

MINISTERE DE L'EDUCATION  
NATIONALE  
UNIVERSITE DE BAMAKO

REPUBLIQUE DE MALI  
Un Peuple – Un But – Une Foi

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET  
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE :2000-2004



ETUDE DES HYDROCEPHALIES EN CHIRURGIE  
PEDIATRIQUE  
A  
L'HOPITAL GABRIEL TOURE ET A L'HOPITAL  
MERE - ENFANT

THESE

Présentée et Soutenue publiquement le 29/10/2005  
A la Faculté de Médecine, de Pharmacie et  
d'Odontostomatologie

PAR

Mlle HOURERATOU BARRY

Pour obtenir le grade de DOCTEUR EN Médecine  
( DIPLOME D'ETAT)

**JURY**

Président :

Membres :

Pr. ALHOUSSEINI AG MOHAMED

Dr MARIAM SYLLA

Dr MAHAMADOU TOURE

Directeur de thèse :

Co-Directeur :

Pr GANGALY DIALLO

Dr MAMBY KEITA



## JE DEDIE CE TRAVAIL A

### MON PÈRE ET À MA MÈRE

Ce travail est le vôtre, car vous n'avez jamais ménagé vos efforts pour nous voir réussir dans nos études.

Votre amour du travail bien fait, votre sens de la responsabilité, votre honnêteté et votre dignité font que vous êtes des êtres exceptionnels. Puissions nous vous ressembler et puisse Dieu vous prêter longue vie.

### MON GRAND AMI ALHOUSSEINI TOURE

Tu as été plus qu'un ami pour moi, un frère.  
Ton soutien permanent m'a toujours donné la force de continuer.

Je te dédie ce travail en témoignage de la profonde affection que je te porte.

JE REMERCIE :

MA FAMILLE :

Mes frères et sœurs : Amadou, Maïrama, Cheick, Sita, Fatoumata et Madina

Mes tantes, oncles et cousins : Binta, Fatou, Amadou

Mon beau frère et ma belle sœur : Ousmane et Aïda

Mes neveux et nièces : Badou, Aarif, Aadi, Hadji et Amira

Mes grands parents : Adama, Fatoumata, Mainoumatou et Feu Djadjè.

Ce travail est à vous pour votre soutien sans faille et votre présence indéfectible.

Abdrahamane DICKO

Ce travail est le tien. Merci pour ton soutien permanent.

Mes Tuteurs et tutrices :

Mme Dicko Djadjè et sa famille,

Colonel Ismael Cissé et sa famille

Colonel Adama Coulibaly et sa famille

Hassane Sidibé et sa famille

Hippolyte Diallo et sa famille

Modibo Kane Diallo et sa famille.

Je n'oublierai jamais votre hospitalité, votre aide tant matérielle que morale

## MES AMIES

Aïssé Sidibé , Aminatou Maïtouraré Touré, Hamsatou Cissé, Aïda Diallo, Nadège Soumana.

Je me réjouis tous les jours de vous avoir connues. Merci pour votre soutien sans faille.

## MES AMIS

Oumar Doucouré , Boubacar Fofana, Arbon Maiga, Moussa Bambara, Adama Ouattara, Mohamed Diallo, Colonel Traoré, Hama Barry, Djibril Diallo, Thierno Diallo , Jean LUC Gué et ABOU KONATé.

Je ne saurai quoi faire sans vous.

MES AMIS Jaycees de la JCI Mali

MES AMIS de la jeunesse Tabital Pulaaku

Mes camarades de promotion :

Hyacinthe, Donald, Oumar C, Oumar T, Djoumé, Souleymane, Dabo, Fatim et Maré, Cheik Oumar, Bakary

Les Docteurs :

Lassana Touré, Mamadou Singaré, Dababou Simpara, Mahamane Traoré, M.Lamine Diakité, Ali Diallo, Kanté, Drabo, Simaga, Morane Martiez.

Pour l'enseignement reçu. Soyez en sincèrement remerciés.

Le personnel :

Du service de lachirurgie générale et de la chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré

De l'hôpital mère-enfant « le Luxembourg »

Pour la collaboration tant profitable.

Le personnel : de ARCADE et de l'USAID

Pour votre aide. Recevez toute ma gratitude.

## LISTE DES ABREVIATIONS

*BCG* : Bacille de Calmet et Guérin

*CES* : Certificat d'Etudes Spéciales

*CHU* : Centre hospitalier universitaire

*CVC* : Circulation Veineuse Collatérale

*DPM* : Développement Psychomoteur

*DTC* : Diphtérie, Tétanos, Coqueluche

*DVP* : Dérivation Ventriculo-Péritonéale

*EEG* : Eléctroencéphalogramme

*EIPC* : Ecole des Infirmiers du 1<sup>er</sup> Cycle

*ESS* : Ecole Secondaire de la Santé

*ETF* : Echographie Transfontanellaire

*FMPOS* : Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

*IRM* : Imagerie par Résonance Magnétique Nucléaire

*LCR* : Liquide Céphalo-Rachidien

*PC* : Périmètre Crânien

*PEV* : Programme Elargi de Vaccination

*SNC* : Système Nerveux Central  
**ETUDE DES HYDROCEPHALIES  
EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE**

*VCE* : Ventriculo-cisternostomie

**L'HOPITAL GABRIEL TOURE ET A  
L'HOPITAL MERE-ENFANT**

## SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	3
OBJECTIFS.....	5
GENERALITEES.....	6
1 – historique.....	6
2 – données embryologiques.....	7
3 – anatomie des ventricules cérébraux.....	11
4 – physiologie du LCR.....	16
5 – physiopathologie.....	17
6 – diagnostic.....	19
7 – traitement.....	26
8 – pronostic.....	33
METHODOLOGIE.....	34
RESULTATS.....	40
COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.....	69
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	80
BIBLIOGRAPHIE.....	81
RESUME.....	85
ANNEXES	

## INTRODUCTION

L'hydrocéphalie est une ventriculomégalie à pression intracrânienne élevée soit par un excès de production, un défaut de réabsorption ou un obstacle à la circulation normale du liquide céphalo-rachidien ; à début anté ou post natal, de type communicant ou non communicant, susceptible de comprimer le cerveau.

Chez le nouveau-né, les possibilités de distension crânienne expliquent qu'il y a d'authentiques hydrocéphalies à pression intracrânienne normale ou presque normale.[1]

Pathologie fréquente en milieu pédiatrique, l'hydrocéphalie reconnaît une multitude d'étiologies, le plus souvent malformatives et hémorragiques en période néonatale, post-méningitique chez le nourrisson et tumorales chez le grand enfant [2].

Il y aurait tous les ans, entre 50 000 et 100 000 nouveaux cas d'hydrocéphalie dans le monde. On rencontre cette maladie essentiellement dans les pays sous médicalisés où 70% des enfants atteints ne seraient pas traités [3]. Ainsi, une étude faite au Mali en 2002 retrouve en tête de file des malformations l'hydrocéphalie dans 38,0% des cas. Cette proportion était de 60% au Cameroun [4] contre 5,8% aux USA et 4,2% en France [5].

Un des facteurs de gravité de cette pathologie est la grande fréquence des complications post-opératoires. Ainsi Topzeweska en Pologne [7] retrouvait 53,10% de complications et en Tunisie, Guesmi [8] nous rapportait 26,60% de complications mécaniques et 15% de complications infectieuses.

L'hydrocéphalie engage non seulement le pronostic fonctionnel (intellectuel, neuro-sensoriel et moteur), mais aussi le pronostic vital en raison de l'écrasement du cerveau par le liquide céphalo-rachidien excessif.

L'étude de Kanté au Mali en 2000 retrouvait 38,5% de mortalité [6]. Ce taux était de 20,3% en Tunisie (Tabarki, 2001) avec 31% de séquelles [2].

Des progrès majeurs ont été réalisés dans l'exploration (imagerie cérébrale) et le traitement (système de dérivation du LCR, ventriculocisternostomie) des hydrocéphalies.

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.

Nous pratiquons dans notre service depuis 1999 la dérivation ventriculo-péritonéale des hydrocéphalies. Cette étude a donc pour but d'analyser entre autres les résultats de cette prise en charge.

# **OBJECTIFS**

## **1-OBJECTIFS GENERAUX**

-Etudier les hydrocéphalies de l'enfant dans le service de chirurgie pédiatrique à l'hôpital Gabriel Touré et à l'hôpital mère-enfant « le Luxembourg ».

## **2-OBJECTIFS SPECIFIQUES**

-Déterminer la fréquence des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique au Mali

-Décrire les aspects cliniques et para cliniques.

-Analyser les suites du traitement

-Evaluer le coût de la prise en charge.

## GENERALITES

### I-HISTORIQUE. [9] [10]

Aussi long que cela puisse paraître, Hippocrate depuis l'antiquité fut le premier à reconnaître que l'accumulation d'eau dans la tête peut causer son élargissement. Herophilus et Erasistus ont été les premiers à évoquer la présence des cavités ventriculaires dans l'encéphale.

La première description claire de l'hydrocéphalie fut faite par Vesalius au 16<sup>ème</sup> siècle qui a décrit les formes chez l'enfant.

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) ont permis d'approcher les mécanismes de la circulation du liquide céphalo-rachidien, de décrire les lieux de formation et de réabsorption de ce liquide. Les connaissances affinées de cette période du 18<sup>ème</sup> au 19<sup>ème</sup> siècle ont été à la base du développement du traitement chirurgical par la dérivation, ainsi :

Rausch effectue la première dérivation ventriculo-péritonéale en 1908

La valve Holter est introduite en 1956.

Ames en 1962 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.

Malgré de remarquables recherches (Russel en 1949, Davson en 1955, Dichiro en 1964 et Milhorat en 1972), encore bien des inconnus persistent dans la physiologie du LCR.

## **II- DONNEES EMBRYOLOGIQUES DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL. [11] [12]**

### **1-apparition de la plaque neurale et du tube neural.**

Le premier événement à l'origine du futur système nerveux central correspond à l'apparition au jour 18 de la plaque neurale, épaissement médio-sagittal de l'épiblaste crânialement à la dépression primitive.

La plaque neurale apparaît d'abord à l'extrémité crâniale de l'embryon et elle se différencie dans le sens crânio-caudal.

Elle s'invagine au cours de la 4<sup>ème</sup> semaine pour former le tube neural, précurseur du système nerveux central. Le cerveau présomptif est visible sous la forme de la portion crâniale élargie, de la plaque neurale.

### **2- la neurulation.**

Déjà au jour 19 avant que ne débute la neurulation, les trois grandes divisions du cerveau( le prosencéphale : cerveau antérieur, mésencéphale :cerveau moyen et le rhombencéphale : cerveau postérieur) se voient sous la forme d'indentations des plis neuraux.

Les futurs yeux apparaissent comme des évaginations des plis neuraux, à hauteur du cerveau antérieur, au jour 22. La neurulation commence au jour 22 et le neuropore rostral se ferme au jour 24. Les trois divisions du cerveau sont alors indiquées par des dilatations du tube neural appelées vésicules cérébrales primitives.

Au moins deux neuromères peuvent être reconnus au niveau du prosencéphale présomptif, deux autres au niveau du mésencéphale présomptif et neuf au niveau du future rhombencéphale. Les neuf segments du cerveau postérieur comprennent un seul isthme du rhombencéphale et huit rhombomères numérotés de r1 à r8.

Les neuromères sont des structures transitoires qui ne se voient plus dès le début de la sixième semaine.

### **3- formation des ventricules.**

Au cours de la cinquième semaine, le prosencéphale et le rhombencéphale se partagent chacun en deux portions, transformant les trois vésicules cérébrales primitives en cinq vésicules cérébrales secondaires.

# Nerf V

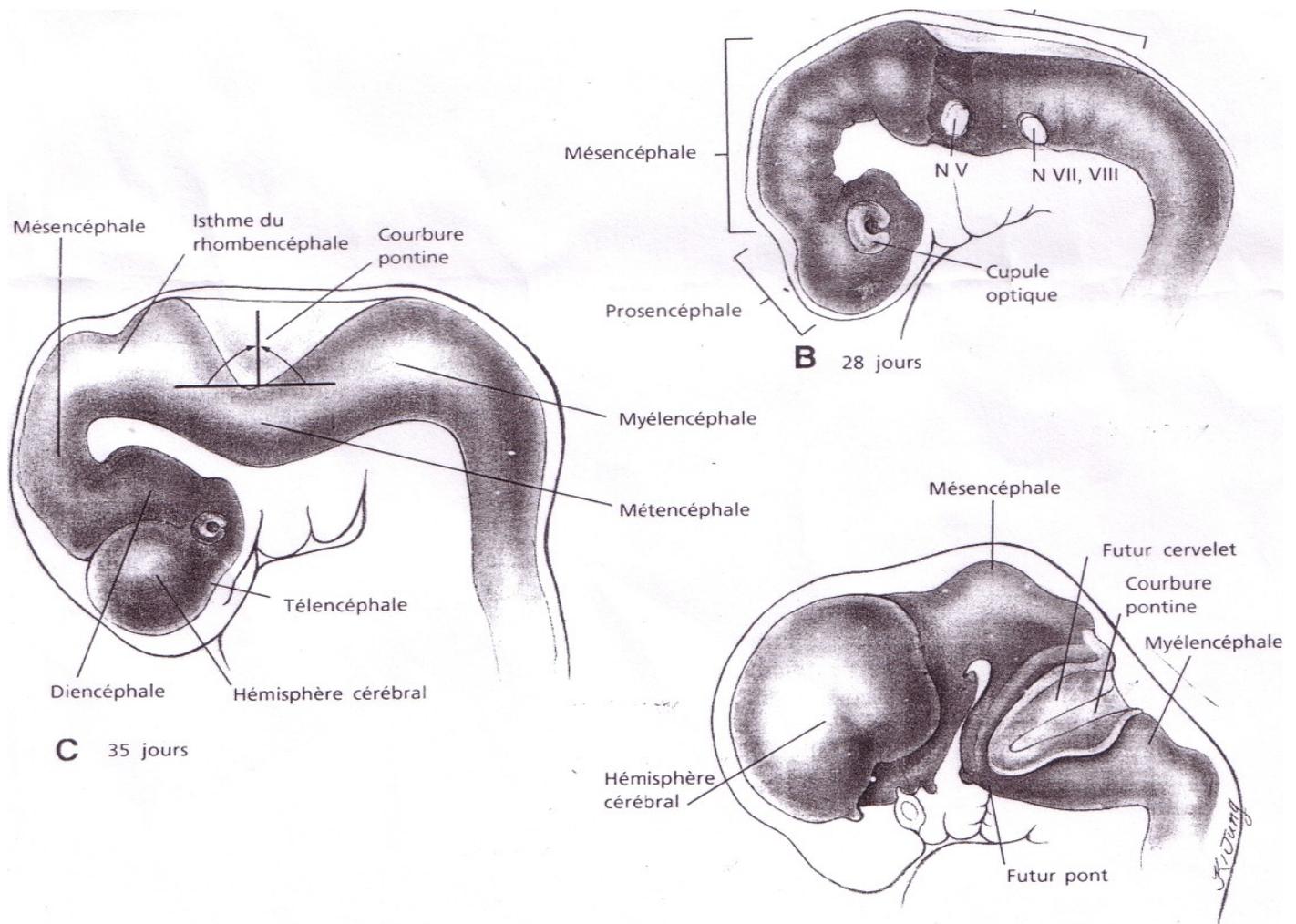
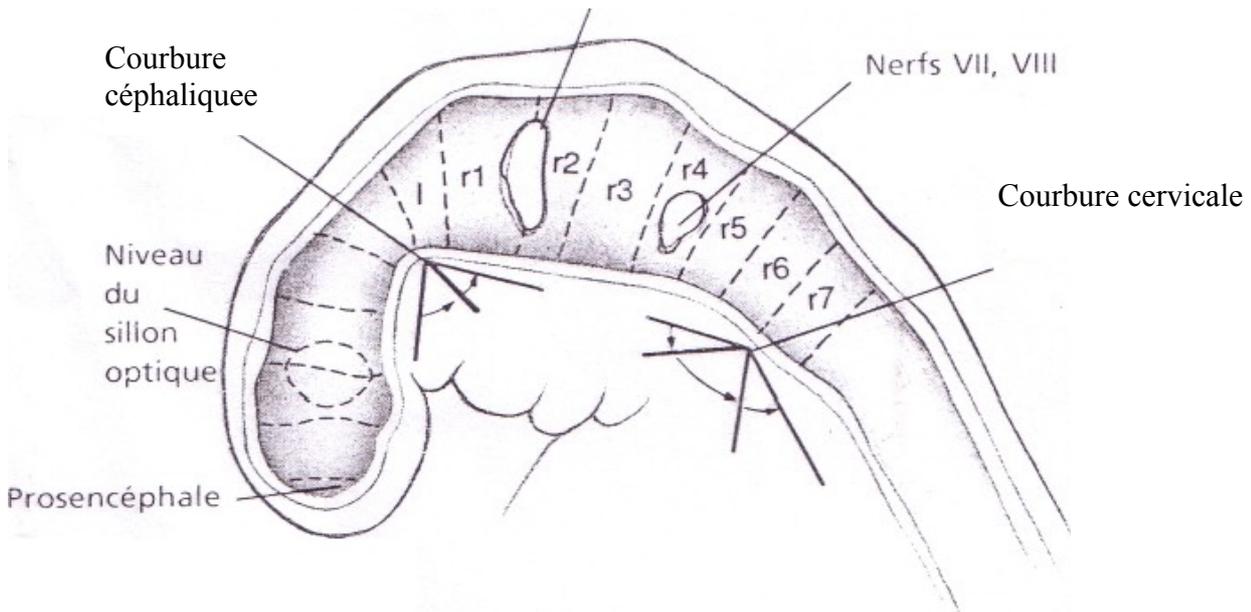


Fig. 2. Développement du jour 28 au jour 35

Le prosencéphale se divise en télencéphale (cerveau terminal), rostral et en diencephale (cerveau intermédiaire), caudal. Le rhombencéphale donne le

métencéphale(cerveau de l'arrière) et le myélocéphale(cerveau médullaire). Dans chaque vésicule, le canal neural se dilate en une cavité appelée ventricule primitif.

