

MINISTÈRE DE L'ÉDUCATION DE
L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR
ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

RÉPUBLIQUE DU MALI

UN peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITÉ DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2019-2020

N°233

THESE

**Les aspects épidémiologiques et cliniques
de l'hydrocéphalie congénitale au service
de néonatalogie du CHU Gabriel Touré.**

Présentée et soutenue publiquement le 16/09/2020 à la
Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie.

Par Mlle Hatoumata SYLLA

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(Diplôme d'Etat).

Jury

Président : Pr Drissa KANIKOMO
Membre : Dr Youssouf SOGOBA
Co-Directrice : Dr Hawa DIALL
Directrice : Pr Fatoumata DICKO

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance. Aussi, c'est tout simplement que :

Je dédie cette thèse à ...

A ALLAH, Créateur de la terre et des cieux, Tu as voulu et Tu as permis que ce jour arrive. Par Ta miséricorde, Ta bonté et Ta grâce Tu m'as assisté tout long de ma vie. Je Te prie d'accepter ce modeste travail en témoignage de ma reconnaissance et de ma foi. Paix et salut sur le prophète Mohamed et toute sa famille.

A MES TRES CHERS PARENTS, Mamadou Sylla et Maimouna Doucouré
Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur ! Si mes expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureuse. Je vous dois ce que je suis. Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence. Puisse Dieu Le Tout Puissant vous procurer santé, bonheur et longévité.

AU DOCTEUR KARAMOKO NIMAGA, vous êtes un deuxième père pour moi, vous m'avez soutenu, enseigné et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Merci pour votre encadrement et l'éducation, puisse Dieu vous procurer bonheur et prospérité.

A MES FRERES ET SŒURS, qui répondent toujours présent. Je tiens à vous exprimer toute mon affection et mon bonheur de vous avoir eu à mes côtés durant toutes ces années. Que Dieu vous protège et renforce nos liens...

A TOUT LE RESTE DE MA FAMILLE : tontons, tantes, oncles et cousins, je vous aime fort. Merci pour votre dévouement, vos conseils, vos prières...

Puisse le Seigneur vous combler de grâces

REMERCIEMENTS

- **A Tous Les Enseignants De La Faculté De Médecine Et d'Odontostomatologie (FMOS)**, pour la qualité de l'enseignement reçu.

- **Au Professeur Fatoumata Dicko Traoré**

Honorable professeur, chère maitre je vous remercie pour votre enseignement, votre disponibilité et vos conseils éclairés. Trouvez ici l'expression de mes sincères reconnaissances.

- **Au Docteur Hawa G Diall**

Chère maitre, par le présent travail, je viens témoigner toute ma gratitude. Merci pour votre encadrement et votre générosité.

- **Au Docteur Yacouba Aba Coulibaly**

Merci pour votre disponibilité et pour vos conseils précieux et votre encadrement. Ce travail est aussi le vôtre.

- **Au Docteur Cheick Oumar Coulibaly**

Merci cher maitre pour votre confiance et pour votre formation reçue. Vous avez toute ma reconnaissance et mon estime.

- A tous les pédiatres du département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

- A tous les médecins en spécialisations en pédiatrie au CHU Gabriel Touré pour vos conseils, vos enseignements et les beaux moments passés ensemble.

- A toutes les infirmières et major du service de néonatalogie du CHU Gabriel Touré, merci pour la formation et les moments inoubliables.

- A tout le personnel du service de la neurochirurgie, particulièrement aux thésards. Merci infiniment

- A mes camarades et amis de la faculté de médecine

Particulièrement à : Niagalé Touré, Yorobo Sitan Simpara, Ruth Diarra, Docteur Abdoulaye Diallo, Aichata Ouréiba et Moussa Diakité sans oublier personne.

- Merci à tous les camarades de la 10^{ième} promotion du numerus clausus.

- A mes amis thésards de la néonatalogie : Noel Banou, Ahmed Yattara, Sirandou Diawara.

- Aux autres thésards du département de la pédiatrie du CHU Gabriel Touré ;
merci pour les moments partagés ensemble, pour l'ambiance du travail et les
entraides.

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

PROFESSEUR DRISSA KANIKOMO

- **Professeur titulaire en Neurochirurgie.**
- **Chef de service de Neurochirurgie du CHU-GT.**
- **Certificat de neuro-anatomie.**
- **Certificat de neurophysiologie.**
- **Certificat d'étude spéciale en médecine de travail à Dakar.**
- **Certificat d'étude spéciale en médecine légale à Dakar.**
- **Maitrise en physiologie générale.**
- **Professeur titulaire en Neurochirurgie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako.**
- **Médecin légiste, expert auprès des cours et Tribunaux**
- **Membre de la Société Malienne de Neurochirurgie (SMN)**

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce travail malgré vos multiples occupations. Nous avons été comblés par votre accueil, votre personnalité méthodique, vos qualités d'homme de science éclairé, de praticien infatigable et de formateur dévoué. Votre entière disponibilité, votre simplicité, alliée à votre modestie et vos valeurs morales font de vous un maître exemplaire et une source d'inspiration pour nous.

Veillez accepter, cher Maître, l'expression de notre gratitude et notre profond respect.

Que la grâce d'Allah vous soit accordée en abondance.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

DOCTEUR YOUSOUF SOGOBA

- **Neurochirurgien et praticien hospitalier au CHU-G.T.**
- **Maitre-assistant de Neurochirurgie à la FMOS.**
- **Membre de Pan African Association of Neurosurgical Sciences (PAANS).**
- **Membre de la société Marocaine de Neurochirurgie (SMNC).**
- **Membre permanent de l'American Association of Neurosurgical Surgeons (AANS).**
- **Membre de l'European Association of Neurosurgical Societies (EANS).**
- **Membre de la société de chirurgie du Mali (SOCHIMA).**
- **Membre de la West African College of Surgeons (WACS).**

Cher Maître,

Votre présence est pour nous, l'occasion de vous exprimer notre admiration de votre grande compétence professionnelle et de généreuse sympathie.

Nous avons toujours été marqués par vos qualités humaines et l'étendue de vos connaissances. Vos conseils nous ont considérablement aidés dans la réalisation de ce travail.

Permettez-nous ici de vous exprimer nos considérations les plus distinguées. Que Dieu vous donne la longévité et la sagesse pour que vous puissiez transmettre vos savoirs aux jeunes.

A NOTRE MAITRE ET CODIRECTRICE DE THESE

DOCTEUR HAWA GOURO DIALL

- **Médecin-Pédiatre**
- **Spécialiste de Néonatalogie**
- **Praticienne Hospitalière à la Néonatalogie du CHU Gabriel Touré**
- **Responsable de la prise en charge des enfants malnutris de l'unité de la nutrition du CHU Gabriel Touré.**
- **Enseignant-Chercheur**

Chère Maître,

Vous nous avez impressionnés au cours de notre stage interné par votre sociabilité et votre amour pour le travail bien fait.

Chère Maître, nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de codiriger ce travail malgré vos multiples occupations.

Votre disponibilité, votre gentillesse et votre rigueur scientifique font de vous un maître exemplaire.

Recevez ici chère Maître notre considération la plus sincère et notre profonde gratitude.

Nous prions le Tout Puissant afin qu'il vous guide et vous protège chaque jour de votre vie.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTRICE DE THESE
PROFESSEUR FATOUMATA DICKO TRAORE

- **Professeur Titulaire de Pédiatrie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.**
- **Chef de service de Néonatalogie du CHU Gabriel Touré ;**
- **Secrétaire Générale de l'Association Malienne de pédiatrie (AMAPED)**
- **Secrétaire Générale de l'Association des Pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF)**
- **Membre du Collège Ouest Africain des Médecins.**

Chère Maître,

Compter parmi vos élèves fut un grand honneur et plaisir pour nous.

Vos grandes qualités humaines, votre immense expérience, votre esprit méthodique, votre simplicité, vos qualités de pédagogue, votre accueil toujours courtois et affectif ont toujours été à la disposition de la jeune génération. Vous êtes comparable au grand arbre sur lequel séjournent de nombreux oiseaux.

Nous ne vous remercierons jamais assez de nous avoir acceptés dans votre service et la qualité de formation reçue.

Que Dieu vous préserve encore longtemps ! Amine

Table des matières

Introduction	1
OBJECTIFS.....	3
OBJECTIF GENERAL	3
OBJECTIFS SPECIFIQUES.....	3
GENERALITES:.....	4
I. DEFINITIONS ET HISTORIQUE DE L'HYDROCEPHALIE:.....	4
A. Définitions	4
B. Historique	5
II.RAPPELS EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET	6
A. Rappels Embryologiques	6
B. Rappel Anatomique Du Système Ventriculaire Et Extra-ventriculaire	8
1-Le Système ventriculaire.....	8
2- Système extra-ventriculaire	12
C. Rappel Physiologique du LCS	14
1. Production du LCS	14
2. Circulation.....	15
3. Résorption :	16
III.PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE.....	20
1. Hyperproduction du LCS	20
2. Résistance à l'écoulement.....	20
3. Défaut de résorption	21
IV.CLASSIFICATIONS	22
1. Classification de Russel	22
2. Classification de Dandy	22
3. Classification de Oi	22
V. DIAGNOSTIC :	24
1 – hydrocéphalies anténatales.....	24
2 – Hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson :	26

3 – hydrocéphalies de l'enfant	28
4 – Diagnostic différentiel.....	30
4.1 – Les autres causes de macrocrânie	30
VI- TRAITEMENT	31
1-Traitement Médical.....	31
2-Traitement chirurgical.....	31
VII- EVOLUTION ET PRONOSTIC.....	36
METHODOLOGIE.....	38
1. Cadre de l'étude.....	38
2- Type et période d'étude	39
3- Population d'étude	39
4-Variables étudiées	40
5- Saisie et analyse des données.....	41
Résultats	42
Commentaires et discussion	57
Conclusion.....	63
Recommandations	64
References:	65
ANNEXES	77
Fiche d'enquête	77
FICHE SIGNALÉTIQUE	83
SERMENT D'HIPPOCRATE	84

Liste des Tableaux

Tableau I: Etiologies des hydrocéphalies selon l'âge	29
Tableau II: Répartition des nouveau-nés selon la provenance.....	46
Tableau III Répartition des nouveau-nés selon l'âge gestationnel	51
Tableau IV: Répartition des nouveau-nés selon la symptomatologie clinique... 51	
Tableau V: Répartition des nouveau-nés selon le périmètre crânien à l'admission	52
Tableau VI: Répartition des nouveau-nés selon le poids à l'admission	52
Tableau VII: Répartition des nouveau-nés selon le type d'hydrocéphalie à l'échographie transfontanellaire.....	53
Tableau VIII: Répartition des nouveau-nés selon le type d'hydrocéphalie à la tomodensitométrie cérébrale	53
Tableau IX: Répartition des nouveau-nés selon les pathologies associées à l'hydrocéphalie.....	53
Tableau X: Répartition des nouveau-nés selon l'attitude thérapeutique	54
Tableau XI: Répartition selon les caractéristiques des nouveau-nés opérés	55
Tableau XII: Répartition des nouveau-nés selon le devenir des 39 cas.....	56
Tableau XIII: Répartition des nouveau-nés selon les causes du décès.....	56
Tableau XIV: Sexe ratio selon différentes études.....	57
Tableau XV: Signes cliniques selon différentes études.....	58
Tableau XVI: Spina bifida selon différentes études	60

Liste des Figures

Figure 1 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale	8
Figure 2: Vue latérale du système ventriculaire	
b- Le troisième ventricule	11
Figure 3 : schéma expliquant la circulation du LCS	16
Figure 4 : schéma expliquant la résorption du LCS.....	17
Figure 5: Résorption du liquide cébrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes ; les gaines méningées des nerfs spinaux et des racines des nerfs spinaux.	18
Figure 6 : Synopsis représentant les voies de « sécrétion, circulation-résorption » du liquide cébrospinal	18
Figure 7: Répartition des nouveau-nés selon le niveau d'instruction du père. ...	42
Figure 8: Répartition des nouveau-nés selon le niveau d'instruction des mères.	43
Figure 9: Répartition des nouveau-nés selon le statut matrimonial des mères ...	43
Figure 10 : Répartition des nouveau-nés selon la profession des mères.	44
Figure 11: Répartition des nouveau-nés selon le sexe	44
Figure 12: Répartition des nouveau-nés selon la résidence	45
Figure 13: Répartition des nouveau-nés selon la notion de consanguinité.	46
Figure 14: Répartition des nouveau-nés selon antécédent d'avortement.	47
Figure 15: Répartition des nouveau-nés selon la notion de prise médicamenteuse chez les mères.....	47
Figure 16: Répartition des nouveau-nés selon la réalisation de la consultation prénatale des mères.	48
Figure 17: Répartition des nouveau-nés selon la voie de l'accouchement.....	48
Figure 18 : Répartition des nouveau-nés selon le lieu de l'accouchement.....	49
Figure 19: Répartition des nouveau-nés selon la notion de réanimation.....	50
Figure 20: Répartition des nouveau-nés selon le diagnostic anténatal	50

ABREVIATIONS

ATN : anomalies du tube neural

Ca²⁺ : calcium

CHU-GT : centre hospitalier universitaire Gabriel Touré

CHU : centre hospitalier universitaire

Cl⁻ : chlorure

CSCoM : centre de santé communautaire

CSRef : centre de santé de référence

DS : déviation standard

DVP : dérivation ventriculopéritonéale

ETF : échographie transfontanellaire

FMOS : faculté de médecine et d'odontostomatologie

HCO³⁻ : bicarbonate

IRM : imagerie par résonance magnétique

K⁺ : potassium

LCS : liquide cébrospinal

LCR : liquide céphalorachidien

Mg²⁺ : magnésium

Na⁺ : sodium

OI : organisation internationale

PC : périmètre crânien

PIC : pression intracrânienne

QI : quotient intellectuel

SA : semaine d'aménorrhée

TDM : tomodensitométrie

V3 : troisième ventricule

Introduction

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

L'hydrocéphalie congénitale est un groupe de troubles neurologiques causés par diverses raisons qui entraînent toutes un déséquilibre entre la production et l'absorption du liquide céphalorachidien(LCR) [2]. Le délai de diagnostic de l'hydrocéphalie nous l'a fait qualifier de congénitale ;

Les principales caractéristiques sont l'accumulation de LCR dans la cavité crânienne et la dilatation ventriculaire [3].

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

Les hydrocéphalies résultant d'anomalies cérébrales ont toujours un mauvais pronostic, en particulier un taux de mortalité néonatale élevée et une altération du développement mental. Bien que les interventions chirurgicales soient largement utilisées pour améliorer la santé des enfants touchés, un traitement à vie ou des soins multidisciplinaires sont nécessaires [6,7].

La prévalence mondiale de l'hydrocéphalie est estimée à 85/100000 naissances. La prévalence de l'hydrocéphalie est significativement plus élevée en Afrique et en Amérique du Sud par rapport à d'autres continents. D'après les registres des anomalies congénitales à la naissance, l'incidence de l'hydrocéphalie était de 81/100000 naissances, selon Dewan et al. (2018), l'incidence d'hydrocéphalie congénitale est de 79 à 123 pour 100000 naissances dans les pays à revenu faible et intermédiaire. [8]

Dans ces pays le diagnostic anténatal n'est pas systématique. [9et 10]

Au Mali, dans le service de néonatalogie du centre hospitalier universitaire (CHU) Gabriel Touré, structure de référence nationale pour la prise en charge des nouveau-nés, les hydrocéphalies représentent 5,3% des malformations

congénitales chirurgicales [11] et 4,9% des malformations chirurgicales opérées [12]. Jusque-là, aucune étude ne s'est penchée sur le profil des nouveau-nés admis pour hydrocéphalie congénitale dans le service ; d'où notre travail.

OBJECTIFS

OBJECTIF GENERAL

Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques de l'hydrocéphalie congénitale au service de néonatalogie du CHU Gabriel Touré.

OBJECTIFS SPECIFIQUES

- 1-Déterminer la fréquence des hydrocéphalies congénitales
- 2-Déterminer les caractéristiques sociodémographiques des nouveau-nés
- 3-Déterminer les caractéristiques cliniques des nouveau-nés
- 4-Déterminer le devenir immédiat des nouveau-nés

GENERALITES :

I. DEFINITIONS ET HISTORIQUE DE L'HYDROCEPHALIE :

A. Définitions : [13, 14, 15, 16, 17]

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

Une définition rigoureuse sur le plan physiopathologique, clinique et anatomique est étonnement difficile et semble devenir de plus en plus complexe. Matson en 1953 définit l'hydrocéphalie comme un état anormal, pouvant être rencontré à tous les âges et caractérisé par un élargissement des voies de circulation du LCS. Cet élargissement est dû au fait que le LCS a été à un moment soumis à un régime de pression élevée.

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

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

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

Nous éliminons également :

- les hydrocéphalies tumorales (car sur le plan clinique, évolutif et thérapeutique posent des phénomènes différents).

