrocéphalie toute cause confondue en 5 ans, on retrouve une incidence annuelle de 49 cas vus en milieu hospitalier de HJRA par an, soit de 4 cas par mois, donc approximativement 1 cas par semaine.

Durant la période de notre étude, 8918 patients étaient hospitalisés dans notre USFR de Neurochirurgie et les 244 cas d'hydrocéphalie confirmée offraient une prévalence de 2,73 %.

On en déduit de tous ces résultats qu'en matière d'hydrocéphalie de l'enfant, l'incidence et la prévalence restent fortes dans les pays en développement comme Madagascar et Ouganda. Alors que dans les pays développés comme les Etats-Unis,

l'incidence est plus faible. Cet écart épidémiologique pourrait résider dans l'étiologie même. Puisque l'étiologie de l'hydrocéphalie est largement dominée par les infections dans les pays pauvres incluant Madagascar, il est normal de trouver une incidence et une prévalence plus élevées que dans les pays riches. D'après les chiffres ci-dessus, l'hydrocéphalie de l'enfant est donc une maladie des pays en développement.

3.1.2. Selon le sexe :

Selon **Warf** (46) en 2005, le sex ratio de l'hydrocéphalie est de 1,45 démontrant une nette prédominance masculine.

D'après **Verhagen** (47) en 2011 dans le journal européen de génétique médical le sex ratio de l'hydrocéphalie est de 2,6/1 avec découverte d'une association au facteur X lié au gène L1 CAM démontrant une origine génétique de certains cas d'hydrocéphalie.

Selon **Ball** (48) en 1997, les tumeurs de la fosse postérieure ont une affinité masculine.

D'après **Simona** (49) en 2009, dans les pays en voie de développement, la tuberculose du SNC est une maladie du plus jeune groupe, habituellement l'enfant de sexe masculin.

Selon **Milarimanana** (50) dans sa thèse de doctorat en médecine paru en 2003, que sur les 13 cas d'hydrocéphalie recrutés dans le Centre Hospitalier de Toamasina allant du 1^{er} janvier au 31 décembre 2000, ils ont dénombré 8 malades de sexe masculin et 5 malades de sexe féminin donnant un sex ratio de 1,6.

Dans notre étude, nous avons recruté 142 garçons (58,19%) et 106 filles (41,81%) donnant un sex ratio de 1,33.

Les résultats de notre étude sont similaires à celle effectuée par Warf sur les enfants ougandais. Cette prédominance masculine s'explique par le fait que la méningite et les tumeurs de la fosse postérieure ont une prédominance masculine (48).

3.1.3. Selon l'âge

Selon **Warf** (46) en 2005, la moyenne d'âge de 76% des enfants, qui présentent une hydrocéphalie néonatale dans le continent européen, est de 1,27 mois. L'âge de début était de 0,72 mois soit de 2,4 jours.

Selon **Milarimanana** (50) en 2000, ils ont dénombré 8 malades de sexe masculin et 5 malades de sexe féminin dont les âges s'étendaient de 1 mois et demi à 7 mois avec une moyenne de 4,25 mois.

Dans notre étude, l'âge moyen de notre échantillon était de 12,07 mois. Les âges extrêmes étaient 15 jours et 15 ans.

On en déduit dans les pays riches l'âge de début est précoce donc le diagnostic est posé plus précocement d'où une meilleure prise en charge. Alors que notre âge de début peut aller jusqu'à 15 ans et se retrouver parfois devant des hydrocéphalies monstrueuses. La mentalité des pays en développement consistent souvent à délaisser les patients au stade de début par manque de moyen financier ou l'éloignement d'un centre spécialisé et ne viennent consulter que tardivement. Alors que dans les pays riches ils consultent au moindre problème donc leur âge de début est plus précoce. De plus, si le diagnostic est posé plus tôt dans les pays en développement, le traitement va encore poser un problème financier. Ce fait démontre la différence entre les pays riches qui ont des moyens diagnostics et thérapeutiques complets que le pays africain qui, du fait de la pauvreté, voit leurs patients avec un retard de diagnostic et thérapeutique.

3.1.4. Selon la province d'origine

Dans notre étude, le maximum de cas est enregistré à Antananarivo soit 80 cas originaire d'Antananarivo, soit 33,19% des cas; c'est logique car c'est le centre de référence national. En plus, notre lieu de recrutement est situé à Antanarivo. On recense moins de cas dans les autres provinces car elles sont loin de la capitale et l'évacuation sanitaire est donc difficile. De plus seule Fianarantsoa possède un service de neurochirurgie. Par contre on trouve étonnement la province d'Antsiranana en second place après Antananarivo avec 56 cas originaire, soit 22,95%. Pourtant, c'est une province très éloignée d'Antananarivo. Peut-être a-t-elle plus de moyen que les autres provinces car une évacuation sanitaire de là-bas se fait par avion, donc coûte plus cher.

3.2. Selon l'étiologie :

D'après **Warf** (46) en 2005, pour 468 enfants ougandais 60% avaient une origine infectieuse en particulier l'infection néonatale. Les 40% de l'étiologie restante est donc non infectieuse dont 14% était associé à une myéloméningocèle, 0,5% à une encéphalocèle, 0,5% due à une hémorragie intra-ventriculaire inexpliquée en l'absence d'infection. Les 25% restants regroupent une étiologie mixte composée, soit d'anomalie congénitale comme le syndrome de Dandy-Walker ou la sténose de l'aqueduc de Sylvius, soit secondaire à une tumeur cérébrale, soit d'origine indéterminée.