Ces ventricules primitifs vont devenir les ventricules définitifs du cerveau mature.

La cavité du rhombencéphale fournit le quatrième ventricule, la cavité du mésencéphale, l'aqueduc cérébral(Sylvius), la cavité du diencéphale, le troisième ventricule et la cavité du télencéphale est à l'origine des ventricules latéraux, pairs des hémisphères cérébraux. Les ventricules du cerveau et le canal central de la moelle épinière sont remplis de liquide cérébro-spinal, un dialysa spécialisé du plasma sanguin.

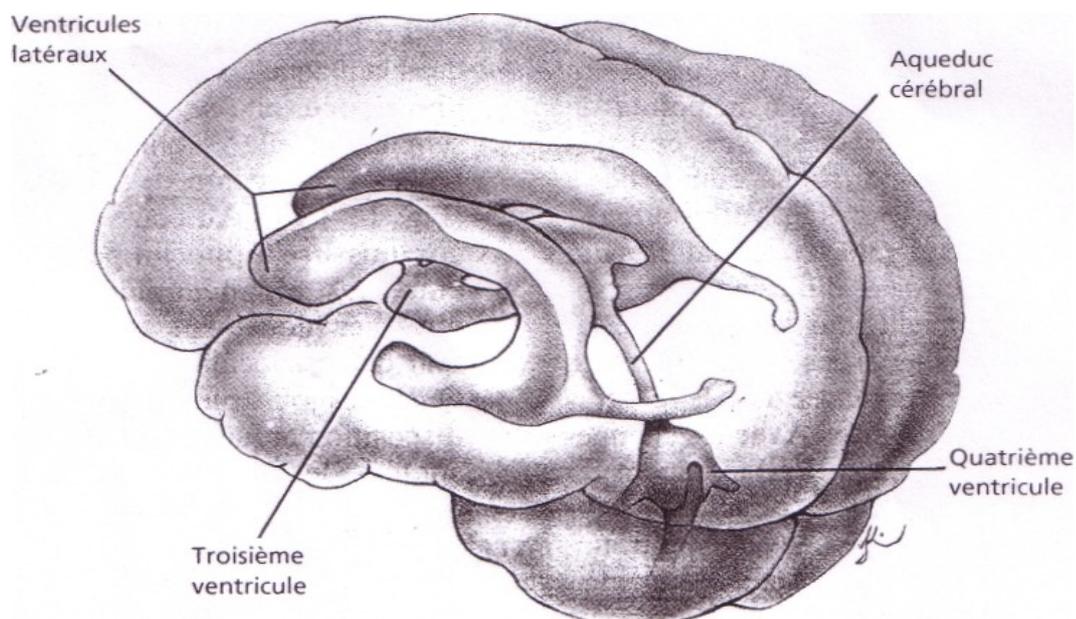


Fig. 3 Les ventricules cérébraux (embryologie humaine)

#### 4- formation du cervelet et du plexus choroïde.

Le plancher et le toit de la moelle épinière sont étroits et situés au fond de profonds sillons. Au niveau du rhombencéphale, au contraire, les parois du tube neural s'écartent dorsalement de sorte que le toit est étiré et élargi et les lames alaires et fondamentales deviennent presque parallèles entre elles et disposées dans un plan oblique. Le canal neural rhombencéphalique (futur 4<sup>ème</sup> ventricule) a la forme d'un losange, en vue dorsale, avec sa plus grande largeur à hauteur de la courbure pontine. Le bord dorsal de la lame alaire duquel naît le toit, est appelé lèvre rhombique. Rostralement à la courbure Pontine, la lèvre rhombique est épaissie et elle s'enroule sur le toit du canal neural. Cette portion métencéphalique de la lèvre rhombique est à l'origine du cervelet.

La fine lame du toit du rhombencéphale est essentiellement constituée par de l'épendyme recouvert par un feuillet très vascularisé de la pie mère, un ensemble appelé toile choroïdienne.

De chaque côté de la ligne médiane, la pie mère et l'épendyme forment une bande, à la forme d'un doigt, qui se projette dans le 4ème ventricule. Cette bande, appelée plexus choroïde, est spécialisée dans la sécrétion du liquide cérébro-spinal. Des plexus choroïdes semblables se développent dans les ventricules du cerveau. Le liquide cérébro-spinal circule constamment dans le canal central de la moelle épinière et dans les ventricules du cerveau ainsi que dans l'espace subarachnoïdien entourant le système nerveux central à partir duquel il est résorbé dans le sang.

Le liquide arrive dans l'espace subarachnoïdien par trois trous qui s'ouvrent au niveau du toit du 4ème ventricule : une ouverture médiane (foramen de Magendie) unique et deux ouvertures latérales (foramen de Luschka)

Au cours du développement, le ventricule primitif du mésencéphale devient l'étroit aqueduc cérébral. Normalement, le liquide cérébro-spinal produit par les plexus choroïdes du prosencéphale coule à travers l'aqueduc cérébral pour atteindre le quatrième ventricule.

Toutefois, diverses situations peuvent entraîner l'obturation de l'aqueduc au cours de la vie fœtale.

L'obstruction du passage du liquide cérébro-spinal au niveau de l'aqueduc cérébral provoque un état congénital connu sous le nom d'hydrocéphalie, dans lequel le troisième ventricule et les ventricules latéraux sont dilatés par le liquide, le cortex cérébral est anormalement mince et les sutures du crâne tirées à l'écart.



Fig. 4 – hydrocéphalie.

### **III- ANATOMIE DES VENTRICULES CEREBRAUX. [13] [14] [15]**

Dans l'encéphale, il existe quatre ventricules situés dans les différents étages.

#### **1-Les ventricules latéraux**

Les ventricules latéraux sont les cavités épendymaires des hémisphères. Chacun d'eux communique par un orifice, le trou de Monro, avec la cavité épendymaire du cerveau intermédiaire (ventricule moyen ou troisième ventricule).

Chaque ventricule latéral est une cavité anfractueuse qui s'enroule autour de la masse formée par le noyau caudé, le thalamus et le pédoncule cérébral. Il commence dans le lobe frontal immédiatement au-dessus de l'extrémité antéro-supérieure du noyau caudé à trois centimètres en arrière du pôle frontal. De là il se dirige en arrière en suivant la face convexe du noyau caudé et la face supérieure du thalamus ; il contourne ensuite de haut en bas l'extrémité postérieure de la couche optique, pénètre dans le lobe temporal en passant au-dessus de l'extrémité supérieure du pédoncule cérébral et de la queue du noyau caudé, et se termine à deux centimètres environ du pôle temporal.

Le ventricule latéral décrit donc dans son ensemble, une courbe dont la concavité répond à la convexité du noyau caudé.

On distingue à chaque ventricule latéral deux parties principales appelées prolongement ou corne. L'une supérieure placée au-dessus des noyaux

thalamo-striés est la corne frontale. L'autre située au-dessous de ces noyaux et du pédoncule cérébral est la corne temporale.

Du segment intermédiaire aux deux cornes frontale et temporale part un troisième prolongement, la corne occipitale. On donne le nom de carrefour ventriculaire à cette partie du ventricule située en arrière de la couche optique et du noyau caudé où se réunissent les trois cornes du ventricule.

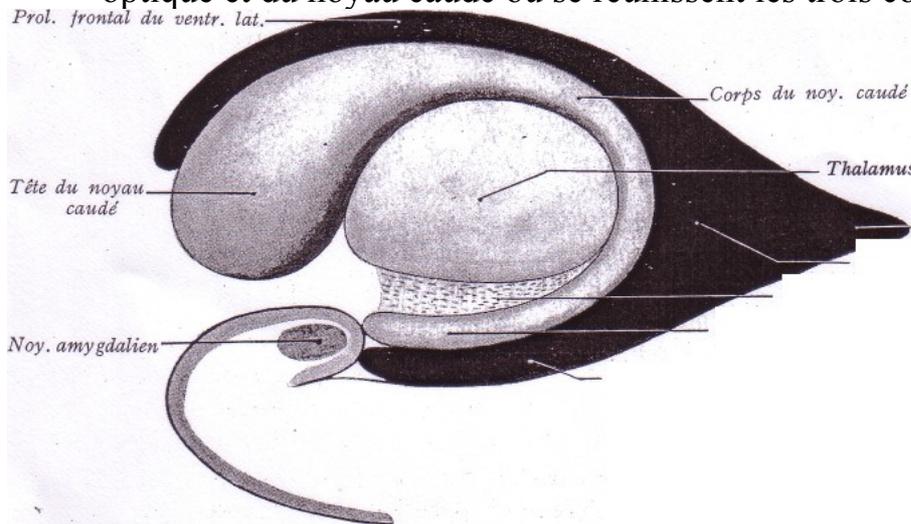


Fig. 5 – schéma montrant les rapports du noyau caudé vu latéralement de dehors en dedans. Le ventricule latéral est figuré en noir.

## 2- le troisième ventricule

le troisième ventricule est la cavité épendymaire du diencéphale (cerveau intermédiaire situé entre les deux hémisphères cérébraux) qu'il creuse dans toute son étendue. Le troisième ventricule est constitué d'une cavité et de cinq parois qui sont :

- les parois latérales formées par les thalamus et les régions sous thalamiques.

- les parois supérieures ou toit, convexes d'avant en arrière et concaves transversalement. Il présente en arrière à sa jonction avec sa paroi postérieure la glande pinéale ou épiphyse. En avant de la glande pinéale, cette paroi est formée par une simple lame épithéliale, la membrane tectoriaie.

- la paroi postéro-inférieure ou plancher ; elle commence en haut et en arrière à la base de l'épiphyse, au-dessus duquel se trouve l'ouverture de l'aqueduc de Sylvius appelé anus.

Au-dessous et en avant de l'anus, le plancher comprend : une lame de substance blanche, une mince lame de substance grise qui s'étend jusqu'à l'infundibulum.

La face extérieure du plancher présente d'arrière en avant : l'espace inter pédonculaire, les tubercules mamillaires, le tubercule cinereum et le schiasma du nerf optique

-la paroi antérieure constituée en haut par les piliers antérieurs du trigone qui descendent en s'écartant l'un de l'autre chacun limitant avec l'extrémité antérieure du thalamus, le trou de Monro.

La cavité du troisième ventricule a la forme d'un entonnoir ou d'une pyramide quadrangulaire. Cette cavité est traversée par la commissure grise. Elle communique de chaque côté avec les ventricules latéraux par le trou de Monro. Ce canal est situé à la partie antéro-supérieure de la paroi latérale. Il est limité en arrière par l'extrémité antérieure du thalamus, en avant par le pilier antérieur correspondant du trigone, en haut par la membrana tectoria du troisième ventricule adhérente au plexus choroïde.

### **3 - Le quatrième ventricule.**

Le quatrième ventricule est une dilatation du canal épendymaire comprise entre les différentes parties du rhombencéphale : bulbe, protubérance et cervelet. Il a la forme d'un rhomboèdre ; on lui distingue :

-une paroi antérieure ou plancher présentant sur sa ligne médiane la tige du Calamus scriptorius d'où partent les stries acoustiques ou stries médullaires.

De chaque côté de la tige du Calamus, la configuration est différente dans la partie bulbaire et dans la partie protubérantielle du quatrième ventricule.

Dans ce triangle bulbaire, on trouve de dedans en dehors : le trigone de l'hypoglosse, le trigone du pneumogastrique et l'aile blanche externe.

Dans le triangle protubérantiel, on voit de dedans en dehors : l'éminence ronde, la fovea supérieure, la partie supérieure de l'aire vestibulaire faisant suite à l'aile blanche externe, le locus coeruleus.

-une paroi postérieure ou toit comprend :

une partie moyenne cérébelleuse constituée par la région de la face antérieure du cervelet comprise entre en haut la lingula, le nodule et les valvules de tarin en bas, le pédoncule cérébelleux en dehors.

Une partie supérieure : valvules de Vieussens.

Une partie inférieure : membrana tectoria ou obturatoria qui est elle-même adhérente au feuillet profond de la toile choroïdienne inférieure

-quatre bords ; deux inférieures répondent à la ligne d'union de la lingula au pédoncule cérébelleux inférieur ; deux supérieurs formés par le côté interne des pédoncules cérébelleux

-quatre angles : l'angle inférieur communique avec le canal épendymaire de la moelle ; l'angle supérieur se constitue avec l'aqueduc de Sylvius et les angles latéraux répondent aux extrémités des recessus latéraux.

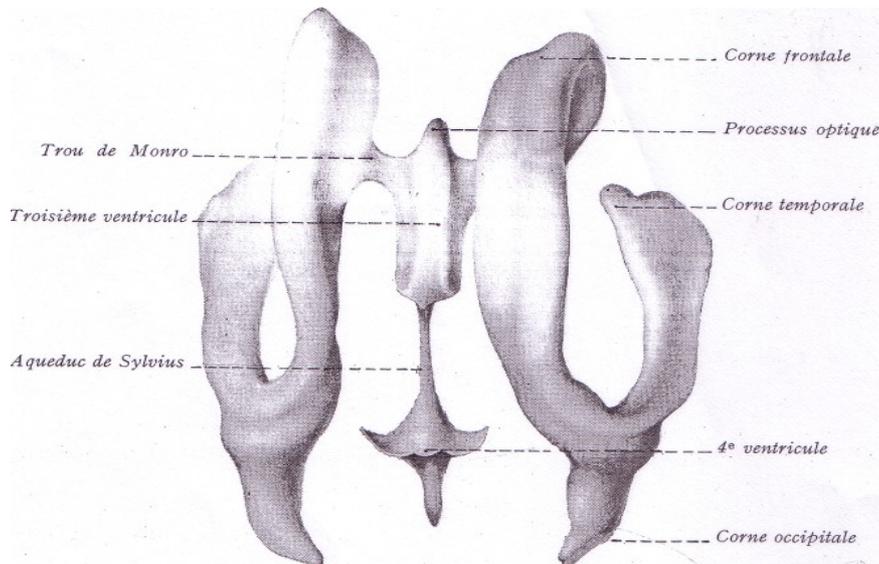


Fig.6- Vue supérieur d'un moulage des cavités ventriculaires de l'encéphale.[15]

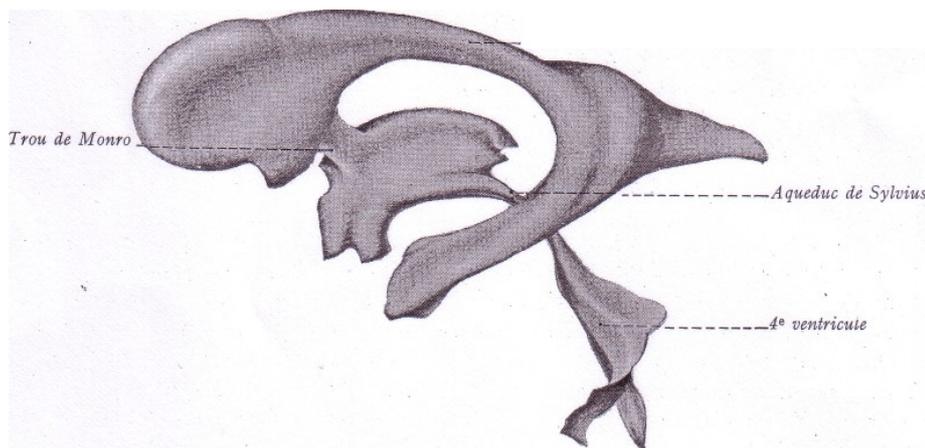


Fig.7 – Vue latérale des cavités ventriculaires d'après un moulage. [15]

En résumé, le système ventriculaire est composé de quatre ventricules qui communiquent entre elles par des canaux. Ainsi, les deux ventricules latéraux situés dans les hémisphères cérébraux communiquent par le foramen de Monro avec le troisième ventricule qui lui est situé dans le diencéphale entre les deux thalamus.

L'aqueduc de Sylvius relie le troisième ventricule au quatrième ventricule situé dans le rhombencéphale entre le cérébellum et le tronc cérébral.