B. Historique : [18, 19, 20, 21]

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

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

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

- La deuxième période va du XVIII^e siècle au milieu du XIX^e siècle, elle correspond à une étude plus approfondie, une connaissance plus parfaite du LCS et de sa circulation comme le prouvent les travaux de plusieurs auteurs (Morgagni en 1761, Whytt en 1768, Magendie en 1825, Luschka en 1859, Key et Retzius en 1875, Dandy et Blackfan en 1914) qui ont permis d'approcher les mécanismes de la circulation du liquide céphalorachidien, de décrire les lieux de formation et de réabsorption de ce liquide, dont l'étude la plus exhaustive et la

plus déterminante sur la physiologie du LCS revient à Dandy et BLACKFAN en 1914. Les connaissances affinées de cette période du 18^{ème} au 19^{ème} siècle ont été à la base du développement du traitement chirurgical par la dérivation, ainsi : RAUSCH effectue la première dérivation ventriculopéritonéale en 1908.

- La 3^{ème} période correspond à la seconde moitié du XIX^o siècle et indique un tournant décisif dans le traitement de l'hydrocéphalie.

- Elle est marquée par l'introduction de la valve d'HOLTER en 1956. En 1962 AMES eut l'idée d'intercaler une valve dans le dispositif de montage. Cette innovation, conjuguée à l'introduction de matériaux en silastic a contribué au succès et à la pérennisation des shunts dans le traitement chirurgical des hydrocéphalies.

II.RAPPELS EMBRYOLOGIQUE, ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE :

A. Rappels Embryologiques : [22, 23, 24]

Le développement du Système nerveux s'amorce au début de la 3^{ème} semaine de vie embryonnaire par un épaissement de l'ectoderme, appelé plaque neurale. Cette dernière s'invagine pour former un sillon longitudinal appelé gouttière neurale. Les bords relevés de la plaque neurale sont appelés replis neuraux. Durant le développement, les replis neuraux se rapprochent, puis se joignent pour former le tube neural.

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

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

La partie antérieure du tube neural se transforme en trois vésicules primaires (proscéphale, mésencéphale et rhombencéphale). Ce sont des vésicules

remplies de liquide qui apparaissent vers la quatrième semaine de la grossesse. Au cours du développement, ces vésicules subissent plusieurs flexions, pour donner vers la cinquième semaine de la vie embryonnaire, un encéphale formé de cinq vésicules secondaires (le télencéphale, le diencéphale, le mésencéphale, le métencéphale et le myélocéphale).

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

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

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

Au cours du développement embryonnaire, ces structures bourgeonnent dans la lumière des ventricules en de multiples villosités et adoptent un aspect papillaire très ramifié. Elles sont finalement constituées d'un épithélium simple externe d'origine ectodermique entourant un stroma conjonctif lâche et vascularisé d'origine leptoméningiale.

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

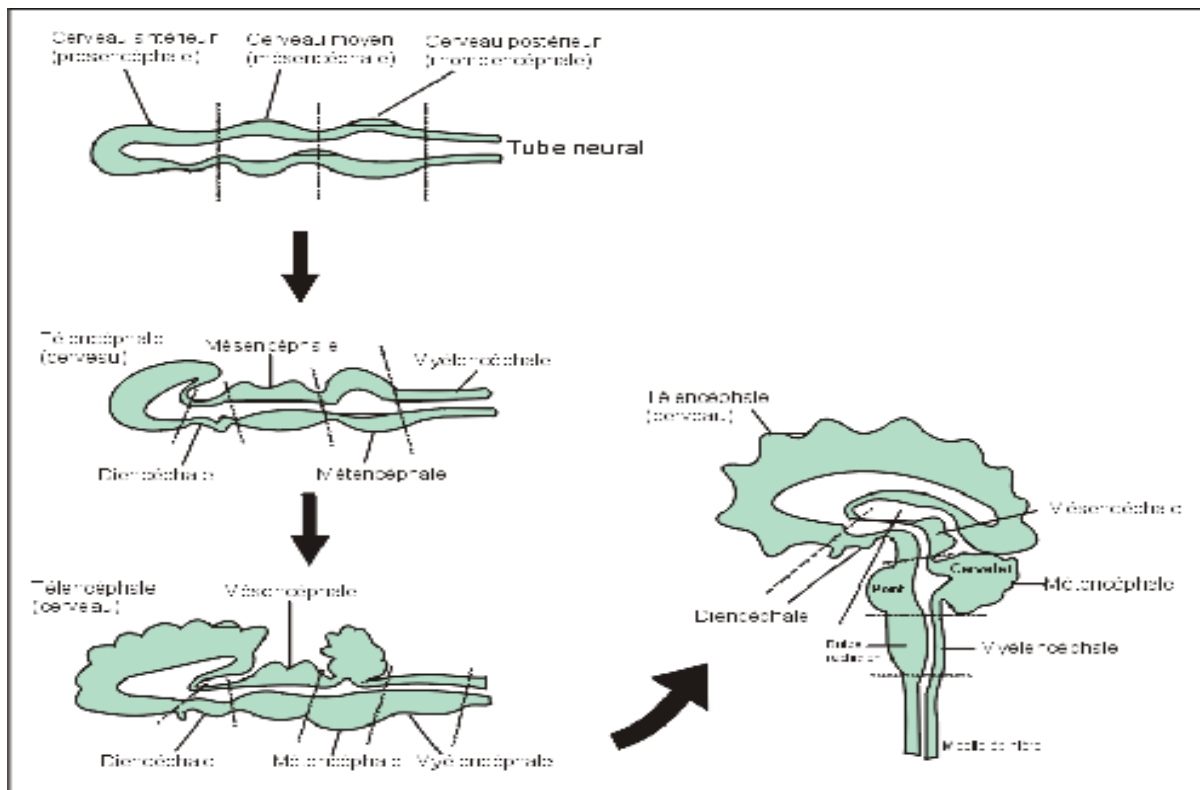


Figure 1 : Formation des grandes subdivisions de l'encéphale [24]

B. Rappel Anatomique Du crâne, Du Système Ventriculaire Et Extra-ventriculaire [25, 26, 27, 28, 29]

1- Crâne du nouveau-né

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

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

a- Fontanelle antérieure (ou bregmatique ou grande fontanelle) : possède une forme de losange de 3 à 4 cm de large. Elle est située entre l'os frontal et les os pariétaux. Elle est facilement repérable au toucher car la peau y est souple et élastique. Sa fermeture est observée entre 18 et 36 mois. Il subsistera un vestige : le bregma.

La boîte crânienne continuera par la suite sa croissance, mais beaucoup plus lentement.

b- Fontanelle postérieure (ou lambdatique ou lambdoïde) ou petite fontanelle : possède une forme triangulaire de 0,5cm de large. Elle est située entre les os pariétaux et l'os occipital. De par sa petite envergure, elle est plus difficilement repérable que la fontanelle bregmatique. Sa fermeture est observée aux alentours du 2^e mois. De même, le vestige de cette fontanelle est le lambda.

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

a- Les fontanelles sphénoïdales ou ptériques : se situent entre l'os sphénoïde, l'os temporal, l'os pariétal et l'os frontal. La fusion de ces os, entre le 3^e et le 6^e mois, forme le ptériorion, un repère anatomique.

b- Les fontanelles mastoïdiennes ou astériques : se situent entre le temporal, l'occipital et le pariétal. La fusion de ces os, autour du 18^e mois, forme l'astériorion.

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

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

- une dépression de la fontanelle antérieure permet de détecter une déshydratation (la fontanelle marque le creux du doigt) ;
- une saillie des fontanelles peut traduire une hypertension intracrânienne permettant de diagnostiquer une hydrocéphalie ou une méningite ;
- un retard dans la fermeture de la fontanelle antérieure peut caractériser du rachitisme ;
- une fermeture prématurée des fontanelles (la craniosténose), entraîne un volume du crâne inférieur à la normale.

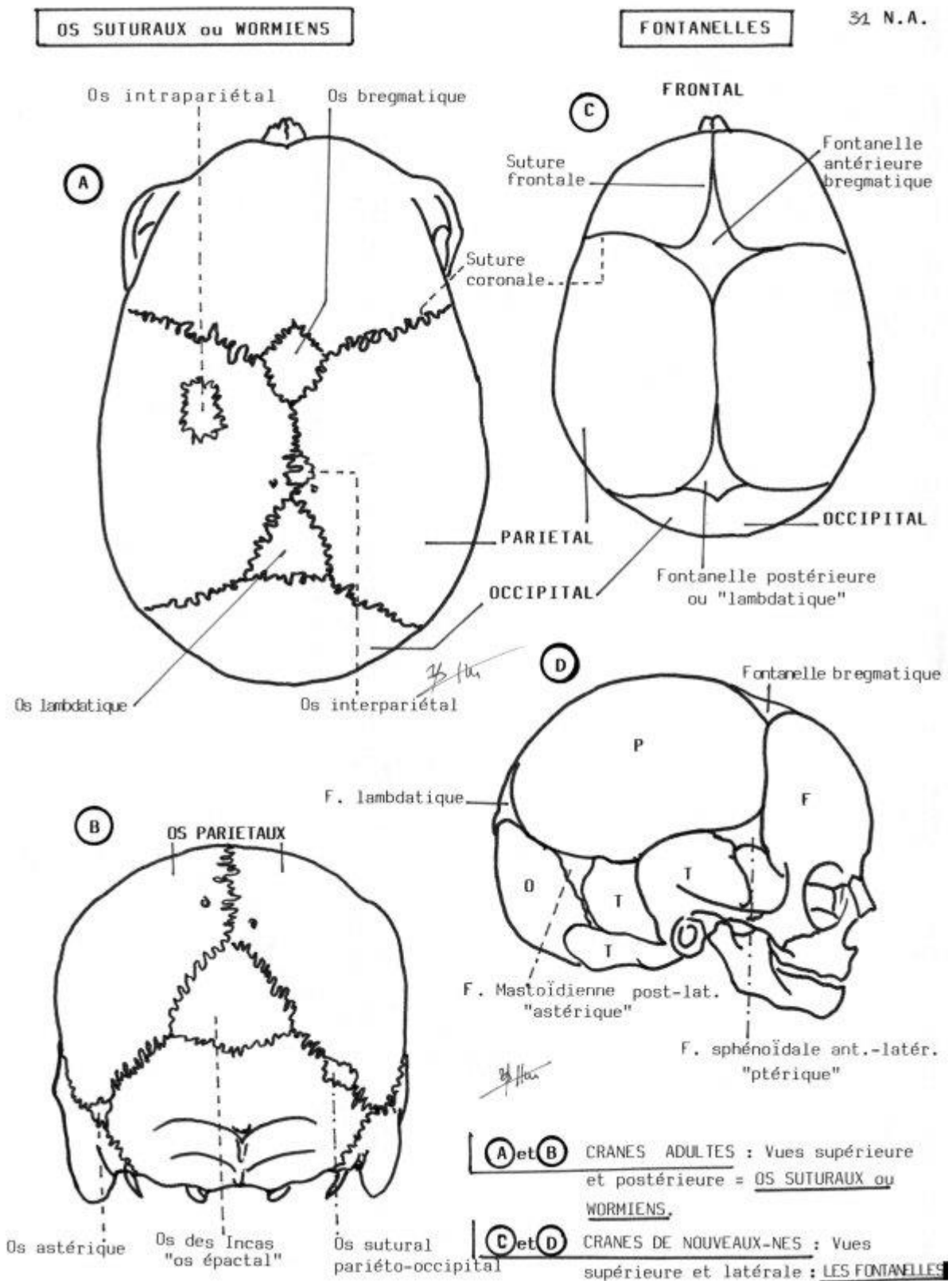


Figure 2 : anatomie du crâne

2- Le Système ventriculaire

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

a- Les ventricules latéraux

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

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

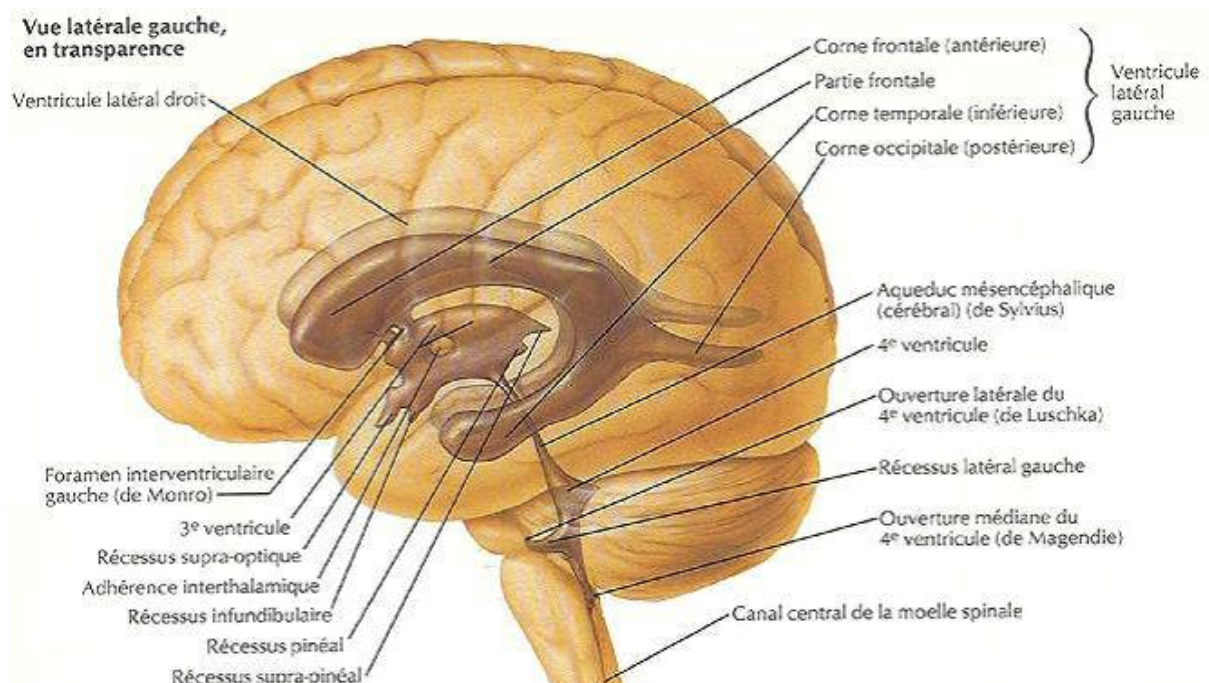


Figure 3 : Vue latérale du système ventriculaire [25]

b- Le troisième ventricule

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

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

c- Le quatrième ventricule

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

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

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

3- Système extra-ventriculaire

a- Espaces sous arachnoïdiens intracrâniens

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

Celles-ci sont de l'extérieur à l'intérieur : la dure-mère, l'arachnoïde, et la pie-mère.

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

b- Les toiles choroïdiennes et les plexus choroïdiens

- Les plexus choroïdiens

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

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

Par ailleurs, ce plexus s'étend latéralement dans les deux récessus latéraux du 4^e ventricule qu'il traverse dans leur totalité pour se projeter dans l'espace sous arachnoïdien par les ouvertures latérales (trous de Luschka).

-Toiles choroïdiennes

Les toiles choroïdiennes sont des formations pie-mériennes constituées de deux feuillets enserrant entre eux des vaisseaux différenciés en organes sécrétoires appelés plexus choroïdes.

On distingue deux toiles choroïdiennes ; une supérieure et une inférieure.

→ La toile choroïdienne supérieure

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

→ La toile choroïdienne inférieure

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

c- Les granulations choroïdiennes

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

C. Rappel Physiologique du LCS : [25, 26, 27, 30, 31, 32, 33]

1. Production du LCS

L'ensemble du système nerveux central baigne dans le LCS, qui contient des électrolytes, des protéines et de rares cellules (moins de cinq cellules mononucléées/mm³).

Il est fabriqué dès le 3ème mois de la vie fœtale (11,18). Ce liquide est secrété essentiellement au niveau des plexus choroïdes à raison de 60%, et pour les 40%

restant, l'ensemble de la surface cérébrale à partir de l'espace liquidien interstitiel, les vaisseaux sanguins des espaces sous-arachnoïdiens et l'épendyme ventriculaire, en assure la sécrétion. Ce volume a été évalué à 600ml/j soit 0,4ml/min chez l'adulte, 200ml/j soit 0,1 ml/min chez le nourrisson et de 0,3 ml/mn chez l'enfant. Le LCS est renouvelé environ toutes les 7 heures, soit entre 3 et 4 fois par jour. Cette production est un phénomène actif, continu, dépendant de l'osmolarité plasmatique, du débit sanguin du sujet et catalysée par anhydrase carbonique, mais relativement indépendant de la pression intracrânienne (PIC).

2. Circulation

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

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

La circulation du LCS s'effectue des sites de sécrétion aux sites de résorption selon un flux unidirectionnel rostro-caudal dans les cavités ventriculaires et un flux pluridirectionnel dans les espaces sous- arachnoïdiens. Les flux du LCS : il existe deux sorte de flux du LCS qui agissent simultanément et en permanence :

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

Cette pulsation vasculaire s'exerçant dans une cavité crânienne rigide, repousse le LCS encéphalique vers le sac dural plus extensible. Ainsi l'équilibre

instantané entre le parenchyme et les espaces liquidiens, pour une pression moyenne donnée du LCS, est le résultat de plusieurs facteurs :

- une boîte crânienne rigide.
 - un système vasculaire dont les pulsations, grâce au vase d'expansion du sac méningé rachidien, impriment des mouvements systolo-diastoliques au LCS.
- Ces forces systoliques s'exercent de la périphérie au centre, par l'intermédiaire du parenchyme cérébral.