D'après **Ebel** (51) en 1999, pour les enfants inférieurs à 2 ans dans les pays développés, l'hémorragie ventriculaire dans la période périnatale constitue la première étiologie de l'hydrocéphalie. Puis, viennent les processus inflammatoires congénitaux du système nerveux central regroupés sous le terme de TORCH (Toxoplasmose-Rubéole-Cytomégalovirus-Herpès simplex) et les symptômes des anomalies du développement du système nerveux comme la malformation de Dandy Walker, la myéloméningocèle, la sténose de l'aqueduc de Sylvius. Parmi les causes, on retrouve aussi les tumeurs du système nerveux central. Les méningites sont responsables en France de 7% des hydrocéphalies du nourrisson.

Selon **Ball** (48) en 1997, pour les enfants supérieurs à 2 ans, la première cause est le processus inflammatoire du cerveau où on peut inclure la méningite (complication ou traitement inapproprié), suivi par les tumeurs de la fosse postérieure comme le médulloblastome, l'épendymome et l'astrocytome.

D'après **Milarimanana** (50) en 2000, dans sa population d'étude de 13 enfants hydrocéphales, il retrouvait une prépondérance de l'étiologie indéterminée avec 9 cas soit 69,23%, suivie de l'étiologie méningitique avec 3 cas soit 23,08% et enfin 1 cas de malformation de Dandy Walker soit 7,69% de l'étiologie.

Dans notre étude, la recherche étiologique de l'hydrocéphalie a démontré :

- une étiologie post méningitique chez 135 cas, soit 55,32%
- une malformation congénitale chez 27 cas, soit 11,06%
- un processus tumoral chez 32 cas, soit 13,11%

une origine parasitaire chez 6 cas, soit 2,45%

- une origine idiopathique chez 44 cas, soit 18,33%

On peut donc dire que l'étiologie prédominante de l'hydrocéphalie dans les pays en développement reste l'infection néonatale dont le chef de fil est la méningite. C'est un fait classique. Dans les pays riches l'étiologie est dominée largement par l'étiologie malformatrice et tumorale. Dans les pays développés, la méningite ne représente une cause importante qu'à partir de l'âge de 2 ans car probablement ils sont mieux protégés contre l'infection néonatale.

Malgré tout, l'étiologie indéterminée reste importante en matière d'hydrocéphalie. Le manque d'investigation à Toamasina en l'an 2000 n'a peut-être pas permis à **Milarimanana** (50) de faire davantage une recherche étiologique approfondie expliquant la prédominance de l'étiologie indéterminée dans son étude.

3.3 Selon la clinique

3.3.1 Selon le mode de début :

D'après **Warf** (46), le délai moyen entre le début de l'hydrocéphalie et la consultation pour débuter le traitement est de 7,4 mois.

Milarimanana (50) en 2000, retrouve toujours une macrocrânie progressive comme signe de début de l'hydrocéphalie chez ses 13 patients.

Dans notre étude, le mode de début est progressif et l'âge d'apparition des symptômes se situe dès la naissance à 13 ans. L'âge à la première consultation se situe entre 17 jours à 15 ans.

On en déduit que l'hydrocéphalie en étant un processus progressif n'alerte pas l'entourage du patient. Dans certaines régions, grosse tête signifie plus intelligent et cette façon de penser retarde malheureusement la prise en charge.

3.3.2 Selon les signes cliniques :

Selon **Kuhn** (52) en 2003, la clinique est variable selon l'âge. Pour les enfants inférieurs à 2 ans, on retrouve toujours une macrocrânie, un bombement de la fontanelle, une diminution du tonus musculaire et une paralysie du regard. On peut retrouver une atrophie optique à l'examen du fond d'œil.

Pour les enfants âgés plus de 2 ans avec fontanelle déjà fermée, on ne retrouve pas de macrocrânie mais des signes d'hypertension intracrânienne sont constants avec association d'œdème papillaire et d'atrophie optique. Dans quelques rares cas, on peut retrouver des signes de dysfonctionnement hormonal à type de gigantisme ou d'immaturité des caractères sexuels secondaires.

D'après **Barnes** (53) en 1988, les signes cliniques de l'hydrocéphalie varient selon l'âge dominé par la macrocrânie constante pour les moins de 2 ans et l'hypertension intracrânienne pour les plus de 2 ans. Le diagnostic se pose sur l'association des symptômes, l'échographie, le scanner et l'imagerie par résonnance magnétique.

Milarimanana (50) retrouve dans son étude une macrocrânie chez ses 13 patients soit 100%, avec périmètre crânien moyen de 48,9cm soit 100%, associée à une fièvre chez 3 de ses patients soit 23,07% et une raideur méningée chez 2 de ses patients soit 15,38%. Il retrouve aussi des signes d'hypertension intracrânienne chez 3 de ses patients soit 23,07%, 4 cas de déficit neurologique soit 30,76% et un retard du développement psychomoteur chez 1 patient soit 7,69%.

Dans notre étude sur 244 patients, les signes cliniques étaient constitués par:

- la macrocrânie constante avec périmètre crânien moyen de 48 à 58cm ;
- l'hypertension intracrânienne chez 53 cas (21,71%) ;
- les crises convulsives chez 39 cas (15,95%) ;
- le déficit neurologique chez 30 cas (12,29%)
- un retard du développement psychomoteur chez 84 cas (34,42%)
- un regard en couvercle de soleil chez 38 cas (15,57%)

On en déduit que la macrocrânie est le signe le plus constant et le plus fidèle de l'hydrocéphalie quand la fontanelle est encore perméable. Cette macrocrânie constante chez nous constitue déjà un stade avancé de la maladie, elle reflète le typique retard de diagnostic et de prise en charge des pays en développement. Ce qui varie ce sont les autres signes cliniques associés mais qui peuvent orienter vers l'étiologie. Pour les enfants supérieurs à 2 ans, l'hypertension intracrânienne est le signe le plus fidèle. Dans notre étude, on n'a pas trouvé de fièvre alors que la majorité de l'étiologie est post

infectieuse. Et **Milarimanana** (50) ne trouve que 3 cas de fièvre sur 13 patients. Ceci s'explique peut-être par la décapitation de la fièvre ou un mauvais usage de l'antibiothérapie. A noter que pour **Milarimanana** (50) le déficit neurologique reste le signe important alors que dans notre étude c'est le retard du développement qui prime après la macrocrânie.