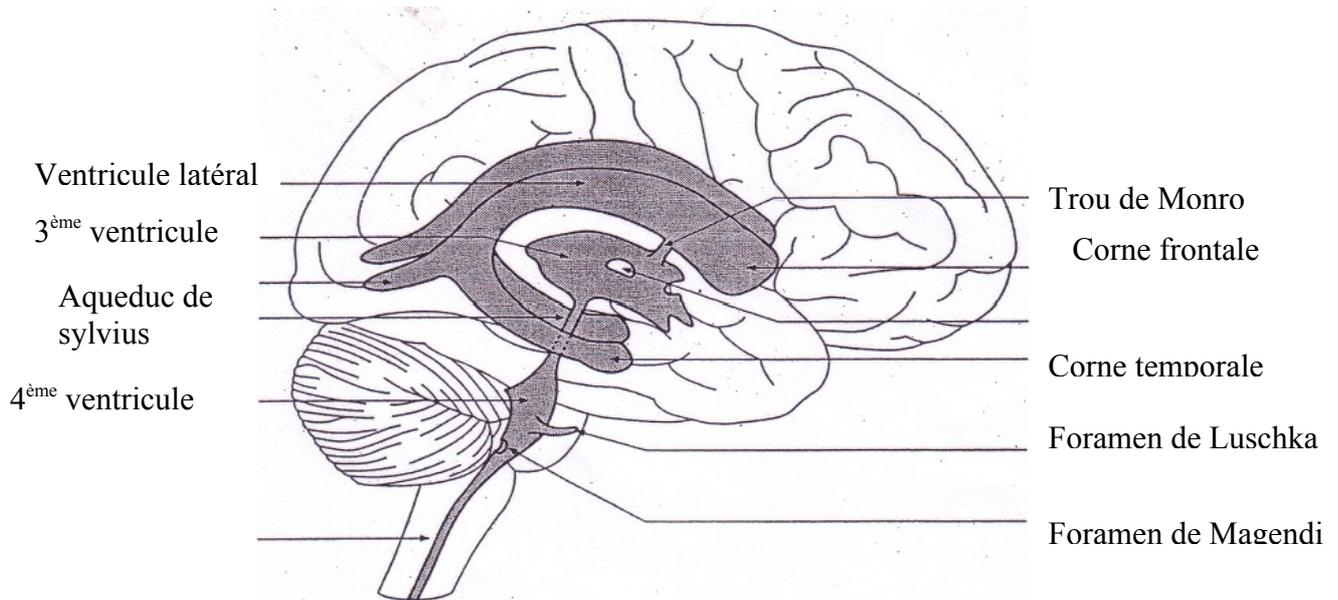


Fig.8- anatomie des ventricules. [14]

## IV- PHYSIOLOGIE DU LCR. [16]

### 1- aspects quantitatifs

Le volume du LCR est de 40 à 60 ml chez le nourrisson, 60 à 100 ml chez le jeune enfant, 80 à 120 ml chez l'adolescent et de 120 à 160 ml chez l'adulte. Il se répartit entre les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens crâniens et spinaux. Il participe à l'équilibre de la pression intracrânienne normalement autour de 100 mmHg. Mais dans l'hydrocéphalie, la force exercée sur le tissu cérébral est plus nocive que la pression intracrânienne : d'après la loi de Laplace (tension = pression x rayon), à pression égale, la tension s'exerçant sur les parois des ventricules est proportionnelle à la dilatation déjà existante.

### 2- circulation du LCR.

Elle est résumée sur la figure 9. Le site principal de production se trouve au niveau des plexus choroïdes (80%). Celle-ci se fait en trois étapes : ultrafiltration, réabsorption puis enfin sécrétion dans les ventricules. On reconnaît trois sites (sonnemberg) de production extra-plexuelle :

- les vaisseaux sanguins des espaces sous-arachnoïdiens
- l'épendyme ventriculaire
- les liquides interstitiels des espaces péri neuronaux.

Cette sécrétion est extrêmement stable : 350  $\mu$ l/minute chez l'enfant, 400 $\mu$ l/minute chez l'adulte, soit 500ml/jour dans toutes les situations, y compris en cas d'augmentation importante de la pression intracrânienne (jusqu'à 300mmHg). Le LCR est renouvelé environ toutes les 7 heures soit entre 3 à 4 fois par jour. Dans le système ventriculaire, la circulation se fait toujours des ventricules vers le trou de Magendie, puis va se répandre dans les espaces sous-arachnoïdiens pour se diriger vers les aires de résorption. Celle-ci se fait essentiellement dans les villosités arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni, invaginations de l'arachnoïde dans les sinus duraux). Elle est passive pour l'eau et les électrolytes, selon le gradient de pression entre le LCR et sinus veineux (ceci explique les rares hydrocéphalies par gêne au retour veineux), mais probablement active pour les protéines. Les autres sièges de résorption sont quantitativement moins importants : plexus et épendyme au niveau ventriculaire, villosités arachnoïdiennes le long de chaque racine nerveuse.

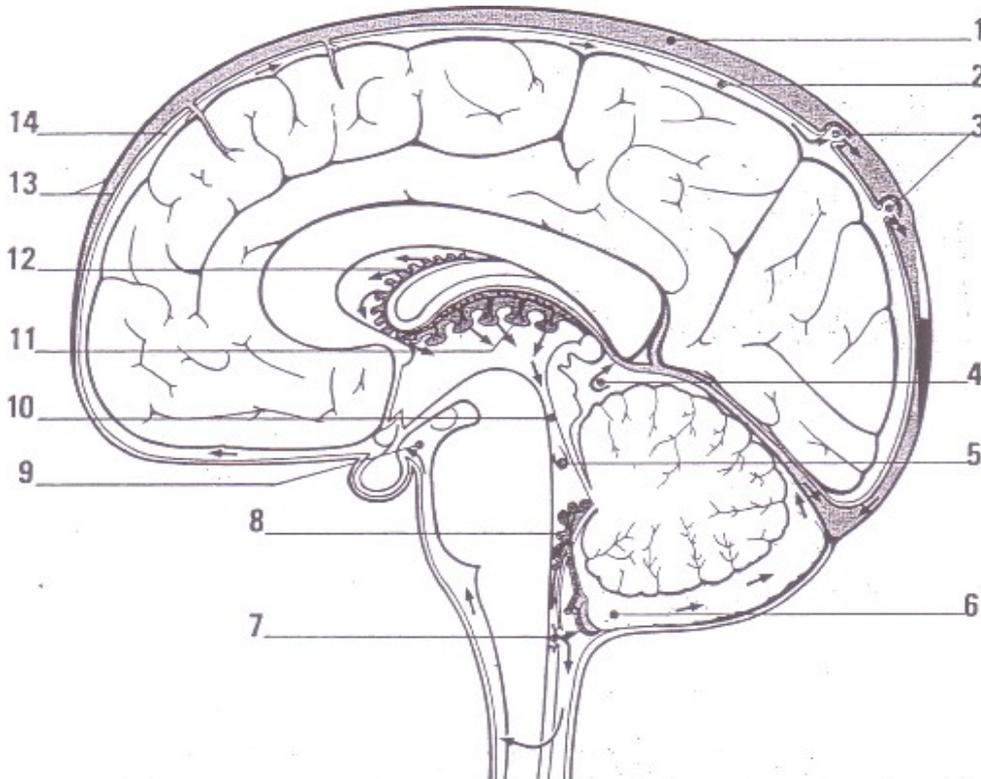


Fig. 9- circulation du liquide céphalo-rachidien. EMC

- |                                       |   |
|---------------------------------------|---|
| 1- sinus longitudinal supérieur       | 9- citerne interpédonculaire              |
| 2- espace sous-arachnoïdien           | 10- aqueduc de Sylvius                    |
| 3- villosités arachnoïdiennes         | 11- plexus choroïde du 3ème ventricule    |
| 4- citerne ambiante                   | 12- plexus choroïde du ventricule latéral |
| 5- foramen de Lushka                  | 13- dure-mère                             |
| 6- grande citerne                     | 14- arachnoïde                            |
| 7- foramen de Magendie                |   |
| 8- plexus choroïde du 4ème ventricule |   |

## V- PHYSIOPATHOLOGIE. [17][9]

Toute anomalie dans la circulation du liquide céphalo-rachidien peut entraîner une hydrocéphalie.

### **1- Augmentation de la production du LCR**

La grande stabilité de la sécrétion du LCR fait que l'augmentation de la production du LCR est extrêmement rare sauf dans le cas d'adénome du plexus choroïde. Beaucoup de cas d'hydrocéphalie résultent de la diminution de la réabsorption du LCR. Occasionnellement une condition appelée hydrocéphalie stable peut arriver. Dans ces cas des alternatives de voies de passage du LCR se développent de telle sorte que l'hydrocéphalie reste contrôlée sans traitement.

### **2- anomalies de la circulation du LCR**

Elles réalisent des hydrocéphalies obstructives non communicantes ; le blocage se produit le plus souvent au niveau des rétrécissements de la filière ventriculaire.

Au niveau des ventricules latéraux et troisième ventricule, le blocage est en règle tumoral, par lésion intraventriculaire obstruant un ou les deux trous de Monro(kyste choroïde).

Au niveau de l'aqueduc de Sylvius, ce sont avant tout des malformations congénitales :

- dans la sténose de l'aqueduc de Sylvius le diamètre de l'aqueduc est réduit à tel point que cela entrave l'écoulement du LCR du système ventriculaire latéral produisant une hydrocéphalie interne obstructive par dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule. Ceci peut se produire avec d'autres anomalies cérébrales et d'autres organes ; ces formes sévères sont incompatibles avec la vie à moins que le système de dérivation soit performant.

-dans l'atrésie de l'aqueduc de Sylvius, l'aqueduc est subdivisé en minuscules canaux fourchus. Souvent un septum fibrillaire recouvert irrégulièrement par des cellules épendymaires peut être la cause de l'obstruction. Cette malformation est souvent associée à un granulome épendymaire on n'est donc pas certain que le septum soit congénital ou post inflammatoire. L'atrésie de l'aqueduc peut être familiale.

Le quatrième ventricule peut être obstrué par une tumeur siégeant dans la lumière(médulloblastome ou épendymome) ou par une tumeur névraxique dont l'expansion vient combler la lumière ventriculaire(tumeur du tronc cérébral).

La sortie de la filière ventriculaire est bloquée le plus souvent par une malformation :

-l'imperforation du trou de Magendi, anomalie de la charnière osseuse.

-La malformation de Dandy Walker, résultant d'un grand élargissement du quatrième ventricule qui produit un kyste de la fosse postérieure avec la paroi épendymaire interne et une mince membrane externe de l'arachnoïde probablement causé par une absence des foramens de luschka et de Magendi ; elle ne produit pas généralement une évolution rapide de l'hydrocéphalie.

-La malformation d'Arnold Chiari (petite fosse postérieure, allongement du tronc cérébral, et du quatrième ventricule, hernie caudale du cervelet et du bulbe à travers le trou occipital) qui associe donc une méningomyélocèle et une hydrocéphalie. L'hydrocéphalie est quasi constante dans les méningocèles habituelles, lombaires et thoraco- lombaires ; elles ne manquent que dans les formes très basses ou dans les méningocèles pures.

### **3- troubles de la réabsorption.**

L'obstruction ou la destruction des villosités arachnoïdiennes résulte d'hémorragies méningées ou de méningite purulente. Ce mécanisme peut être associé à celui d'hydrocéphalie communicante, le laminage chronique des espaces sous arachnoïdiens secondaire à l'hyperpression intracrânienne détruisant les villosités arachnoïdiennes initialement fonctionnelles. C'est par ce mécanisme que l'on explique les hydrocéphalies accompagnant certaines tumeurs de la moelle ou de ses racines(tumeurs géantes de la queue de cheval) où l'hyperprotéïnorachie obstruerait progressivement les villosités.

Une augmentation du régime de pression intraveineuse peut inverser le gradient LCR/sang veineux : ceci peut être la thrombose d'un ou de plusieurs sinus, une malformation de l'ampoule de Galien ( laquelle peut en outre obstruer le 3<sup>ème</sup> ventricule), une compression des sinus latéraux dans les trous déchirés postérieurs(achondroplasie) : la cause peut siéger plus à distance comme dans certains syndromes caves supérieurs.

## **VI- DIAGNOSTIC . [17][18]**

L'aspect clinique et le pronostic dépendent essentiellement de l'âge. Lorsque les sutures du crâne sont perméables, la manifestation essentielle est une macrocraînie progressive. Lorsque le crâne est « fermé » chez l'enfant plus

grand (en moyenne à partir de 20 mois) l'hydrocéphalie se traduit par le syndrome d'hypertension intra-crânienne.

## **6.1 – hydrocéphalies anténatales.**

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

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

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

### **6.1.1 – étiologies**

#### 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,
- anévrysme 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 myéloméningocèle.

#### 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.

### **6.1.2 – conduite à tenir**

le diagnostic d'hydrocéphalie fœtal 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 importantes pour la retenir.

## **6.2 – hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson**

typiquement c'est une macrocéphalie évolutive.

### **6.2.1 – 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
- 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 couché 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 Piranaud par

compression de la partie supérieure du tronc cérébral par le 3<sup>ème</sup> ventricule dilaté.

- Augmentation de la tonicité des membres : spasticité affectant préférentiellement les membres supérieurs. Ceci est causé par une traction pyramidale périventriculaire par l'hydrocéphalie.

### **6.2.2 – 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 tétraventriculaire 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.

### **6.2.3 – étiologies**

- **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, hemophilus influenzae), les méningites tuberculeuses, les infections virales(enterovirus).
- **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, medulloblastomes du 4<sup>ème</sup> ventricule, épendymomes du 4<sup>ème</sup> ventricule, tératomes sus-tentoriels).
- **Sténoses de l'aqueduc de Sylvius**
- Autres : l'achondroplasie, certaines mucopolysaccharidoses (maladie de Hurler).

### **6.3 – hydrocéphalies de l'enfant.**

#### **6.3.1 – 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 matinales
- vision flou conséquence de l'œdème papillaire et tardivement d'une atrophie optique
- double vision en relation avec une paralysie du sixième nerf crânien
- arrêt de la croissance et maturation sexuelle dus à la dilatation du troisième ventricule : ceci peut entraîner une obésité et une précocité de la puberté
- difficulté à la marche secondaire à la spasticité qui affecte préférentiellement les membres supérieurs à cause de la traction pyramidale périventriculaire par l'hydrocéphalie
- somnolence
- troubles intellectuels : difficultés scolaires, déficit intellectuel variable.

## b – signes physiques

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

### **6.3.2 – 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.

### ***Etiologies des hydrocéphalies selon l'âge***

	nouveau-né	nourrisson	enfant
Malformation	+++	++	+/-
Infections	++	++	+/-
Hémorragies	++	+	+/-
Tumeurs	+	+	+++



## 6.4 – diagnostic différentiel

### 6.4.1 – 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 3<sup>ème</sup> 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.

### 6.4.2 – 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 3<sup>ème</sup> ventricule est ascensionné.

## VII – TRAITEMENT [16] [14]

### 7.1 – traitement chirurgical

Le traitement idéal est celui de la cause quand il 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. C'est pourquoi un geste de dérivation est habituellement nécessaire.

#### 7.1.1 – les techniques

##### a – dérivations sans matériel prothétique

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 substituée 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 3<sup>ème</sup> 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, par le trou de Monro, dans le troisième ventricule dont le plancher sera perforé sous contrôle radiologique dans les trois plans de l'espace.

Cette technique a l'avantage d'éviter les complications mécaniques et infectieuses d'une prothèse, mais nécessite une importante dilatation ventriculaire et des aires de résorption encore fonctionnelles.

##### b – dérivations internes

Elles consistent à dériver le liquide céphalo-rachidien ventriculaire 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, antireflux à pression d'ouverture déterminée : la valve. Il existe plusieurs modèles dont la pression, haute(100mmHg), moyenne (50-100mmHg) 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 multiperforé est introduit par un simple trou de trépan dans le ventricule latéral (le plus souvent dans la corne frontale), et le système introduit sous la peau jusqu'à la région cervicale pour les valves cardiaques, para-ombilicales 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, à ciel ouvert ou par ponction transcutanée.

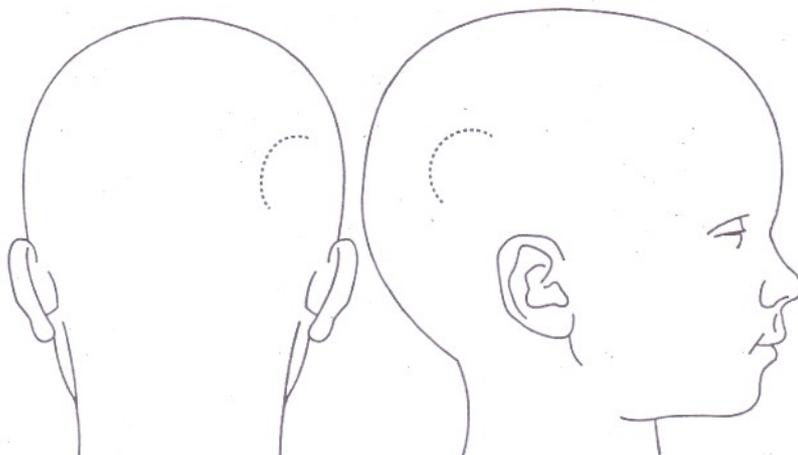
Pour les valves péritonéales, l'extrémité distale est introduite dans la grande cavité péritonéale par l'intermédiaire d'un trocart ou par abord péritonéale directe à minima.

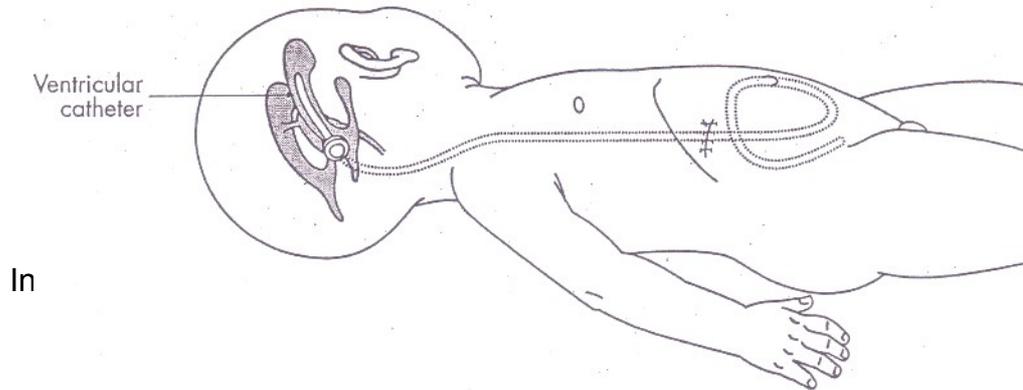
Ces systèmes ont l'avantage de résoudre tous les types d'hydrocéphalie par une intervention simple. L'utilisation de systèmes monobloc réduit la durée de l'intervention et des manipulations, diminuant de ce fait les risques d'infection et de déconnexion.

