

SOMMAIRE

	Page
INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE	
I- DEFINITION	3
II- HISTORIQUE	3
III- RAPPEL ANATOMIQUE	4
III. 1. Ventricules	4
III. 2. Plexus choroïdes	6
III. 3. Méninges	6
III. 4. Espaces sous-arachnoïdiens	9
III. 5. Granulations de PACCHIONI	9
IV. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	10
IV. 1. Physiologie du liquide cérébro-spinal.	10
IV. 2. Rôle du liquide cérébro-spinal	11
IV. 3. Composition du liquide cérébro-spinal	11
IV. 4. Pression hydrostatique du liquide cérébro-spinal	11
V. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE	12
VI. ANATOMOPATHOLOGIE	13
VII. ETIOLOGIES	13
VII. 1. Les tumeurs	13
VII. 2. Les blocages malformatifs et inflammatoires	14
VII.2.1. Blocage des voies ventriculaires	14
VII.2.2. Blocages extra ventriculaires	15
VIII. ETUDE CLINIQUE	18
VIII.1. Hydrocéphalie du nourrisson	18
VIII.1.1. Circonstances de découverte	18
VIII.1.2. Signes cliniques	18
VIII.1.3. Signes neurologiques	20
VIII.2. Hydrocéphalie de l'enfant	22
VIII.3. Hydrocéphalie de l'adulte	23
VIII.3.1. Syndrome d'hypertension intracrânienne	23

VIII.3.2 Syndrome d'hydrocéphalie chronique	24
IX. EXAMENS COMPLEMENTAIRES	26
IX.1. Echographie transfontanellaire	26
IX.2. Radiographie du crâne	26
IX.3. Tomodensitométrie crânienne ou scanner	28
IX.4. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	30
X. TRAITEMENT	31
X.1. Les hydrocéphalies anténatales	31
X.2. Traitement étiologique	32
X.3. Traitement symptomatique	32
X.3.1. Traitement médical	32
X 3.2. Traitement chirurgical	33
X.3.2.1. Techniques	33
X.3.2.2. Indications	37
X.4. Traitement préventif	38
XI. EVOLUTIONS ET COMPLICATIONS	
38	
XI.1 Evolutions	38
XI.1.1. Evolutions spontanées	38
XI.1.2. Evolution sous traitement	39
XI.2. Complications	39
XI.2.1. Les infections	39
XI.2.2. Les obstructions des cathéters	40
XI.2.3. L'insuffisance de drainage	40
XI.2.4. L'insuffisance de longueur du drain	40
XI.2.5. Le syndrome de la ventricule fente	40
XI.2.6. L'hématome sous- dural par hyperdrainage	41
XI.2.7. Les complications abdominales	41
DEUXIEME PARTIE	
I. METHODES	42
I.1. Matériels d'étude	42
I.2. Modalités de recrutement	42

I.3. Sélection des patients	42
I.4. Classification des dossiers	43
I.5. Les paramètres à étudier	43
I.6. Traitement	43
II. OBSERVATIONS	44
III. RESULTATS	50
III.1. Répartition selon l'âge	50
III.2. Répartition selon les régions d'origine	51
III.3. Répartition selon le sexe	52
III.3.1. Tout âge compris	52
III.3.2. Le sexe selon l'âge	52
III.4. Hydrocéphalies selon les causes	53
III.5. Les hydrocéphalies post-méningitiques	56
III.6. Hémorragie méningée compliquée d'hydrocéphalie	56
III.7. Répartition selon le type de l'hydrocéphalie	57
III.8. Répartition selon les examens complémentaires	58
III.9. Répartition selon les traitements	58
TROISIEME PARTIE	

COMMENTAIRES – DISCUSSIONS

I. EPIDEMIOLOGIE	59
I.1. Fréquence	59
I.2. Age	59
I.3. Sexe	60
I.4. Régions d'origine	60
I.5. Facteurs familiaux	61
I.5.1. Consanguinité	61
I.5.2. Hérité	61
II. ETIOPATHOGENIE	62
II.1. Hydrocéphalies tumorales	62
II.2. Hydrocéphalies malformatives	62
II.3. Hémorragies méningées	62

II.4. Méningites	63
II.5. Hydrocéphalie et craniosténose	64
II.6. Hydrocéphalie de l'adulte	65
III. DIAGNOSTIC	66
III.1. Clinique	66
III.2. Investigations paracliniques	66
IV. TRAITEMENT	67
IV.1. Traitement médical	67
IV.2. Traitement chirurgical	68
IV.2.1 Plexectomie	69
IV.2.2 Dérivation intracrânienne du LCS	69
IV.2.3 Les dérivations extracrâniennes du LCS	71
V. EVOLUTION	74
VI. PRONOSTIC	76
 SUGGESTIONS	
I. SUR LA PREVENTION DE L'HYDROCEPHALIE	77
I.1 L'application de soins de santé primaire	77
I.1.1. Les soins de santé en période prénuptiale	77
I.1.2. Les soins de santé pendant l'accouchement évitant toute souffrance néonatale et tout traumatisme obstétrical	78
I.1.3. Les soins de santé en période postnatale	78
I.2. L'éducation sanitaire des parents	79
II. SUR LA PRISE EN CHARGE DU MALADE	79
III. SUGGESTIONS SUR LE TRAITEMENT	80
IV. SUR LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES DES VALVES	82
V. POUR AMELIORER LES RECHERCHES EN MATIERE DE SANTE	82
 CONCLUSION	 83
 BIBLIOGRAPHIE	

LISTE DES TABLEAUX

Tableau n°	Page
1. Etiologies de l'hydrocéphalie	17
2. Les observations	44
3. Répartition des patients par âge	50
4. Répartition des patients par région d'origine	51
5. Répartition par sexe	52
6. Répartition par sexe et par âge	52
7. Répartition par cause de l'hydrocéphalie	53
8. Répartition des hydrocéphalies post-méningitiques	56
9. Répartition des hydrocéphalies post-hémorragies méningées	56
10. Répartition par type d'hydrocéphalie	57
11. Répartition par examens complémentaires	58
12. Répartition par traitement reçus	58

LISTE DES FIGURES

Figure n°	Page
1. Système ventriculaire	5
2. Plexus choroïde – Circulation du LCS	7
3. Méninges – Granulation de PACCHIONI	8
4. Courbe suivant l'évolution du périmètre crânien	19
5. Macrocrânie	21
6. Les yeux en coucher du soleil	21
7. Echographie transfontanellaire montrant une dilatation du III° ventricule et IV° ventricule	27
8. Echographie transfontanellaire montrant une dilatation des ventricules latéraux	27
9. Tomodensitométrie crânienne	29
10. Tomodensitométrie crânienne	29
11. Dérivation ventriculo-péritonéale	36
12. Hydrocéphalie tumorale (dilatation des ventricules latéraux)	54
13. Hydrocéphalie tumorale (dilatation du III° ventricule)	54
14. Hydrocéphalie tumorale (tumeur de la fosse postérieure)	54
15. Hydrocéphalie malformative	55
16. Hydrocéphalie malformative (syndrome de DANDY WALKER)	55
17. Hémorragie méningée compliquée d'hydrocéphalie	55
18. Hémorragie méningée compliquée d'hydrocéphalie	55

LISTE DES ABREVIATIONS

BPP: Bronchopneumopathie
HTIC: Hypertension intracrânienne
LCS : Liquide cérébro-spinal
PC : Périmètre crânien

Rapport-Gratuit.com

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie est la distension d'une partie ou de la totalité des structures anatomiques intracrâniennes contenant le liquide cérébro-spinal (LCS), le plus souvent par obstruction des voies de circulation et rarement par hypersécrétion de celui-ci. Cette distension liquidienne va détruire progressivement ou rapidement le parenchyme cérébral en fonction de l'importance de l'obstruction et aussi de la cause de l'hydrocéphalie. Elle nécessite ainsi une prise en charge diagnostique et thérapeutique rapide.

Cette pathologie se rencontre à tout âge, mais plus fréquemment chez le nourrisson et l'enfant que chez l'adulte.

Chez le nourrisson, le diagnostic a été toujours facile cliniquement par l'augmentation exagérée du périmètre crânien, la macrocéphalie, et paracliniquement par l'échographie transfontanellaire. Chez l'adulte et les grands enfants le diagnostic est révolutionné par l'avènement de l'imagerie moderne notamment le scanner.

La spécialité neurochirurgicale a trente ans d'existence à Madagascar, et depuis l'hydrocéphalie est l'une des pathologies les plus fréquentes rencontrées dans cette formation. Actuellement, nous avons encore beaucoup de difficultés dans la prise en charge de nos patients hydrocéphales notamment pour le traitement.

Deux travaux sur l'hydrocéphalie ont déjà été publiés à Madagascar par nos aînés: "Les Hydrocéphalies vues à Antananarivo en 1983" et "La prévention des hydrocéphalies des nourrissons et des grands enfants en 1993".

Notre travail a l'objectif d'analyser les aspects épidémiologiques et étiopathogéniques, les difficultés diagnostiques et les méthodes thérapeutiques, à travers les 59 observations colligées dans le Service de Neurochirurgie du CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona Ampefiloha pendant une période de 6 ans de Janvier 1995 à Décembre 2000, et ainsi d'améliorer la prise en charge des patients.