3.3.3 Selon les résultats du fond d'œil :

Selon **Kuhn** (52) en 2003, la clinique est variable selon l'âge. Pour les enfants inférieurs à 2 ans, on peut retrouver une atrophie optique à l'examen du fond d'œil, mais un fond d'œil normal est assez fréquent. Pour les enfants supérieurs à 2 ans avec fontanelle déjà fermée, des signes d'hypertension intracrânienne sont constants avec association d'œdème papillaire et d'atrophie optique plus tardive.

Dans l'étude de **Milarimanana** (50), 2 de ces patients soit 15,38% ont présenté des cécités bilatérales avec images d'atrophie optique bilatérale à l'examen du fond d'œil. Les autres n'ont pas présenté d'anomalie soit 84,61%.

Dans notre étude sur 244 patients, l'examen du fond d'œil a révélé :

Un fond d'œil normal chez 115 cas (47,13%)

Un œdème papillaire bilatéral chez 57 cas (23,66%)

Une atrophie optique bilatérale chez 36 cas (14,75%)

Un fond d'œil non fait chez 36 cas (14,75%)

On retrouve une similitude des résultats car l'examen du fond d'œil revient normal dans la majorité des cas quelque soit le pays. Dans notre pays, l'examen du fond d'œil est nécessaire voire systématique car les patients arrivent toujours à un stade avancé. Mais les 36 patients qui n'ont pas effectué cet examen du fond d'œil ne permettent pas de donner des valeurs exactes Par contre les pays riches avec leur scanner et IRM font un diagnostic précoce donc le fond d'œil va toujours revenir normal à ce stade. L'examen du fond d'œil leur servirait peut-être à suivre l'évolution de la maladie.

3.4. Selon les examens complémentaires

3.4.1. Selon les examens radiologiques effectués :

D'après **Barkovich** (54) en 2000, le scanner cérébral jusqu'à 6 mois d'âge doit retrouver une dilatation ventriculaire associée à une légère dilatation des espaces sous arachnoïdien en cas d'hydrocéphalie.

D'après **Willi** (55) en 1997, le scanner cérébral associé à l'imagerie par résonnance magnétique cérébral est nécessaire pour visualiser le degré de dilatation ventriculaire au cours de l'hydrocéphalie.

D'après **Milarimanana** (50) dans son étude, aucune investigation para clinique n'est effectuée dans 76,90% des cas, le scanner cérébral a été effectué dans 15,38% des cas et les échographies pendant la grossesse et transfontanellaire ont été effectuées dans 23,07% des cas.

Dans notre étude sur 244 patients, 154 ont pu bénéficier de l'Echographie Transfontanellaire (ETF), soit 63,24% et 113 patients ont pu bénéficier du scanner cérébral, soit 46,36%.

On en déduit que la neuroradiologie est incontournable surtout le scanner cérébral qui doit être systématique. Mais pour notre cas moins de la moitié des patients seulement ont pu effectuer le scanner car il reste encore inaccessible pour la majorité des malgaches. Malgré cela, les échographies restent des outils abordables pour le grand nombre de nos patients. De plus, il faut savoir convaincre les patients de la nécessité de réaliser les examens paracliniques de neuroimagerie pour une meilleure prise en charge. Nous n'avons pas prescrit la demande d'imagerie par résonnance magnétique puisque son coût est également trop élevé.

3.4.2. Selon le type d'hydrocéphalie retrouvée :

D'après **Ebel** (51) en 1999, une cause plus fréquente d'hydrocéphalie dans les pays développés est la sténose de l'aqueduc de Sylvius suivie des tumeurs cérébrales. Et cette sténose de l'aqueduc a l'image typique d'une hydrocéphalie triventriculaire.

D'après **Daniela** (56) en 2008, la dilatation des quatre cavités ventriculaires est retrouvée dans la méningite déjà compliquée d'hydrocéphalie dans 61% des cas.

Milarimanana (50) dans son étude notait une hydrocéphalie triventriculaire chez 2 patients qui ont pu effectuer l'échographie transfontanellaire et le scanner cérébral. Mais l'étiologie fut étiquetée comme indéterminée.

Dans notre étude, sur les examens échographiques transfontanellaires effectuées, on a pu distinguer 84 cas d'hydrocéphalie triventriculaire soit 54,54%, 51 cas d'hydrocéphalie quadriventriculaire soit 33,11% et 19 cas d'hydrocéphalie biventriculaire soit 12,33%.

Et, sur 113 cas de scanner cérébral effectué, on a pu distinguer 58 cas d'hydrocéphalie triventriculaire soit 51,32%, 50 cas d'hydrocéphalie quadriventriculaire soit 44,24%, et 5 cas d'hydrocéphalie biventriculaire soit 04,42%.

On en déduit une similarité des résultats quant à la prédominance de l'hydrocéphalie triventriculaire pour Madagascar et les pays développés. Pourtant l'étiologie dans les pays riches dominés largement par l'étiologie malformatrice et tumorale donnent logiquement une prédominance de l'hydrocéphalie triventriculaire. Or, à Madagascar comme dans les pays en développement, l'étiologie qui est largement dominée par l'étiologie post méningitique, doit logiquement montrer au scanner cérébral une prédominance de l'hydrocéphalie quadriventriculaire. On se trouve donc devant une contradiction. Cela s'explique par le fait que la totalité de nos patients n'avaient pas le moyen de faire des examens scannographique et échographique. Donc notre étude reflète une fausse prédominance triventriculaire par manque de moyens car si nos investigations étaient complètes, on aurait à coup sur une prédominance de l'hydrocéphalie quadriventriculaire. Malgré cela, dans notre étude la plupart des patients ont pu effectuer des explorations neuroradiologiques par rapport à ceux de Milarimanana (50). Les causes possibles de cette différence sont : la proximité des centres de scanner et d'échographie dans la capitale pour nos patients ; étant donné que notre centre est un centre de référence national.