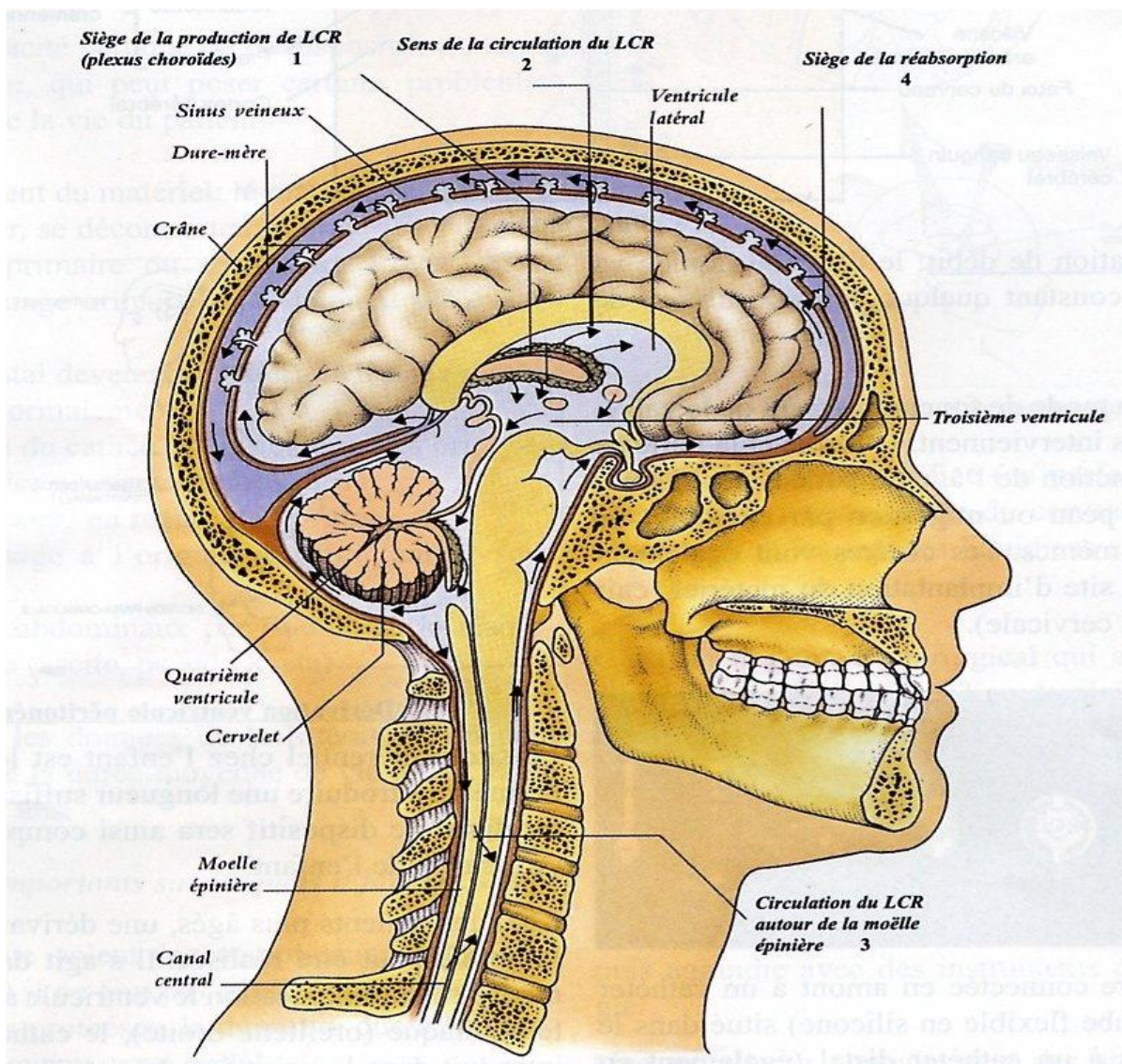


Figure 4 : schéma expliquant la circulation du LCS [26]

3. Résorption :

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

La résorption du LCS se situe principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes de Pacchioni qui drainent le LCS vers le sinus longitudinal supérieur par l'intermédiaire des grosses veines de la surface cérébrale. Des sites accessoires de résorption ont été décrits, notamment les villosités rachidiennes, des parois des cavités ventriculaires, les lymphatiques extraduraux des nerfs crâniens, rachidiens, les gaines des nerfs crâniens (nerf optique en particulier) et des nerfs périphériques spinaux. Ces sites sont d'importance non négligeable. Cette résorption vers le torrent circulatoire est un phénomène passif qui se fait en raison de la différence de pression hydrostatique et oncotique entre le LCS (l'espace sous arachnoïdien) et le sang (le sinus). Physiologiquement, il existe un équilibre constant entre les quantités produites et résorbées.

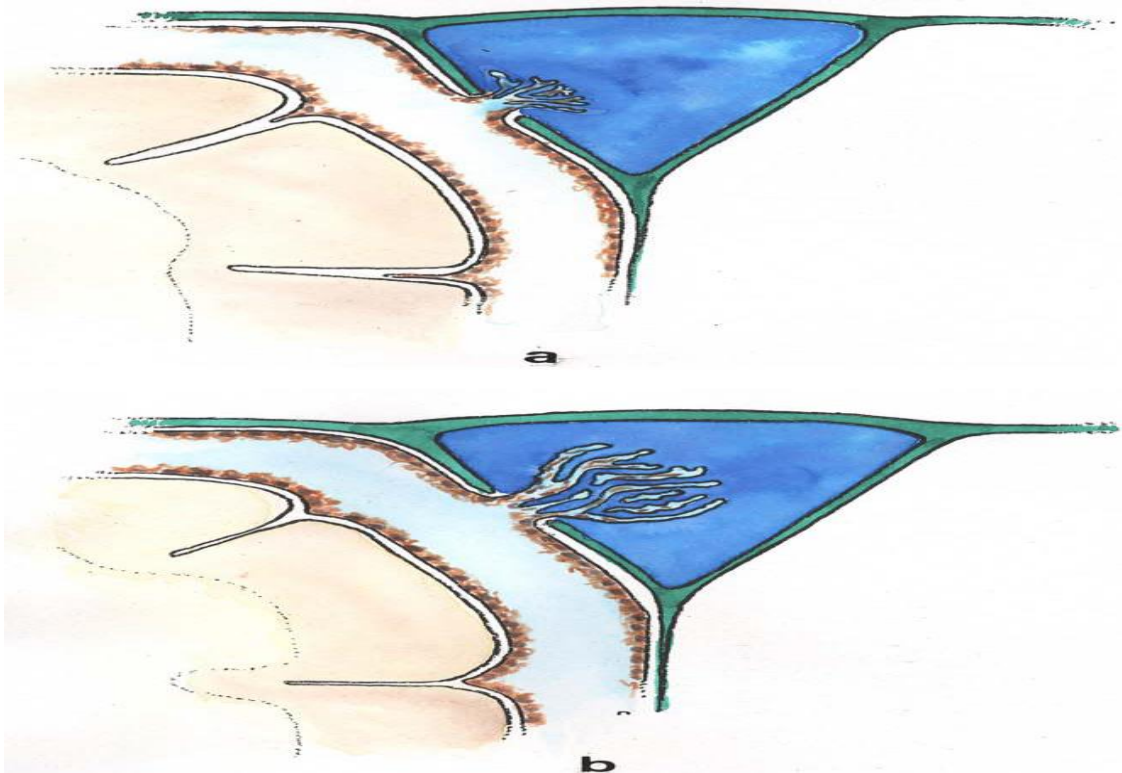


Figure 5 : schéma expliquant la résorption du LCS [32]

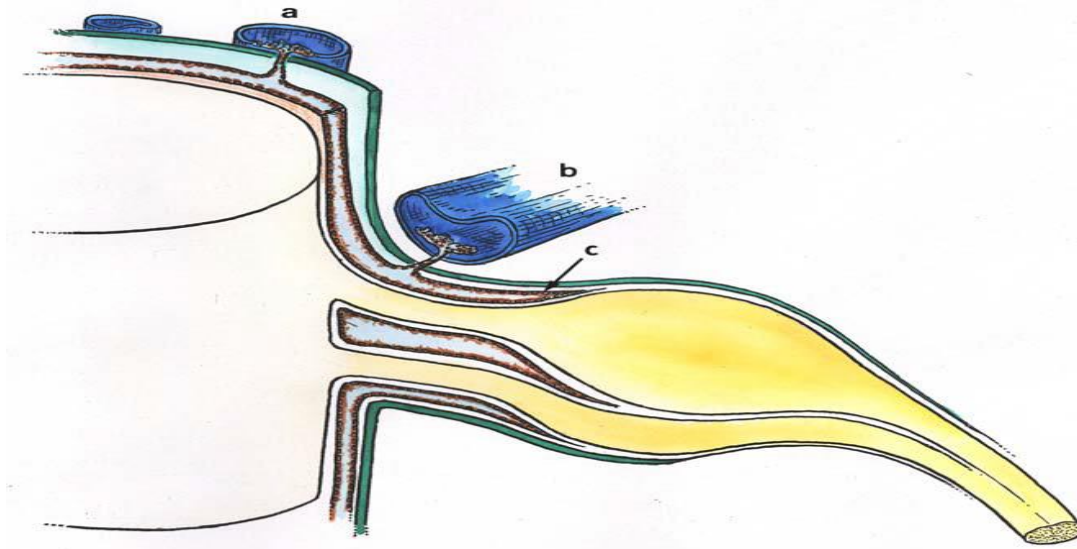


Figure 6 : Résorption du liquide cérebrospinal par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes ; les gaines méningées des nerfs spinaux et des racines des nerfs spinaux. [33]

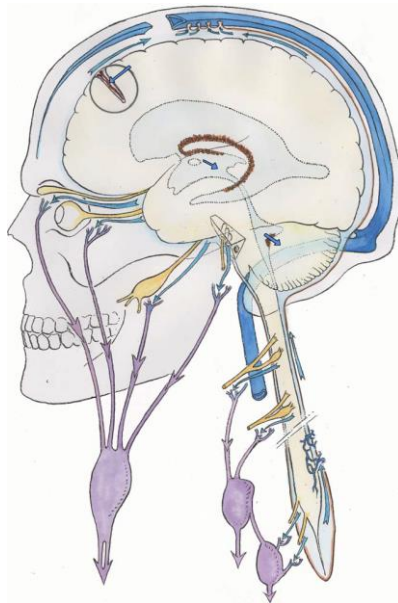


Figure 7 : Synopsis représentant les voies de « sécrétion, circulation-résorption » du liquide cérebrospinal [33].

Le liquide cérebrospinal est principalement sécrété par les plexus choroïdes et secondairement par le secteur interstitiel. Il circule dans les ventricules selon une direction rostrocaudale et s'écoule à travers l'ouverture médiane du quatrième ventricule dans la citerne cérébellomédullaire (grande citerne). Le liquide cérebrospinal circule dans les espaces sous arachnoïdiens crâniens et péri-

médullaires. Dans les espaces sous arachnoïdiens crâniens, le liquide cébrospinal circule vers les sites de résorption villositaire de la paroi des sinus veineux. Une partie est résorbée par la muqueuse olfactive et la gaine des nerfs crâniens (optique, trijumeau, paquet acoustico-facial) et gagne la circulation lymphatique.

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

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

4. Fonction du LCS :

L'encéphale et la moelle épinière sont alimentés et protégés par le LCS. Ce dernier est un liquide clair constitué de glucose, de protéines, d'acide lactique, d'urée, de cations (Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+}), et d'anions (Cl^- et HCO_3^-).

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

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

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

Il constitue un milieu au niveau duquel s'effectuent les échanges de substances nutritives et des déchets entre le sang et le tissu nerveux et un milieu chimique propice à une signalisation neuronale précise. Tout changement de la composition ionique du LCS dans l'encéphale, si minime soit-il, pourrait perturber grandement la production des potentiels post synaptiques et des

potentiels d'action. Il sert aussi comme moyen de transport (pour les neuromédiateurs, les enzymes...).

III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE [17, 34, 35, 36]

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

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

1. Hyperproduction du LCS

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

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

2. Résistance à l'écoulement

Ce mécanisme est celui le plus fréquemment retrouvé en pratique clinique. Souvent résumé comme un simple obstacle à l'écoulement, ce phénomène de résistance est plus complexe et prend en compte la viscosité du LCS. Ainsi selon les lois de l'hydrodynamique (Loi de Poiseuille), une augmentation de la viscosité d'un liquide qui s'écoule dans un conduit cylindrique entraîne une diminution du débit d'aval et surtout une augmentation de la pression d'amont.

Les caractéristiques physiques du LCS sont donc primordiales et peuvent suffire

à engendrer une hydrocéphalie, comme c'est le cas dans les hémorragies méningées et les méningites de causes diverses.

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

L'obstacle peut être :

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

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

3. Défaut de résorption

Le défaut de résorption du LCS peut être dû à une hyperpression veineuse régnant dans les sinus durs qui peut être secondaire à une thrombose d'un ou plusieurs sinus ou à une compression extrinsèque. Cette condition caractérise les

hydrocéphalies retrouvées dans l'achondroplasie, où des anomalies de la base du crâne (sténose des foramens jugulaires) sont en cause.

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

IV. CLASSIFICATIONS

1. Classification de Russel

L'hydrocéphalie obstructive et non obstructive : L'obstruction se fait à un point quelconque de la voie majeure de résorption du LCS (du système ventriculaire aux espaces sous arachnoïdiens). Si bien que la cause ou la condition pour qu'une hydrocéphalie soit non obstructive doive être, soit une hyperproduction de LCS (cause extrêmement rare d'hydrocéphalie) soit une malabsorption due à une thrombose du sinus [37].

2. Classification de Dandy

L'hydrocéphalie communicante et non communicante Cette classification distingue les hydrocéphalies selon l'existence ou l'absence d'une communication entre les ventricules latéraux et les espaces sous arachnoïdiens lombaires (confirmés par l'injection de produit de contraste dans les ventricules latéraux puis contrôle de sa présence au niveau lombaire) [38].

3. Classification de Oi

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

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

En leur absence, la dynamique du LCS peut être maintenue par la voie mineure via le drainage par le système lymphatique, via la résorption transépendymaire

vers les espaces sous pials péri vasculaires et enfin via l'épithélium des plexus choroïdes vers les capillaires fenêtrés puis la veine de Galien.

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

La classification de Dandy ou de Russel ne s'applique dans ce modèle qu'aux hydrocéphalies de voie majeure de circulation de LCS [39,40].

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

b. classification de l'hydrocéphalie congénitale

Dans le cas de l'hydrocéphalie congénitale, Oi propose une classification pronostique, la « perspective Classification of Congénital Hydrocephalus » (PCCH) [40].

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

V. DIAGNOSTIC : [41,42]

L'aspect clinique et le pronostic dépendent essentiellement de l'âge. Lorsque les sutures du crâne sont perméables, la manifestation essentielle est une macrocrânie progressive. Lorsque le crâne est « fermé » chez l'enfant plus grand (en moyenne à partir de 20 mois) l'hydrocéphalie se traduit par le syndrome d'hypertension intracrânienne.

1 – hydrocéphalies anténatales

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

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

- rechercher d'autres malformations associées (échographie, IRM fœtale)
- doser l'alphafoeto-proteine et l'acétylcholinestérase amniotiques pour détecter une myéloméningocèle,
- faire l'étude du caryotype et l'enquête génétique familiale.

1.1 – Etiologies

a – Malformatives

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

- malformation de Dandy Walker,
- anévrisme de la veine de Galien,
- malformation de Chiari type I

b – Infectieuses

- toxoplasmose congénitale avec sténose inflammatoire de l'aqueduc
- infection à cytomégalovirus.

c – Anoxiques

- porencéphalie soufflante,
- hydranencéphalie.

d – Chromosomiques

- trisomie 13 avec holoprosencéphalie,
- trisomie 18 avec Chiari plus ou moins myéломéningocèle.

e – Génétiques

- transmission récessive liée au chromosome X : syndrome de Bickers et Adam (avec sténose de l'aqueduc, pouce en adduction)
- transmission récessive autosomique : souvent incompatible avec la vie.

f - Tumeurs congénitales

- les papillomes du plexus choroïde, les tératomes.

g – Inconnue encore trop fréquente.

1.2 – Conduite à tenir

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

L'interruption de grossesse est proposée si l'hydrocéphalie est précoce, majeure et si elle est associée à d'autres anomalies. En cas de dilatation modérée il faut savoir rester attentiste, certaines hydrocéphalies se stabilisent pendant la grossesse voire même après la naissance, d'autres se décompenseront progressivement après la naissance et seront alors facilement accessibles au

traitement chirurgical. Le traitement in utero par dérivation ventriculo-amniotique a été tenté. Les inconvénients et les échecs de cette méthode sont trop importants pour la retenir.

2 – Hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson :

Typiquement c'est une macrocéphalie évolutive.

2.1 – Clinique

a – Signes fonctionnels

- anorexie
- irritabilité
- réduction de l'activité
- vomissements

b – Signes physiques :

- augmentation du périmètre crânien au-dessus de 3DS sur la courbe (norme du PC à la naissance est comprise entre 33 et 36cm)
- disjonction des sutures crâniennes : à l'inspection et à la palpation
- peau du cuir chevelu fine, tendue avec dilatation veineuse
- bombement des fontanelles.
- regard en coucher de soleil : il s'agit d'un abaissement des globes oculaires avec tendance à la rétraction des paupières supérieures traduisant une paralysie de l'élévation du regard. Cette symptomatologie entre dans le cadre du syndrome de Parinaud par compression de la partie supérieure du tronc cérébral par le 3^{ème} ventricule dilaté.
- Augmentation de la tonicité des membres : spasticité affectant préférentiellement les membres supérieurs. Ceci est causé par une traction pyramidale péri ventriculaire par l'hydrocéphalie.