Cette étude se divise en trois grandes parties :

Après l'introduction, la première partie comprend les rappels théoriques sur l'hydrocéphalie.

La deuxième partie rapporte l'étude proprement dite où il y a les observations et les résultats.

Et enfin les commentaires et les suggestions avec la conclusion occupent la troisième partie.

I- DEFINITION

L'hydrocéphalie se définit comme un trouble de l'hémodynamique du liquide cérébro-spinal. C'est un processus actif responsable de la distension d'une ou de la totalité des structures anatomiques intracrâniennes contenant le liquide cérébro- spinal (1).

II- HISTORIQUE

La première description scientifique de l'hydrocéphalie a été faite par HIPPOCRATE (466-377 avant Jésus Christ), il a expliqué que l'hydrocéphalie est une liquéfaction du cerveau causée par la crise épileptique (2).

Claudius GALIEN de Pergaron (130-200 avant Jésus Christ) a décrit l'origine et la nature du liquide cérébro- spinal (3).

Ce n'est qu'au début du 12^{ème} siècle, que des écoles et universités de recherches médicales ont travaillé sur l'hydrocéphalie (4).

En 1744, LE CAT a publié pour la première fois la ponction ventriculaire (4).

En 1875, KEY et RETZIUS ont démontré publiquement la circulation du LCS et ont essayé de drainer celui-ci (5).

Walter DANDY et Kenneth BLACKFAN de l'hôpital Johns HOPKINS à Baltimore en 1913 ont créé l'animal modèle hydrocéphale et ont pu classer l'hydrocéphalie en hydrocéphalie communicante d'une part et hydrocéphalie non communicante d'autre part (6, 7).

Quant à STOOKEY et SCARFF, ils ont essayé de sauter un colmatage dans les voies de circulation du liquide cérébro-spinal jusqu'à ce que les shunts extra-crâniens soient praticables (8, 9). De nombreux essais ont été faits concernant les shunts et les sites de placement distal comme l'urètre, le péritoine, la plèvre, la trompe utérine (10).

La méthode moderne a commencé par NULSEN, HOLTER et SPITZ, qui ont travaillé au développement de la valve de shunt et ont créé la pression à sens unique en réglant la valve qu'ils ont placé dans l'oreillette par l'intermédiaire de la veine jugulaire.

Ils ont utilisé le matériel biologique amélioré telle que le silicone et ont mené la voie vers les shunts ventriculo- péritonéaux qui sont encore utilisés jusqu'à nos jours (11).

Plus récemment, HOFFMAN et d'autres chercheurs ont préconisé la ventriculocisternostomie du 3^{ème} ventricule comme le traitement de l'hydrocéphalie car l'espace sous- arachnoïdien est un site convenablement développé (12, 13).

Après ce bref rappel historique, il s'avère important de comprendre et de retenir quelques notions anatomiques, physiologiques et clinique de l'hydrocéphalie.

III- RAPPEL ANATOMIQUE

Embryologiquement, le centre de l'axe cérébro-spinal est occupé par un petit canal : le canal épendymaire primitif. Au cours du développement du cerveau, certaines portions de ce canal se sont développées pour former les ventricules.

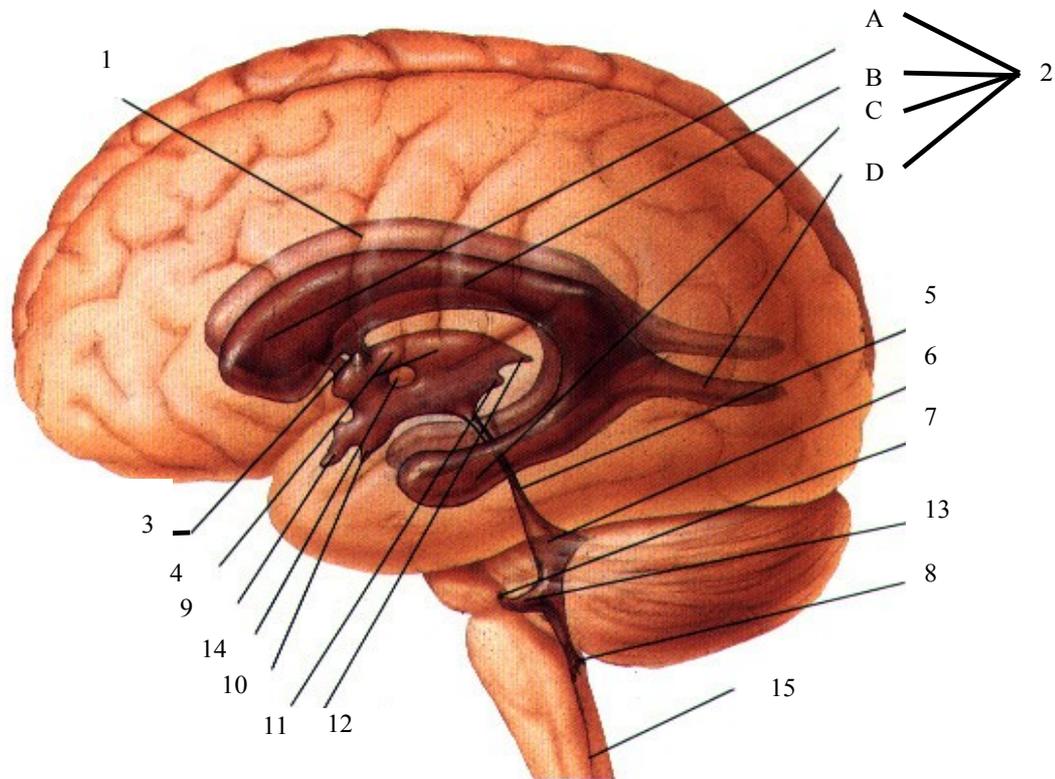
III. 1. Ventricules (14) (Figure 1)

Les ventricules comprennent :

- Deux ventricules latéraux, pairs, symétriques constitués par un corps ventriculaire, un carrefour et trois cornes : la corne frontale, la corne occipitale et la corne temporale.

Ils sont séparés entre eux par le septum lucidum et communiquent séparément avec le 3^{ème} ventricule par le trou de MONRO, un fin canal de 3 mm de diamètre.

- Le 3^{ème} ventricule est médian et impair, limité latéralement par les thalamus. Sa limite est le trigone et le bourrelet du corps calleux. Il plonge en avant vers le chiasma et la tige pituitaire en mettant deux prolongements : le recessus supra-optique et infundibulaire.



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

- | | |
|------------------------------|---|
| 1- Ventricule latéral droit | 8- Trou de MAGENDIE |
| 2- Ventricule latéral gauche | 9- Recessus optique |
| A- corne frontale | 10- Recessus infundibulaire |
| B- partie centrale | 11- Recessus pinéal |
| C- corne temporale | 12- Recessus suprapinéal |
| D- corne occipitale | 13- Recessus latéral gauche |
| 3- Trou de MONRO | 14- Adhésion interthalamique |
| 4- Troisième ventricule | 15- Canal central de la moelle épinière |
| 5- Aqueduc de SYLVIUS | |
| 6- Quatrième ventricule | |
| 7- Trou de LUSCHKA | |

Figure 1 (15): Système ventriculaire

La paroi antérieure du 3^{ème} ventricule est formée par la lame sus-optique.

Ensuite, il y a l'Aqueduc de SYLVIUS qui poursuit en arrière du 3ème ventricule. C'est un canal étroit dont l'origine est surplombée par l'épiphyse et la citerne ambiante contenant l'ampoule de GALIEN.

- Enfin, le 4^{ème} ventricule fait suite à l'Aqueduc de SYLVIUS, c'est le ventricule le plus petit. Son plancher correspond à la protubérance annulaire et au bulbe. Il est limité en arrière par le cervelet, de forme losangique, ses angles externes correspondent aux recessus de LUSCHKA. L'angle supérieur est le débouché de l'Aqueduc de SYLVIUS. L'angle inférieur, le trou de MAGENDIE met en communication les cavités ventriculaires avec les espaces sous- arachnoïdiens de la grande citerne.

III. 2. Plexus choroïdes (Figure 2)

Les cavités ventriculaires contiennent des formations appelées plexus choroïdes qui sont responsables de la sécrétion du liquide cérébro-spinal.