3.5. Selon le traitement

3.5.1. Selon le traitement médical effectué :

Selon **Raza** (57) en 2005 le traitement médical par isosorbide, les diurétiques ou l'acetazolamide, pour diminuer temporairement la sécrétion de LCS, est toujours

préconisé mais leur brève action et les effets secondaires empêchent leur usage prolongé dans le traitement définitif de l'hydrocéphalie

D'après **Milarimanana** (50), en 2000 sur 13 patients, le traitement médical seul a été effectué chez 11 patients soit 84,62% et le traitement médico-chirurgical chez 2 patients seulement soit 15,38%.

Dans notre étude, le traitement médical par de l'Acétazolamide à la dose de 10mg/kg/jour a été effectué pour tous les patients. L'intervention neurochirurgicale par dérivation ventriculo-péritonéale a été effectuée chez 224 cas, soit 91,80%. On a eu 7 cas d'hydrocéphalie monstrueuse non opérés, soit 2,86%.

On en déduit que le traitement médical a une place importante dans la prise en charge de l'hydrocéphalie. Mais la chirurgie reste l'outil capital en matière d'hydrocéphalie. Il y a une contradiction entre notre étude et celle de **Milarimanana** (50) puisque la grande majorité de ses patients ne reçoit qu'un traitement médical seulement. Cela s'explique par le fait que dans son étude le matériel de dérivation nécessaire à l'intervention était trop coûteux pour être accessible. Déjà que les patients ne peuvent pas se payer les frais du scanner cérébral. Mais le traitement médical ne coutera pas trop cher. Quant à nos patients, ils ont bénéficié de l'aide d'une Organisation Non Gouvernementale pour leur procurer gratuitement un matériel de dérivation. 7 cas sont non opérés car leur rendement chirurgical est nul donc on a prescrit le traitement médical pour les soulager et des surveillances en cas d'effets secondaires éventuels.

3.5.2. Selon les modalités du traitement chirurgical :

Selon **Warf** (46), sur 300 enfants, la ventriculocisternostomie pratiquée chez les enfants supérieurs à 1 an avec hydrocéphalie post-infectieuse notait une réussite de 81%. Pour les enfants supérieurs à 1 an avec une hydrocéphalie dont l'étiologie n'est pas infectieuse, son taux de réussite était de 90%.

Pour les enfants moins de 1 an avec hydrocéphalie post-infectieuse, le taux de réussite est de 40%, alors que le taux de réussite en cas d'hydrocéphalie dont l'étiologie n'est pas infectieuse est de 45%. La ventriculocisternostomie couplée à la cautérisation du plexus choroïde était la plus indiquée.

D'après **Omidvar** (58) en 2007, la ventriculocisternostomie est le traitement efficace dans les cas hydrocéphalies obstructives qui est provoqué par la sténose de l'aqueduc.

D'après **Iskandar** (59) en 2004, la dérivation ventriculo-péritonéale est indiquée en cas d'hydrocéphalie communicante. Quant à la ventriculocisternostomie, elle est réservée au traitement de l'hydrocéphalie non communicante.

D'après **RAM** (60) en 2007, un total de 71 patients avec une hydrocéphalie obstructive a subi une ventriculocisternostomie pendant la période à partir de juillet 2005 à juin 2007. Les étiologies de l'hydrocéphalie sont la sténose de l'aqueduc congénitale pour 42 cas et la méningite tuberculeuse chez 29 cas. L'échec de la ventriculocisternostomie a été vu chez 15 patients (21%). Ceux-ci inclus 6 (14,3%) du groupe congénital et 9 (31,0%) des patients du groupe de tuberculose.

Dans notre étude, l'intervention neurochirurgicale par dérivation ventriculo-péritonéale a été effectuée chez 224 cas, soit 91,80% avec une réussite à 81,14%.

On en déduit une différence de prise en charge entre pays riches et pays en développement due à cette différence d'économie. Vu l'étiologie infectieuse qui sévit dans les pays pauvres, le neurochirurgien est confronté à un problème : quand poser la valve de dérivation ? Donc, il faut toujours s'assurer de la stérilité du LCS car même la pose d'une dérivation ventriculaire externe est très risquée. Quant à la ventriculocisternostomie, elle a, certes, des indications dans notre pays mais elle n'a pas encore sa place vue la flagrante prédominance de l'étiologie méningitique. De plus, il faut un investissement pour qu'on puisse l'installer dans notre pays. Donc cette indication reste faible, mais on peut envisager de l'utiliser pour ses autres indications pour soulager le malade en évitant la pose de matériel. On en conclut que la dérivation ventriculo-péritonéale reste la seule thérapeutique satisfaisante pour notre pays. Par contre les pays riches ont une tendance vers l'emploi de l'endoscopie puisque leur étiologie en a besoin.

3.6. Selon l'évolution

3.6.1. Selon la durée d'hospitalisation :

D'après **Laurence** (61) en 1976, pour les enfants canadiens, le nombre total de jours d'hospitalisation pour le traitement initial par dérivation ventriculo-péritonéale correspondait à une moyenne de 17,9 jours. Le séjour moyen en cas d'infection de valve est de 3 jours et de 8 jours en cas d'obstruction de valve. Cette durée courte de 3 jours en cas d'infection de valve signifie le passage de l'enfant en service de neurochirurgie pour le diagnostic de l'infection puis il sera transféré dans un centre pédiatrique.