2.2 – Examens complémentaires

a – L'échographie transfontanellaire

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

ventriculaires, peut visualiser un processus expansif, une hémorragie, une malformation cérébrale. En cas d'anomalie, cet examen sera systématiquement complété par des examens neuroradiologiques.

b- Le scanner et l'IRM

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

c- l'artériographie : n'a que de très rares indications.

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

2.3 – Etiologies

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

3 – hydrocéphalies de l'enfant

3.1 – clinique

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

a – signes fonctionnels

- lenteur des capacités mentales
- céphalées (initialement matinales), plus significatives que chez le nourrisson à cause de la rigidité du crâne.
- douleurs de la nuque causées par un engagement tonsillaire.
- vomissements surtout matinaux.
- douleurs abdominales
- vision flou conséquence de l'œdème papillaire et tardivement d'une atrophie optique.
- double vision en relation avec une paralysie du sixième nerf crânien.
- arrêt de la croissance et maturation sexuelle dus à la dilatation du troisième ventricule : ceci peut entraîner une obésité et une précocité de la puberté.
- difficulté à la marche secondaire à la spasticité qui affecte préférentiellement les membres supérieurs à cause de la traction pyramidale péri-ventriculaire par l'hydrocéphalie.
- somnolence
- troubles intellectuels : difficultés scolaires, déficit intellectuel variable.

b – signes physiques

- œdème papillaire : si la croissance de la pression intracrânienne n'est pas traitée, il entraîne une atrophie du nerf optique.
- diminution de l'acuité visuelle par la compression du chiasma par le plancher du troisième ventricule.
- démarche chancelante
- signe de Macewen : impression d'outre pleine à la percussion du crâne
- macrocrânie : les sutures sont fermées mais une croissance chronique du

volume ventriculaire peut entraîner progressivement une augmentation anormale du volume de la tête.

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

3.2 – étiologies

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

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

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

Tableau I: Etiologies des hydrocéphalies selon l'âge

Etiologies	nouveau-né	nourrisson	Enfant
Malformation	+++	++	+/-
Infections	++	++	+/-
Hémorragies	++	+	+/-
Tumeurs	+	+	+++

4 – Diagnostic différentiel

4.1 – Les autres causes de macrocrânie

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

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

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

2 - collection sous durale

3 - malformations cérébrales : hydranencéphalie, mégalencéphalie et hémimégalen-céphalie, scaphocéphalie dans le cadre des craniosténoses

4 - macrocrânie familiale

5 -macrocrânie évolutive de certaines maladies métaboliques : maladie de Tay-Sachs, maladie de Sandhoff, maladie de Canavan. Toutes très rares.

4.2 – Les autres causes d'augmentation de la taille des ventricules :

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

VI- TRAITEMENT [1, 43, 45]

1-Traitement Médical

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

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

2-Traitement chirurgical

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

2-1 Les techniques

-la ventriculo-cisternostomie : leur principe est de court-circuiter l'obstacle siégeant sur la filière ventriculaire. Elles ne s'adressent donc qu'aux hydrocéphalies obstructives, c'est-à-dire en pratique, aux sténoses de l'aqueduc de Sylvius.

Aux interventions type Torkildsen, ou d'ouverture chirurgicale de la lame sus-optique, s'est substitué la ventriculo-cisternostomie. Elle consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires (V3) avec les espaces sous arachnoïdiens (citerne inter pédonculaires) en perforant le plancher distendu du 3ème ventricule. Sous anesthésie, une ventriculographie confirme le diagnostic et repère les structures anatomiques. Par le trou de trépan frontal est introduit un trocart (leucotome ou sonde de Fogarty) dans le ventricule latéral ; puis le trou de MONRO dans le troisième ventricule dont le plancher sera perforé.

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

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

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

Pour la mise en place, le cathéter ventriculaire multi perforé est introduit par un simple trou de trépan dans le ventricule latéral (le plus souvent dans la corne frontale), et le système sous la peau jusqu'à la région cervicale pour les valves cardiaques, paraombilicale pour les valves péritonéales.

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

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

Ces systèmes ont l'avantage de résoudre tous les types d'hydrocéphalie par une intervention simple. L'utilisation de système monobloc réduit la durée de l'intervention et des manipulations, diminuant de ce fait les risques d'infection et de déconnexion. La dérivation péritonéale est nettement préférée car l'introduction d'une importante longueur de cathéter évite les interventions itératives de rallongement nécessitées par la croissance. Les dérivations cardiaques ont en outre l'inconvénient de favoriser les thromboses de la jugulaire, et de faire courir des risques infectieux plus sévères (septicémie, néphropathie de shunt).

Les systèmes de dérivation lombo-péritonéales chez l'adulte, sont moins utilisés chez l'enfant du fait de leur potentiel retentissement orthopédique sur le rachis.

- Dérivations externes

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

2-2 Les indications

- ❖ En cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc, la ventriculo-cisternostomie est l'intervention de choix. Elle ne se conçoit qu'en cas d'hydrocéphalie évolutive non communicante. De nos jours la ventriculo-cisternostomie est utilisée dans tous les types d'hydrocéphalie.

❖ La dérivation ventriculo-péritonéale est beaucoup plus utilisée dans les hydrocéphalies non communicantes et en cas d'échec de la ventriculo-cisternostomie. Si la décision de drainer est simple devant une hydrocéphalie rapidement évolutive (hypertension intracrânienne avec signes de souffrance cérébrale, accroissement rapide du périmètre crânien), elle est parfois délicate dans des hydrocéphalies peu évolutives semblant stabilisées. C'est dans ces formes que l'étude du périmètre crânien, la surveillance du développement psychomoteur et des examens physiologiques spécialisés (enregistrement de pression intracrânienne, mesure des débits sanguins cérébraux, test de perfusion...) devront parfois être réunis avant d'arrêter une décision.

2-3- Les complications [43,45]

Un certain nombre de complications peuvent survenir :

❖ Les complications infectieuses

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

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

- Les péritonites ne se voient qu'en cas de dérivation ventriculo-péritonéale. Là aussi, le germe principal est le staphylocoque aureus. Le diagnostic est difficile :

la clinique associe des signes de dysfonctionnement de valve, une fébricule et des troubles digestifs (douleurs abdominales troubles du transit, nausées), difficiles à différencier d'une appendicite aiguë. Leur traitement préventif et curatif repose sur les mêmes principes que ceux évoqués ci-dessus.

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

❖ Les complications mécaniques

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

- Les obstructions se produisent soit au niveau du cathéter ventriculaire, qui peut être colonisé par des plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyperprotéinorachie trop importante.

- Les déconnexions et rupture du cathéter ont vu leur fréquence réduite par l'utilisation des systèmes monobloc. Elles sont liées aux forces de traction de la croissance sur les zones fixées du système de dérivation (raccords). Elles sont facilement diagnostiquées par des clichés de contrôle de valve.

- Un drainage insuffisant se manifeste par une régression incomplète de la symptomatologie clinique et paraclinique. Il impose la mise en place d'une valve à pression plus forte ou mieux d'une valve à pression modulable par voie percutanée.

❖ Les complications d'hyper drainage sont liées à un hyperfonctionnement de la valve, souvent secondaire aux phénomènes de siphonage lors du passage de la position couchée à la position debout (valve de basse pression).

Les hématomes sous durax se constituent « a vacuo » lors du drainage trop rapide d'une hydrocéphalie importante. Ils doivent être prévenus par le maintien en décubitus strict au moins 48 heures chez les enfants très dilatés. Leur traitement est complexe, nécessitant le plus souvent l'interruption de la dérivation. Le syndrome des ventricules fentes résulte d'un hyper drainage. Il

peut conduire à la disparition du volume ventriculaire, réduisant fortement la compliance cérébrale aux à-coups tensionnels physiologiques ou pathologiques. Sa symptomatologie est faite essentiellement de céphalées intenses. Le traitement impose un changement du matériel de dérivation. Une craniosténose prématurée peut résulter de l'hypotension intracrânienne et de l'arrêt de la poussée cérébrale, principal stimulus de la croissance du crâne. La lourdeur du traitement impose un dépistage précoce et surtout la prévention par un système évitant l'hyper drainage.

VII- EVOLUTION ET PRONOSTIC [44,45, 46]

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

❖ Développement intellectuel

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

❖ Séquelles motrices et sensorielles

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

Les séquelles sensorielles fréquentes sont visuelles surtout les amblyopies qui toucheraient 21% des patients.

❖ Manifestations épileptiques

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

❖ Les troubles neuroendocrines

Les troubles neuroendocrines sont fréquentes en cas d'hydrocéphalie et ils peuvent être dus à plusieurs facteurs. Si l'hydrocéphalie est associée à une tumeur cérébrale, la chimiothérapie et la radiothérapie peuvent entraîner ces troubles, ou en cas de comitialité les anti-comitiaux peuvent en être la cause. Mais l'hydrocéphalie seule entraîne souvent une perturbation la fonction de l'axe hypothalamo-hypophysaire. Ces troubles peuvent être l'obésité, la puberté précoce ou retardée, l'infertilité, l'aménorrhée secondaire ou le retard de croissance [46].

METHODOLOGIE

1. Cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée dans le service de néonatalogie du département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré de Bamako.

- CHU Gabriel Touré : Il est situé au centre administratif de Bamako entre la commune II et la commune III. Il a été érigé en 1959 à la mémoire d'un jeune médecin de la génération des premiers médecins africains, décédé en 1934. C'est un hôpital national de 3ème référence.

- Département de Pédiatrie : Le département de pédiatrie est situé au nord-est, à l'intérieur de l'hôpital, il est constitué de deux bâtiments principaux contigus à un niveau et comprend :

- Le service de pédiatrie générale
- Le service des urgences
- Le service de néonatalogie

- Service de néonatalogie

Notre étude s'est déroulée dans le service de néonatalogie qui est la structure de référence nationale pour la prise en charge des nouveau-nés. Elle a été créée en 1999 et rénovée en 2009.

Le service de néonatalogie comporte cinq box répartis comme suit :

- Box 1 : réservé aux nouveau-nés à terme stables avec 10 berceaux et une lampe chauffante
- Box 2 : réservé aux nouveau-nés à terme instables avec 10 berceaux et une lampe chauffante
- Box 3 : réservé aux prématurés et aux hypotrophes stables avec 10 berceaux et une lampe
- Box 4 : réservé aux prématurés et hypotrophes instables avec 8 lampes chauffantes
- Box 5 : réservé aux couveuses (7 couveuses et une lampe chauffante).
- Une unité Kangourou (une salle de consultation et une salle d'hospitalisation)

- Une salle de tri
- Une salle de rendez-vous
- Une salle de réunion
 - ✓ Personnel : il est composé de :
 - Deux (02) Professeurs titulaires de Pédiatrie,
 - Sept (7) Pédiatres
 - Sept (07) Techniciens supérieurs de santé,
 - Dix-huit (18) Techniciens de santé,
 - Un (01) Agent de surveillance.
 - ✓ Activités

Elles sont constituées par :

- La formation théorique et pratique des médecins en cours de spécialisation, des étudiants en médecine et les élèves des écoles socio-sanitaires à la prise en charge des malades ;
- La consultation et l'hospitalisation des nouveau-nés de 0 à 28j ;
- La pédiatrie en maternité
- Les activités de recherche

2- Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective (allant du 1^{er} janvier au 31 décembre 2018), prospective (du 1^{er} janvier au 30 juillet 2019), descriptive, transversale qui s'est déroulée sur une période de 19 mois.

3- Population d'étude

La population d'étude était composée de nouveau-nés

Critères d'inclusion

Ont été inclus dans notre étude, tous les nouveau-nés de 0 à 72 heures admis pour hydrocéphalie au service de néonatalogie du CHU Gabriel Touré.

Le délai de diagnostic de l'hydrocéphalie nous l'a fait qualifier de congénitale.

Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus dans cette étude :

- Les nouveau-nés admis au service pour hydrocéphalie au-delà de 72 heures.
- Les nouveau-nés admis au service pour d'autres pathologies durant la période d'étude.

4-Variables étudiées

Les informations ont été recueillies auprès de la mère et/ou des accompagnants et du dossier médical de la néonatalogie.

Les variables étudiées ont été :

Aspects épidémiologiques

- La fréquence
- La structure d'origine

Caractéristiques sociodémographiques de la mère/père

- Le niveau d'instruction
- La profession
- Statut matrimonial
- L'âge
- La gestité
- La parité

Les caractéristiques cliniques des nouveau-nés

- La voie d'accouchement
- Le lieu d'accouchement
- Le poids à l'admission
- La taille à l'admission
- Le périmètre crânien à l'admission
- Le moment du diagnostic
- Le délai entre admission et l'intervention chirurgicale

Aspect thérapeutique et devenir des patients

- L'attitude thérapeutique

- Les complications
- Le devenir
- La cause des décès

5- Saisie et analyse des données

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

Résultats

I. Fréquence

Du 1^{er} janvier 2018 au 30 juillet 2019 (19 mois), **5416** nouveau-nés ont été hospitalisés dans le service de néonatalogie du Département de Pédiatrie du CHU Gabriel Touré de Bamako. Parmi eux, nous avons enregistré **39 cas** d'hydrocéphalie congénitale soit une fréquence de **0,72%**.

II. Aspects sociodémographiques

1- Caractéristiques sociodémographiques des parents

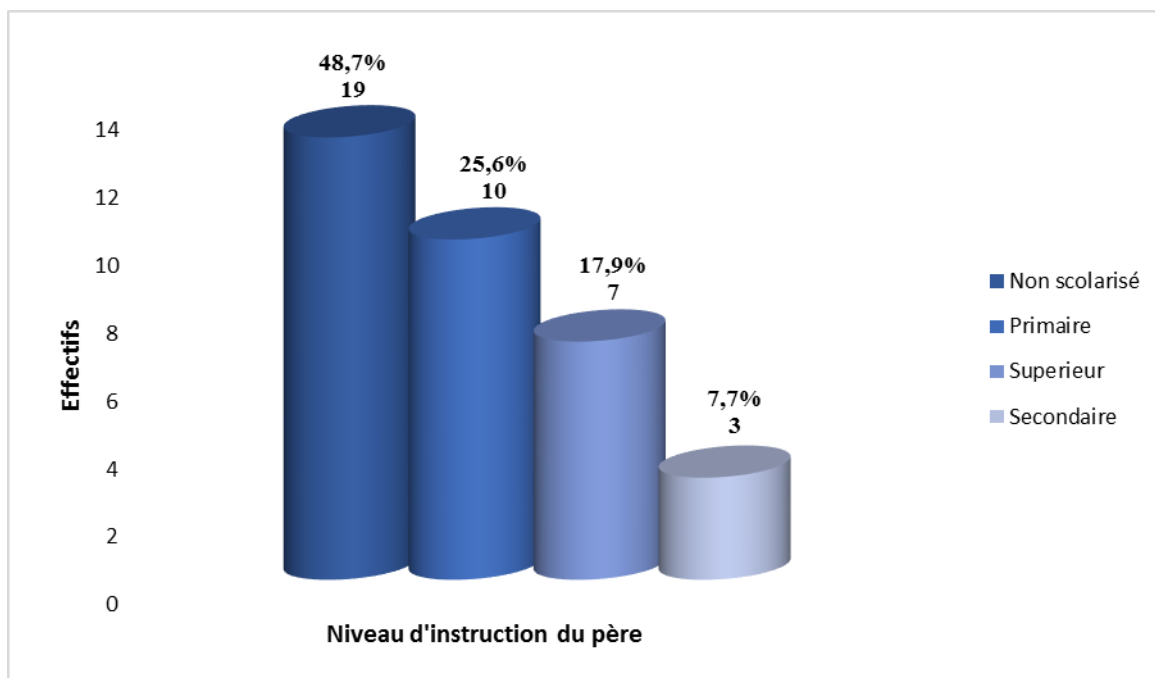


Figure 8 : Répartition des nouveau-nés selon le niveau d'instruction du père.