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).

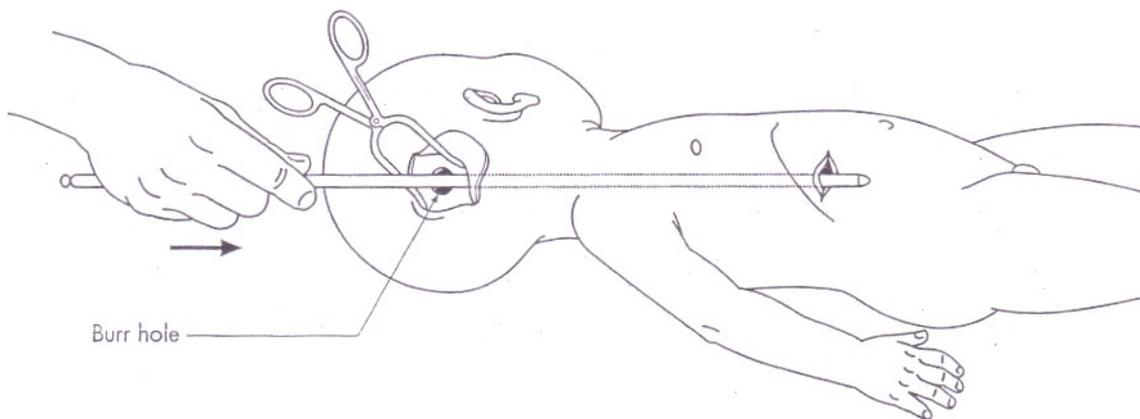
Les systèmes de dérivation lombo-péritonéales, intéressants chez l'adulte, sont moins utilisés chez l'enfant du fait de leur potentiel retentissement orthopédique sur le rachis.

Fig. 10 : technique de la dérivation



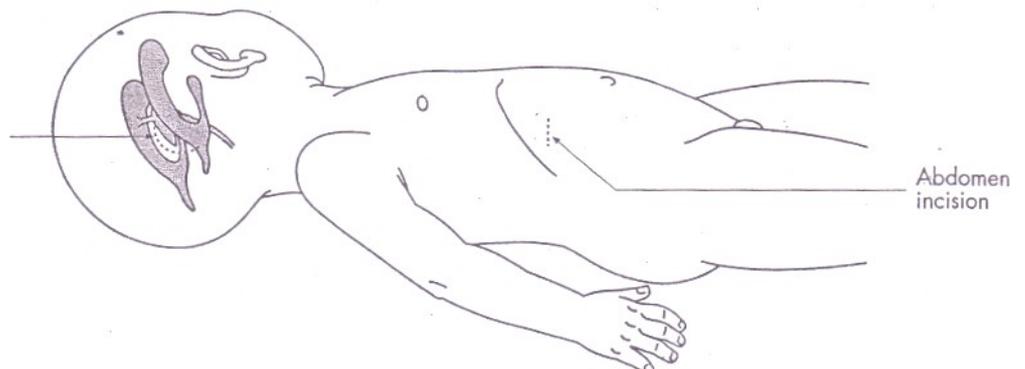


Position de l'opération montrant l'orientation des ventricules pour l'incision et le site de l'incision abdominale.

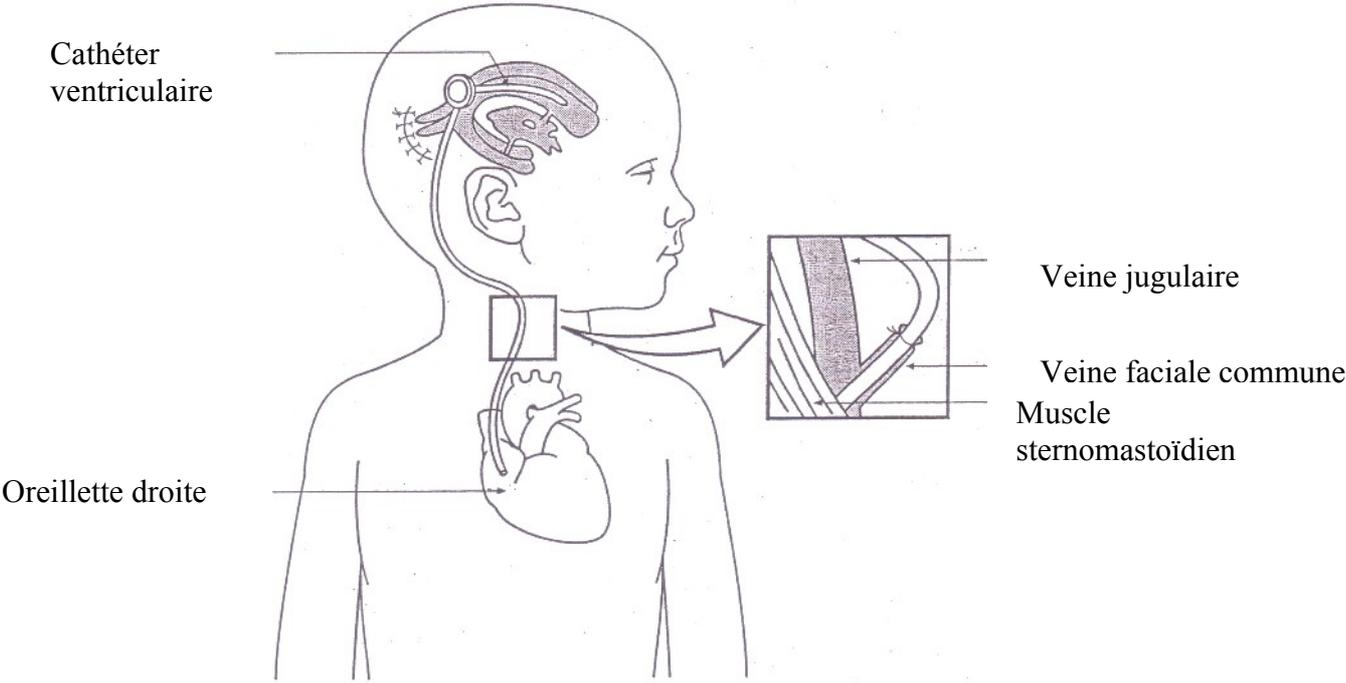


Tunélisation de l'ouverture crânien à l'ouverture abdominale.

Incision de la peau



dérivation ventriculo-péritonéale.



Dérivation ventriculo-atriale.

c – 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.

### **7.1.2 - 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, secondaire : les tentatives chez le nourrisson pendant les premiers mois ont généralement échoué, conduisant secondairement à une dérivation par valve.
- Dans tous les autres cas, le geste opératoire est habituellement la mise en place d'une valve ventriculo-péritonéale.

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 les 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.

### **7.1.3 – Les complications**

Un certain nombre de complications peuvent survenir :

#### a – les complications infectieuses :

- les méningites peuvent compliquer tous les types de valve. Il peut s'agir de méningites purulentes classiques, mais 60% sont dues au staphylocoque blanc, d'origine cutanée, la contamination se faisant lors de la mise en place du matériel, même lorsque la révélation en est tardive. 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, la réduction de la taille et du nombre des incisions cutanées, une antibiothérapie visant le staphylocoque blanc 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 contaminant principal est le staphylocoque blanc. 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 à staphylocoque blanc et compliquent les dérivations ventriculo-cardiaques. Elles peuvent conduire à bas bruit à une insuffisance rénale chronique secondaire à des dépôts de complexes immuns, parfois révélatrice. Elles imposent la surveillance systématique annuelle de ces enfants, incluant un bilan rénal et un dosage du complément.

#### b – 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 faible ou mieux d'une valve à pression modulable par voie percutanée.
- les complications d'hyperdrainage sont liées à un hyperfonctionnement de la valve, souvent secondaire au phénomène de siphonnage lors du passage de la position couchée à la position debout (valve basse pression). Les hématomes sous-duraux 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 hyperdrainage. 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'hyperdérainage.

## **7.2 – traitement médical**

L'astreinte que représente la pose d'un shunt ventriculaire, la fréquence non négligeable de complications ont stimulé des tentatives de traitements médicaux. L'idée générale vise à établir un nouvel équilibre à la baisse entre production et absorption de LCR pendant une durée suffisante pour que l'hydrocéphalie s'arrête d'évoluer. L'isosorbide et plus récemment l'acétazolamide (à dose progressive de 100 mg /Kg/j) et le furosémide (1à 3mg/Kg/j) sont expérimentalement capables de réduire la production de LCR, 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 posthémorragiques ou postinfectieuses, c'est à dire là où l'on peut espérer que, passé 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.
- Il reste enfin à démontrer que ces méthodes ont un effet thérapeutique aussi satisfaisant qu'un shunt ventriculaire sur le plan du développement neuropsychique à long terme. Ces raisons font qu'elles restent peu utilisées.

## **VIII – PRONOSTIC [16] [17]**

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

### **8.1 – 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 beaucoup sévère en raison de l'atrophie cérébrale provoquée par une longue distension ou du fait de lésions associées.

## **8.2 – séquelles motrices et sensorielles.**

Un syndrome spastique des membres inférieurs est observé dans 20% des cas. Il peut être associé à un déficit intellectuel, une surdité, une amblyopie.

## **8.3 – comitialité**

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 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).

# **METHODOLOGIE**

## **I – TYPE ET DUREE D'ETUDE**

Ce travail est une étude rétrospective et prospective réalisée sur une période de 6 ans allant de janvier 1999 à décembre 2004.

## **II - CADRE DE L'ETUDE**

Ce travail à été réalisé dans les services de :

-chirurgie générale et pédiatrique du CHU Gabriel Touré de Bamako, Hôpital le plus central de Bamako, érigé en 1959 à la mémoire d'un jeune médecin de la génération des premiers médecins africains mort en 1934.

-chirurgie de l'hôpital mère-enfant « le Luxembourg », établissement à but non lucratif rendant du service public, il a une vocation humanitaire. Il est financé essentiellement par la fondation pour l'enfance à travers l'appui principal de la fondation Follereau Luxembourgeoise.

## **A- Hôpital Gabriel Touré**

### **1-situation géographique :**

L'hôpital Gabriel Touré est situé au centre administratif de la ville de Bamako. On trouve à l'Est le quartier Médina Coura, à l'ouest l'Ecole Nationale d'Ingénieurs, au nord le service de garnison de l'Etat Major de l'armée de terre, au sud le TRANIMAX (Société de dédouanement et de transit).

Dans l'enceinte de cet établissement, on trouve à l'angle sud-ouest, le service des urgences chirurgicales(SUC), au nord au rez de chaussée et à l'étage, les services de chirurgie générale et pédiatrique.

### **2-les locaux et le personnel**

Le service de chirurgie général et pédiatrique du CHU comprend :

a- une unité de chirurgie général avec 32 lits d'hospitalisation 6 bureaux, une salle de pansement.

Dans ce service, le personnel est composé de :

-7 chirurgiens dont un professeur agrégé en chirurgie viscérale qui est le chef de service.

-1 infirmier d'Etat qui est le major ;

-4 infirmiers du premier cycle ;

-6 aides soignants

b- une unité de chirurgie pédiatrique, la seule au Mali avec 26 lits d'hospitalisation, 3 bureaux, une salle de pansements.

Le personnel est composé de :

-2 chirurgiens dont l'un est le chef de service.

-2 infirmières d'Etat dont l'une est major

-3 infirmières du premier cycle ;

-3 aides soignants.

Ce service a 4 techniciens de surface et reçoit les étudiants thésards de la Faculté de Médecine, de pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS), les

CES de chirurgie, les médecins stagiaires, les étudiants de la FMPOS, de l'ESS, de l'EIPC et de la Croix- Rouge.

c- les blocs opératoires au nombre de 3 que toutes les spécialités chirurgicales partagent en dehors de l'ORL et de la gynéco-obstétrique.

Le service des urgences chirurgicales comprend 3 secteurs :

- premier secteur : accueil-tri avec 8 lits ;
- deuxième secteur : déchoquage avec 2 lits ;  
3 blocs opératoires ;  
une salle de stérilisation
- troisième secteur : réanimation avec 8 lits.

Le personnel du SUC est composé de :

- 2 anesthésistes-réanimateurs
- 3 médecins généralistes ;
- 3 infirmiers d'Etat dont l'un est le major ;
- 24 infirmiers du premier cycle ;
- 9 manœuvres
- les étudiants thésards de la FMPOS ;
- les stagiaires de la FMPOS, les élèves de l'ESS et de la Croix-Rouge.

## **B – Hôpital Mère-enfant le « Le Luxembourg »**

### **1- situation géographique**

L'hôpital Mère-enfant est situé à l'extrême nord du quartier Hamdallaye de la commune IV du district de Bamako. C'est une structure sanitaire de la fondation pour l'enfance.

### **2- les locaux et le personnel**

L'hôpital Mère-enfant comprend trois services : le service de médecine/pédiatrie, le service de gynéco-obstétrique et le service de chirurgie. Le service de chirurgie où nous avons effectué une partie de notre travail, comporte :

- deux blocs opératoires
- une salle de réveil
- un bureau pour le major du bloc opératoire
- un bureau pour le chirurgien

- deux bureaux pour les anesthésistes
  - 7 salles d'hospitalisation avec 13 lits.
- Le personnel de ce service comprend :
- un chirurgien généraliste
  - 3 chirurgiens vacataires
  - 2 infirmiers d'état, anesthésistes
  - 1 infirmier d'état, aide chirurgien et major du bloc
  - 1 infirmier d'état instrumentaliste
  - 2 agents d'hygiène du bloc
  - les étudiants en médecine et les bénévoles.

Des équipes de chirurgiens Luxembourgeoises, allemandes et françaises viennent opérer dans le cadre de la coopération Malienne avec ces pays.

### **III - LES ACTIVITES**

#### **1-le service de chirurgie générale et pédiatrique du CHU**

- Les consultations externes ont lieu du lundi au jeudi.
- Les interventions chirurgicales sont effectuées du lundi au jeudi.
- Les hospitalisations se font tous les jours.
- La visite des malades hospitalisés est faite quotidiennement.
- La visite générale a lieu tous les vendredi .
- Le staff du service se tient tous les matins avant la visite et le jeudi après les consultations

Les thézards sont repartis en 4 groupes faisant la rotation entre le bloc opératoire, la consultation chirurgicale externe, la visite des malades hospitalisés et la permanence aux urgences chirurgicales.

#### **2-le service des urgences chirurgicales**

C'est un service à vocation chirurgicale. Il est né après les événements du 26 mars 1991 dans le but de répondre aux attentes de la ville de Bamako en matière d'urgence chirurgicale.

C'est le lieu de passage de toutes les urgences chirurgicales du CHU de Gabriel Touré, hormis les urgences gynécologiques et obstétricales.

#### **3-le service de chirurgie de l'hôpital mère-enfant « le Luxembourg »**

- les consultations chirurgicales sont quotidiens
  - les interventions chirurgicales sont effectuées les mardi et les jeudi.
- En cas de présence d'une équipe du partenariat, les interventions chirurgicales se font du lundi au vendredi durant cette période.

#### **IV - LES PATIENTS.**

Tous les patients ont été recrutés dans les services de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré et de l'hôpital mère-enfant « Le Luxembourg ».

Un questionnaire préétabli a permis de recueillir les renseignements nécessaires pour chaque patient.

90% de nos malades consultés au CHU Gabriel Touré ont été opérés à l'hôpital mère enfant.

Le suivi post-opératoire à été fait dans les 2 hôpitaux.

##### **1- critères d'inclusion**

- enfants de 0 à 14 ans
- hospitalisés dans l'un des services sus-cités et présentant une hydrocéphalie
- pour le suivi post-opératoire, seuls les patients ayant atteint le délai ont été suivis à chaque étape.

##### **2 – critères de non-inclusion**

- sujets de plus de 14 ans présentant une hydrocéphalie
- enfants présentant une hydrocéphalie et non hospitalisés

##### **3 - échantillon**

Nous avons recruté 84 patients admis pour hydrocéphalie au cours de la période d'étude dans les services sus-cités.

80 patients ont bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritoniale.

Tous les malades n'ont pas été inclus dans les différentes étapes du suivi post-opératoire du fait de la différence des dates de recrutement.

#### **V - METHODE**

Tous les malades recrutés lors de la phase prospective de notre étude ont bénéficié :

- d'un interrogatoire,
- d'un examen physique
- d'un bilan para clinique dont l'ETF pour tous les patients à fontanelle encore perméable.

Les données des malades recrutés dans la phase rétrospective ont été recueillies dans les dossiers classés dans les archives du service de chirurgie des 2 hôpitaux.

Nous avons procédé à 4 phases de travail :

### **1 – la phase de conception et de confection de la fiche d'enquête**

Nous l'avons élaboré, puis fait corriger par les chirurgiens du service et en dernier ressort par le professeur.