Dans notre étude, sur 244 patients présentant une hydrocéphalie, la durée d'hospitalisation était :

- de 5 jours au minimum
- de 28 jours au maximum
- La durée moyenne de l'hospitalisation était de 14 jours.

La différence se situe lors du premier séjour à l'hôpital qui est plus long pour les enfants canadiens. Cela s'explique par le fait que leur capacité d'accueil hospitalier est plus grande et qu'ils sont équipés d'un centre de neurochirurgie pédiatrique spécialement. Alors que dans notre service, la capacité d'accueil est limitée par le nombre de lits et que nous n'avons qu'un seul service de neurochirurgie recevant tous les cas neurochirurgicaux tout venant adultes et enfants. En plus, les parents ne peuvent pas séjourner très longtemps à cause du problème financier que cela engendre surtout s'ils vivent loin de la capitale. Au Canada, en cas de dysfonctionnement de valve que ce soit infection ou obstruction, ils ont des armes thérapeutiques pour pouvoir traiter rapidement ces cas, donc le délai de séjour hospitalier se raccourcit.

3.6.2. Selon les modalités évolutives :

Selon **Séverine Nicaise** (62) dans la quatrième spécialisation de pédiatrie intitulé « Hydrocéphalie et dérivation ventriculo-péritonéale », l'infection est la complication majeure de la dérivation ventriculo-péritonéale mais son incidence est inférieure à 1%. Les résultats à long terme sur l'évolution psychomotrice et neurologique sont variables en fonction de l'étiologie et de l'évolution des lésions associées. Si aucun phénomène sous jacent n'est soupçonné, si l'hydrocéphalie est traitée spontanément, le résultat du fonctionnement est très valable. Environ 2/3 des enfants, toute étiologie confondue a

un quotient intellectuel (QI) supérieur à 70, parmi eux, 41% ont un quotient intellectuel normal (QI) c'est-à-dire supérieur à 85 avec néanmoins des difficultés neuropsychologique et d'apprentissage fréquentes.

D'après **Ebel** (51) en 1999, les complications de la dérivation ventriculo-péritonéale se situent dans les 6 mois après la chirurgie et il recense pour les enfants moins de 2 ans, 40% de dysfonctionnement de valve tandis que pour les enfants supérieurs à 2 ans, il ne recense que 30% de dysfonctionnement de valve.

D'après **Kulkarni** (63) en 2007, le taux de mortalité de l'hydrocéphalie après la chirurgie était de 5 à 15%. Il notait 40% de déficit cognitif avec un retard sévère non corrélé avec le périmètre crânien et un déficit moteur dans 30% des cas. 50% sur chaise roulante.

D'après **Milarimanana** (50), chez ces 13 patients, 11 sont décédés soit 84,61%, 1 cas de guérison sans séquelle soit 7,69%, et 1 cas de séquelle neurologique soit 7,69%.

Dans notre étude, on note :

- une évolution favorable chez 198 patients soit 81,14%.
- 7 patients soit 2,86% étaient perdus de vue.

- 39 décès soit 15,98% dont 13 filles et 26 garçons dont 1 cas de décès pré-opératoire soit 4,40%, 8 cas de décès par complication infectieuse post-opératoire immédiate soit 3,27% ; 20 cas soit 8,19% de décès post-opératoire par affection médicale contractée après la sortie de l'hôpital telle une gastro-entérite, un asthme, une pneumopathie ou reste idiopathique.

On en déduit que la chirurgie représentée ici par la dérivation ventriculo-péritonéale améliore de façon considérable la morbidité et la mortalité de cette affection. Et le risque de complication post-opératoire constitué par l'infection et l'obstruction mécanique est minime. Le risque infectieux est supérieur aux pays riches vu notre plateau technique, mais le risque de dysfonctionnement est faible. Nos résultats

sont assez concluants. Et, il faut continuer ainsi en s'efforçant toujours de pratiquer une asepsie très rigoureuse. Malgré tout ça l'évolution propre de la maladie est faite de séquelles neurologiques parfois lourdes. A cause du problème pécuniaire, nous n'avons pas pu suivre l'évolution à long terme de ces cas opérés. Mais déjà on a remarqué lors de l'hospitalisation de nos patients un début de retard du développement. Et le test du quotient intellectuel est très difficilement applicable pour les malgaches car les termes et les devinettes sont très difficiles à traduire, ce qui pourrait entraîner des résultats faussés. Le cas de Milarimana (50) illustre le résultat désastreux de l'hydrocéphalie sans traitement neurochirurgical mais seulement médical occasionnant un taux maximum de décès.

Nos suggestions

Quelques suggestions nous semblent importantes à partir de cette étude :

Pour la population en général

- Il faut conscientiser : informer, éduquer la population dans la lutte contre la méningite qui reste l'une des causes fréquentes à l'origine de l'hydrocéphalie.
- Il faut toujours consulter un médecin même si l'hydrocéphalie est minime car elle peut révéler une pathologie grave.