Ces formations conjonctivo- vasculaires sont revêtues d'un épithélium de type sécrétoire

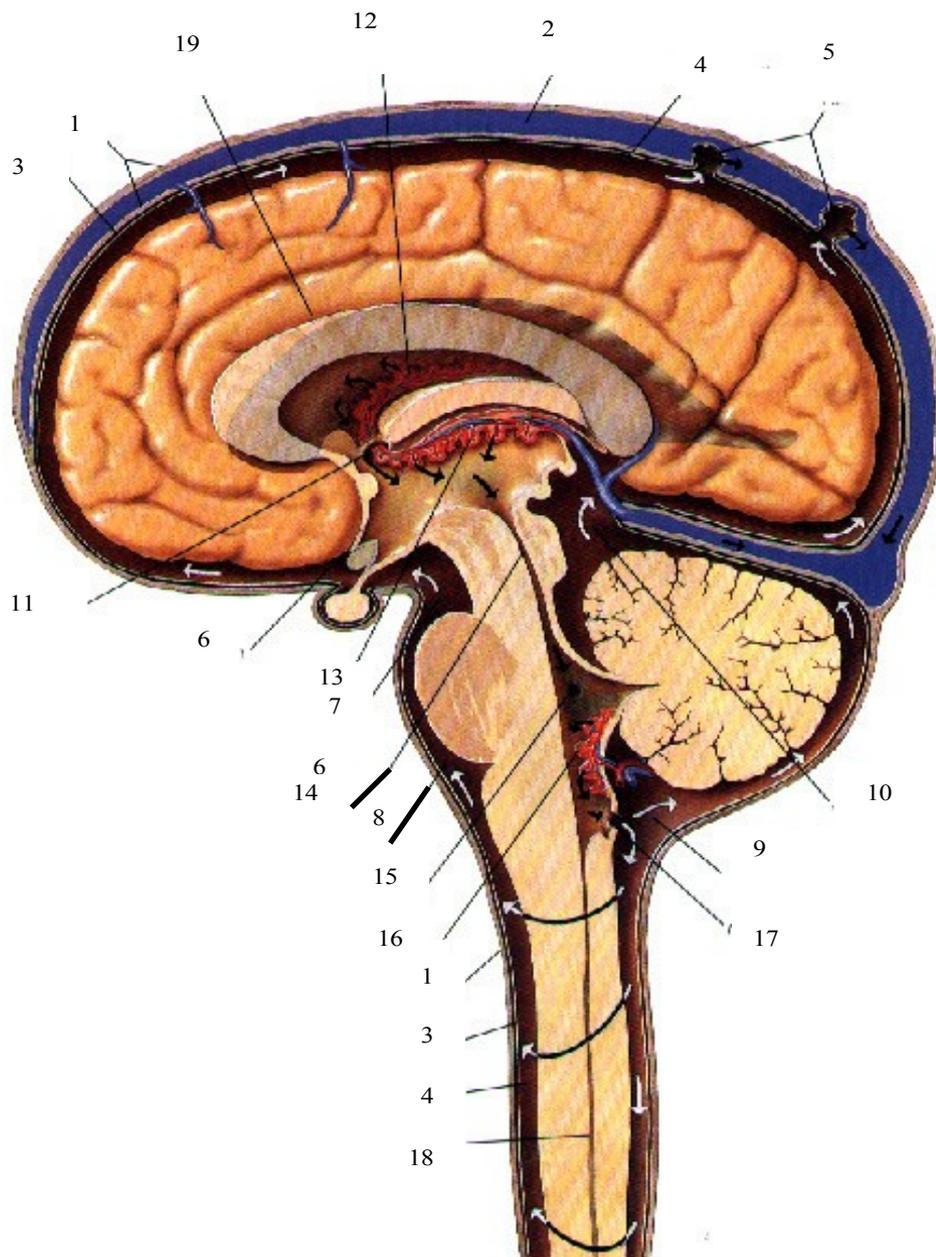
III. 3. Méninges (14) (Figure 3)

L'axe cérébro-spinal est entouré d'enveloppes appelées « méninges » qui assure la protection et sa nutrition.

BICHAT a distingué trois méninges :

- la méninge dure ou pachyméninge**
- la séreuse : l'arachnoïde à deux feuillets contenant le liquide cérébro-spinal**

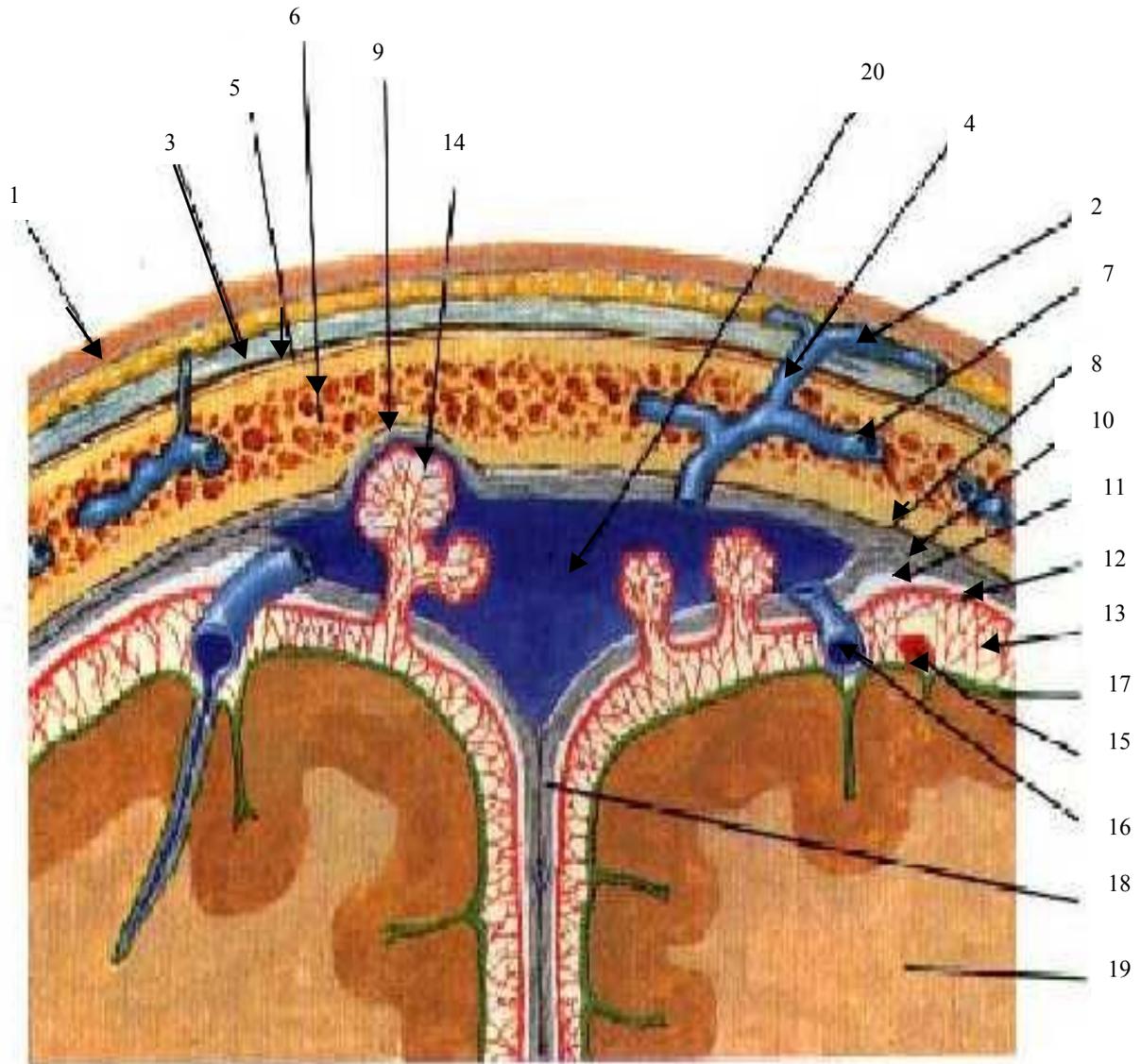
- la membrane vasculaire : la pie-mère formant une enveloppe au système nerveux central.



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

- | | |
|--|---|
| 1- Dure mère | 10- Citerne quadrijumelle |
| 2- Sinus sagittal supérieur | 11- Trou de MONRO |
| 3- Arachnoïde | 12- Plexus choroïde du ventricule latéral |
| 4- Espace sous-arachnoïdien | 13- Plexus choroïde du troisième ventricule |
| 5- Granulation arachnoïdienne de PACCHIONI | 14- Aqueduc de SYLVIUS |
| 6- Citerne chiasmatique | 15- Foramen de LUSCHKA |
| 7- Citerne interpedonculaire | 16- Plexus choroïde du quatrième ventricule |
| 8- Citerne pontique | 17- Trou de MAGENDIE |
| 9- Citerne bulbo-cérébelleuse | 18- Canal central de la moelle épinière |
| | 19- Citerne du corps calleux |

Figure 2 (15) : Plexus choroïdes - Circulation du LCS



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

- | | |
|---|---|
| 1- Cuir chevelu | 11- Espace sous-dural |
| 2- Affluent de la veine temporale superficielle | 12- Arachnoïde |
| 3- Galia | 13- Espace sous-arachnoïdien |
| 4- Veine émissaire | 14- Granulation arachnoïdienne de PACCHIONI |
| 5- Périoste | 15- Artère cérébrale |
| 6- Calvaria | 16- Veine cérébrale supérieure |
| 7- Veine du diploïe | 17- Pie mère |
| 8- Espace extra-dural | 18- Faux du cerveau |
| 9- Foveola | 19- Hémisphère cérébelleux |
| 10- Dure-mère | 20- Sinus sagittal supérieur |

Figure 3 (15): Méninges - Granulations de PACCHIONI

Mais actuellement, on considère qu'il y a en fait deux méninges :

- la méninge dure ou pachyméninge

- la méninge molle ou lépto-méninge formée de l'arachnoïde et de la pie-mère séparées par les espaces sous- arachnoïdiens où se trouve le liquide cérébro-spinal.