Près de la moitié des pères étaient non scolarisés avec un pourcentage de 48,7

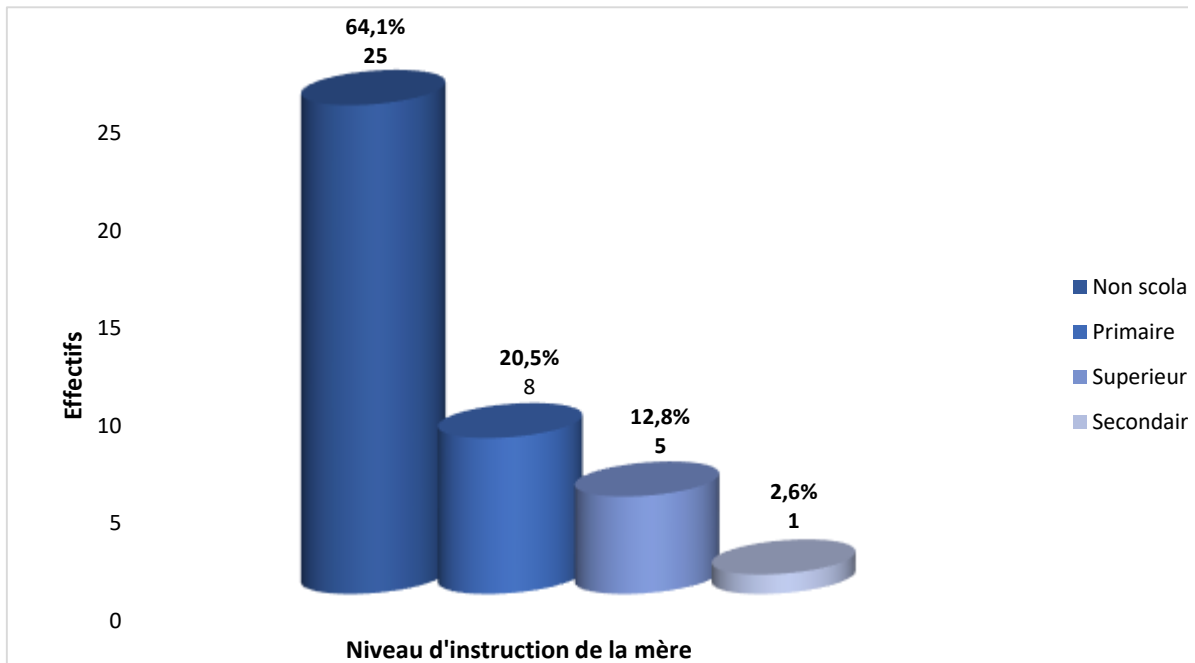


Figure 9 : Répartition des nouveau-nés selon le niveau d'instruction des mères. Plus de la moitié des mères étaient non scolarisées avec 64,1%.

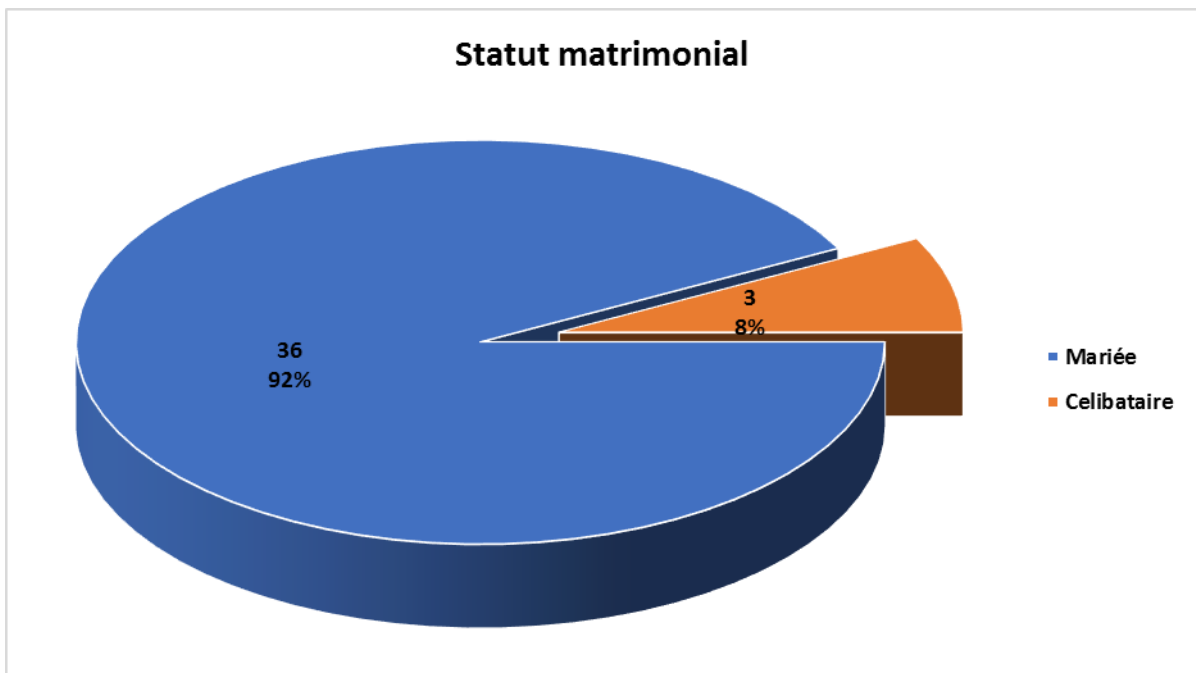


Figure 10 : Répartition des nouveau-nés selon le statut matrimonial des mères

La majorité des mères étaient mariées soit 92%.

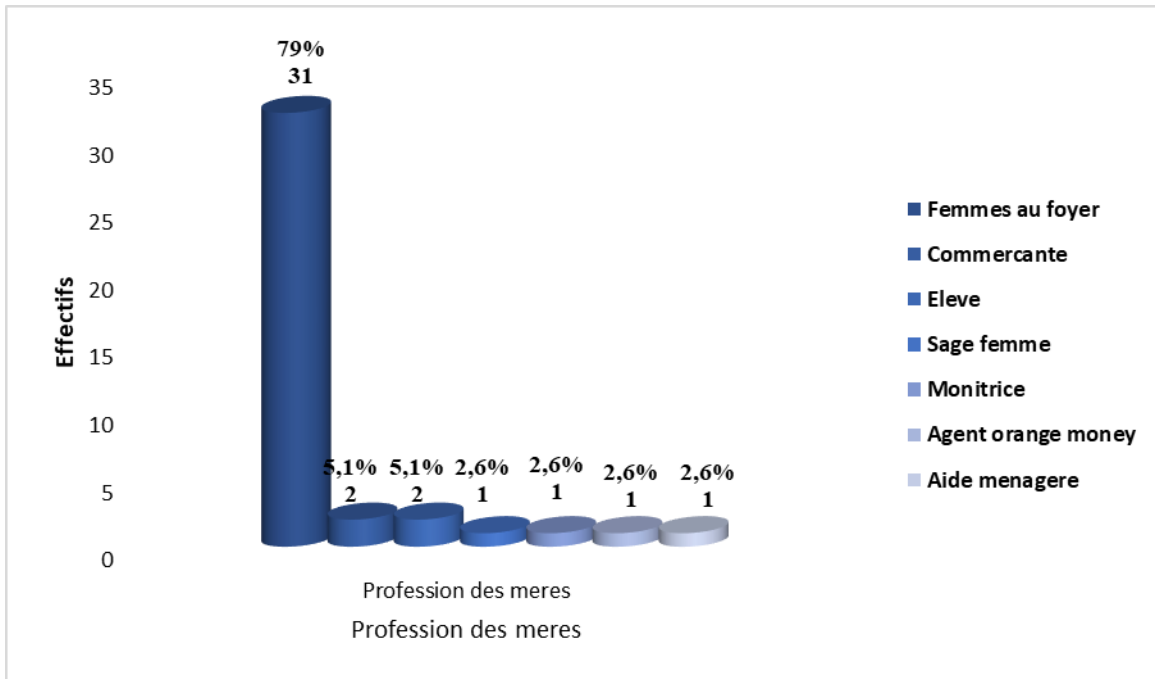


Figure 11 : Répartition des nouveau-nés selon la profession des mères. La femme au foyer a été la plus représentée soit 79%.

2- Caractéristiques sociodémographiques des nouveau-nés

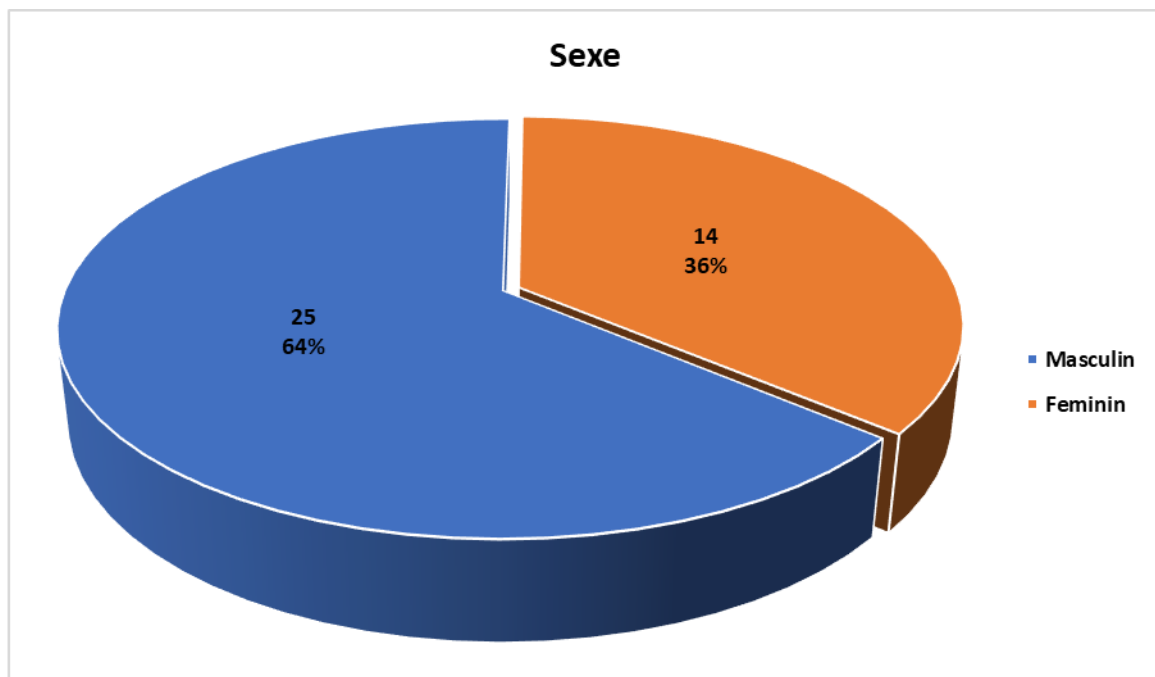


Figure 12 : Répartition des nouveau-nés selon le sexe

Le sexe masculin était prédominant (64%) avec un Sex-ratio de 1,78.

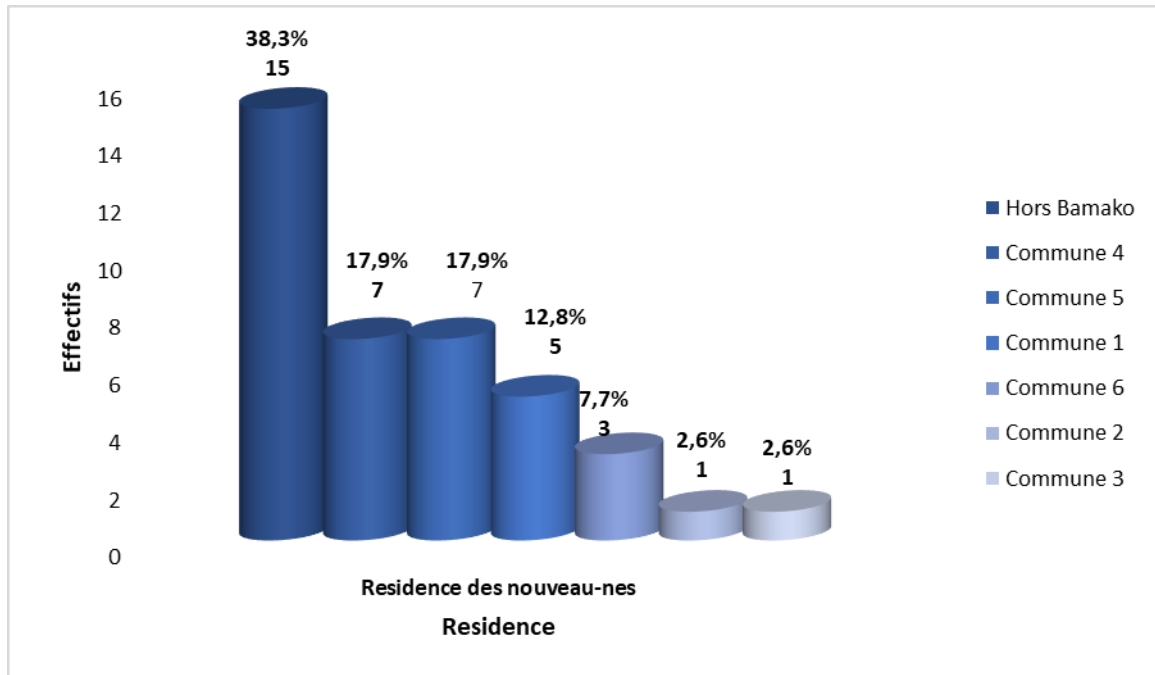


Figure 13 : Répartition des nouveau-nés selon la résidence

La majorité des nouveau-nés résidaient hors de Bamako avec 38,3%.

Hors de Bamako : Banamba, Dioila, Kanadjiguila, Kati, Kita, Koulikoro, Mamaribougou, Yanfolilla

Tableau II: Répartition des nouveau-nés selon la provenance

Provenance	Effectif	%
Csref Bamako	16	41
Amener par les parents	07	17,9
Service GO du Gabriel Touré	06	15,4
Csref de Kati	02	5,1
Banamba	01	2,6
Cabinet médical	01	2,6
Centre médical solidarité	01	2,6
CSCCom de siranissé	01	2,6
Csref de Dioila	01	2,6
Csref de Kati	01	2,6
Csref de Koulikoro	01	2,6
Luxembourg	01	2,6

La majorité des nouveau-nés ont été référés par les csref de Bamako 41%.

3- Antécédents des mères

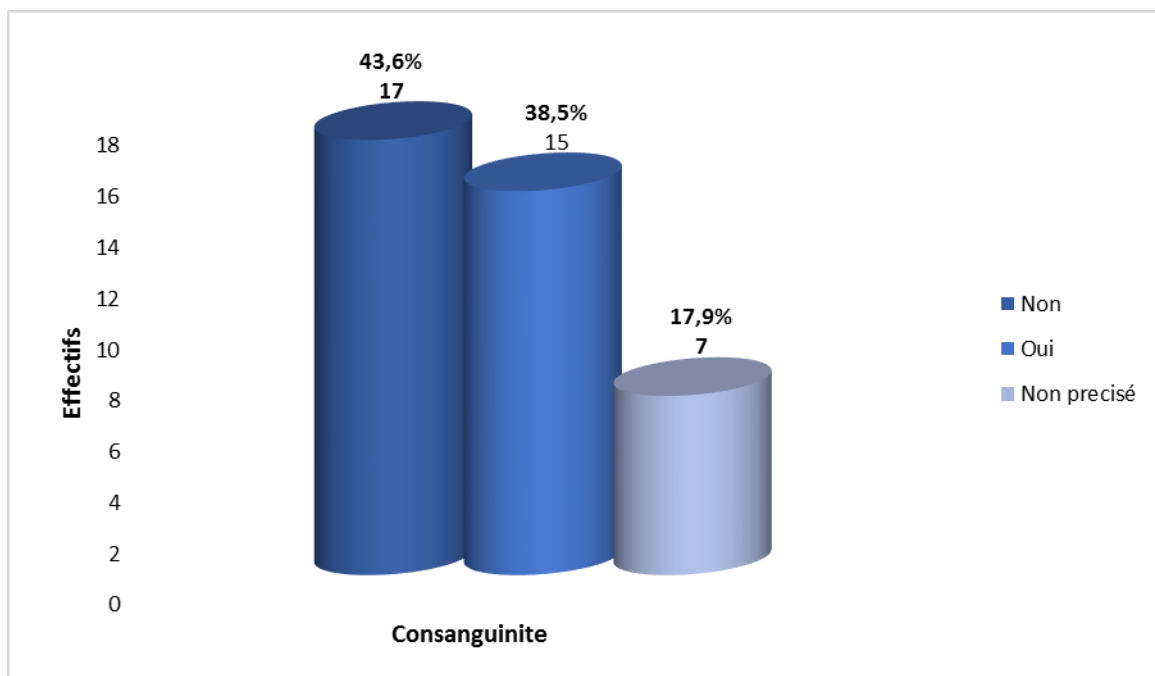


Figure 14 : Répartition des nouveau-nés selon la notion de consanguinité.
La notion de consanguinité a été retrouvée chez 38,5%.

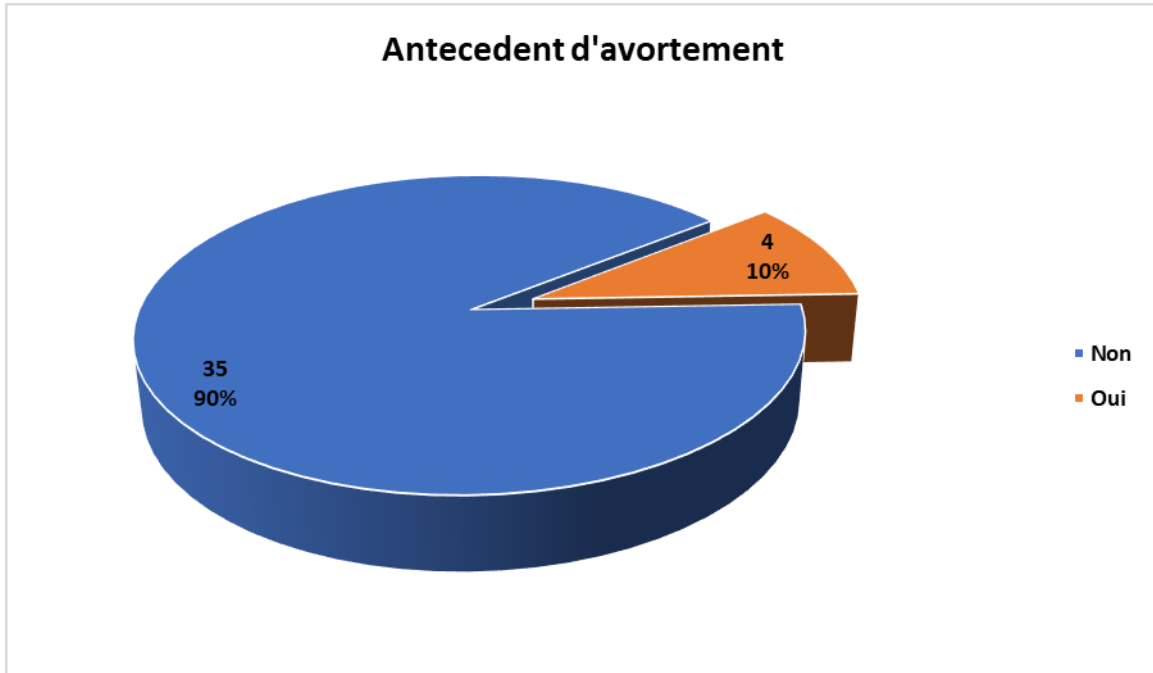


Figure 15 : Répartition des nouveau-nés selon l'antécédent d'avortement.