Pour les médecins, les étudiants en médecine et les personnels de santé

- Il faut renforcer les enseignements post universitaires (EPU) de neurochirurgie et des autres disciplines médico-chirurgicales.
- Il faut renforcer la propagation du diagnostic anténatal et la bonne éradication des facteurs de risque maternels comme la toxoplasmose.
- Tous les personnels de santé doivent savoir diagnostiquer une hydrocéphalie.
- Tous les sujets présentant une hydrocéphalie doivent être hospitalisés quelle que soit sa gravité et au mieux référés dans un centre spécialisé.
- Outre l'importance de l'hydrocéphalie qui reflète sa gravité, il y a les signes associés révélant des complications qu'il faut toujours rechercher.
- Le bon diagnostic et le traitement efficace de la méningite devrait être la règle dans un pays sous développé comme la nôtre, car elle reste l'une des causes les plus fréquentes d'hydrocéphalie.
- Il faut assurer une continuité dans la formation des personnels qualifiés.
- Il faut continuer et renforcer la collaboration entre personnels de santé pour pouvoir pérenniser le fameux quota qui consiste à pouvoir offrir un examen radiologique ou scannographique gratuit pour un patient démunie après avoir prescrit 10 demandes dans ce même centre.

Pour les organismes qui luttent contre l'hydrocéphalie :

- Il faut renforcer la lutte contre la méningite par la vaccination, et ses conséquences.

- Assurer l'approvisionnement et éviter la rupture de stock des valves de dérivation à titre gratuit dans tous les centres de santé qui devraient en disposer et à moindre coût dans les pharmacies.
- Assurer la continuité des bonnes actions dans les autres centres de santé régionaux.
- Organiser des levées de fonds pour aider les patients qui vivent loin de la capitale ou cas social pour assurer leur évacuation, leur hébergement, leur traitement et leur suivi jusqu'à leur guérison.

Pour la société

- Il faut lutter contre les idées reçues comme quoi l'hydrocéphalie soit une malédiction ou grosse tête signifie plus intelligent ce qui va retarder le traitement.
- Il faut mener des campagnes d'éducation publique dans les autres centres régionaux à travers les médias (Radio, Télévision, journaux).

Pour le gouvernement et le ministère de tutelle

- Il faut améliorer le plus tôt possible la qualité de vie socio-économique de la population en augmentant le budget de santé national.
- Le gouvernement devrait assurer à chacun des conditions de maternité sans risque pour les femmes.
- Il faut améliorer les qualités techniques d'investigations
- Il faut faciliter l'accès aux examens paracliniques minimum dans la recherche étiologique d'une hydrocéphalie tels une échographie transfontanellaire, le fond d'œil, le scanner cérébral, la sérologie toxoplasmique au cours de la consultation prénatale.
- Un système de sécurité sociale devrait être mis en place
- Il est indispensable de créer un service de soins intensifs neurochirurgicales et d'équiper un service de référence de matériels nécessaires pour la réalisation d'une ventriculocisternostomie.
- Il faut équiper toutes les formations sanitaires publiques ou privées des moyens de prise en charge thérapeutique d'hydrocéphalie qui leur conviennent.
- Il faut recycler et offrir de nouvelles boîtes de neurochirurgie dans tous les centres de référence régionale surtout pour la dérivation ventriculo-péritonéale.

- Organiser des programmes nationaux pour faire face à l'hydrocéphalie comme l'iPATH (International Federation for Spina Bifida and Hydrocephalus).
- Il faut encourager, faciliter et subventionner les personnels de santé pour effectuer des recherches au niveau national et international concernant l'hydrocéphalie pour mieux éradiquer ce fléau.

CONCLUSION

Dans notre étude, nous avons rapporté le cas de 244 enfants hydrocéphales vus au Service de Neurochirurgie CHU/HJRA du Janvier 2006 au Décembre 2010. Nous avons enquêté sur les paramètres épidémiologiques, étiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs. Et nous avons constaté qu'à Madagascar il s'agit d'une pathologie à prédominance masculine. La principale étiologie est post-méningitique. La macrocrânie est le signe le plus constant. Malgré cela, le fond d'œil reste normal dans presque la moitié des cas. Les résultats des examens complémentaires montrent une prédominance de l'hydrocéphalie triventriculaire. Le traitement médical a été effectué pour tous les patients tandis qu'un petit nombre de patient n'a pas pu bénéficier du traitement chirurgical. L'évolution était marquée par un taux de réussite neurochirurgicale élevé.

Nos résultats sont identiques aux résultats des études effectués dans les pays en développement et diffèrent des pays développés. La prédominance reste masculine dans toutes les études. L'étiologie prédominante est post méningitique dans les pays en développement contre une étiologie malformatrice et tumorale dans les pays riches. Le diagnostic est tardif dans notre pays contrairement aux pays riches. Le traitement dans les pays riches s'oriente vers la ventriculocisternostomie tandis que notre traitement est axé sur la dérivation ventriculo-péritonéale, et c'est la plus adaptée à notre situation actuelle. L'évolution post-opératoire reste bonne malgré nos difficultés. En somme, nous suggérons à tous les personnels de santé de faire tous les moyens possible pour éradiquer la méningite, aux Ministères d'éduquer les gens pour venir consulter à l'hôpital en cas de problème, aux associations humanitaires d'aider les enfants hydrocéphales pour pouvoir leur assurer un avenir meilleur.