III. 4. Espaces sous-arachnoïdiens

Entre la pie-mère et l'arachnoïde se trouve un espace aux contours très sinueux qui est limité d'un côté par la surface lisse de la pachyméninge recouverte d'arachnoïde et de l'autre par la surface tourmentée de l'encéphale recouverte de pie-mère.

Cette cavité est remplie de liquide cérébro-spinal qui y circule, empruntant comme voie de passage les sillons et les espaces qui deviendront des rivi, des flumens, des lacs, des citernes suivant leur importance.

Sur la face externe, les rivi aboutissant aux flumens Rolandiens et Sylviens se jettent dans le lac Sylvien.

Sur la face interne, les rivi antérieurs aboutissant au lac calleux, les postérieurs au lac cérébelleux supérieur autour du cervelet : où il y a deux lacs (lac cérébelleux supérieur et inférieur).

Ces lacs aboutissent aux citernes :

- la citerne basale sous le diencephale,**
- la grande citerne autour de la région bulbo- protubérantielle.**

III. 5. Granulations de PACCHIONI (13, 15) (Figure 3)

Ce sont des prolongements d'origine arachnoïdienne et ces prolongements pénètrent dans la dure-mère et fait saillie dans la lumière du sinus veineux, ce sont des granulations : lieu de résorption du liquide cérébro-spinal en passant dans le sinus veineux longitudinal supérieur.

IV. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

IV. 1. Physiologie du liquide cérébro-spinal.

Il existe deux sortes de flux de liquide cérébral-spinal qui agissent simultanément et en permanence :

- le flux pulsatile qui résulte des pulsations artérielles cérébrales c'est à dire des modifications systolo- diastoliques du volume du lit vasculaire,
- le flux net global de la sécrétion du liquide cérébro-spinal qui est le produit de la sécrétion du liquide cérébro-spinal, (en situation d'équilibre) égal au volume du liquide cérébro-spinal résorbé.

- Sécrétion du liquide cérébro-spinal. (16)

Plus de 60% du liquide cérébro-spinal sont secrétés dans les cavités ventriculaires au niveau des plexus choroïdes. La source principale est les ventricules latéraux.

Les 40% restant sont produits sur l'ensemble de la surface cérébrale, à partir de l'espace

liquidien interstitiel.

- Circulation du liquide cérébro-spinal. (15,17) (Figure 2)

Le liquide cérébro-spinal s'écoule en direction de ses sites de résorption. A partir des ventricules vers les espaces sous arachnoïdiens et par les citernes de la base vers la convexité. Il s'agit d'un flux pulsé, sous la dépendance du pouls vasculaire, présentant un mouvement antérograde et un mouvement rétrograde.

Les troubles de la circulation du liquide cérébro-spinal conduisent à la formation d'une hydrocéphalie.

- Résorption du liquide cérébro-spinal. (1, 18)

C'est au niveau des villosités émanées de l'arachnoïde (granulations de PACCHIONI) saillant dans la lumière du sinus veineux que le liquide cérébro-spinal passe de l'espace sous arachnoïdien vers le sinus veineux longitudinal supérieur. Cette résorption est un phénomène passif qui obéit aux gradients de pression entre l'espace sous-arachnoïdien et le sinus.

Pour les 50 à 60% du LCS, ils sont résorbés au niveau des granulations arachnoïdiennes de PACCHIONI, dans le système des sinus veineux dure-mériens,

ainsi qu'au niveau des manchons méningés des nerfs rachidiens. Les 40 à 50% restants sont résorbés au niveau du parenchyme cérébral.

IV. 2. Rôle du liquide cérébro-spinal (19)

La présence du liquide cérébro-spinal est essentielle, c'est un moyen de suspension du névraxe qui y flotte, protection contre les chocs, transport hormonal et nutritionnel, contrôle de l'environnement chimique du cerveau.

IV. 3. Composition du liquide cérébro-spinal (19)

Protéine : 30-50 mg/100ml

Glucose : 40-85 mg/ 100ml

Chlore : 125 meq/ l

Sodium : 141 meq/l

Cytorachie inférieure à 3 éléments par ml

IV. 4. Pression hydrostatique du liquide cérébro-spinal (20)

Chez les nourrissons, la pression hydrostatique est entre 4 à 5 mm d'eau

Chez les enfants, elle varie entre 40 à 100 mm d'eau

Chez les adultes, elle monte à 150 mm d'eau ou à 15 mm de Mercure

V. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE (21)

L'hydrocéphalie est une distension progressive des cavités ventriculaires, provoquée par une anomalie soit de sa circulation soit de sa résorption.

Le liquide cérébro-spinal est fabriqué dès le 3ème mois de vie fœtale, essentiellement à partir des plexus choroïdes (richement vascularisés) situés dans les ventricules.

Le liquide cérébro-spinal passe des ventricules latéraux dans le troisième ventricule par les foramens interventriculaires (MONRO) puis du troisième ventricule vers le quatrième ventricule par l'aqueduc du mésencéphale (SYLVIUS) et enfin sort du système ventriculaire par les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA. Il circule ensuite dans les espaces sous- arachnoïdiens péri-cérébraux et est résorbé au niveau des villosités arachnoïdiennes (granulations de PACCHIONI) qui drainent le liquide cérébro-spinal vers le sinus longitudinal supérieur par l'intermédiaire des grosses veines de la surface cérébrale.

En dehors de toute situation pathologique, la production du liquide cérébro-spinal est de 5 à 6ml/h moyenne alors que le volume total est de 40-60 ml. La composition du liquide cérébro-spinal est celle d'un ultrafiltrat plasmatique dont la teneur en protéine (0,10g/l) est légèrement inférieure à celle du liquide cérébro-spinal lombaire.

Les mécanismes de l'hydrocéphalie sont liés à une rupture de cet équilibre par :

- **un excès de production par les plexus choroïdes, c'est le fait des exceptionnels papillomes des plexus choroïdes.**
- **un obstacle sur la circulation du liquide cérébro- spinal :**
 - **au niveau des foramens interventriculaires : hydrocéphalie uni ou bi-ventriculaire, il faudra penser à un processus expansif de cette région,**
 - **au niveau de l'aqueduc du mésencéphale : hydrocéphalie triventriculaire.**
 - **au niveau des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA : hydrocéphalie tetraventriculaire.**
 - **au niveau des espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux par feutrage secondaire aux arachnoïdites : hydrocéphalie tetraventriculaire**
 - **une modification de la résorption du liquide cérébro-spinal au niveau des granulations de PACCHIONI soit par immaturité des granulations, soit par hyperpression veineuse dans le sinus longitudinal supérieur.**

VI. ANATOMOPATHOLOGIE (22)

L'examen anatomopathologique du cerveau hydrocéphale révèle une dilatation des cavités du manteau cérébral et une atteinte de la vascularisation cérébrale.

Les perturbations anatomopathologiques dépendent du degré d'évolution de la maladie.

A un stade aigu, les lésions parenchymateuses débutent par un œdème de la substance blanche surtout périventriculaire.

Dans l'hydrocéphalie chronique, la substance blanche est atrophiée alors que les structures grises sont épargnées, il se développe une fibrose et un processus de dégénérescence (démyélinisation) responsable d'atrophie cérébrale.

VII. ETIOLOGIES

En dehors de l'étiologie tumorale, les deux causes essentielles de blocages ventriculaires et cisternaux sont malformatives et inflammatoires (22)

VII. 1. Les tumeurs

Toute tumeur, quelle que soit la nature, siégeant à l'intérieur du système ventriculaire ou à proximité des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal, peut entraîner une gêne à celui-ci, une accumulation de liquide en amont de l'obstacle et par là même une hydrocéphalie.

- Les papillomes des plexus choroïdes entraînant une hyperproduction du liquide cérébro-spinal (23, 24, 25)**
- Les tératomes sus- tentoriels (26)**
- Les épendymomes du quatrième ventricule, médulloblastome du quatrième ventricule (19)**

VII. 2. Les blocages malformatifs et inflammatoires.

Schématiquement on peut dire que les blocages des voies ventriculaires sont en grande majorité malformatifs, les lésions cisternales et les blocages extra-ventriculaires sont plus fréquemment de nature inflammatoire.

VII.2.1. Blocage des voies ventriculaires

➤ au niveau de l'aqueduc de SYLVIUS

La sténose de l'aqueduc de SYLVIUS peut exister sous différentes formes pathologiques décrites dans la monographie de RUSSEL (27) :

- **sténose isolée de l'aqueduc**
- **oblitération caudale ou crâniale de l'aqueduc**
- **atrésie de l'aqueduc (une malformation complexe tecto-mésencéphalique)**

Un certain nombre de sténoses observées en clinique sont acquises et secondaires à une lésion inflammatoire (post-hémorragie méningée, post-infectieuse en particulier dans les toxoplasmoses congénitales)

➤ les blocages malformatifs :

- Malformation d'Arnold CHIARI (1, 22) :

à l'origine d'une hydrocéphalie par augmentation de la résistance à l'écoulement du liquide cérébro-spinal au niveau de la fosse postérieure. C'est une malformation congénitale caractérisée par la position ectopique de la partie basse du tronc cérébral et de la partie inférieure du cervelet dans le canal cervical.