La notion d'avortement a été retrouvée chez 10% des mères.

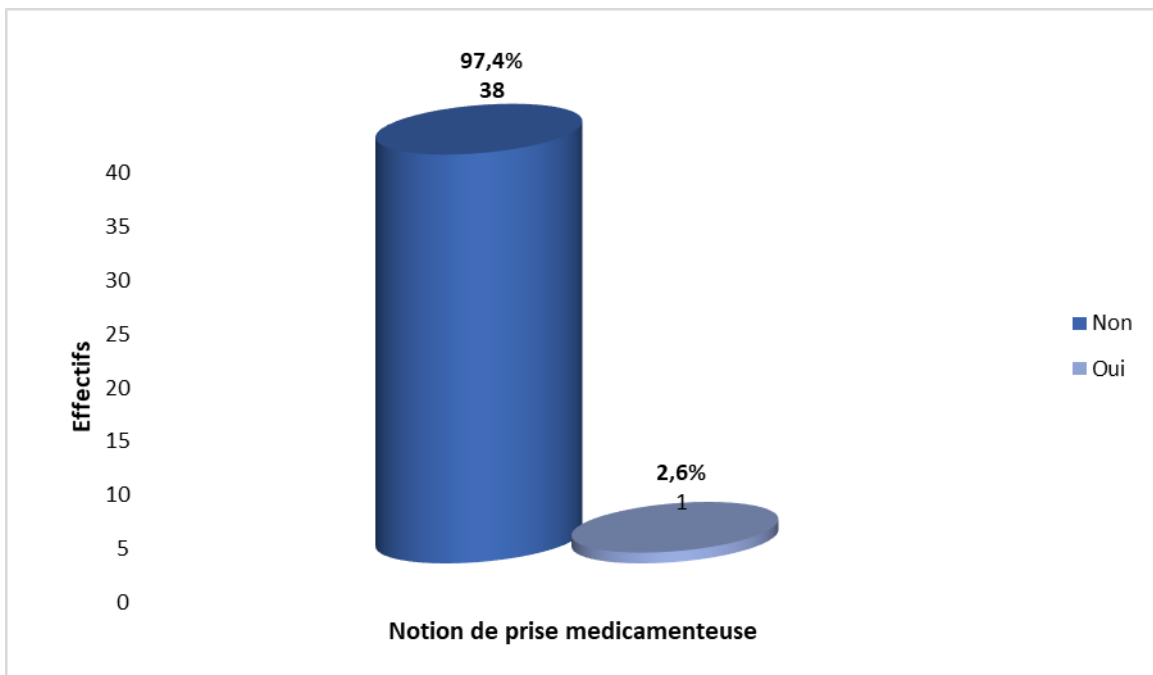


Figure 16 : Répartition des nouveau-nés selon la notion de prise médicamenteuse chez les mères.

La notion de prise médicamenteuse a été retrouvée dans 2,6% des cas.

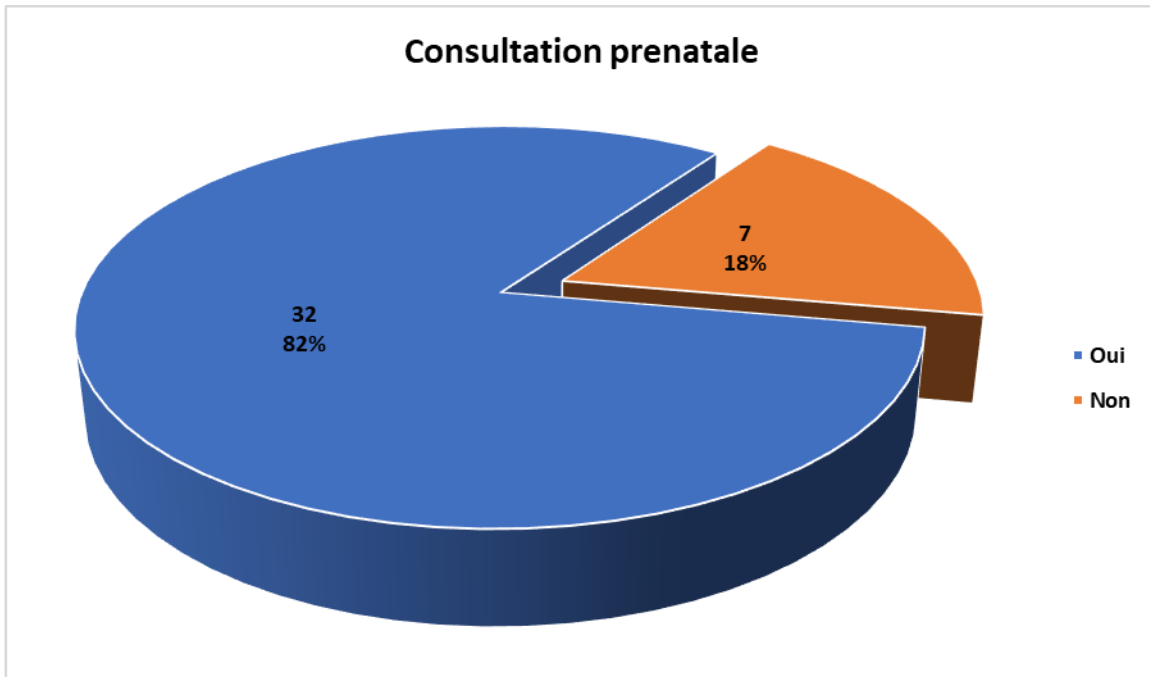


Figure 17 : Répartition des nouveau-nés selon la réalisation de la consultation prénatale des mères.

La presque totalité des mères avaient effectué une consultation prénatale soit 82%.

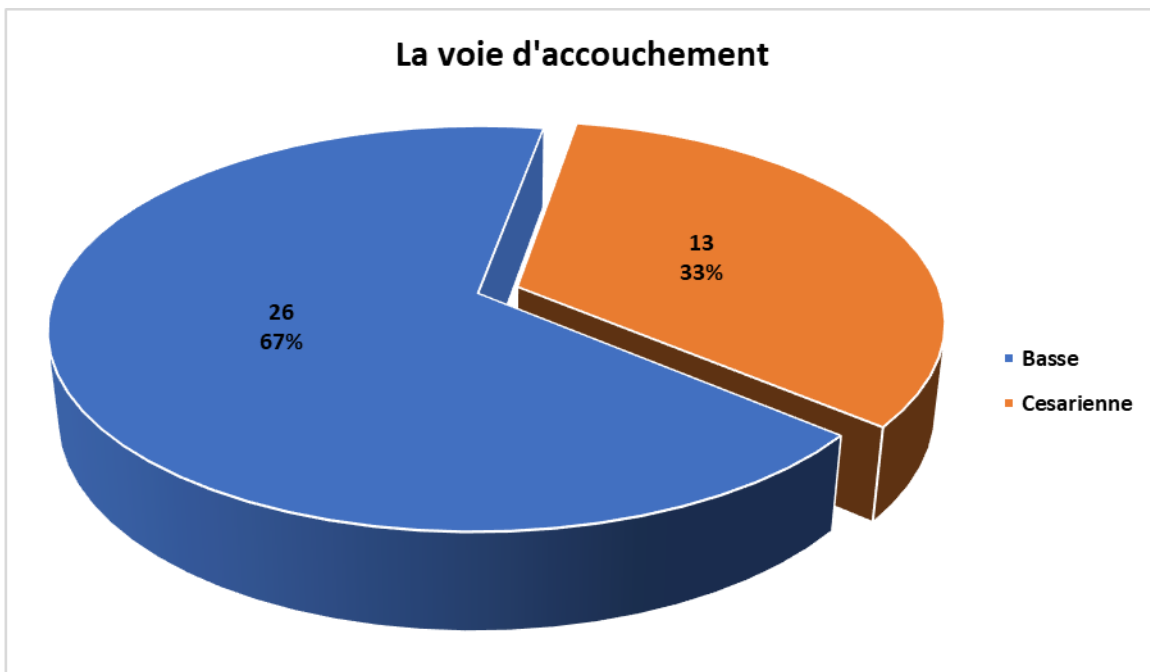


Figure 18 : Répartition des nouveau-nés selon la voie de l'accouchement

La voie basse a été pratiquée dans 67% des cas

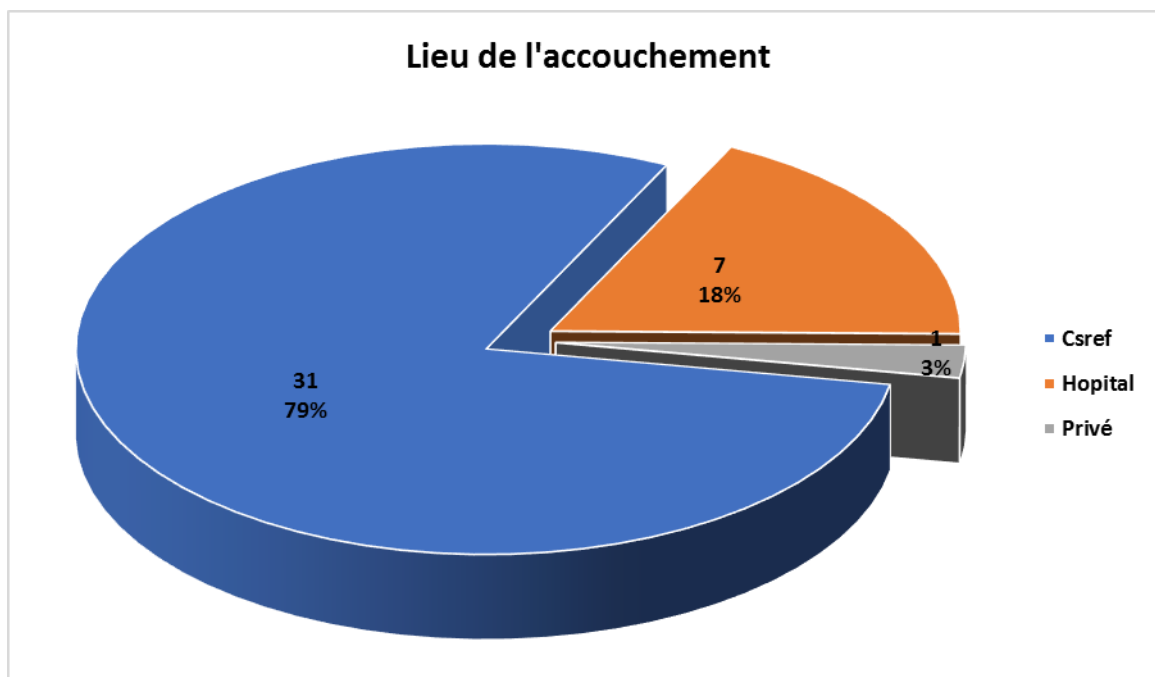


Figure 19 : Répartition des nouveau-nés selon le lieu de l'accouchement

Dans notre étude, plus de la moitié des accouchements ont été faits au CSRef soit 79%

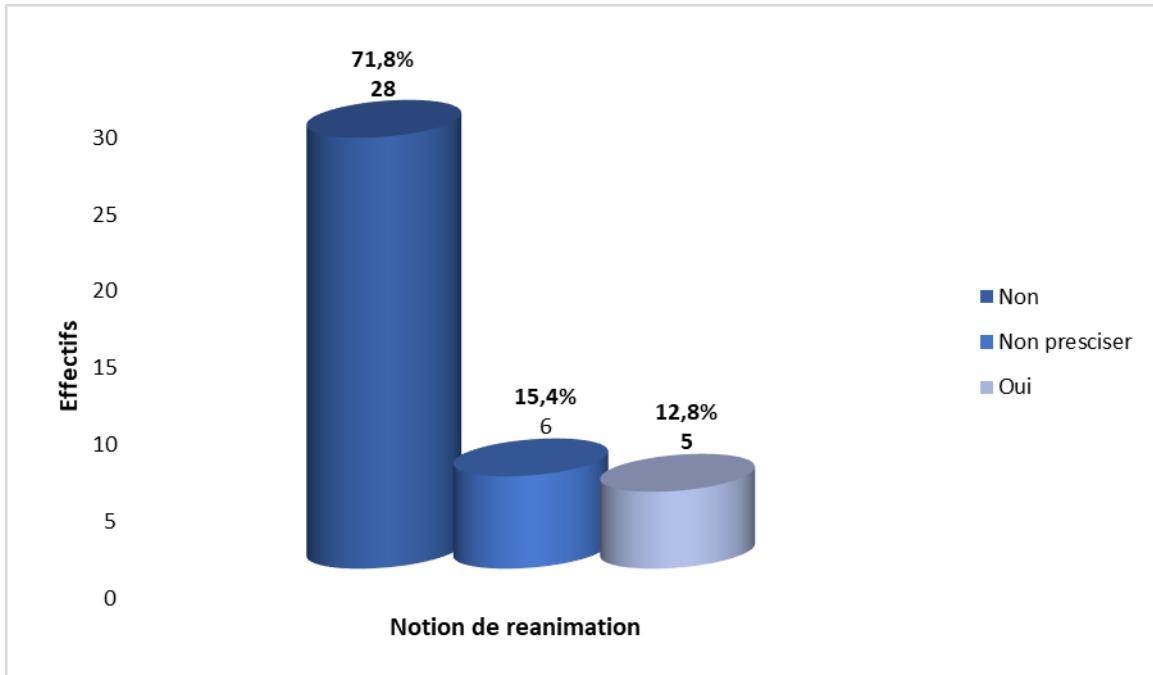


Figure 20 : Répartition des nouveau-nés selon la notion de réanimation

Environ 12,8% des nouveau-nés ont été réanimés à la naissance

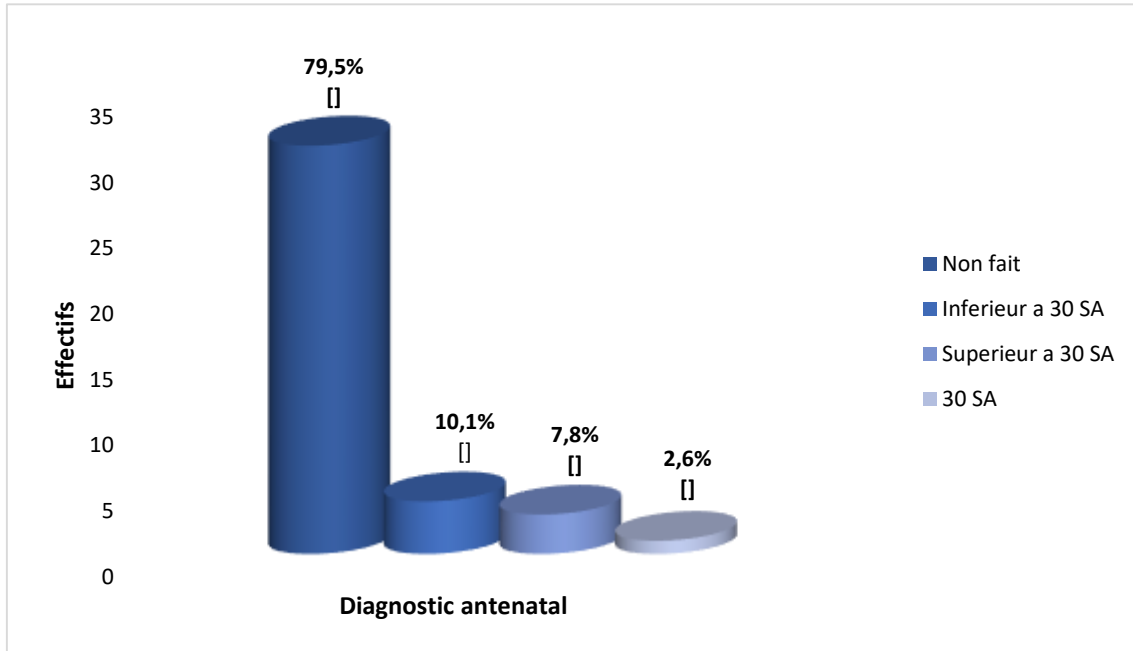


Figure 21 : Répartition des nouveau-nés selon le diagnostic anténatal

Sur les 39 cas de notre série seulement 20,5% ont été diagnostiqués en anténatal

Tableau III Répartition des nouveau-nés selon l'âge gestationnel

Trophicité	Effectif	%
Terme	34	87,2
Prématuré	05	12,8
Total	39	100

Dans notre étude la presque totalité de nos patients étaient à terme soit 87,2%.