BIBLIOGRAPHIE

1. Pinsard N. Neurologie pédiatrique Paris : Flammarion, 2^{ème} édition, 1993: 89-99.
2. Aristide Q. Dictionnaire Encyclopédique, Paris : Librairie Aristide Quillet, 4^{ème} édition, 1960; 3368.
3. Rambaud P. Hydrocéphalie du nourrisson, Grenoble : corpus médical, 1995.
4. Nouveau Larousse Médical, Larousse, 1986; 500-501.
5. Choux M, Di Rocco C. First consensus Conference on pediatric neurosurgery. Italie : Assise, 1992.
6. Diebler C, Dulac O. Pediatric neurology and neuroradiology. Berlin: Springer–Verlag, 1987.
7. Kahle W, Leonhardt H, Platzer W. Anatomie 3. In: Cabrol C eds. Système nerveux. Paris : Flammarion, 1979; 92-265.
8. Turhon M, Nanci E. Glossary of terms. California: California State University, 1995.
9. Lyon G, Evrard Ph. Neuropédiatrie. Paris : Masson, 1987.
10. Sainte-Rose C, Lacombe J, Pierre-Khan A. et al, Intracranial venous sinus hypertension : cause of consequence of hydrocephalus in infants. J Neurosurg 1984; 60: 727-736.
11. Moutard M. Exploration d'un gros périmètre crânien, pédiatrie Pratique, 1995; 67: 1-4.
12. Arthuis M Pinsard N, Ponsot G. Neurologie pratique pédiatrique. Paris: Flammarion, 1991; 560-561.
13. Sainte-Rose C. Hydrocéphalie de l'enfant. In: Decq P, Kéravel Y eds. Neurochirurgie, Paris : Ellipses, 1995 : 534-547.
14. Shaw CM, Alvord EC. Congenital arachnoid cysts and their differential, diagnosis. In: Winken PJ. Handbook of clinical neurology. Bruyn Editors GW, North Holland Publishing Company, 1977: 75-135.

15. Gilbert D. Hydrocéphalie. Manuel de Neurochirurgie. Paris : Suramps médical, 1996 : 65-72.
16. Holme LB, Nash A, Zurhein GM et al. X – linked aqueductal stenosis : - clinical and neuropathological findings in two families. *Pediatrics* 1973; 51: 697.
17. Lapras C, Bret P, et col. Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius. *Neurochirurgie*. Société de Neurochirurgie de la langue française XXXè Congrès annuel, 1980; supp 26.
18. Decq P, Kerave Y. Hydrocéphalie de l'enfant. Paris: Ellipses AUPELF, 2ème édition, 1995 : 55-534.
19. Mac Comb JC, Ramas AD, Plat AC et al: Management of hydrocephalus secondary to intra-ventricular hemorrhage in the preterm infant with a subcutaneous ventricular catheter reservoir. *Neurosurgery* 1983; 13 : 295-300.
20. Ellington E, Margolis G. Bloc of arachnoid villus by subarachoid hemorrhage. *J Neurosurg* 1969; 30: 651-657.
21. Lyong. Hydrocephalies non tumorales. Introduction à la Neurologie pédiatrique. Maloine 1979: 35-38
22. Johnson ML, Dunne MG, Mack LA. Evaluation of fetal intracranial anatomy by static and realtime ultrasound. *J Clin Ultrasound* 1980; 8: 311.
23. Amical des Etudiants en Médecine du CHU Pitié-Salpêtrière. Neurologie Certificat de Chirurgie Neurologique. Fac. Méd de Paris, 1987; 4: 61-75.
24. Henle A. Beitrag zur Pathologie und therapie des hydrocephalus. *Mittelungen aus dem Grenz gebiet Medizin und chirurgie* 1996 ; 1 : 264-302.
25. Harold L. Use of drugs to control hydrocephalus. *J Neurosurg* 1970; 13: 205.
26. Schain RJ. Carbonic anhydrase inhibitors in chronic infantile hydrocephalus. *Am J Dis Child* 1969; 117: 621.
27. Rekate MD. Treatment of hydrocephalus. *J Peds* 1990; 13: 205.

28. Shinnar S, Grammon K, Bergman EW, et al. Management of hydrocephalus in infancy : use of acetazolamide and furosemide to avoid cerebrospinal fluid shunts, J Pediatr 1985; 107: 31-37.
29. De Lange SA, Vinken PJ Brum CW, Treatment of hydrocephalus. In: Myranthopulos 1997; 30, 565-606.
30. Deschambenoit G. Hydrocephalies. Techniques. Manuel de Neurochirurgie. Paris: Sauramp Medial, 1996; 65-66: 345-347.
31. Harbaugh RE, Saunders RL, Edwards WH. External ventricular drainage for control of posthemorragie hydrocephalus in premature infants. J Neurosurg 1981; 55 : 557-770.
32. Choi J. Endoscopie third ventriculostomy. J Korean Neurosurg Soc 1995; 24: 1225-1234.
33. Hageman R, Grood MP. Le traitement de l'hydrocéphalie obstructive tumorale et non tumorale par la ventriculostomie selon STOOKEY et SCARFF. Etude de 139 cas. Neurochirurgie 1968; 14: 35-48.
34. Gurtner P, Bass T, Gudeman SK et al. Surgical management of posthemorrhagic hydrocephalus in 22 low-birth-weight infants. Child's Nerv Syst 1992; 8: 198-202.
35. Jack CR, Kelly PJ. Stereotactie third ventriculostomy : assessment of patency with MR Imaging. Am J Neuroradio 1989; 10: 515-522.
36. Springer V. Mechanical and functional complications in shunts. Assini Italy section IV Treatment 1992; 26-30.
37. Collin P, Hockley AD, Woolam DHM. Surface ultrastructure of tissues occluding ventricular catheter. J. Neurosurgery 1978; 48: 609-613.
38. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. New lumboperitoneal shunt for communicating hydrocephalus. J Neurosurg 1999; 44: 258.
39. Gruber R. The relationship of ventricular shunt complications to the chronic overdrainage syndrome. Z. Kinderchir, 1981; 34: 346.