Selon l'importance de l'ectopie, il existe plusieurs types :

- **Les formes mineures sont habituellement isolées**
- **les formes plus accentuées s'accompagnent fréquemment de myélo-méningocèle**

Qu'elle soit isolée ou accompagnée d'une myélo-méningocèle, la malformation peut s'accompagner d'une hydrocéphalie quadriventriculaire

- Syndrome de Walker DANDY :

c'est une malformation à l'origine d'une hydrocéphalie par augmentation de résistance à la sortie du liquide cérébro-spinal du quatrième ventricule.

Le syndrome est caractérisé par la présence d'un volumineux kyste de la fosse postérieure. Celui-ci est la conséquence de l'absence de développement de

l'orifice du quatrième ventricule. La paroi postérieure du kyste est constituée par le velum caudal du quatrième ventricule très distendu.

Le crâne apparaît avec une protrusion occipitale.

VII.2.2. Blocages extra ventriculaires

Dans la plupart des cas, le blocage responsable de l'hydrocéphalie siège au niveau des citernes de la base. Elles sont cloisonnées par une arachnoïdite adhésive dont l'origine est une hémorragie méningée ou une méningite (28, 29)

- **L'hémorragie méningée :**

Elle se voit habituellement chez les prématurés (30, 31) par trouble de l'hémostase inhérente à l'immaturité hépatique. Elle peut être secondaire à un traumatisme obstétrical. Elle peut se voir ultérieurement chez l'enfant et l'adulte à l'occasion de traumatisme crânien. L'hémorragie méningée est le plus souvent spontanée par rupture d'une malformation vasculaire (anévrisme de la veine de GALIEN, anévrisme artériel ou malformation artério - veineuse). Elle peut être responsable d'une hydrocéphalie bloquée selon la localisation du point de rupture de la malformation. (32, 33, 34)

- **La méningite**

Elle peut survenir dans les derniers mois de la vie intra-utérine, dans la période néonatale (35) ou à n'importe quel moment de la vie. Qu'elle soit bactérienne, septique ou aseptique, elle peut entraîner une arachnoïdite et par-là se compliquer d'une hydrocéphalie.

TABLEAU RECAPITULATIF

Tableau 01. ETIOLOGIES DE L'HYDROCEPHALIE:

Variétés de l'hydrocéphalie	Sièges de l'obstacle		Principales causes de l'hydrocéphalie
Hydrocéphalie non communicante ou bloquée	Ventriculaire	Aqueduc de SYLVIUS	sténose malformative, atrésie ou oblitération secondaires à une lésion inflammatoire (post hémorragie méningée, post infectieuse : toxoplasmosse congénitale)
		Trous de MAGENDIE et de LUSHKA	-Malformation d'Arnold CHIARI - Malformation de Dandy WALKER -Oblitération inflammatoire (arachnoïdite) - Néof ormation de la fosse postérieure (médulloblastome ...)
Hydrocéphalie communicante ou externe	Extra-ventriculaire	Citernes de la base et les vallées sylviennes	Processus arachnoïdite adhésive secondaire à : l'hémorragie méningée, la méningite, la toxoplasmosse congénitale, les inclusions cytomégaliq ues, la syphilis Certains cancers méningés, leucémies
	Hydrocéphalie par hypersécrétion	Sans obstacle	-Papillomes des plexus choroïdes - tous processus aigus méningés
	Hydrocéphalie par défaut de résorption	Sans obstacle	Hypertension veineuse par : thrombose des sinus, sténose des orifices de la base du crâne

VIII. ETUDE CLINIQUE

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

VIII.1. Hydrocéphalie du nourrisson

VIII.1.1. Circonstances de découverte

L'augmentation anormale du périmètre crânien est, dans la plupart des cas, le signe qui attire l'attention. Bien souvent, c'est le pédiatre ou le médecin traitant qui fait le diagnostic lors des visites systématiques.

Parfois, le diagnostic de l'hydrocéphalie n'est évoqué que devant de petits signes d'hypertension intracrânienne (vomissement, somnolence anormale, strabisme d'installation brutale) ou devant un retard des acquisitions psychomotrices. Dans d'autres cas, l'hydrocéphalie est recherchée devant une anomalie plus évidente (spina bifida) ou aux décours d'un accident pathologique néo-natal (hémorragie méningée, méningite).

VIII.1.2. Signes cliniques

- La macrocrânie

La mesure du périmètre crânien fait partie de l'examen systématique. Le report sur une courbe permet de suspecter une hydrocéphalie. (figure 4)

La constatation d'une rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien avec une mensuration supérieure à + 3DS (Dérivation Standard ou Ecart type), est en faveur d'une macrocrânie par hydrocéphalie.

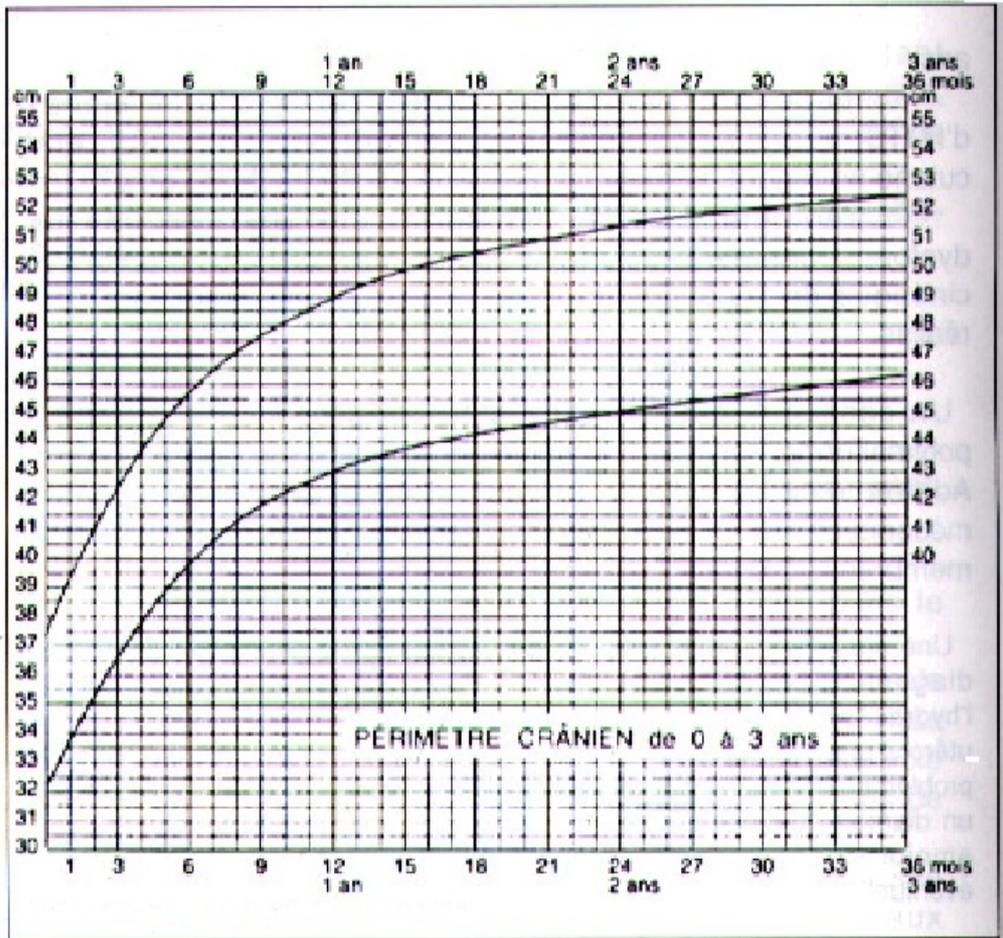


Figure 4 (20): Courbes suivant l'évolution du périmètre crânien.

Le développement du cerveau est parallèlement à celui du crâne atteint son niveau maximal à l'âge de 3 ans. Le périmètre crânien à la naissance varie de 32,5 à 37 à l'âge de 3 ans, il varie de 46,5 à 52,5

Normalement la courbe d'évolution du périmètre crânien des enfants de 0 à 3 ans doit être comprise entre les deux courbes limites (+2 Dérivation Standard et -2 Standard de part et d'autre de la moyenne).

La macrocra nie s'accompagne d'un bombement de la fontanelle, d'une peau du cuir chevelu mince, tendue, avec une dilatation veineuse. On palpe un  largissement des sutures cr niennes. (figure 5)

- **Les signes oculaires :**

Les signes oculaires associ s   cette macroc phalie sont tr s  vocateurs de l'hydroc phalie quand celle-ci est d j  importante ou vue tardivement. Les yeux sont « en coucher de soleil » (figure 6), il s'agit d'un abaissement des globes oculaires avec tendance   la r traction des paupi res sup rieures traduisant une paralysie de l' levation du regard. Cette symptomatologie entre dans le cadre du syndrome de PARINAUD par compression de la partie haute du tronc c r bral par le 3^{ me} ventricule dilat .