Elle comporte des variables en 5 chapitres :

- une partie administrative, précisant l'état civil et l'adresse du malade
- une partie portant sur les signes cliniques
- une partie portant sur les examens paraclinique et le traitement
- une partie portant sur le suivi post-opératoire
- une partie concernant les parents.

Ces paramètres ont été évalués à partir de :

- l'interrogatoire, à la recherche de cas d'hérédité et de facteurs favorisants.
- l'examen physique local, locorégional, et général qui vise à décrire macroscopiquement l'hydrocéphalie et les tares qui se seraient associées.
- des examens complémentaires : scanner et échographie transfontanellaire
- un suivi post-opératoire sur une période allant des suites immédiates à 2 ans après l'intervention.

Ce suivi a consisté en :

- un examen clinique à la recherche de complications,
- une évaluation du développement psychomoteur se basant sur la motricité, l'adaptabilité, le langage et les réactions sociales du patient par rapport à son âge.
- des examens complémentaires (ETF et TDM).

### **2- la phase de la collecte des données.**

Ces données ont été collectées à partir des dossiers, des registres de consultation et ceux des comptes- rendus opératoires de la chirurgie pédiatrique et de la chirurgie de l'hôpital mère-enfant.

Chaque malade a un dossier dans lequel sont portés toutes les données administratives, clinique, para cliniques, le diagnostique , le traitement reçu et le suivi post-opératoire.

### **3- la phase d'enquête sur terrain.**

Elle a pour but de retrouver tous les patients ou « personnes contactes » à Bamako.

Les adresses précises ont rendu possible cette phase. Dans tous les cas, tout patient retrouvé est interrogé et réexaminé ; à défaut, la personne contact est interrogée.

Lorsque l'intéressé ou la personne contact n'a pas été vue, nous nous limitons aux renseignements fournis dans le dossier.

### **4- La phase d'analyses des données.**

L'analyse des données a été faite sur le logiciel EPI-INFO et les tableaux des résultats ont été élaborés sur EXCEL puis transférés sur WORD pour la confection du document final.

## RESULTATS

### I- Aspects épidémiologiques.

#### 1-1- fréquence

Au cours de notre période d'étude, nous avons consulté 51220 patients.

7530 hospitalisés parmi lesquels 6250 ont été opérés.

Nous avons recensé 84 hydrocéphalies soit : 0,16% des consultations ; 1,11% des hospitalisations et 1,28% des opérations.

Tableau I

REPARTITION SELON LA FREQUENCE PAR AN ET PAR MOIS

Mois\ ans	1999	2000	2001	2002	2003	2004
janvier	0	0	0	1	2	5
février	0	1	0	2	3	1
mars	0	0	0	0	2	1
avril	0	0	0	1	1	3
mai	0	0	0	0	3	4
juin	0	0	0	4	1	2
juillet	0	0	0	4	2	8
août	0	0	0	1	5	2
septembre	2	0	1	0	2	1
octobre	1	0	1	1	2	1
novembre	1	0	1	0	2	0
décembre	0	0	0	1	4	0
Total	4	1	3	15	29	28

La fréquence annuelle moyenne est de 14 cas avec des extrêmes de 1 et 29 et un écart type de 10,6.

La fréquence mensuelle moyenne globale est de 1,4 cas avec des extrêmes de 0 et 8 cas et un écart type de 2,6.

## 1- 2- âge et sexe

Tableau II  
REPARTITION SELON L 'AGE

Age	Effectif	Pourcentage
0 à 28 jours	9	10,7
29 jours à 1 an	56	66,6
1 à 3 ans	11	13,1
4 à 7 ans	6	7,2
8 à 14 ans	2	2,4
<b>total</b>	<b>84</b>	<b>100</b>

L'âge moyen était 5,44 mois avec des extrêmes variant entre 10 jours et 8 ans, le mode était 2 mois et l'écart type de 23,4.

secteurs 1

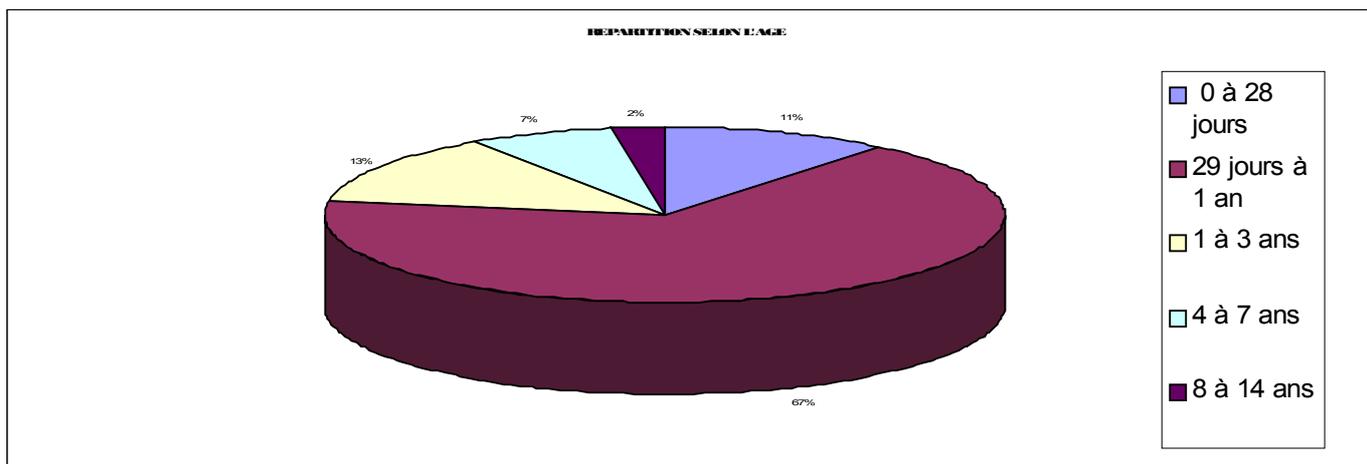


Tableau III  
REPARTITION SELON LE SEXE

sexe	effectif	pourcentage
masculin	47	56,0
féminin	37	44,0
<b>Total</b>	<b>84</b>	<b>100</b>

Le sex-ratio était de 1,27 en faveur du sexe masculin.

### 1- 3- provenance

Tableau IV

#### REPARTITION SELON LA PROVENANCE

provenance	effectif	pourcentage
Bamako	54	64,2
Kayes	8	9,5
Mopti	7	8,3
Sikasso	4	4,8
Koulikoro	4	4,8
Ségou	4	4,8
Tombouctou	1	1,2
Gao	1	1,2
Autre	1	1,2
Total	84	100

Autre: un enfant résidait en Guinée.

Tableau V

#### REPARTITION SELON LA NATIONALITE

nationalité	effectif	pourcentage
maliennne	83	98,8
guinéenne	1	1,2
Total	84	100

Le patient guinéen est venu uniquement pour se faire soigner

## 1- 4- L'ethnie

Tableau VI

### REPARTITION SELON L'ETHNIE

ethnie	effectif	pourcentage
bambara	29	34,4
peul	15	17,8
sarakolé	14	16,7
malinké	10	11,9
sonrai	3	3,6
dogon	3	3,6
bozo	2	2,4
bobo	2	2,4
minianka	2	2,4
senoufo	2	2,4
touareg	1	1,2
sosso	1	1,2
Total	84	100,0

Cette répartition est conforme à la distribution des ethnies à Bamako.

## 1- 5- mode de recrutement

Tableau VII

### REPARTITION SELON LE MODE DE REFERENCE

	effectif	pourcentage
médecin	54	64,3
sage femme	9	10,7
infirmier	2	2,4
venu de lui même	19	22,6
Total	84	100,0

47 cas (56%) nous ont été référés par les pédiatres .

## 1-6- durée d'hospitalisation

Tableau VIII

### REPARTITION SELON LA DUREE D'HOSPITALISATION

DUREE	effectifs	pourcentage
1-5 jours	69	82,0
6-10 jours	12	14,4
11-15 jours	2	2,4
plus de 15 jours	1	1,2
Total	84	100,0

La durée moyenne était de 6 jours avec des extrêmes de 4 jours et 15 jours, le mode était 1 à 5 jours et un écart type de 5,2

## II- Examen clinique

## 2- 1- Anamnèse

Tableau IX

### REPARTITION SELON LE MOTIF DE CONSULTATION

signes	effectif	pourcentage
augmentation du volume crânien	40	47,5
hydrocéphalie	15	17,9
spina bifida	14	16,7
retard du DPM	10	11,9
autre	5	6
Total	84	100

Autres : 3(3,6 %) patients avaient une régression des acquis psychomoteurs avec perte de marche et aphasie; 2(2,4%) étaient des enfants déjà dérivés, présentant des signes d'hypertension intracrânien.

Histogramme 1

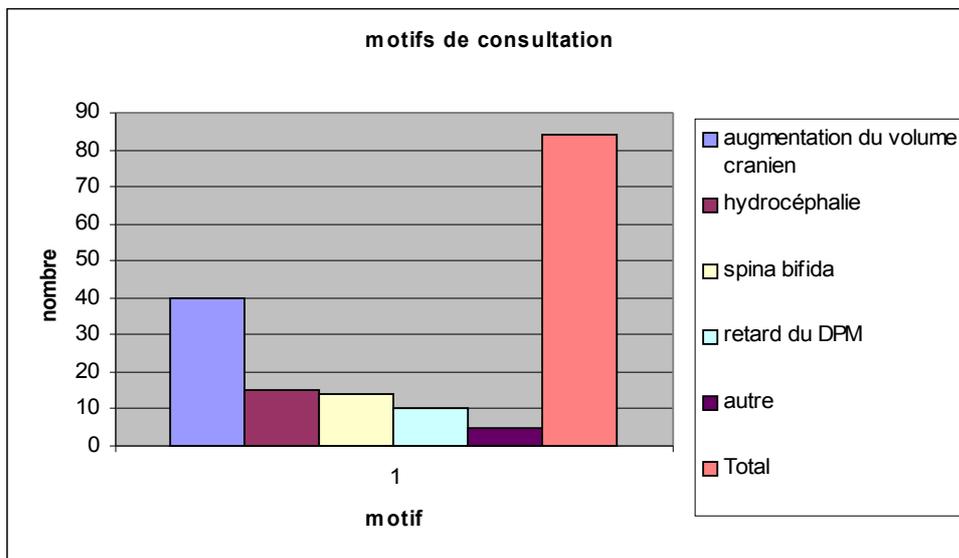


Tableau X

**REPARTITION EN FONCTION DES SIGNES FONCTIONELS ET GENERAUX**

signes	effectif	pourcentage
fièvre	31	36,9
vomissements	17	20,2
irritabilité	17	20,2
somnolence	10	11,9
céphalées	5	6

Les céphalées étaient uniquement retrouvées chez les grands enfants

Histogramme 2

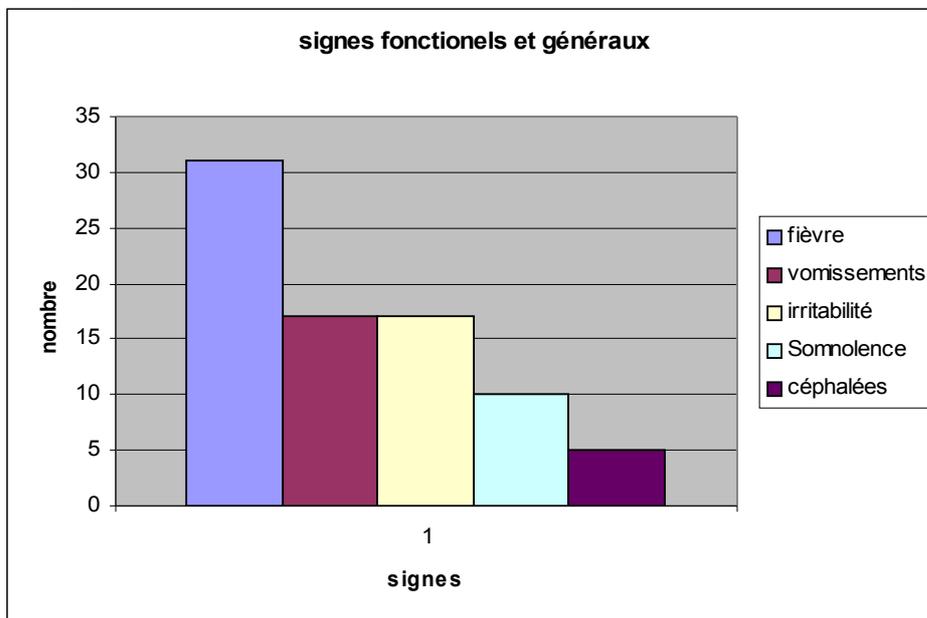


Tableau XI

**REPARTITION EN FONCTION DES ATCD CHIRURGICAUX**

ATCD	effectif	pourcentage
cure de méningocele	2	2,4
dérivation ventriculo-péritonéale	3	3,6
aucun	79	94

2,4% (2 cas) des enfants avaient subit une cure de méningocèle à la naissance sans dérivation. 3(3,6%) enfants avaient subit une dérivation ventriculo-péritonéale avant 1999

Tableau XII

**REPARTITION EN FONCTION DES ATCD MEDICAUX**

ATCD	effectif	pourcentage
méningite	14	16,7
infection néonatale	8	9,5
otite purulente	2	2,4
prématurité	2	2,4
neuro-paludisme	1	1,2
fièvre	2	2,4
sans ATCD médical	57	67,9
Total	84	100

27(32,1%) patients avait un antécédent infectieux.

Tableau XIII

**REPARTITION EN FONCTION DES FACTEURS DE RISQUES**

facteurs de risque	effectif	pourcentage
méningite	14	16,7
autres infections	13	15,5
spina-bifida	14	16,7
traumatisme	2	2,4
Sans facteur de risque	45	53,6
<b>Total</b>	<b>84</b>	<b>100</b>

Nous avons retrouvé 1 (1,2%) cas de traumatisme obstétrical et 1 (1,2%) cas de traumatisme domestique chez un grand enfant

Tableau XIV

**REPARTITION EN FONCTION DE L' ETAT VACCINAL**

état vaccinal	effectif	pourcentage
à jour	40	47,6
non à jour	44	52,4
<b>Total</b>	<b>84</b>	<b>100</b>

Au Mali, le PEV comprend:

A la naissance :	BCG	Polio 0	
A 6 semaines :	DTC1	Polio1	Hepatitis1
A 10 semaines :	DTC2	Polio2	Hepatitis2
A 14 semaines	DTC3	Polio3	Hepatitis3
A 9 mois :	Rougeole. [19]		

L'hépatite n'a été introduite dans le PEV qu'en 2002.

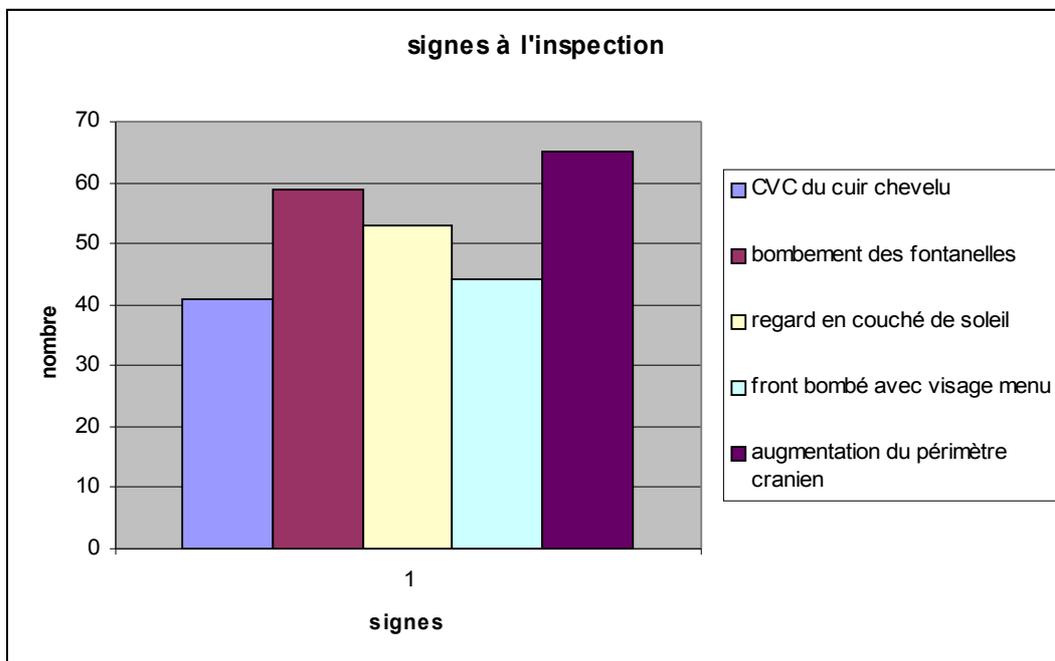
**2- 2- Inspection**

Tableau XV

**REPARTITION SELON LES SIGNES à L'INSPECTION DE LA TETE**

signes	effectif	pourcentage
Augmentation du périmètre crânien	65	77,4
bombement des fontanelles	59	70,2
regard en couché de soleil	53	63,1
front bombé avec visage menu	44	52,4
CVC du cuir chevelu	41	48,8

Histogramme 3



**2- 3- Palpation/percussion**

Tableau XVI

**REPARTITION SELON LES SIGNES A LA PALPATION ET A LA PERCUSSION**

signes	effectifs	pourcentage
élargissement des sutures crâniennes	59	70,2
Impression d'outre pleine	54	64,3
Palpation douloureuse	2	4,8

Tableau XVII

**REPARTITION SELON LE PERIMETRE CRANIEN et L'AGE**

périmètre crânien en cm\ age en mois	0 à 2	3 à 5	6 à 12	13 à 24	plus de 24	Total
35 à 39 cm	7	0	1	0	0	8
40 à 43 cm	2	4	0	0	0	6
44 à 46 cm	3	7	3	2	0	15
47 à 49 cm	4	2	4	1	1	12
50 à 60 cm	5	8	14	6	4	37
plus de 60 cm	1	0	0	1	4	6
Total	22	21	22	10	9	84

Les cases jaunes illustrent le nombre d'enfants dont le périmètre crânien est normal. Ainsi, au total 19 (22,6%) patients avaient un périmètre crânien normal.