III. 1- Les caractéristiques cliniques

Tableau IV: Répartition des nouveau-nés selon la symptomatologie clinique

Signes cliniques	n= 39	%
Bombement de la fontanelle antérieure		
Oui	18	46,2
Non	21	53,8
Regard en coucher de soleil		
Oui	08	20,5
Non	31	79,5
Front proéminent		
Oui	19	48,7
Non	20	51,3
Face réduite		
Oui	08	20,5
Non	31	79,5
Elargissement des sutures crâniennes		
Oui	17	43,6
Non	22	56,4

L'examen clinique a retrouvé :

- Le regard en couché de soleil dans 8 cas soit 20,5%
- Elargissement des sutures crâniennes dans 17 cas soit 43,6%
- Bombement de la fontanelle antérieure dans 18 cas soit 46,2%

2- Les paramètres

Tableau V: Répartition des nouveau-nés selon le périmètre crânien à l'admission

PC (cm)	Effectif	%
25-35cm	18	46,2
35-40cm	11	28,0
Supérieur à 45cm	10	25,8
Total	39	100

Le PC moyen était de 37,82cm avec des extrêmes de 26 et 55cm, la macrocrânie était retrouvée chez 25,8%.

Tableau VI: Répartition des nouveau-nés selon le poids à l'admission

Poids(g)	Effectif	%
Inférieur à 2000	04	10,3
2000-3000	16	41,0
Supérieur à 3000	19	48,7
Total	39	100

Le poids moyen était de 2930 g avec des extrêmes de 1000 et 5400g
 Dans 48,7% des cas, le poids à l'admission était supérieur à 3000g

3-Examens paracliniques

Tableau VII: Répartition des nouveau-nés selon le type d'hydrocéphalie à l'échographie transfontanellaire

ETF	Effectif	%
Hydrocéphalie tri ventriculaire	12	60
Hydrocéphalie bi ventriculaire	08	40
Total	20	100

L'hydrocéphalie tri ventriculaire était la plus fréquente soit 60%

Tableau VIII: Répartition des nouveau-nés selon le type d'hydrocéphalie à la tomодensitométrie cérébrale

TDM Cérébrale	Effectif	%
Hydrocéphalie tri ventriculaire	9	47,3
Hydrocéphalie bi ventriculaire	5	26,3
Hydrocéphalie tétra ventriculaire	5	26,3
Total	19	100

La TDM a été réalisée chez 19 nouveau-nés et l'hydrocéphalie tri ventriculaire était la plus représentée avec 47,3%

Tableau IX: Répartition des nouveau-nés selon les pathologies associées à l'hydrocéphalie

Pathologies associées	Effectif	%
Spina bifida	12	68,4
Omphalocèle	02	25
Cardiopathie	01	6,6
Total	15	100

Dans notre étude, le spina bifida était le plus dominant avec 68,4%

IV. Traitement

Tableau X: Répartition des nouveau-nés selon l'attitude thérapeutique

Traitement chirurgical	Effectif	%
Oui	08	20,5
Non	31	79,5
Total	39	100

Parmi les 39 cas, la DVP a été réalisée seulement chez 8 nouveau-nés soit 20,5%

V. Evolution

Tableau XI: Répartition selon les caractéristiques des nouveau-nés opérés

Caractéristique	n= 8	%
Sexe		
Masculin	05	62,5
Féminin	03	37,5
Age (heure)		
≤ 24	05	62,5
] 24-48]	02	25,0
[48-72]	01	12,5
Poids (g) à l'admission		
≤ 2500	01	12,5
[2500-3999]	02	25,0
[4000-4999]	05	62,5
<i>Moyenne</i>	<i>3830g</i>	
PC (cm) à l'entrée		
<40	02	25,0
[40-50]	04	50,0
[50-55]	02	25,0
<i>Moyenne</i>	<i>44,47 cm</i>	
Délai d'intervention (jour)		
<5	04	50,0
[5-10]	03	37,5
>10	01	12,5
PC après l'intervention		
<40	03	37,5
[40-50]	03	37,5
[50-55]	02	25,0
Suites postopératoires		
Favorables	04	50,0
Syndrome fébrile	02	50,0
Méningite	01	25,0
Migration du cathéter	01	25,0
Devenir		
Sortie	07	12,5
Décédé	01	87,5

VI- Devenir**Tableau XII: Répartition des nouveau-nés selon le devenir des 39 cas**

Devenir des nouveau-nés	Effectif	%
Sortie	19	48,7
Sortie contre avis médical	07	17,9
Décédés	13	33,3
Total	39	100

Le taux de létalité était de 33,3%. Parmi les 13 nouveau-nés décédés, seulement un nouveau-né a bénéficié d'une intervention chirurgicale qui s'est compliquée d'une méningite.

Tableau XIII: Répartition des nouveau-nés selon les causes du décès

	Effectif	%
Détresse respiratoire	6	46,15
Méningite à staphylocoque	2	15,38
Cause inconnue	5	38,47
Total	13	100

- Six cas suite à une détresse respiratoire
- Deux cas de méningite bactérienne confirmée (staphylocoque)
- Cinq cas dont on ignore la cause

Commentaires et discussion

1-Épidémiologie

a-Fréquence

Au cours de notre étude **5416** nouveau-nés ont été hospitalisés dans le Service de Néonatalogie du Département de Pédiatrie du CHU GT de Bamako parmi lesquels nous avons enregistré **39 cas** d'hydrocéphalie congénitale soit une fréquence de **0,72%**. Ce résultat est proche de celui de Koné A [47] qui a trouvé 0,97 %, mais inférieur à celui de Dénou M [48] qui avait une fréquence mensuelle de 3,8 cas qui avaient tous les deux étudié l'hydrocéphalie dans une population pédiatrique de 0 à 5 ans.

b-Sexe

L'incidence de l'hydrocéphalie serait identique dans les deux sexes sauf dans le syndrome Bicker-Adam qui est transmis de façon mendélienne récessive lié au chromosome X [49-50].

Au Mali, Dénou M [48], à l'Hôpital du Mali a trouvé une prédominance du sexe féminin tandis que Kanté B [51] chez les nourrissons de 0 à 24 mois et Sylla A [52] chez les enfants de 0 à 14 ans au CHU Gabriel Touré avaient retrouvé une prédominance masculine (cf tableau XII).

Tableau XIV: Sexe ratio selon différentes études

Auteurs	Sexe		Sexe ratio	Nombre
	Masculin	Féminin		
Kanté B [51]	15	11	1,3	26
Sylla A [52]	42	23	1,82	65
Dénou M [48]	17	23	0,73	40
Notre étude	25	14	1,78	39

2-Antécédents

La consanguinité est connue comme facteur prédictif de la survenue de l'hydrocéphalie, la majorité des études le prouvent [48]. Dans notre série la notion de consanguinité était présente dans 38,5% des cas. Ce résultat est comparable à celui de Zouaghi A au Maroc qui a trouvé 38,6% de cas [53].

3- Les signes cliniques

La macrocrânie est le symptôme le plus révélateur de l'hydrocéphalie car c'est le premier signe qui oriente le plus souvent les parents ou les agents de santé. Le suivi du périmètre crânien et l'association d'autres signes peuvent confirmer la maladie [48]. Dans notre étude le périmètre crânien moyen était de 37,82cm avec des extrêmes de 26 et 55cm.

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

Tableau XV: Signes cliniques selon différentes études

Signes cliniques	Barry H [54]	Zouaghi A [53]	Notre étude
Bombement de la fontanelle antérieure	70,2%	-----	46,2%
Regard en coucher de soleil	63,1%	38,5%	20,5%

Dans notre série, le principal signe oculaire est le regard en coucher de soleil, présent dans 20,5%. Barry H [54] avait retrouvé ce signe chez 63,1% des nouveau-nés opérés pour hydrocéphalie.

4-Examens complémentaires

a- Echographie transfontanellaire (ETF)

L'échographie transfontanellaire est possible quand les fontanelles sont encore perméables. Elle permet d'objectiver les ventricules dilatés et peut montrer les causes telles que : les hémorragies sub-épendymaires et intra-ventriculaires de la prématurité, les malformations vasculaires, les kystes du troisième ventricule et les tumeurs du quatrième ventricule [55]. Dans notre série, elle a été systématique chez tous les nouveau-nés dont les parents n'avaient pas les moyens de faire le scanner. Elle nous a surtout permis de déterminer les différents types de d'hydrocéphalie. Ainsi, l'hydrocéphalie tri ventriculaire a été la plus représentée avec 60%. Notre résultat est identique à celui de Kanté B [51]. Par contre, Barry H [54] trouvait une prédominance de la dilatation tétra-ventriculaire 45,23%.

b-Tomodensitométrie (TDM)

Le volet d'imagerie commence par l'échographie transfontanellaire et complétée par la tomodensitométrie. Plusieurs auteurs [57,63] réalisent le scanner en première intention car cet examen peut préciser l'étiologie de l'hydrocéphalie et l'examen de référence pour la prise en charge de l'hydrocéphalie. Pour des raisons financières, nous n'avons pas demandé systématiquement la tomodensitométrie chez tous les nouveau-nés.

c- Imagerie par résonance magnétique (IRM) : [67, 68, 69, 70]

Elle est supérieure au scanner pour l'exploration d'une hydrocéphalie, en particulier pour la forme communicante grâce à la réalisation de coupes dans les trois plans de l'espace et sa meilleure résolution. Elle permet une meilleure appréciation morphologique des ventricules et de certaines lésions causales. Elle permet également, par l'étude des flux du LCS, de préciser le siège de l'obstruction de l'hydrocéphalie et de fournir une approche physiologique par le calcul du volume du LCS intracrânien. Elle permet enfin d'identifier un œdème sous épendymaire de résorption.

Dans notre série, l'IRM cérébrale n'a pas été réalisée pour faute de moyen

5- Pathologies associées

-Spina bifida

C'est l'ensemble des malformations résultant d'une anomalie de fermeture de la partie postérieure du tube neural, correspondant à la moelle, et/ou du rachis axial qui le recouvre. Elles sont de gravité variable [58,59]. Chez 80% des enfants porteurs de spina bifida, une hydrocéphalie clinique plus ou moins sévère y est associée [60].

Tableau XVI : Spina bifida selon différentes études

Auteurs	Sayad Zahra [56]	Souad Maher [61]	Achouri [62]	Notre étude
spina bifida	10,5%	33,33%	66,3%	25,6%

- Dandy Walker

La malformation de Dandy Walker est la malformation cérébrale la plus fréquente. Elle est définie par une hypoplasie et une rotation ascendante du vermis, une hypertrophie kystique du quatrième ventricule et au total une fosse postérieure élargie avec une position crânienne décalée du sinus latéral, du tentorium et de la torcula herophili. [71]

Dans notre étude la malformation de Dandy Walker a été retrouvée dans 10,25% des cas soit 4 cas. Aucune thèse sur l'hydrocéphalie ne s'est penchée sur cette malformation.

-Autres anomalies cérébrales associées sont : corps calleux, Chiari.

6-Traitement chirurgical

Le traitement de l'hydrocéphalie, surtout dans les formes du nouveau-né et du nourrisson, n'est qu'exceptionnellement étiologique mais plus généralement symptomatique pour la dérivation du L.C.R en excès Zouaghi A [53]. Il consiste à faire communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le liquide céphalo rachidien (LCR). Il existe plusieurs techniques chirurgicales, la plus utilisée dans notre étude est la dérivation ventriculopéritonéale qui est considérée comme une option thérapeutique dans le traitement des hydrocéphalies dites communicantes Souad Maher [61]. Dans notre étude, elle a été réalisée chez 8 nouveau-nés soit 20,5%. La DVP a été réalisée dans plusieurs études comme celle de Sayad Zahra soit 100% [56], Koné A chez tous les patients également [47]. Il est connu que le traitement par des procédures chirurgicales, avec l'utilisation d'une valve, est le moyen le plus important et le plus courant de procéder à un traitement efficace, réduisant et normalisant la pression exercée par le cerveau dans la cavité crânienne et assurant le drainage de l'excès de LCR vers un site du corps, d'où il peut être absorbé, car le traitement pharmacologique ne permet que, dans un bref délai, le soulagement des symptômes en attendant une intervention chirurgicale [65]. Cela consiste à supprimer l'obstruction ou à créer un nouveau chemin pour dévier l'excès de LCR. Cette déviation est réalisée avec l'insertion d'un tube de dérivation ventriculopéritonéale (DVP), qui laisse les ventricules hors du crâne et passe sous la peau jusqu'au péritoine ; une autre alternative est la dérivation ventro-auriculaire, qui draine le fluide des ventricules dans l'oreillette droite du cœur, mais est utilisée moins fréquemment. [66]

La prise en charge de l'hydrocéphalie est uniquement chirurgicale car la mise en place d'une valve de dérivation et la ventriculo-cisternostomie sont les seuls traitements ayant fait leurs preuves jusqu'à nos jours Barry H [54].

7. Complications

Les complications des dérivations ventriculo-péritonéales peuvent être classées en deux grands groupes : les complications infectieuses (méningite, septicémie, péritonite) et les complications mécaniques qui sont liées au matériel de dérivation (obstruction, rupture, insuffisance de drainage, excès de drainage, lésion d'organes intra-abdominaux, infiltration de LCR sur le trajet de la valve). Les complications mécaniques semblent être les plus fréquentes dans toutes les séries. Elles sont liées à l'utilisation d'un corps étranger Barry H [54]. Dans notre étude la plus dominante était d'origine infectieuse avec 75%. Dans les pays développés, les complications infectieuses sont moins fréquentes. En effet dans la série de Torstein R [57], en Norvège les complications étaient d'origine infectieuse dans 6,2% des cas et mécanique dans 46,8% des cas.

8. Evolution : [72, 73]

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

Conclusion

L'hydrocéphalie congénitale est une pathologie fréquente et redoutable dont les conséquences sont graves. Elle a d'importantes répercussions sur le développement psychomoteur, intellectuel, neurosensoriel et sur le devenir socio-professionnel de l'enfant hydrocéphale.

Dans notre contexte la létalité qui lui est attribuée est importante. L'intervention chirurgicale palliative onéreuse n'est pas à la portée de tous.

Le diagnostic anténatal rare dans notre milieu, pourrait améliorer le pronostic.

Recommandations

Aux autorités sanitaires

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

Au service de néonatalogie

- Renseigner mieux les dossiers médicaux pour les études rétrospectives.
- Prendre en charge précocement les hydrocéphalies afin d'éviter les séquelles neurologiques.
- Renforcer la collaboration entre la néonatalogie et la neurochirurgie
- Informer les parents sur les signes d'échec de la prise en charge de l'hydrocéphalie dont la réapparition doit les motiver à amener rapidement pour une prise en charge adéquate.

Au service de gynéco-obstétrique

- Assurer l'éducation sanitaire des femmes en âge de procréer et le respect des mesures hygiéno-diététiques des femmes enceintes séronégatives pour la toxoplasmose.
- Introduire le dépistage anténatal dans la prise en charge de la femme enceinte.
- Faire l'accouchement par césarienne après la confirmation anténatale de l'hydrocéphalie.

A la population :

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

Référence

- [1] **-Decq. P, Kéravel. Y** Hydrocéphalie de l'enfant Universités francophones de Neurochirurgie 1ère édition ELLIPSES, Sainte C.R chp55 P- 534-543
- [2] **-James HE.** Hydrocephalus in infancy and childhood. Am Fam Physician. 1992; 45 (2):733-42.
- [3] **-James P. McAllister 2nd.** Pathophysiology of congenital and neonatal hydrocephalus. Semin Fetal Neonatal Med. 2012; 17 (5): 285-94.
- [4] **-Jun Zhang, Michael A Williams, Daniele.** Genetics of human hydrocephalus. J Neurol. 2006; 253(10): 1255-66.
- [5] **-Mataro M, Junque C, Poca MA, Sahuquillo J.** Neuropsychological findings in congenital and acquired childhood hydrocephalus. Neuropsychol Rev. 2001; 11 (4): 169-78.
- [6] **-Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP.** An epidemiologic study of environmental and genetic factors in congenital hydrocephalus. Eur J Epidemiol. 1992; 8 (6): 797-803.
- [7] **-Zajicek M, Gindes L, Hoffmann C, Morag I, Achiron R.** Prenatal diagnosis of obstructive hydrocephalus associated with parvovirus b19 infection. Obstet Gynecol. 2010; 116 (suppl 2):521-2.
- [8] **-Dewan MC, Rattani A, Mekary R, Glancz LJ, Yunusa I, Baticulon RE, et al.** Global hydrocephalus epidemiology and incidence: systematic review and meta-analysis. J Neurosurg. 2018:1-15. Epub 2018/04/28. 10.3171/2017.10.JNS17439. (Pubmed) (CrossRef) (Google Scholar)

[9] -Ndour O, Faye FA, Alumeti D, Gueye K, Amadou I, et al. Risk factors for Neonatal Mortality Factors at the Paediatric Surgeon Service in Aristide Le Dantec University Hospital in Dakar. *Mali Medical* (2009); 24(1): 33-38.

[10] -Ralahy MF, Rakotoarivony ST, Rakotovao MA, Hunald FA, Rabenasolo M, et al. The neonatal mortality in the emergency unit of the JRA university teaching hospital in Antananarivo Madagascar. *Revue d'anesthésie - réanimation et de médecine d'urgence* (2010); 1(2): 15-17.