Par ailleurs, peut se voir un strabisme le plus souvent convergent uni ou bilat ral, t moin d'une atteinte du VI (nerf oculomoteur externe) par l'hypertension intracr nienne.

L'atrophie optique et la baisse de l'acuit  visuelle ne se voient qu'  un stade tardif.

VIII.1.3. Signes neurologiques

Le tableau neurologique de l'hydroc phalie du nourrisson est extr mement variable. Certains hydroc phales ont un examen neurologique normal et tout se r sume   une macroc phalie et aux signes oculaires.

Chez d'autres nourrissons hydroc phales, on peut noter tout aussi bien un syndrome pyramidal marqu  au niveau des membres inf rieurs, une hypertonie de rigidit  avec hyperreflectivit , signe de BABINSKI contrastant avec l'hypotonie des muscles.

Quoi qu'il en soit, il n'y a pas de signe focal dans cette hydroc phalie du nourrisson   moins qu'il ne s'agisse d'une hydroc phalie d'origine tumorale.

Dans d'autres cas, seul un retard de d veloppement psychomoteur est not , surtout dans les formes att nu es.



Figure 5 : Macrocrânie



Figure 6 :Les yeux en coucher de soleil

VIII.2. Hydrocéphalie de l'enfant

C'est une révélation ou une décompensation tardive d'une hydrocéphalie constituée à bas bruit dans la période péri-natale ou différentes hydrocéphalies par tumeur de la fosse postérieure en particulier. Elle est évoquée devant une macrocémie évidente > à 5DS ou au-dessus de la moyenne, et c'est la symptomatologie neuropsychique qui prédomine, associant :

- **les troubles moteurs : diplégie spastique, souvent associée à une ataxie cérébelleuse**
- **le trouble endocrinien : obésité, hypogonadisme lié à l'étirement du plancher du**

3^{ème} ventricule.

- **le trouble oculaire : une diminution de l'acuité visuelle avec atrophie optique par compression du chiasma par le plancher du 3^{ème} ventricule dilaté (21)**
- **Le trouble intellectuel : une difficulté scolaire, un déficit intellectuel.**

En résumé, la grosse tête est le signe essentiel qui doit orienter le diagnostic de l'hydrocéphalie du nourrisson et de l'enfant mais on ne peut pas négliger les nombreuses affections qui peuvent augmenter le volume crânien en simulant une hydrocéphalie au début :

- **hématome sous-dural chronique qui constitue le grand diagnostic différentiel de l'hydrocéphalie,**
- **abcès intracrânien,**
- **tumeur intracrânienne,**
- **kyste intracrânien,**
- **grosse tête familiale,**
- **croissance de rattrapage du prématuré ou de la croissance dystrophique,**
- **rachitisme.**

Dans ces cas, le crâne augmente de volume mais les ventricules sont normaux d'où la nécessité d'examen complémentaires pour assurer le diagnostic.

VIII.3. Hydrocéphalie de l'adulte

Il n'existe pas de signes cliniques propres à l'hydrocéphalie de l'adulte mais devant certains syndromes, on peut évoquer le diagnostic et chercher à le confirmer par les examens complémentaires.

VIII.3.1. Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC)

L'hydrocéphalie est révélée par une HTIC, elle se voit essentiellement chez l'adolescent et les adultes jeunes.

Syndrome associant :

- des céphalées d'apparition récente, de quelques semaines à quelques mois, surviennent par crises, ou peuvent devenir continues.
- **des vomissements plus fréquents se présentent chez les sujets jeunes lorsqu'il existe une lésion expansive de la fosse postérieure.**
- **des troubles visuels qui sont à type de flou ou diplopie, le plus souvent par atteinte de la VI ème paire crânienne. L'œdème papillaire est un signe de valeur considérable lorsqu'il a les caractéristiques d'une stase.**
- d'autres symptômes sont plus inquiétants et annoncent:
la décompensation fatale par l'engagement cérébral chez les sujets jeunes,
une décompensation brutale d'une hydrocéphalie ancienne ou une obstruction rapide des voies liquidiennes.
- **des signes d'extrême gravité peuvent survenir par crises paroxystiques avec hypertonie des muscles axiaux et des membres en opisthotonos. Les troubles de la conscience sont annoncés par obnubilation et peuvent évoluer vers le coma. Les troubles neurovégétatifs affectent la respiration, le rythme cardiaque et la régulation thermique.**

L'HTIC peut également évoluer sur un mode chronique avec des signes pouvant passer inaperçus :

- **troubles psychiques (désintérêt, apathie, trouble de l'humeur)**

- crises comitiales, troubles endocriniens, hypopituitarisme.
- syndrome pyramidal bilatéral (étirement de la voie pyramidale autour d'une distension ventriculaire)

VIII.3.2 Syndrome d'hydrocéphalie chronique

L'isolement de ce syndrome a suscité de grands espoirs car il montre la réversibilité de certains états démentiels, ce syndrome décrit dans l'hydrocéphalie « à pression normale » décrit par WERTHMER et DECHAUME puis individualisé par HAKIM et ADAMS (36)

L'hydrocéphalie est obstructive quel que soit le niveau de l'obstacle, la pression du LCS est d'abord élevée, mais du fait de la dilatation, un équilibre s'établit ramenant la pression à des chiffres normaux.

L'apparition des signes cliniques est rapportée à l'augmentation de la pression exercée sur le parenchyme en regard des cornes frontales du fait de l'augmentation de surface sur laquelle s'exerce la pression du LCS.

L'âge de survenue est supérieur à 60 ans.

Le symptôme clinique est évocateur lorsqu'il associe les troubles de la marche, les troubles mentaux et les troubles sphinctériens.

- Troubles de la marche

D'une simple fatigabilité à un état grabataire, l'élément le plus évocateur est la marche à petits pas avec élargissement du polygone de sustentation. Ce trouble de la marche est isolé et ne s'explique pas par des déficits neurologiques focaux.

L'examen neurologique est pauvre :

**parfois un syndrome extrapyramidal,
pas d'autres signes déficitaires, parfois un signe de Babinski
bilatéral**

- **L'atteinte des fonctions psycho-intellectuelles ou mentales
existe toujours, mais à un degré variable.**

**Au premier rang du tableau clinique figurent les troubles de la mémoire,
une altération de la capacité de rétention, de l'apprentissage, la désorientation
temporo- spatiale pouvant aboutir à un état démentiel sans atteinte des fonctions
instrumentales, ni aphasie, ni agnosie, ni apraxie.**

L'examen neurologique met en évidence des signes frontaux :

ng réflexe

re naso- palpébral inépuisable

- **Signes plus tardif : les troubles sphinctériens**

**Ils se limitent généralement aux troubles de la miction. Il peut s'agir d'une
pollakiurie, ou à un degré de plus des urgences sphinctériennes.**

**Le diagnostic peut alors s'égarer vers une cause urologique. L'autre erreur
consiste à attribuer le syndrome psychique à un état dépressif.**

IX. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

IX.1. Echographie transfontanellaire (Figure 7, 8)

**Cet examen peut se pratiquer uniquement chez les petits enfants dont la
fontanelle est encore ouverte.**

Un examen indolore, pouvant être réalisé au lit du malade, facile à répéter. Il affirme l'hydrocéphalie, mesure les cavités ventriculaires, peut visualiser un processus expansif, une hémorragie, une malformation cérébrale. (21)

IX.2. Radiographie du crâne

Elle doit être demandée dès que l'on soupçonne une hydrocéphalie

- Chez le nourrisson

Il y a une disjonction importante des sutures, un élargissement des fontanelles. La radiographie du crâne confirme aussi l'augmentation globale des dimensions de la voûte crânienne.

- Chez l'enfant

Il y a une disjonction des sutures, une exagération des empreintes digitiformes, un amincissement du dos de la selle turcique, émoussement des reliefs osseux de la base, en particulier des os des voûtes orbitaires

La radiographie du crâne simple peut suggérer l'origine de l'hydrocéphalie :

- **une grande fosse postérieure, avec gouttière osseuse des sinus latéraux ascensionnée évocateurs du syndrome de DANDY WALKER.**
- **des calcifications intracrâniennes évocatrices d'une toxoplasmose.**

- Chez l'adolescent et l'adulte

On peut voir des modifications de la selle turcique lorsqu'il existe un troisième ventricule dilaté.