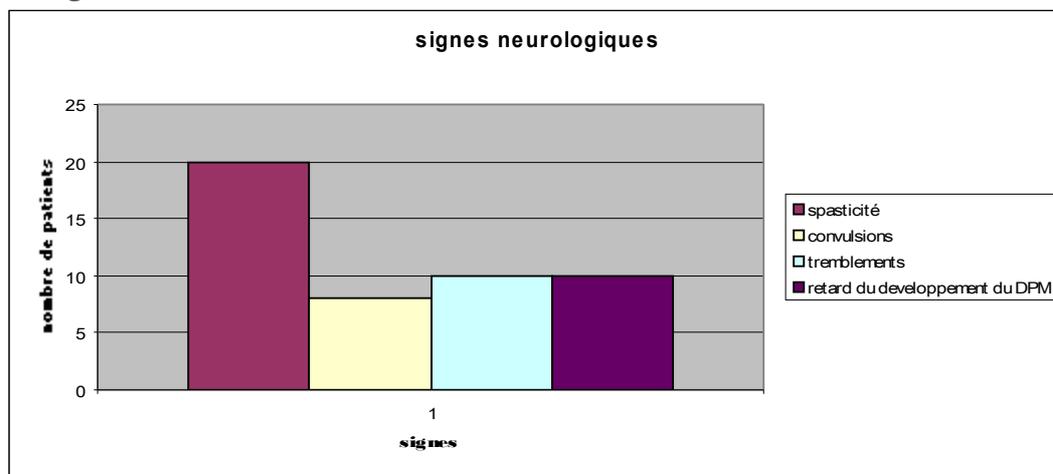
Tableau XVIII

**REPARTITION SELON LES SIGNES NEUROLOGIQUES**

signes	effectif	pourcentage
spasticité	20	23,8
Retard du développement psychomoteur	10	11,9
Tremblements	10	11,9
convulsions	8	9,5

Ces signes ont été particulièrement notés dans les hydrocéphalies très avancées

*Histogramme 4*



*Tableau XIX*

**REPARTITION SELON LES MALFORMATIONS ASSOCIEES**

malformation	effectif	pourcentage
Méningocele et myéloméningocele	14	16,7
encéphalocele	2	2,4
Sans malformation associée	68	80,9
Total	84	100

**III- Examens complémentaires**

Tableau XX

**REPARTITION EN FONCTION DES SIGNES ECHOGRAPHIQUES**

signes	effectif	pourcentage
hydrocéphalie quadri-ventriculaire	38	45,23
hydrocéphalie tri ventriculaire	19	22,61
hydrocéphalie bi ventriculaire	9	10,71
atrophie parenchymateuse	20	23,80
malformation vasculaire	3	3,60

L'échographie a été faite chez tous les malades à fontanelles perméables.

Tableau XXI

**REPARTITION SELON LES SIGNES TOMODENSITOMETRIQUES**

signes	effectif	pourcentage
dilatation des ventricules latéraux	2	12,5
dilatation tri-ventriculaire	4	25
dilatation tétra-ventriculaire	10	62,5
tumeur	0	0
anomalie de la structure cérébrale	6	37,5
amincissement de la voûte	2	12,5
kyste arachnoïdien	1	6,2
agénésie des corps calleux	1	6,2
malformation de dandy walker	1	6,2
hématome sous dural	1	6,2

16 malades soit 19% ont fait la tomodensitométrie (scanner)

***IV- Diagnostic et traitement***

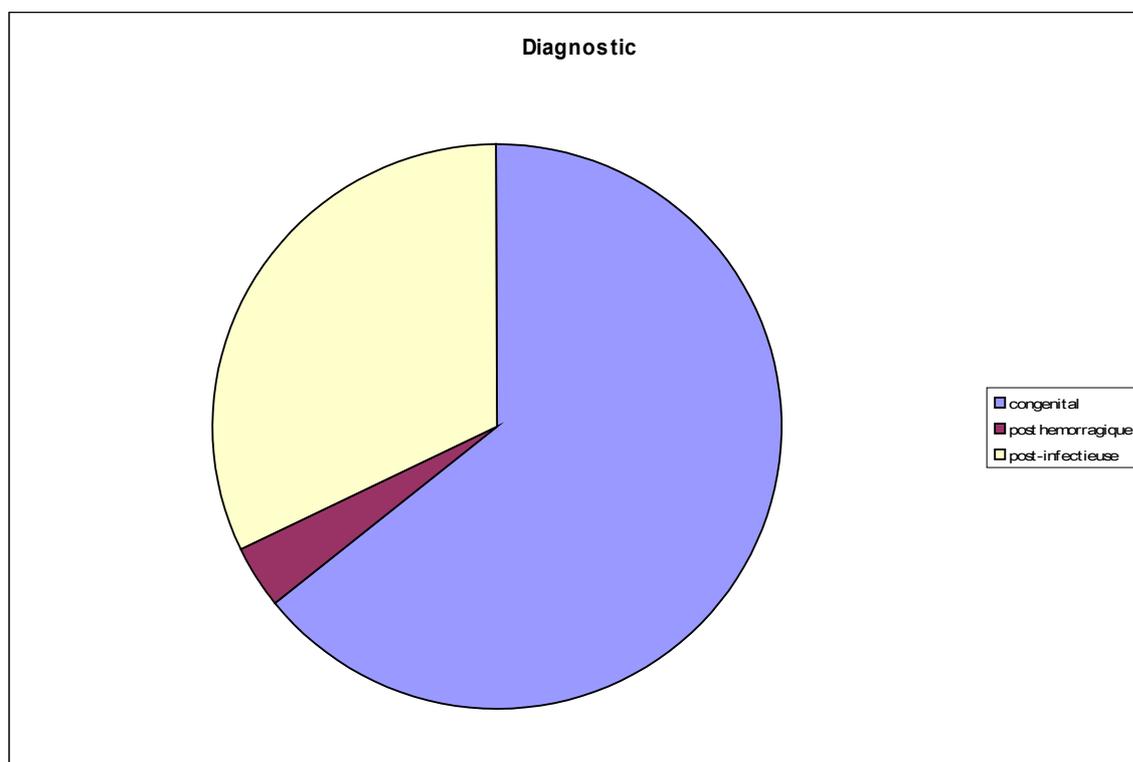
Tableau XXII

**REPARTITION EN FONCTION DU DIAGNOSTIC PREOPERATOIRE**

diagnostic	Effectif	Pourcentage
congénital	54	64,3
post méningitique	14	16,7
autres infections	13	15,4
post hémorragique	3	3,6

L'hydrocéphalie congénitale a été la forme prédominante 54 (64,30%). Mais seulement 4 (4,8%) ont été diagnostiqués en période prénatale dont un seul arrêt de grossesse effectué

*Secteurs 2*



*Tableau XXIII*

**REPARTITION SELON LE TRAITEMENT CHIRURGICAL (DVP)**

Dérivation ventriculo-péritonéale	effectif	pourcentage
-----------------------------------	----------	-------------

<b>OUI</b>	80	95,2
<b>NON</b>	4	4,8
<b>Total</b>	84	100

2 (2,4%) malades n'ont pas été dérivés parce que l'hydrocéphalie était stable.  
1 (1,2%) est décédé avant la dérivation et 1 (1,2%) autre pour manque de moyen financier.

Tableau XXIV

**REPARTITION SELON L'ANTIBIOTHERAPIE**

antibiotherapie	effectif	pourcentage
<b>Reçue</b>	49	61,2
<b>Non reçue</b>	31	38,8
<b>Total</b>	80	100

L'antibiotherapie a été systématique pendant 5 jours.

Tableau XXV

**COUT MOYEN DE LA DVP SELON L'HOPITAL**

	Hôpital Mère-enfant	CHU Gabriel Touré
<b>Coût moyen de la valve</b>	75000 F	75000 F
<b>Coût moyen de l'imagerie</b>	43000 F	43000 F
<b>Coût moyen du bilan préopératoire</b>	8000 F	8000 F
<b>Coût moyen de l'hospitalisation</b>	24000 F	6875 F
<b>Coût moyen du Kit opératoire</b>	214835 F	50000 F
<b>Coût moyen de l'antibiotherapie</b>	7320 F	7320 F
<b>Coût moyen du traitement post opératoire immédiat</b>	8575 F	8575 F
<b>Total</b>	380730 F	198770 F

***V- Suivi post-opératoire***

Tableau XXVI

**REPARTITION SELON LES SUITES IMMEDIATES**

suites	effectif	pourcentage
simples	70	87,5
complications infectieuses	4	5
complications mécaniques	1	1,2
décès	5	6,2
Total	80	100

Nous avons enregistré 9 complications infectieuses et une complication mécanique. Le taux de morbidité postopératoire immédiate était de 12,5% et celui de la mortalité postopératoire immédiate de 6,2%. La cause des 5 décès était des complications infectieuses.

*Tableau XXVII*

**REPARTION SELON LES COMPLICATIONS A 1 MOIS**

complications	effectif	pourcentage
infectieuses	5	6,2
obstruction de la valve	8	10
infiltration du LCR sur le trajet de la valve	3	3,7
drainage excessif	2	2,5
hématome sous dural	1	0
extériorisation de la valve par l'anus	1	1,2
insuffisance de drainage	1	1,2
décès	7	8,7;

Un malade peut présenter simultanément 2 ou 3 complications. Le nombre total de malades ayant fait une complication à un mois était de 15 soit une morbidité de 18,75% et une mortalité de 8,75% à un mois.

*Tableau XXVIII*

**REPARTITION SELON LE DEVENIR DES MALADES A 6 MOIS**

Devenir des malades	effectif	pourcentage
malades perdus de vu	0	0

malades décédés avant 6 mois	12	15
Malades survivants n'ayant pas atteint 6 mois de suivi	6	7,5
malades suivis à 6mois	62	77,5
Total	80	100

Tableau XXIX

**REPARTITION SELON LES COMPLICATIONS A 6 MOIS**

complications	effectifs	pourcentage
infection	1	1,6
obstruction de la valve	7	11,2
drainage excessif	1	1,6
extériorisation de la valve par l'anus	1	1,6
rupture de la valve	1	1,61
décès	8	12,9

A six mois la morbidité a été de 12,9% et la mortalité de 12,9% également.

Tableau XXX

**REPARTITION SELON LES SEQUELLES A 6 MOIS**

séquelles	effectif	pourcentage
-----------	----------	-------------

---

<b>difficultés neuropsychologiques et d'apprentissage</b>	10	16,1
<b>syndrome spastique</b>	4	6,4
<b>déficit intellectuel</b>	2	3,2
<b>surdit�</b>	1	1,6
<b>�pilepsie</b>	4	6,4
<b>parapl�gie</b>	5	8,1

11(13% des cas) malades avaient d j  des s quelles de l'hydroc phalie avant l'intervention.

Un malade peut pr senter plusieurs s quelles   la fois.

16 malades(25,8% des cas) ont pr sent  des s quelles   6 mois.

*Tableau XXXI*

**REPARTITION SELON LE DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR A 6 MOIS**

<b>DPM</b>	<b>effectif</b>	<b>pourcentage</b>
<b>normal</b>	38	61,3
<b>retard</b>	16	25,8

Les  l ments du d veloppement psychomoteur sont : la motricit , l'adaptabilit , le langage, les r actions sociales.[20]

*Tableau XXXII*

**REPARTITION SELON LE DEVENIR DES MALADES A 1 AN**

<b>SUIVI � 1 AN</b>	<b>effectif</b>	<b>pourcentage</b>
---------------------	-----------------	--------------------

malades perdus de vu	4	5
malades décédés avant 1an	20	25
Malades survivants n'ayant pas atteint 1an de suivi	14	17,5
malades suivi à 1 an	42	52,5
Total	80	100

Tableau XXXIII

**REPARTITION SELON LES COMPLICATIONS A 1 AN**

complications	effectif	pourcentage
obstruction de la valve	1	2,3
Migration de valve	1	2,3
décès	1	2,3

Nous avons eu à 1 an 4,6% de morbidité (2 cas) et 2,3% de mortalité (1cas ).

Tableau XXXIV

**REPARTITION SELON LES SEQUELLES A 1 AN**

sequelles	effectif	pourcentage
-----------	----------	-------------

<b>difficultés neuropsychologique et d'apprentissage</b>	11	26,2
<b>syndrome spastique</b>	5	14,3
<b>déficit intellectuel</b>	1	2,4
<b>épilepsie</b>	3	7,1

La quasi totalité des séquelles étaient retrouvé chez les patients ayant fait une complication.

*Tableau XXXV*

**REPARTITION SELON LE DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR A 1 AN**

<b>DPM</b>	<b>effectif</b>	<b>pourcentage</b>
<b>normal</b>	23	54,8
<b>retard</b>	19	45,2

*Tableau XXXVI*

**REPARTITION SELON LE DEVENIR DES MALADES A 2 ANS**

<b>Devenir des malades</b>	<b>effectif</b>	<b>pourcentage</b>
<b>Malades perdus de vu</b>	10	12,5
<b>Malades décédés avant 2 ans</b>	21	26,25

Malades survivants n'ayant pas atteint 2 ans de suivi	33	41,25
Malades suivis à 2 ans	16	20
Total	80	100

Tableau XXXVII

**REPARTITION SELON LES SEQUELLES A 2 ANS**

séquelles	effectif	pourcentage
difficultés neuropsychologiques	3	9,4
épilepsie	1	3,1
troubles visuels	1	3,1

Après 1 an, nous n'avons pas enregistré de nouvelle complication.

Tableau XXXVIII

**REPARTITION SELON LE DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR A 2 ANS**

DPM	effectif	pourcentage
normal	9	56,2
retard	7	43,8

Tableau XXXIX

**REPARTITION SELON LE DEVENIR GLOBAL DES MALADES**

devenir	immédiat	à 1 mois	à 6 mois	à 1an	à 2 ans
Perdus de vu	0	0	0	4	10

<b>Décédés avant</b>	0	5	12	20	21
<b>Delai de suivi non atteint</b>	0	0	6	14	33
<b>Malades suivis</b>	80	75	62	42	16
<b>Total</b>	80	80	80	80	80

Tableau XL

**MODE DE SUIVI GLOBALE DES COMPLICATIONS**

<b>COMPLICATIONS \ PERIODE</b>	immédiates	1 mois	6 mois	1 an	2 ans
<b>suites simples</b>	70	60	54	30	15
<b>complications infectieuses</b>	9	5	1	0	0
<b>complications mécaniques</b>	1	10	7	2	0
<b>Total suivi</b>	80	75	62	42	16

Ainsi en un an de suivi, nous avons perdu de vu 4 malades et enregistré 19,73% de complications infectieuses et 26,31% de complications mécaniques. Le taux spécifique de mortalité chez les opérés à été de 27,6%.

Tableau XLI

**REPARTITION GLOBALE DES SEQUELLES**

<b>Paramètres du suivi</b>	6 mois	1 an	2 ans
<b>retard du développement psychomoteur</b>	16	19	7

difficultés neuropsychologiques et d'apprentissage	10	11	1
syndrome spastique	4	2	0
épilepsie	4	2	1

En un an de suivi, nous avons perdu de vue 4 malades et 20 sont décédés. 19 malades soit 33,9% ont présenté des séquelles.

## *VI- Enquête familiale*

*Tableau XLII*

### **REPARTITION SELON LES ANTECEDENTS GYNECO-OBSTETRICAUX MATERNEL**

ATCD	effectif	pourcentage
primipare	20	23,8
multipare	64	76,2
accouchement prématuré	3	3,6
mort-né	2	2,4
avortement	3	3,6
infection uro-génitale	12	14,3
césarienne	3	3,6

*Tableau XLIII*

### **REPARTITION SELON LE BILAN PRENATAL**

Bilan	effectif	pourcentage
fait	18	21,4
BW positif	1	1,2
toxoplasmose positive	2	2,4
test d'Emmel positif	1	1,2

rubéole positive	1	1,2
ECBU positif	5	6
échographie	6	7,2
HIV positive	1	1,2

la toxoplasmose a été positive chez 11,12% des mères ayant fait le bilan prénatal et l'ECBU positive chez 37,5%

Sur les 6 échographies faites, seulement 3 ont objectivé une hydrocéphalie anténatale et un seul arrêt de grossesse a été effectué.

Il a eu une notion de malformation familiale dans seulement deux cas.

IL n'y a pas eu de notion de prise de toxiques divers par la mère.

Tableau XLIV

**REPARTITION SELON LES PRINCIPALES ACTIVITES DE LA MERE**

activité	effectif	pourcentage
cadre supérieur	0	0
cadre moyen	4	4,8
commerçant	5	6
cultivateur	11	13,1
ménagère	50	59,6
bonne	5	6
scolaire	9	10,7

Tableau XLV

**REPARTITION SELON L'AGE DE LA MERE**

age	effectif	pourcentage
≤ 20 ans	19	22,6
21-30 ans	51	60,8
31-40 ans	14	16,7

Les ages extrêmes de la mère étaient 16 et 37 ans, la moyenne 23,30 et l'écart type 8,7.