[11] -Dicko-Traoré F, Diall H, Koné I, Samaké B, Coulibaly O, Amadou I, Diakité FL, Ahmadou I, Leyla M, Diallo S, Diallo O, NZonou E, Bocoum A, Diallo A, Diakité AA, Coulibaly Y, Togo AP, Sylla M. Neonatal Surgical Emergencies in Gabriel Touré Teaching Hospital in Bamako: Epidemiological and Clinical Aspects. *Pediatr Neonat biol* 2019 ; 4(1) : 000133.

[12] -Camara H. Devenir Immédiat des nouveau-nés opérés pour pathologies chirurgicales au service de Néonatalogie du CHU GABRIEL TOURE, Mémoire de DES de Pédiatrie, décembre 2019, p78

[13] -Bergsneider M, Egnor Mr, Johnston M, Kranz D, Madsen Jr Mcallster Ii Jp, Stewart C, Walker MI, Williams Ma.

What we don't (but should) know about hydrocephalus.

J Neurosurg (3 Suppl Pediatrics) 2006; 104:157-159

[14] -Matson Dd

Hydrocephalus *Clinical neurosurgery* 1953; 13: 324-343

[15] -Oi S, Di Rocco C

Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics" and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain.

Childs Nerv Syst 2006; 22: 662-669

[16] -Sainte-Rose C

Hydrocéphalie de l'enfant.

Neurochirurgie Clin Perinatol 1997 ; 1 : 589-605

[17] -Chauvet D, Boch A L

Hydrocéphalie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, [5-0821], 2011.

[18] -Robert H, DUPENZ MD

Historique du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie

Surg. Neurol; 1981, 15, 1, 15-26

[19] -Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S: The scientific history of hydrocephalus and his treatment.

Neurosurg Rev 1999; 22: 67-93

[20] -Piazza Serge Dalla, Dan Bernard

Handicaps et déficiences de l'enfant

Édition 2011, Page 403-417

[21] -Ames R

Ventriculo-péritonéal shunt in the management of Hydrocephalus jour neurosurg ; 1967. 27, 9 525-529

[22] -Renier D, Lacombe J, Pieke Kann A Et Al.

Factors causing acute shunt infection. Computer analysis of 1174 operations. J neuro surg.1984, 61. 1072.

[23] -Landrieu P, Comoy J, Zerah M

Hydrocéphalies de l'enfant EMC 1988 Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-096-A-10]

[24] -Jauffret E

Spina bifida EMC, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 2006, 26-472- B-10.

[25] -Netter F

Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : tête et cou
4ème édition 2007 Planche : 102-104

[26] -Shuller E

Liquide céphalo-rachidien.
EMC, Neurologie, 1993 : 17-028-B-10, 28p.

[27] -Caire F, Gueye E M, Fischer-Lokou D, Durand A, Martel Boncoeur M P, P-A. Faure, J-J Moreau

Hydrocéphalies de l'enfant et de l'adulte
EMC neurologie 2009 [17-160-C-40]

[28] Demene C, Baranger J, Bernal M, Delanoe C, Auvin S, Biran V et al.

Functional ultrasound imaging of brain activity in human newborns / science Translational Medicine / 11 oct 2017/ Vol.9, Issue 411/ DOI :10.1126/scitranslmed.aah6756

[29] Underwood E (2017), Ultrasonic probe could detect stroke, brain damage in young babies, science news ; publiée le 11 octobre 2017 / doi : 10.1126 / Science.aag 1830

[30] -Turgut M, Alabaz D, Erbey F., Kocabas E, Erman T, Alhan E, Aksaray N. Cerebrospinal Fluid Shunt Infections in Children
Pediatr Neurosurg 2005 ; 41 :131–136

[31] -Raybaud C

Les hydrocéphalies

Département d'Information Médicale du CHRU de Pontchaillou Archives de pédiatrie 2006 p : 315-21

[32] -Pinto F

« Hydrocéphalie »

Neurologie pédiatrique, 2ème édition 1998, p.273-287.

[33] -Sakkaa L b, Coll G b, Chazala J b

Anatomie et physiologie du liquide cérébrospinal

EMC, Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale (2011) 128, 359—366

[34] -Moutard M L *, Fallet-Blanco C

Pathologie neurologique malformative foetale

EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210–231

[35] –Bret P, Chazal J, Lemaire J j, Guyotat J, Ricci Ac

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte EMC. 2002 17-154-B-10

[36] -Labchir N

Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de moins de 15 ans à l'Hôpital Mohamed V de MEKNES. Thèse de médecine Casablanca, 2002; 02

[37] -Russel DS

Observation on the pathology of hydrocephalus.

Special report series no. 265 His Majesty's Stationery Office 1949, London, pp 11 2-1 13

[38] -Dandy WE

Experimental hydrocephalus

Ann Surg (1 91 9); 70: 129-142

[39] -OI S, DI Rocco C

Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics" and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain.

Childs Nerv Syst 2006; 22: 662-669

[40] -OI S

Diagnosis, outcome, and management of fetal abnormalities: fetal hydrocephalus. Childs Nerv Syst 2003 ; 19 : 508-516

[41] –Peudenier S, Dufour T

Les hydrocéphalies de l'enfant, mars 1999

Institut Mère-enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud,

http://www.med.uni_vrennes1.fr/etud/pediatrie/hydrocephalie.htm

[42] –Eugenia-Daniela Hord, MD

Hydrocéphalus Optimal therapeutic treatments in Aizheimer's Disease
Medecine June 18,2004

[43] - Hydrocéphalie de l'enfant. Document électronique

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article 401> 16/1/2009 à 22H 32

[44] -Gupta N, Park J, Salomon C, Kranz D.A, Wrensch M, Wu Y.W: Long term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. J neurochirurgie 2007, number 106 p -334-339

[45] - Arthuis M et col : Neurologie pédiatrique 2ème édition Médecine-Science Flammarion paris. Pinton. F: hydrocéphalie, chap. 1998; 10 p- 273-286

[46] -Vinchon.M et al.

Fluids and barriers of CNS 2012 9:18

Pediatric hydrocephalus outcomes: à review <http://www.fluidsbarrierscns.com/content/18/1/2009>

[47] -Koné A

Apports de l'échographie et de la tomodensitométrie (TDM) dans la prise en charge des hydrocéphalies.

Thèse de médecine Bamako 2011 ; numéro 11M107.

[48] -Dénou M

Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5 ans au service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali.

Thèse de médecine Bamako 2015 ; numéro 15M81.

[49] -Kassis M, Galacteros F, Ferec C, Delpech M

Place du conseil génétique en médecine fœtale

EMC Pédiatrie - Maladies infectieuses 2010

[50] -Sebbar H

Démarche diagnostic devant une ventriculomégalie cérébrale anténatale (A propos de 20 cas)

Thèse de médecine 2010 Fès

[51] -Kanté B

Prise en charge chirurgicale des hydrocéphalies non traumatiques chez les enfants de 0 à 24 mois

Thèse de médecine Bamako 2000 numéro 00M21, p36-52

[52] -Sylla A

Hydrocéphalies chez les enfants de 0 à 14 ans dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Gabriel Touré

Thèse de médecine Bamako 2009 numéro : 09M84p 57-69

[53] -Zouaghi A

Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson à propos de 78 cas.

Thèse de médecine Fès 2012, numéro 111/2012 p- 31-58

[54] -Barry H

Etude des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique à l'hôpital Gabriel Touré et à l'hôpital Mère-Enfant

Thèse de médecine Bamako 2005 ; numéro 06M06

[55] Jeffrey V, Rosenfeld and David A K Watters Neurosurgery in the Tropics. A practical approach to common problems

[56] -Sayad Zahra

Hydrocéphalie congénitale

Thèse de médecine Rabat 2016, numéro: M1462016

[57] -Torstein R, Meling, Arild Egge, BerntDue-Tonnessen The Gravity-Assisted Paedi-Gav valve in the treatment of Pediatric Hydrocephalus Pediatric Neurosurgery 2005; 41:8-14

[58] -Moutard M L *, Fallet C-Blanco Pathologie neurologique malformative fœtale EMC-Pédiatrie 1 (2004) 210–231

[59] -Jauffret E Spina bifida EMC, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 2006, 26-472-B-10.

[60] –Forestier D, Listrat A, Priner M, Gaubert A S, Kemounc G, Paccalin M Diagnostic tardif d'un syndrome de Dandy-Walker révélé par des troubles de la marche chez le sujet âgé La Revue de médecine interne 29 (2008) 421–423

[61] -Souad Maher

Hydrocéphalie du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant à l'hôpital d'enfant de Rabat : M382015

[62] –Achouri M, Ait Ben S Ali, Kadiri B, Naja A, Choukri M, Ouboukhlik A, Elkamar A, Elazhari A, Boucetta M Hydrocéphalie congénitale : à propos de 156 cas. Revue maghrébine de pédiatrie volume IV- n° 2 Mars Avril 1994

[63] -Guesmi H et coll. Hydrocéphalies congénitales - traitement et Résultats à long terme - A propos de 60 cas May Med 2004 ; vol.24 (369) : 112- 14

[64] Sousa NG, Feijó EJ, Farias A, Lima A, Souza K, Conceição P. Hidrocefalia: revisão de literatura. Rev Trab Acad [Internet]. 2012 [cited 2018 May 08]; 4(6):54-65. Available from:
<http://www.revista.universo.edu.br/index.php?journal=1reta2&page=article&op=view&path%5B%5D=567&path%5B%5D=5574>

[65] Slusarz R, Tonderys J R, Jablonska R, Krolikowska A, Kisiel A, Matras I D. Hydrocephalus in new borns: Clinical Conditions and Primary Surgical Treatment. Adv Clin Exp Med. 2013 Mar/Apr; 22 (2): 237-43. PMID: 23709380

[66] -Kyle T. Enfermagem Pediátrica. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006.

[67] - Girard N, Chapon F, Pineau S, Combaz X Imagerie de l'hydrocéphalie de l'enfant radiologie EMC 2008 [31-622-B-10]

[68]. FRANCHI-ABELLA. S, PARIENTE. D. Imagerie du système nerveux central : particularités pédiatriques Archive de pédiatrie 10 (2005) 323-28

[69]. GRANEL DE SOLIGNAC, DIETEMANN L'IRM en pathologie crânio-cérébrale Feuillet de radiologie, 1990 ; 30, 2 :103-122

[70]. HOBBS KYLE, ANNE KENNEDY, MOLLY DUBRAY, ERIN D. BIGLER, P. BRENT PETERSEN, WILLIAM MCMAHON et al
Retrospective Foetal Ultrasound Study of Brain Size in Autism BIOL
PSYCHIATRY 2007 ; 62 :1048–1055

[71]. Reith W et Coll.

Malformation de Dandy Walker Radiologie 2018.

PMID : 29797040 La revue. Allemand.

[72]. LANDRIEU P, COMOY J, ZERAH M.

Hydrocéphalies de l'enfant EMC pédiatrie 1988 : p 1-10

[73]. PUGET S.

Les dérivations de liquide cébrospinal Archives de pédiatrie 12 (2005) 224–
227

ANNEXES

ANNEXES

Fiche d'enquête

I-IDENTIFICATION DU PATIENT

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

II – ANTECEDENTS

Consanguinité () 1=Oui, 2= Non

1. Père

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

2) Mère

- a. Age (en année) []
- b. Niveau d'instruction [] 1= Primaire; 2 = Secondaire;
3 = Supérieur ; 4= Non scolarisée.
- c. Profession [] 1= Femme au foyer, 2= Couturière; 3= Teinturière;4=
Commerçante ; 5= Autres, 6= Non précisé.
- d. Statut matrimonial [] 1= Mariée ; 2 = Divorcée ; 3 =

Veuve ; 4= Célibataire

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

A. Déroulement de la grossesse :

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

si Oui le nombre [].

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

Si 1 préciser.

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

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

e. Gestité []

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

g. Nombre d'enfants vivants []

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

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

Si oui contexte [].

j. Nombre d'avortement []

k. Notion de prise médicamenteuse

l. Echographie obstétricale

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

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

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

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

m. Sérologies

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

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

3. Rubéole [], 1= Négatif, 2= positif, 3= Non fait, 4= Non précisé.

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

n. NFS-Groupe-rhésus [] 1= Complètement fait, 2=Incomplètement fait, 3= Non fait, 4= Non précisé.

Si fait préciser.

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

p. Contexte infectieux

1. ECBU+FV [] ,1= Positif, 2= Négatif, 3= Non fait, 4=Non précisé.

2. Leucorrhées fétides [] 1=Présentes, 2= Absentes, 3=N précisé.

3. Brûlure mictionnelle [] 1= Présent, 2= Absente, 3=Non précisé.

4. Fièvre maternelle 48h avant l'accouchement [] 1= Présente, 2= Absente, 3= Non précisé.

5. Durée de l'ouverture de la poche des eaux [] 1= Inferieur à 12h, 2= Supérieur à 12h, 3= Non précisée.

6. Aspect de liquide amniotique [], 1=Clair, 2=teinté, 3= autres, 4= Non précisé.

7. Durée du travail [] 1=Inferieur à 12h, 2= supérieur à 12h, 3= Non précisée.

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

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

Si dystocique préciser le mécanisme d'accouchement []

1= Forceps ; 2= Ventouse, 3= autres, 4= Non précisé.

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

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

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

Si oui durée (en minute) [].

B. Conditions de référence :

1. Ambulance [], 1= Oui ; 2= Non.

2. Autres moyens de transport []

a=Voiture personnelle

b=Taxi

.c=Moto.

d=Sotrama

e= Non préciser

III-EXAMENS CLINIQUES

A-1-a- Dépistage anténatale :... .. AG :..... SA.
Hauteur utérine

.b-. Moyen : Echo obstétricale :..... IRM fœtale :.....

2-Paramètres anthropométries :

a-périmètre crânien (cm).....

b- taille (cm).....

c-poids(g)

3-Signes généraux :

a-pouls (bat/min).....

b- fréquence respiratoire (cycles/mn).....

c- état de conscience.....

d-température.....

B-Signes physiques :

1-Inspection :

a-bombement de la fontanelle antérieure [] 1=Oui, 2=Non b-regard en

couché de soleil [] 1=Oui, 2=Non c-front proéminent [] 1=Oui,2=Non

d-face réduite [] 1=Oui,2=Non

2-Palpation :

a- élargissement des structures crâniennes [] 1=Oui, 2=Non b- si autre à

préciser.....

3-Percussion :

a-impresion d'autre pleine d'eau [] 1=Oui,2=Non b- si autre à

préciser.....

4-Augmentation du périmètre crânien :

a-inférieur ou égal 37 cm b- entre 37cm et 45cm c- supérieur à 45cm

5-Signes neurologiques :

a-hypotonie axiale []1=Oui,2=Non b-hypertonie []1=Oui,2=Non
crises convulsives []1=Oui,2=Non mâchonnement []1=Oui,2=Non c-
si autres à préciser

6-Troubles visuels ? Fond d'œil

7-Association avec d'autres anomalies :

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

IV-Examens Paracliniques :

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

V-TRAITEMENT :

1=Médical :

Acétazolamide Furosémide Antibiothérapie • C3G • Aminoside
Autres :.....

2=Chirurgical :

Drainage externe :..... Dérivation ventriculo-péritonéale
:..... Dérivation ventriculo-atriale :.....

Type du système : à haute pression :.....
à basse pression :..... à pression
moyenne ventriculocisternostomie
.....

VI. EVOLUTION :

A-Suites opératoires immédiates :

1-Suites simples : oui/non

2-Complications post-op :

Syndrome fébrile :..... Méningite :.....
Séjour en réanimation... durée :..... Décès :.....
Cause du décès :..... Non précisé :.....

B-Suites tardives :

1-Clinique : PC.....développement psychomoteur..... acuité visuelle.....

2-Complications : Obstruction du matériel de dérivation Drainage excessif
 Déconnection et rupture du cathéter Drainage insuffisant Non précisé

FICHE SIGNALETIQUE

Nom : Sylla

Prénom : Hatoumata

Titre de la thèse : Aspects épidémiologiques et cliniques de l'hydrocéphalie congénitale au CHU Gabriel Touré de Bamako.

Année Universitaire : 2019-2020

Payes d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS)

Secteur d'intérêt : Pédiatrie (Néonatalogie)

RESUME

Le but de notre travail était d'étudier les aspects épidémiologiques et cliniques de l'hydrocéphalie congénitale au CHU Gabriel Touré.

Sur les 5416 nouveau-nés hospitalisés, 39 avaient une hydrocéphalie congénitale confirmée soit 0,72%. Les mères étaient femmes au foyer et non scolarisées dans respectivement 79,5% et 64,1% des cas. L'accouchement a été fait par voie basse pour 66,7% des mères. Le sexe ratio était de 1,78 et le poids moyen de 2930g. Le spina bifida était associé dans 55% des cas.

Le diagnostic était anténatal dans 20,5% des cas. L'intervention chirurgicale a été faite dans 20,5% (DVP). Les complications post-opératoires étaient de 50% du syndrome fébrile, 25% de la méningite et 25% de la migration du cathéter ventriculaire.

Des mesures de prévention sont nécessaires par le diagnostic anténatal pour une éventuelle interruption thérapeutique de la grossesse.

Mots clés : Nouveau-né, hydrocéphalie congénitale, spina bifida, traitement, Bamako

SERMENT D'HIPPOCRATE

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

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

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

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

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

Je le jure