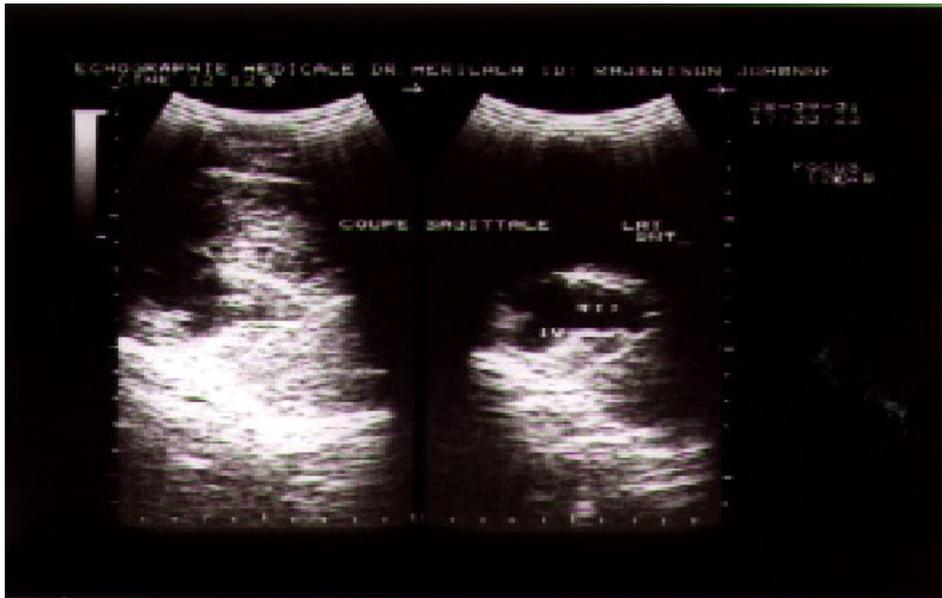


Figure 7 : Dilatation du III^{ème} et IV^{ème} ventricules

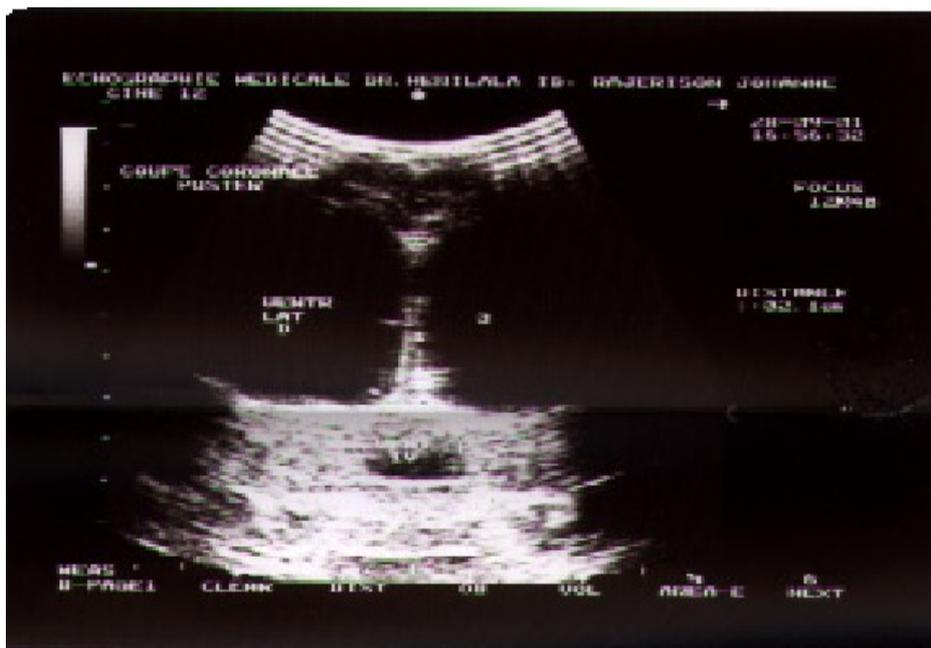


Figure 8: Dilatation des ventricules latéraux et du IV^{ème} ventricule

Figures 7, 8 : Echographie transfontanelle

IX.3. Tomodensitométrie crânienne ou scanner (37, 38)

C'est l'examen de choix dans l'étude de l'hydrocéphalie, examen atraumatique, nécessitant chez le nourrisson et chez le jeune enfant turbulent une anesthésie générale (ou une très bonne prémédication) pour obtenir l'immobilité absolue à l'étude tomographique.

Cet examen permet :

- **d'affirmer l'hydrocéphalie en montrant l'augmentation de la taille des ventricules.**
- **d'éliminer l'hématome sous-dural qui est le grand diagnostic différentiel chez le nourrisson.**
- **de faire la preuve d'une macrocéphalie sans hydrocéphalie**
- **d'apprécier la taille ventriculaire (figure 9), l'épaisseur du manteau cortical (figure 10)**
- **de montrer et de préciser des malformations intracrâniennes associées (responsables ou non de l'hydrocéphalie)**
- **d'objectiver parfois l'étiologie de l'hydrocéphalie**
- **de savoir s'il s'agit d'une hydrocéphalie intéressant tout le système ventriculaire ou non.**

Ainsi, la tomodensitométrie suffit parfois, à elle seule à affirmer le diagnostic, le siège de l'obstacle, sa nature et la décision à prendre sur le geste thérapeutique.

Cet examen rejette à l'ombre plusieurs techniques comme :

- **la transillumination crânienne**
- **la ponction ventriculaire**
- **la ponction lombaire**
- **la ponction sous-durale**
- **l'épreuve d'absorption des colorants**



Figure 9 : Mince parenchyme cérébral



Figure 10 : Dilatation ventriculaire

Figures 9, 10 : Tomodensitométrie crânienne

IX.4. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Les études en résonance magnétique du système nerveux donnent d'excellentes images tant au niveau de la boîte crânienne que du canal rachidien.

L'IRM permet l'étude fine des hydrocéphalies : de leur mécanisme (hydrocéphalie communicante ou non) (39, 40) du retentissement sur la substance blanche. Elle permet une meilleure compréhension des perturbations de la physiologie du liquide cérébro-spinal.

L'obtention d'images tridimensionnelles assure une parfaite visualisation dans tous les plans de l'espace des différents éléments anatomiques du système nerveux. La réalisation de coupes directes dans le plan sagittal donne des images meilleures avec plus de renseignements sur le parenchyme nerveux et ceci avec une méthode non invasive sans rayon, sans anesthésie.

Mais le bilan morphologique pourra être complété par d'autres examens :

- **l'examen ophtalmologique à la recherche de l'œdème papillaire,**

- l'électroencéphalogramme montrant parfois des signes de souffrance corticale non spécifique,
- l'examen biologique pour quelques diagnostics étiologiques de l'hydrocéphalie, à la recherche de la toxoplasmose par le DYE-TEST, la fixation du complément, le test d'agglutination, la recherche de syphilis par la sérologie de BORDET WASSERMAN, la réaction de KLINE et de VDRL, la recherche de cysticercose par l'hémogramme (hyperéosinophilie), le test immunologique (ELISA et WESTERN BLOT)
- La mesure de la pression intracrânienne se fait au niveau de la fontanelle antérieure quand celle-ci n'est pas encore fermée, chez les enfants et les adultes la mesure de la pression intracrânienne se fait par voie sanglante et nécessite la création d'un orifice osseux, utile pour déterminer la pression normale ou le choix de l'ouverture de la valve lors du traitement chirurgical (41)
- L'évaluation de la neuropsychologie : les enfants hydrocéphales ont presque toujours des problèmes au niveau du développement intellectuel (42, 43) et au niveau de la connaissance générale (44), le test psychologique permet de suivre la progression de l'hydrocéphalie. L'état psychologique du malade peut montrer le bon fonctionnement du shunt (45)

et enfin, certaines méthodes sont abandonnées de nos jours telles :

- la cisternographie isotopique à cause des résultats trompeurs en cas de distension ventriculaire passive.

- la mesure des débits sanguins cérébraux a l'intérêt de refléter l'état fonctionnel du parenchyme, l'abaissement des débits est classique, mais ne constitue pas un critère de diagnostic suffisant.

X. TRAITEMENT

X.1. Les hydrocéphalies anténatales

Elles sont détectées par l'échographie dès la 16ème semaine de gestation, elle peut être affirmée entre la 2ème et la 22ème semaines

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

- rechercher d'autre malformation associée (existence de spina bifida)
- doser l'Alpha foeto- protéine et l'acétyle cholinestérase amniotique pour détecter une myéломéningocèle.
- faire l'étude du caryotype et l' enquête génétique familiale, à la recherche des causes chromosomiques.

Conduite à tenir :

- Le diagnostic d'hydrocéphalie fœtale entraîne des décisions lourdes qui ne peuvent être systématisées mais doivent être discutées cas par cas.
- Un conseil génétique multidisciplinaire est demandé.
- Les parents sont informés des conclusions et participent à la prise de décision.
- L'interruption de grossesse est proposée si l'hydrocéphalie est précoce, majeure et si elle est associée à d'autres anomalies (lésion du parenchyme cérébral, anomalie d'autres viscères, myéломéningocèle, hydramnios).
- En cas de dilatation modérée, il faut savoir rester attentif, car certaines hydrocéphalies se stabilisent pendant la grossesse voir même après la naissance. D'autres se décompensent progressivement après la naissance et seront alors facilement accessibles au traitement chirurgical.

Le traitement in utero par dérivation ventriculoamniotique a été tenté. Les inconvénients et les échecs de cette méthode sont trop importantes pour qu'on la retienne.(21)

X.2. Traitement étiologique

C'est le traitement radical d'un processus expansif gênant la circulation du liquide cérébro-spinal, en particulier d'une tumeur ou de la correction d'une malformation.

L'opportunité d'un traitement symptomatique préalable à ce traitement étiologique est à discuter.