*Tableau LXVI*

**REPARTITION SELON L'AGE DU PERE**

age	effectif	pourcentage
20-30 ans	18	21,4
31-40 ans	37	44
41-50 ans	22	26,2
51-60 ans	4	4,8
61-70 ans	3	3,6

Les ages extrêmes du père étaient 20 et 69 ans, la moyenne 41,8 ; le mode 35 et un écart type de 12,9.

*Tableau XLVII*

**REPARTITION SELON LES PRINCIPALES ACTIVITES DU PERE**

activités	effectif	pourcentage
cadre supérieur	1	1,2
cadre moyen	9	10,7
commerçant	20	23,8
cultivateur	25	29,8
manœuvre	7	8,3
scolaire	3	3,6

<b>artisans</b>	9	10,7
<b>aventuriers</b>	10	11,9

IL a eu une notion de malformation familiale dans un seul cas

### **VII- Etude analytique**

*Tableau XLVIII*

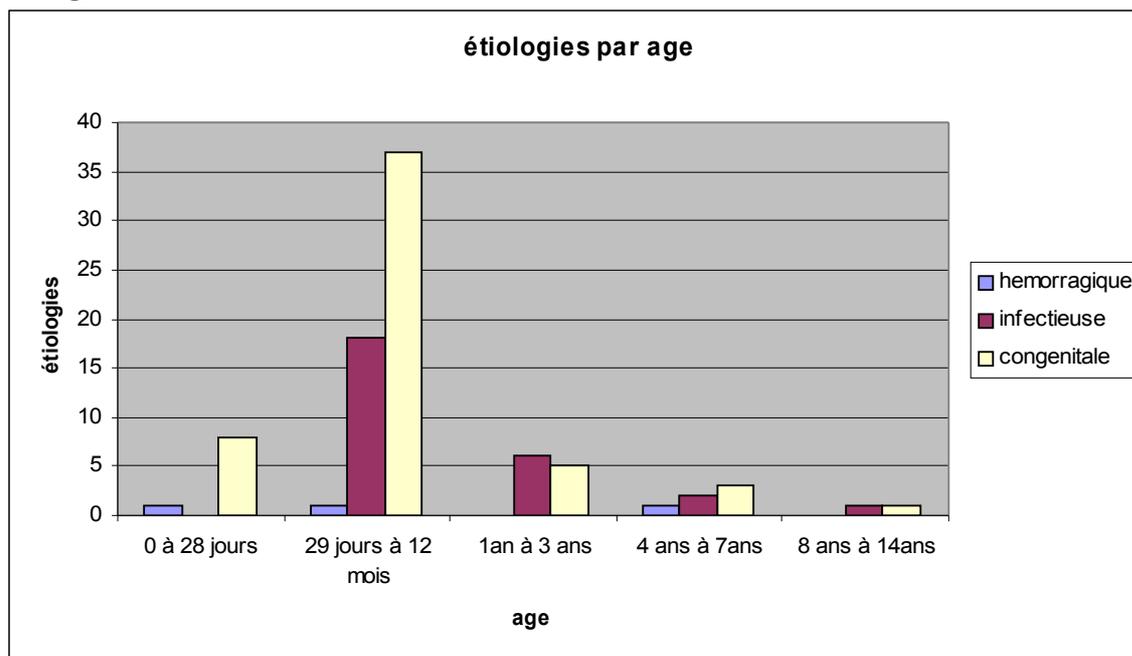
#### **REPATITION SELON L'AGE ET L'ETIOLOGIE**

Age\ étiologie	hémorragique	infectieuse	congénitale	total
0 à 28 jours	1	0	8	9
29 jours à 12 mois	1	18	37	56
1an à 3 ans	0	6	5	11
4 ans à 7ans	1	2	3	6

8 ans à 14ans	0	1	1	2
total	3	27	54	84

Les nourrissons de 1 mois à 1an ont été les plus représentés dans les deux étiologies congénitale et infectieuses.

*Histogramme 5*



*Tableau XLIX*

**REPARTITION SELON L' ETIOLOGIE ET LES COMPLICATIONS**

Etiologies\ Complications	infectieuses	mécaniques	total
hémorragiques	0	2	2
infectieuses	3	7	10
congénitale	11	11	22
total	14	20	34

La cause n'a pas influencé le type de complication.

Histogramme 6

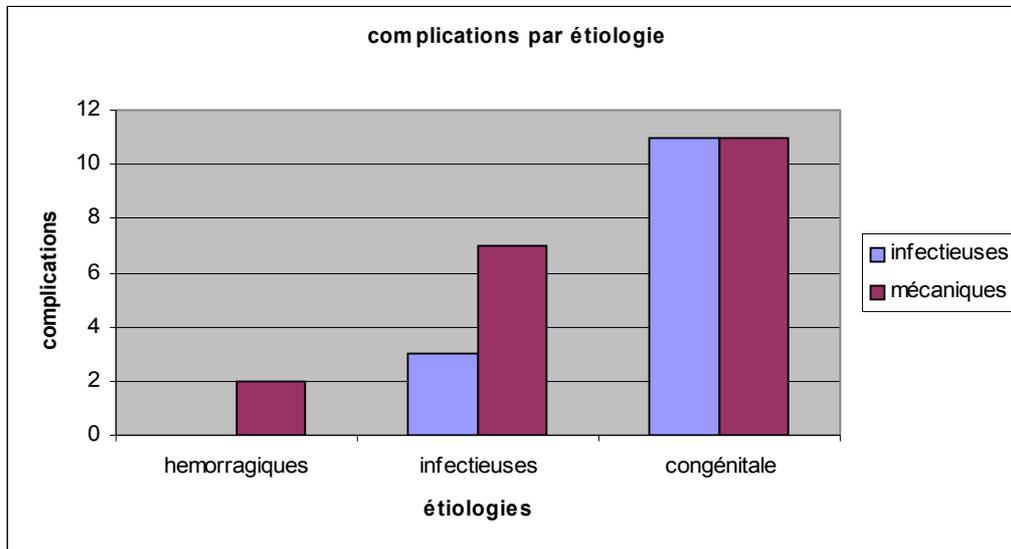
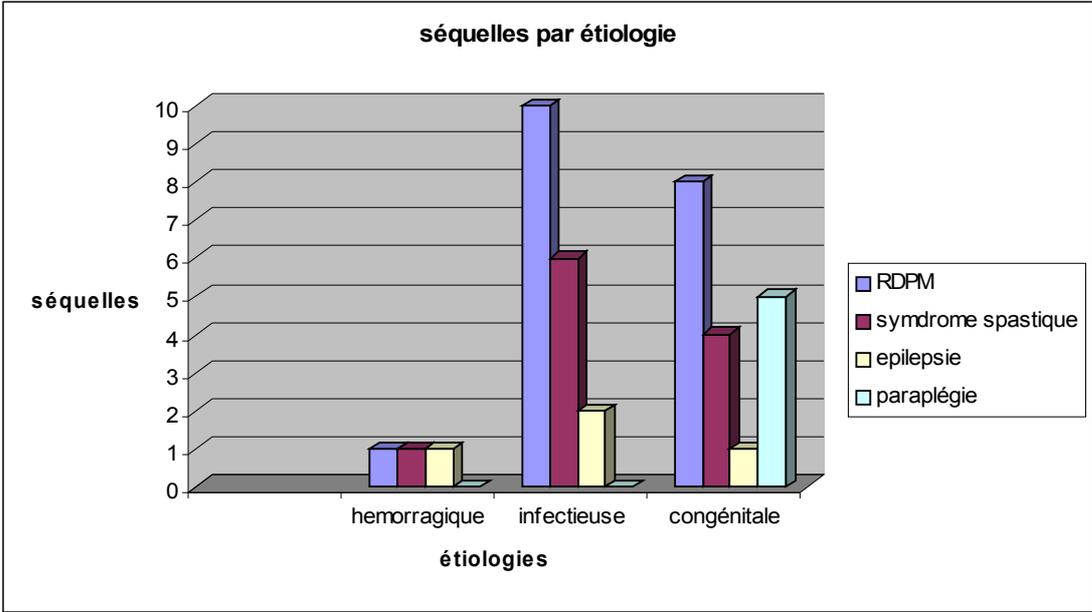


Tableau L  
REPARTITION SELON L'ETIOLOGIE ET LES SEQUELLES

Etiologie \ séquelles	RDPM	syndrome spastique	epilepsie	paraplégie	décès
hémorragique	1	1	1	0	1
infectieuse	10	6	2	0	5
congénitale	8	4	1	5	15
Total	19	10	4	5	21

Dans notre série, les hydrocéphalies post-infectieuses ont présenté plus de séquelles. Mais les hydrocéphalies congénitales ont représenté 71,42% des décès.

Histogramme 7



## **COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS**

### **1 - METHODOLOGIE**

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective. L'étude prospective nous a permis de recueillir nous même les renseignements et de suivre les malades. Ainsi, les données recueillies ont été plus complètes et plus exploitables. Par ailleurs, nous avons été confrontés à des difficultés telles que :

- L'absence de bilan prénatal
- Les données incomplètes des anciens dossiers
- Les problèmes financiers dans la prise en charge : coup important de la valve de dérivation, du scanner et de l'antibiothérapie.

### **2 - EPIDEMIOLOGIE**

#### **REPARTITION SELON L'INCIDENCE ET LES AUTEURS.**

L'incidence de l'hydrocéphalie serait de 50000 à 100000 nouveaux cas par an dans le monde [3]. Nos 14 cas par an est une fréquence hospitalière. Des auteurs américains[18] et brésiliens[21] ont retrouvé respectivement 3 et 3,7 cas d'hydrocéphalie congénitale pour 1000 naissances.

Il faut noter qu'il est très difficile de trouver l'incidence exact de l'hydrocéphalie car l'introduction du diagnostic prénatal permet l'avortement des l'hydrocéphalies congénitales de découverte anté-natale.

Tableau LI

**REPARTITION SELON L'AGE ET LES AUTEURS**

Auteurs	Nombre	Age moyen	Test statistique
Nowoslawska, Pologne 2004. [22]	29	7 ans	
B.Tabarki, Tunisie 2001. [2]	101	11,5 mois	P:0,192100 et chi2=1,7
Castro-Gago M ,Espagne 2005. [23]	39	8,4 mois	P=0,9770 et chi2 5
Kanté, Mali 2000. [6]	26	7,2 mois	P= 0,2032 et chi2<5
<b>Notre étude</b>	84	5,44 mois	

L'âge d'apparition de l'hydrocéphalie chez l'enfant est fonction de l'étiologie ; ainsi les causes malformatives et hémorragiques apparaissent en période néonatale, les causes méningitiques sont l'apanage du nourrisson et les causes tumorales apparaissent le plus souvent chez le grand enfant [2]. Ceci expliquerait l'âge moyen de 5,44 mois dans notre étude car la grande majorité des étiologies est congénitale, puis infectieuse ; nous n'avons pas enregistré de cause tumorale.

Tableau LII

**REPARTIRION SELON LE SEXE ET LES AUTEURS**

Auteurs	sexe		sex-ratio	nombre
	masculin	féminin		

<b>B.Tabarki</b> , Tunisie 2001. [2]	49	37	1,3	101
<b>Baykan</b> , Turquie 2004. [24]	120	90	1,33	210
<b>E.Topczewsha-lach</b> , Pologne 2004. [7]	29	17	1,7	46
<b>Kanté</b> , Mali 2000. [6]	15	11	1,3	26
<b>Notre étude</b>	47	37	1,27	84

Généralement, l'incidence de l'hydrocéphalie est identique dans les deux sexes sauf dans le syndrome de Bicker-Adam qui est transmis de façon mendélienne récessive lié au chromosome X. Ce gène transmis par le sexe féminin se manifeste seulement dans le sexe masculin [16,18]. Ceci expliquerait le sex-ratio en faveur des garçons, que nous avons retrouvé dans notre étude et dans celles des autres auteurs.

Tableau LIII

**REPARTITION SELON LA DUREE D'HOSPITALISATION ET LES AUTEURS**

Auteurs	effectifs	durée moyenne	test statistique
---------	-----------	---------------	------------------

<b>Baykan</b> , Turquie 2004. [24]	210	3,15 jours	P=0,4845 et chi2 5
<b>Kanté</b> , Mali 2000[6]	26	15,04 jours	P=0,2610 et chi2 5
<b>Notre étude</b>	84	6 jours	

La durée d'hospitalisation n'a pas excédé la semaine dans la série turque et dans la notre.

### 3 - ASPECTS CLINIQUES

Tableau LIV

#### REPARTITION SELON LES SIGNES CLINIQUES ET LES AUTEURS

	Tabarki, Tunisie, 2001. [2]	Kanté, 2000. [6]	Notre étude
Augmentation pc	46,51%	100%	77,4%
Regard en couché du soleil	-	65,38%	63,1%
Bombement des fontanelles	-	-	70,2%
Retard du DPM	23,25%	26,92%	11,9%
Spasticité			11,9%
Convulsions	5,81%		

Les signes cliniques de l'hydrocéphalie sont influencés par l'âge du patient, l'étiologie de l'hydrocéphalie, la localisation de l'obstruction, et la durée d'évolution.[2]

Dans notre série, les signes fonctionnels les plus présents étaient :

Chez les nouveaux nés et les nourrissons : la fièvre (36,9 %), les vomissements (20,2 %), l'irritabilité (17,9 %) et la somnolence (11,9%).

Chez les enfants et grands enfants les signes sus cités et les céphalées.

D'autres auteurs ont retrouvé les mêmes signes [11, 13]

Ces signes traduisent en fait l'hypertension intracrânienne.

A l'examen physique, l'augmentation du PC représente le signe le plus impressionnant. Il peut être absent dans les formes post-méningitiques. Il a été retrouvé chez 65 (77,4%) malades contre 46,51% retrouvés dans une série tunisienne [2]

Les autres signes physiques ont été retrouvés à des taux différents chez les auteurs. Ils traduisent une compression du parenchyme cérébral et un retard de prise en charge. [25]

#### 4 - ETIOLOGIES

Tableau LV

##### REPARTITION SELON LES ETIOLOGIES ET LES AUTEURS

Auteur	N	congénital	post infectieuse	post hémorragique
<b>Adeloye, Malawi 1997. [26]</b>	68	20 (29,4%)	35(51,5%)	13(19,1%)
<b>E.Topczewska, Pologne 2004. [7]</b>	46	30 (65,2%)	7 (15,2%)	9 (19,6%)
<b>J.F.Martinez, Espagne 2005. [27]</b>	512	295 (57,6%)	40 (7,8%)	103 (20,1%)
<b>Tabarki, Tunisie 2001. [2]</b>	86	70 (81%)	15 (17,8%)	1 (1,1%)
<b>Kanté, Mali 2000. [6]</b>	26	17 (65,4%)	8 (30,8)	1 (3,8%)
<b>Notre étude</b>	84	54 (64,3)	27 (32,2%)	3 (3,6%)

L'hydrocéphalie de l'enfant a une multitude d'étiologies que nous pouvons classer en trois grands groupes : idiopathiques, congénitales et acquises (tumorale, hémorragique, post infectieuse et iatrogène).

Dans notre série, les étiologies les plus présentes étaient respectivement congénitales, post-infectieuses puis hémorragiques. Ces mêmes résultats ont été retrouvés par les auteurs Africains. Par contre les auteurs Européens avaient une prédominance des étiologies congénitales puis hémorragiques ensuite tumorale et enfin infectieuses.

Cette différence serait liée à une prévalence encore élevée et une prise en charge inadéquate des méningites en Afrique.

*Tableau LVI*  
**REPARTITION EN FONCTION DE L'ASSOCIATION AU SPINA BIFIDA ET  
 LES AUTEURS**

Auteurs	Nombre total	spina bifida	test statistique
<b>E.Topczewska,</b> Pologne 2004. [7]	46	18 (39,1%)	P=0,0044 et chi2=8,08
<b>J.F.Martinez,</b> Espagne 2005. [27]	512	123 (24%)	P=0,94 et chi2=0,00
<b>Tabarki,</b> Tunisie 2001[2]	86	14 (15,7%)	P=0,1374 et chi2=2,21
<b>Kanté,</b> Mali 2000. [6]	26	2 (7,7%)	P=0,4145 et chi2 5
<b>Notre étude</b>	84	14 (16,7%)	

L'hydrocéphalie complique la malformation d'Arnold Chiari type 2 où elle est quasi constante dans les méningo-myélocèles habituelles, lombaires ou thoraco-lombaires Cette malformation a été notée chez un malade sur 7 dans notre étude. Ce taux a été retrouvé chez un malade sur trois dans la série polonaise.

L'hydrocéphalie peut également être associée à d'autres malformations telles que : l'encéphalocèle, le syndrome de Walker-Warburg, les malformations congénitales du « crâne en trèfle », et dans le cadre des syndromes polymalformatifs .Ainsi, dans notre série nous avons eu un cas d'association à une encéphalocèle et A.T.Aslan a enregistré un cas d'association au lignius conjunctivitis [28]

## 5 - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### REPARTITION SELON LES SIGNES ECHOGRAPHIQUES PAR AUTEUR

L'échographie transfontanellaire est possible quand les fontanelles sont encore perméables.

Elle permet d'objectiver les ventricules dilatés et peut montrer les causes tel 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 [14].