40. Gowert DJ, Lewis JC, Kelly DJ. Sterile shunt malfunction. A scanning electron microscopic perspective J Neurosurg 1984; 26: 1079-1084.
41. Epstein F, Lapars C, Wisoff JH. Slit ventricle syndrome: Etiology and treatment. Pediatric Neuroscience 1988; 15 : 5-10.
42. Brook I, Johnson N, Overtuf GF, Wilkins J. Missed bacterial meningitis, a complication of ventriculo and lumboperitoneal shunts. Report of two cases. J Neurosurg 1977; 47: 961-964.
43. Roussel M. Les infections dans les derivations ventriculo-péritonéales de l'enfant. Leur prévention sur une période de deux ans. Marseille: Thèse Médecine, 1985.
44. Fullerton HJ 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 2005; 103: 113-118.
45. Wiswell TE, Tuttle DJ, Northam RS, Simonds GR. Major congenital neurologic malformation: a 17 – year survey. Am J Dis Children 1990; 144: 61-67.
46. Warf BC. Hydrocephalus in Uganda: The predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg 2005; 102: 1 – 15.
47. Verhagen JM. European Journal of Medical Genetics. J Gen 2011; 54: 542–547.
48. Ball WS. Pediatric Neuroradiology. In WS.Infratentorial neoplasms in children. P L-R, 1997: 369-68.
49. Simona C, Cambrea C, Nina R, Clementina U, Vasiliu S. Therapeutique , pharmacologie et toxicologie clinique. J Eds 2009; XIII; 2: 215-221.
50. Milarimanana JH. L'hydrocéphalie chez le nourrisson: étude rétrospective effectuée au centre hospitalier régional de Toamasina durant l'année 2000. Majunga : Thèse Médecine, 2000; N°612.
51. Ebel KD, Blickman H, Willich E. Differential diagnosis in Pediatric Radiology. Stuttgart: Thieme 1999: 451-489.

52. Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO. Caffey's Pediatric Diagnostic Imagin. Hydrocephalus Mosby, 2003: 626-638.
53. Barnes, Patrick D, MD, and George A. Imaging of the Neonatal Central Nervous System. Neurosurgery of the Neonate 1988; 17.
54. Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2000.
55. Willy UV. Difficulties in imaging and understanding of children's disease. In: Zimmerman RA. Hydrocephalus: evaluation, interpretation and consequence. Milano: Springer 1997: 3-12.
56. Daniela C. Dipartimento di Patologia Umana, degli Studi. Université de Palerme: J Am Mal Infect 2008; 4: 187-192.
57. Raza R, Qudsia A. Hydrocephalus in Children. Ziauddin Medical University, Karachi 2005; 55; 11: 503-505.
58. Omidvar R, Guive S, Mohammad S, Karim H. Ventriculocisternostomie pour le traitement de l'hydrocéphalie obstructive. Voûte Med Iranien 2007; 10: 498–503.
59. Iskandar BJ, Sansone JM, Medow J. The use of quick-brain magnetic resonance imaging in the evaluation of shunt-treated hydrocephalus. J Neurosurg 2004; 101: 147-151.
60. Ram Y, Gaurav M, Vijay P. Hydrocéphalie complexe : une cause importante d'échec de la ventriculocisternostomie. Université Médicale de l'Inde, Jabalpur, 2008; 18: 149-156.
61. Laurence KM, Evans RC, Weeks RD, Thomas MD, Frazer AK. The reliability of predictions of outcome in Spina Bifida. Rev Med 1976; 37: 150-156.
62. Sévène N. Hydrocéphalie et dérivation ventriculo-péritonéale. 4ème spécialisation pédiatrie, 2008; 24: 8-10.
63. Kulkarni AV, Shams I. Quality of life in children with Hydrocephalus: results from the Hospital for Sick children, Toronto, J Neurosurg 2007; 107: 358-364.

PERMIS D'IMPRIMER

LU ET APPROUVE

Le Président de Thèse

Signé : Professeur ANDRIAMAMONJY Clément

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo

Signé : Professeur RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa

Name and first name : RAKOTOARIVELO Jöe Andry

Title of the thesis : Reflection on the management of the child's view hydrocephalus to the neurosurgery department CHU / HJRA.

Heading : Neurosurgery

Number of pages : 61

Number of tables : 10

Number of figures : 17

Number of bibliographical references : 63

Number of photos : 02

SUMMARY

Hydrocephalus in children was common and disabling in developing countries such as Madagascar. It required early treatment. The age of discovery was belated. We reported 244 cases of hydrocephalus in children. The predominance was male. After clinical diagnosis, etiology and paraclinical, the ventriculoperitoneal shunt was undertaken. After surgery, the outcome was favorable. Epidemiological aspects, etiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutive of this condition were described through a literature review.

Key words: Child, Hydrocephalus, Poverty, Meningitis, Treatment, Shunt.

Director of thesis : Professeur ANDRIAMAMONJY Clément

Reporter of thesis : Docteur RATOVONDRAINY Willy

Author's address : Lot V.F. 16 Amparibe

Nom et prénoms : RAKOTOARIVELO Jöe Andry

Titre de la thèse : Réflexion sur la prise en charge de l'Hydrocéphalie de l'enfant vue au Service de Neurochirurgie CHU/HJRA

Rubrique : Neurochirurgie

Nombre de pages : 61

Nombre de tableaux : 10

Nombre de figures : 17

Nombre de référence bibliographiques : 63

Nombre de photos : 02

RESUME

L'hydrocéphalie de l'enfant est fréquente et handicapante dans les pays en voie de développement comme Madagascar. Elle nécessite un traitement précoce. L'âge de découverte est tardif. Nous rapportons 244 cas d'hydrocéphalie de l'enfant. La prédominance est masculine. Après le diagnostic clinique, paraclinique et étiologique, la dérivation ventriculo-péritonéale était entreprise. Après l'intervention, l'évolution était favorable.

Les aspects épidémiologique, étiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de cette affection sont décrites à travers une revue de la littérature, afin d'améliorer la prise en charge.

Mots clés : Enfant, Hydrocéphalie, Pauvreté, Méningite, Traitement, Dérivation.

Directeur de thèse : Professeur ANDRIAMAMONJY Clément

Rapporteur de thèse : Docteur RATOVONDRAINY Willy

Adresse de l'Auteur : Lot V.F. 16 Amparibe