Dans notre série, elle a été systématique chez tous les patients à fontanelles perméables bien que la clinique soit patente dans la majorité des cas. Elle nous a surtout permis de déterminer les types de dilatation ventriculaire. Ainsi, l'hydrocéphalie tétra-ventriculaire a été deux fois plus présente que la dilatation tri-ventriculaire et quatre fois plus que l'hydrocéphalie bi-ventriculaire. Par contre, Kanté en 2001 trouvait une prédominance de la dilatation tri-ventriculaire. Cette différence serait liée à un biais de recrutement.

Tableau LVII

### REPARTITION SELON LES SIGNES TOMODENSITOMETRIQUE ET LES AUTEUR

Auteurs\étiologie	sténose de l'aqueduc de sylvius	dandy walker	Arnold Chiary	autres	N
Torstein, Norvège 2005 [29]	2 (6,2%)	-	9 (28,1%)	21 (65,6%)	32
H. Guesmi. [8]	39 (65%)	20 (33,3%)	1 (1,6%)	-	60
Notre étude	4 (25%)	2 (12,5%)	8 (50%)	2 (12,5%)	16

Plusieurs auteurs[29,8] réalisent le scanner en première intention car cet examen peut préciser l'étiologie. Pour des raisons financières, nous n'avons pas demandé la tomodensitométrie en cas de perméabilité des fontanelles. C'est ainsi que 16 patients seulement soit 19% ont fait l'examen tomodensitométrique.

## **6- TRAITEMENT**

Le traitement idéal est celui de la cause quand il est accessible (exérèse d'une tumeur, traitement d'une malformation vasculaire, levée d'un obstacle). 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. C'est pourquoi un geste de dérivation est habituellement nécessaire [16].

La ventriculo-cisternostomie est une autre alternative mais elle ne s'adresse qu'aux hydrocéphalies obstructives. Ses complications sont rares mais graves. Dans notre série et celle des tunisiens, la dérivation ventriculo-péritonéale a été le seul traitement pratiqué. Par contre Warf en Uganda a pratiqué la ventriculo-cisternostomie qui a donné de bons résultats (70% de succès chez les nourrissons de moins d'un an).

De l'avis de la majorité des auteurs, elle semble donner de meilleurs résultats par rapport à la dérivation ventriculo-péritonéale [8]

*Tableau LVIII*

### **REPARTITION SELON LA TECHNIQUE OPERATOIRE ET LES AUTEURS**

Auteurs	morbidité	mortalité	succès	traitement
Baykan, Turquie 2000 [24]	10,50%	0,50%	89,50%	VCE
Iova, Russie 1997 [30]	15%	3%	38%	VCE
Warf, Uganda 2005 [31]	19,90%	1,80%	59%	VCE
Warf, Uganda 2005 [32]	29%	15,90%	45,40%	DVP

## 7- SUIVI POST – OPERATOIRE

Tableau LIX

### REPARTITION SELON LES COMPLICATIONS SURVENUES DANS LA PREMIERE ANNEE POST-OPERATOIRE ET LES AUTEURS

Auteurs\complications	infectieuses	mécaniques	total	test statistique	Nombre total
<b>Torstein R, Norvège 2005 [29]</b>	2 (6,2%)	15 (46,8%)	17(53,1%)	P = 0.5017	32
<b>E.Topczewska, Pologne 2004[7]</b>	7 (15.2%)	17 (36.9%)	24(52.1%)	P = 0.5120	46
<b>H.Guesmi, Tunisie 2004 [8]</b>	9 (15%)	16 (26,6%)	25(41,6%)	P= 0.6090	60
<b>Warf, Uganda 2005 [32]</b>	19 (9,7%)	38 (19,3%)	57(29%)	P = 0.0086	195
<b>Kanté, mali 2000 [6]</b>	2 (7,6%)	17 (65,3%)	19(73%)	P = 0.0171	26
<b>Notre étude</b>	15 (19.7%)	20 (26.3%)	35(46.0%)		76

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.

Tableau LX

### REPARTITION SELON LA MORTALITE ET LES AUTEURS

Auteurs\ mortalité	Nombre total	mortalité	test statistique
<b>Hoppe H. France 1998 [33]</b>	129	6(5%)	P=0,0000 et ch2=20,48
<b>Warf, Ouganda 2005 [32]</b>	195	31(15.9%)	P=0,0464 et ch2=3,97
<b>Tabarki, Tunisie 2001 [2]</b>	86	17(20,3%)	P=0,3205 et ch2=0,99
<b>Kanté, Mali 2000 [6]</b>	26	10(38,5%)	P=0,2343 et ch2=1,41
<b>Notre étude</b>	80	21(27,6%)	

La prise en charge précoce contribue à diminuer le taux de mortalité post-opératoire, comme observé dans les séries Européennes [33]. Dans les séries Africaines par contre, le retard dans la prise en charge, les conditions de travail précaires, la rupture de stock du matériel influencent négativement le taux de mortalité.

Tableau LXI

**REPARTITION SELON LES SEQUELLES ET LES AUTEURS**

Auteurs\ séquelles	Déficits cognitif et moteurs	épilepsie	Troubles visuels
Topczewska, Pologne 2004 [7]	32 (69%)	-	10 (22%)
Tabarki, Tunisie 2001 [2]	27 (31%)	17 (20%)	-
Hoppe-Hirsch, France 1998 [33]	77 (60%)	39 (30%)	32 (25%)
Kanté, Mali 2000 [6]	7 (53,9%)	-	-
<b>Notre étude</b>	<b>19 (33,9%)</b>	<b>4 (7,2%)</b>	<b>-</b>

Les séquelles de l'hydrocéphalie sont liées à l'étiologie et aux lésions cérébrales irréversibles causées par l'hydrocéphalie.

Malgré les progrès effectués dans les techniques de traitement, les séquelles restent encore nombreuses et graves.

Tableau LXII

## REPARTITION SELON LE DEVELOPPEMENT PSYCHO-MOTEUR ET LES AUTEURS

Auteurs\ DPM	retard	normal	test statistique
Topczewska [7]	19 (41,3% )	27 (58,7%)	P = 0,3356
Hoppe-Hirsh, France 1998[33]	52 (40%)	77 (60%)	P = 0,2873
H.Guesmi, Tunisie 2001 [8]	19 (34,6% )	36 (65,4%)	P = 0,0592
Kanté, Mali 2000 [6]	7(53,9%)	6 (46,1%)	P = 0,7909
Notre étude	19 (33,9%)	37 (66,1%)	

Beaucoup de facteurs affectent le développement psychomoteur de l'enfant hydrocéphale : la prématurité, les anomalies du développement cérébral, les malformations congénitales telles que le spina-bifida et les lésions causées par l'hydrocéphalie [7].

Dans notre série, le retard du développement psychomoteur 33,9% des malades suivis est statistiquement comparable à ceux des Européens et Tunisiens.

### **8 - COUT**

La prise en charge de l'hydrocéphalie a un coût très élevé du fait de la valve de dérivation.

En effet, bien que subventionné, le coût moyen de l'opération chirurgical a été de 380730f CFA à l'hôpital mère-enfant et de 198770f CFA à l'hôpital Gabriel Touré, pour un SMIG de 28640f CFA au Mali . Contre 1521316f CFA dans l'étude de Kanté et 19698800f CFA (35816\$) au USA [34].

## **CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.**

L'hydrocéphalie de l'enfant est une pathologie multifactorielle congénitale et acquise. Elle réalise une hypertension intracrânienne qui est à

l'origine des manifestations cliniques. C'est ainsi que les objectifs du traitement sont orientés vers la normalisation de la pression intracrânienne. Le traitement étiologique est rarement possible.

Malgré un traitement bien conduit, des complications multiples et des séquelles importantes (intellectuelles, psychomotrices et neurologiques) sont souvent retrouvés dans les suites opératoires et dans le suivi à long terme des malades.

La prise en charge très onéreuse n'est pas à la portée de tous.

Nous formulons les recommandations suivantes :

- Introduire le dépistage anténatal (échographie) dans la prise en charge de la femme enceinte. Ceci est possible dès la 16<sup>ème</sup> semaine de gestation et peu coûteux grâce à l'échographie ; non pas tellement dans un objectif de précocité mais plutôt en vue d'un avortement thérapeutique en cas d'hydrocéphalie évolutive associée à d'autres malformations du système nerveux.
- Sensibiliser le personnel médical pour la recherche de l'hydrocéphalie au cours de l'examen systématique du nouveau-né .
- Prévenir les méningites purulentes par la vaccination et assurer leur prise en charge précoce.
- Réaliser la prise en charge précoce de l'hydrocéphalie pour préserver les capacités de récupération du parenchyme cérébral afin d'éviter les séquelles neurologiques graves.
- Assurer un suivi multidisciplinaire (pédiatre, Chirurgien pédiatre, neurochirurgien, pédopsychiatre, neurologue social).
- Former Pédiatres Chirurgiens pédiatres, et Neurochirurgiens.
- Subventionner et mettre à disposition la valve de dérivation en évitant les ruptures de stock.
- Introduire le système « d'assurance maladie » ou « du tiers payant ».

## **BIBLIOGRAPHIE**

### **1 – Sainte-Rose C.**

Hydrocéphalie.

Ann Pédiatr (Paris) 1995 ;42 (8):504-514

**2 – B.Tabarki et coll.**

Hydrocéphalies de l'enfant, aspects étiologiques et évolutifs

A propos de 86 observations

Rev Magreb Pédiatrie Mars – Avril 2001 ; vol.XI-II : 65-70

**3 – I.Blin :**

qu'est ce que l'hydrocéphalie

tribune santé

[http://perso.wanadoo.fr/asso.eha/qu'est\\_ce\\_que\\_l'hydroc%E9phalie.html](http://perso.wanadoo.fr/asso.eha/qu'est_ce_que_l'hydroc%E9phalie.html)

**4 – Alhassane Traoré**

Les malformations congénitales dans les services de chirurgie générale et pédiatrique de l'HGT

Thèse Med Bamako 2002; N° 02M66

**5 – Maladies Chroniques au Canada**

Hivers 1995; vol 16 (1)

[http:// www.hc-sc.gc.ca/hpb/icdc/publicat/edic/161/161etb4f.html](http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/icdc/publicat/edic/161/161etb4f.html)

**6 – Boubou Kanté**

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

Thèse Med Bamako 2000 ; N°00M21

**7 – Topczewska- Lach**

Quality of life and psychomotor Development after surgical treatment of hydrocephalus

Eur JPediatr surg 2005; 15:2-5

**8 – H.Guesmi et coll.**

Hydrocéphalies congénitales - traitement et Résultats à long terme - A propos de 60 cas

May Med 2004 ;vol.24 (369): 112- 14

**9 – Melvin H.Epstein/ George B. Udvarhelyi**

Spina bifida and Hydrocéphalus

Spécial Aréas of Pédiatric Surgery

**10 – Choux M. et Vigouroux R. P.**

- hydrocéphalie –  
Encycl. Méd. Chir. Pédiatrie 11-1978 ; 4096 A10

**11 – Larsen**

Embryologie Humaine  
Traduit de l'anglais par Antoine Dhem  
Deboeck université

**12 – Guy Lazorthes**

Le Système Nerveux Central. 12<sup>ème</sup> édition Masson et CIF

**13 – Paul Bourret et René Louis**

Anatomie du système nerveux central  
Laboratoire d'anatomie de la Faculté de médecine de Marseille

**14 – Jeffrey V. Rosenfeld and David A.K.Watters**

Neurosurgery in the Tropics.  
A practical approach to common problems

**15 –H.Rouvière, A.Delmas**

Anatomie humaine  
Tome 3 : membres et système nerveux central  
12<sup>ème</sup> Edition Masson, Paris 1990

**16 –P. Landrieu, J. comoy, M. Zerah**

Hydrocéphalies de l'enfant  
Encycl. Méd. Chir. Neurologie, 4096 A10 –1 – 19

**17 – S.Peudenier, T.Dufour**

Les hydrocéphalies de l'enfant, mars 1999  
Institut Mère-enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud,  
<http://www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatrie/hydrocephalie.htm>

**18 –Eugenia-Daniela Hord, MD**

Hydrocéphalus  
Optimal therapeutic treatments in Alzheimer's Disease  
eMedicine June 18,2004

**19 – Prise en charge intégrée des maladies de l'enfant.**  
OMS. Division de la santé et du Développement (CHD) Mali.

**20 –Y.Aujard, A.Bourrillon, J.Gaudelus**  
Pédiatrie. Universités Francophones.

**21 – Cavalcanti DP, Salomao MA.**  
Incidence of congenital hydrocephalus and the roles of the prenatal diagnosis  
J. Pediatr (Rio j) 2003 Mar-apr; 79(2):105-6.

**22 –Nowoslawsko E. et coll.**  
Influence of neuroendoscopic third ventriculostomy on the size of ventricles  
in chronic hydrocephalus.  
J. Child Neurol 2004 Aug;19(8):579-87

**23 – Gastro-Gago M. et coll**  
Benign idiopathic external hydrocéphalus in 39 children : it natural history  
and relation to familial macrocephalia.  
Rev Neurol 2005 May; 1-15 40(9):513-7.

**24 – Baykan et coll.**  
Ten years of experience with Pediatric Neuroendoscopic third  
ventriculostomy : Features and Perioperative complications of 210 cases  
J. Neurosurg Anesthesiol. January 2005 ; volume 17(1) :33-37

**25 – Marcel Bettex, François Kuffer, Alois Schärli**  
Précis de chirurgie infantile.  
Indications et principes thérapeutiques Paris, Masson, 1978 : 31-37

**26 – Adeloje A.**  
Ultrasonographic study of children suspected of hydrocephalus at the Queen  
Elizabeth Central Hospital in Blantyre, Malawi  
East Afr Med J 1997 Apr ; 74(4):267-70.

**27 – J.F Martinez-Lage et coll.**  
Síndromes de Hiperdrenaje de las Valvulas en hidrocefalia infantil  
Neurocirugia 2005 ; 16 : 124-133

**28 – A. T. Aslan et coll**  
Congenital hydrocephalus as a rare association with Ligneous conjunctivitis  
and type I plasminogen deficiency  
Neuropediatrics 2005; 36:108 – 111

**29 – Torstein R. Meling, Arild Egge, Bernt Due-Tonnessen**

The Gravity-Assisted Paedi-Gav valve in the treatment of Pediatric Hydrocephalus

Pediatric Neurosurgery 2005; 41:8-14

**30 – Iova AS et coll.**

Intracranial endoscopic operations with ultra-sonographic support in pediatric neurosurgery

Zh Vopr Neurokhir im NN Burdenko-1997 jan-mar(1):23-7

**31 – Warf Benjamin C**

Hydrocephalus in Uganda: the predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy.

Journal of neurosurgery 2005; vol:102(1):1-15

**32 – Warf BC**

Comparison of 1 year outcomes for the Chhabra and Codman-Hakim Micro precision shunt systems in Uganda: a prospective study in 195 children

J Neurosurg. 2005 May; 102(4 suppl): 358-62

**33 – Hoppe Hirsh et coll:**

Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus.

Childs Nerv syst. 1998 Mar; 14(3): 97-9

**34 – Patwardhan Ravish V. et coll**

Implanted ventricular shunts in the United States: the billion dollar-a-year cost of hydrocephalus treatment.

Neurosurgery. 2005; vol :56 (1) :139-145

## LOCALISATION ET RESUME

**Prénom :** HOURERETOU

**Nom :** Barry

**Année :** 2005

**Ville :** Bamako

**Pays d'origine :** Burkina Faso

**Titre :** *Etude des hydrocéphalies dans les services de chirurgie pédiatrique au CHU Gargiel Touré et à l'hôpital mère-enfant.*

**Lieu de dépôt :** *Bibliothèque de la faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie*

**Secteur d'intérêt :** *Chirurgie*

### RESUME

L'hydrocéphalie est une malformation qui peut réaliser des lésions cérébrales irréversibles.

Les objectifs de notre étude étaient de déterminer la fréquence hospitalière des hydrocéphalies de décrire leurs aspects cliniques et paraclinique et d'analyser les suites du traitement.

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective de 1999 à 2004, incluant les enfants de 0 à 14 ans, hospitalisés pour hydrocéphalie dans les services de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré et de l'hôpital mère-enfant « le Luxembourg » .

Nous avons colligé 84 cas d'hydrocéphalie congénitale et acquise dont 47 garçons et 37 filles avec un sex-ratio de 1,27 en faveur des garçons. L'âge moyen était de 5,4 mois avec un écart type de 23,4.

Le diagnostic a été retenu sur les constatations cliniques et les données du scanner et de l'échographie. L'hydrocéphalie était congénitale dans 64,3% des cas et acquises dans 35,7% des cas, le plus souvent post infectieuse (27 /30). Quarante-deux enfants (95,2%) ont bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale. Les complications post-opératoires étaient d'ordre mécaniques dans 26,3% des cas et d'ordre infectieuses dans 19,7% cas. La mortalité globale était de 26,5% surtout dans la période de 0 à 6 mois après l'intervention. L'évolution à long terme nous a permis de constater des déficits cognitifs et moteurs dans 33,3% des cas, une épilepsie dans 7,4% des cas, des troubles visuels dans 3,7% des cas et 32,2% des malades présentaient un retard du développement psychomoteur.

Des mesures de prévention sont nécessaires par le diagnostic anténatal pour une éventuelle interruption thérapeutique de la grossesse, par la vaccination contre la méningite et la prévention des infections néonatales.

**MOTS CLES :** Hydrocéphalie, Diagnostic, Traitement, Mali.