X.3. Traitement symptomatique

IX.3.1. Traitement médical (21, 46, 47, 48)

Il vise à stopper l'évolutivité de l'hydrocéphalie par des inhibiteurs de l'Anhydrase Carbonique (Acétazolamide, Furosémide) qui ont la propriété de réduire la production du liquide cérébro-spinal ; ce traitement a été tenté à dose de 40 – 50 mg/kg lorsque l'intervention chirurgicale n'est pas jugée opportune notamment dans les hydrocéphalies très lentement évolutives.

Les inhibiteurs de l'Anhydrase carbonique des plexus choroïdes a été essayée dans les hydrocéphalies intra -ventriculaires des nouveaux- nés prématurés afin d'éviter de mettre un système de dérivation. Le traitement médical est inefficace dans le traitement à long terme des hydrocéphalies chroniques.

X.3.2. Traitement chirurgical

X.3.2.1 Techniques (19):

Dérivation ventriculaire externe

- **installation de la tête droite, légèrement fléchie,**
- **repérage du site de ponction habituellement frontal, 1cm en avant de la suture coronale et 2 à 3 cm de la ligne médiane**
- **drapping**
- **infiltration locale d'un anesthésique adrénaliné**
- **incision cutanée arciforme à charnière inférieure, hémostase**
- **pose d'un écarteur orthostatique**
- **incision de périoste puis ruginage**
- **trou de trépan**

- **hémostase du diploe à la cire de HORSLEY**
- **ablation d'une mince pellicule osseuse au niveau de la table interne**
- **coagulation puis incision de la dure-mère**
- **ponction de la corne ventriculaire frontale à une profondeur de 4 à 6cm**
- **tunnélisation sous cutanée du cathéter sur 3 à 4cm, sortie du cathéter**
- **connexion avec la poche**
- **ligature du connecteur à la peau**
- **suture de la peau par du fil non résorbable en un plan et en points séparés**
- **mise en place du niveau de la poche à 15cm au-dessus du niveau du conduit auditif externe**

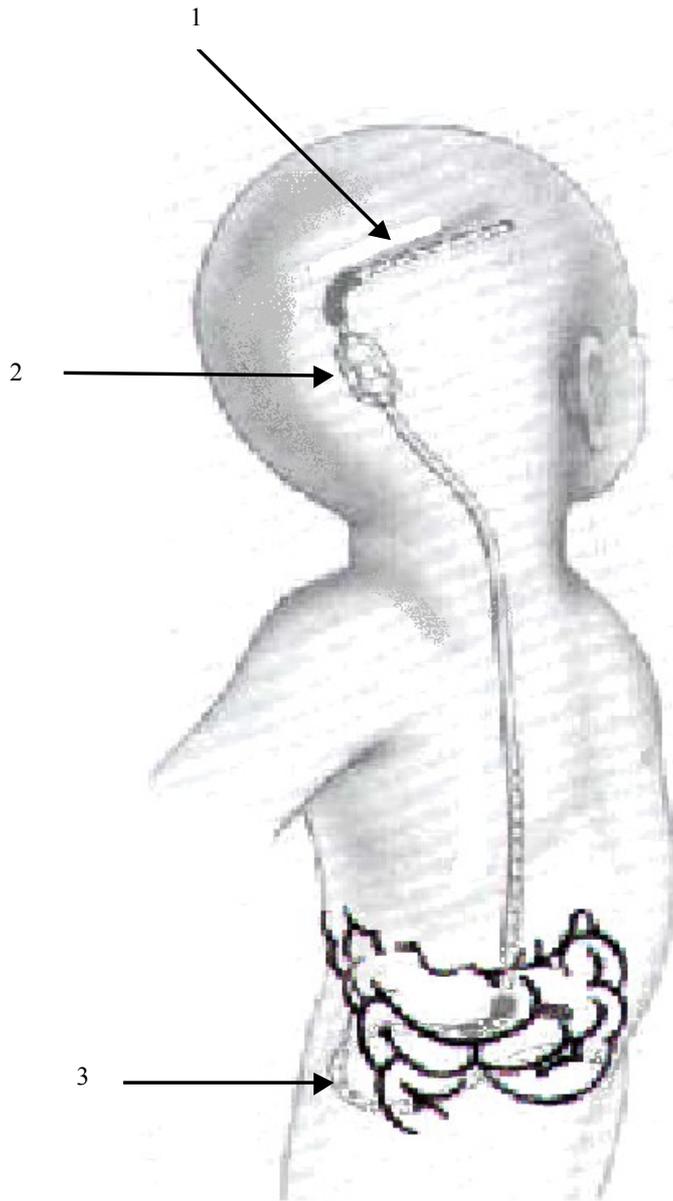
Dérivation ventriculaire interne avec pose de valve

La dérivation interne consiste à établir une communication entre le liquide cérébro-spinal (ventriculaire ou lombaire) et une cavité de drainage pouvant être : l'oreillette droite (dérivation ventriculo-atriale), le péritoine (dérivation ventriculo-péritonéale (Figure 11) qui est actuellement la plus utilisée), la plèvre, la vessie, la vésicule biliaire (22)

Technique de la dérivation ventriculo-péritonéale en respectant une asepsie rigoureuse:

- **à faire la veille et avant l'intervention un shampoing à l'antiseptique**
- **c'est une intervention à pratiquer en première position le matin**
- **le personnel de la salle d'opération doit être réduit à 4 personnes: Le chirurgien assisté d'un seul aide, d'un anesthésiste et d'un(e) infirmier(e) de bloc opératoire.**
- **antibioprophylaxie : au moment de l'induction**
- **rasage du champ opératoire**
- **tracé des incisions cutanées**
- **drapping**
- **incision cutanée arciforme pariéto-occipitale ou frontale**

- **incision cutanée abdominale**
- **hémostase, bordure cutanée**
- **trou de trépan**
- **« tunnelisation » sous cutanée abdomino-thoraco-cervico-crânienne à l'aide d'un guide**
- **préparation du lit de la valve dans la région sous cutanée rétromastoïdienne**
- **changement de gants**
- **mise en place du cathéter d'aval, en le glissant sous la peau**
- **puis de la valve (type), dans la région rétromastoïdienne**
- **coagulation puis incision de la dure-mère**
- **introduction dans le ventricule latéral droit ou gauche : d'un drain ventriculaire (coudé, droit) de 3,5,6...cm**
- **avec ou sans réservoir**
- **connexion avec la valve et vérification de la solidité du nœud ; rotation du nœud vers la voûte afin d'éviter qu'elle pointe sous la peau**
- **abord de la cavité péritonéale :**
- **incision de l'aponévrose du grand droit, dissociation des fibres musculaires puis incision du péritoine ou introduction à l'aide du trocart de RAIMONDI**
- **introduction du drain dans la cavité péritonéale à droite ou à (gauche), en précisant la longueur du drain**
- **fermeture du péritoine au fil non résorbable 3/0**
- **fermeture des différentes incisions cutanées au nylon 2/0**
- **indiquer la survenue d'incidents per- opératoires et la durée de l'intervention**



Source: selon CODMAN, Hydrocephalus shunt systems

- 1- Cathéter ventriculaire
- 2- Corps de valve
- 3- Cathéter péritonéal

Figure 11 (21) : Dérivation ventriculo- péritonéale

Création chirurgicale d'une dérivation intra- thécale du liquide cérébro-spinal (19, 22)

- **Ventriculocysternostomie : c'est le traitement de choix des sténoses de l'Aqueduc de SYLVIUS. Elle a pour but de mettre en communication le troisième ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens au niveau de la citerne inter-pédonculaire par perforation du plancher ventriculaire. L'orifice est créé à l'aide d'un trocart en conditions stéréotaxiques ou sous contrôle endoscopique. Cette intervention requiert des aires de résorption du liquide cérébro-spinal fonctionnelles et une distension du plancher du troisième ventricule. Ce traitement a l'avantage de rétablir la circulation du liquide cérébro-spinal proche de la normale et ne laisse aucun système étranger en place :**
- **ventriculokystostomie**
- **les ponctions ventriculaires évacuatrices sont peu pratiquées car source d'infection et d'hémorragie**
- **la ponction lombaire soustractive.**

X.3.2.2. Indications

Toute hydrocéphalie doit être opérée dès que possible. En cas d'hydrocéphalie stabilisée, l'intervention chirurgicale peut être différée sous réserve d'une surveillance régulière clinique, biologique (examen endocrinologique), et morphologique (examen de l'œil, scanner crânien)

- **Chez le grand prématuré, un délai est souvent nécessaire avant de mettre en place une valve, on pourra alors discuter les ponctions ventriculaires répétées, ou mieux une dérivation ventriculaire externe.**
- **La ventriculokystectomie indiquée dans les kystes arachnoïdiens suprasellaires , l'incisure tentorielle est responsable d'une hydrocéphalie par compression extrinsèque des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal. Elle repose sur la mise en communication du kyste et des ventricules.**
- **Dans l'hydrocéphalie chronique, le problème d'indication est plus délicat (49). La première étape est d'établir un diagnostic de certitude, ce qui**

revient à éliminer les affections dont la symptomatologie est voisine (certains états démentiels non curables). Il faut ensuite trier les patients justifiables d'une dérivation, plutôt que de ponctions lombaires soustractives ou d'une abstention.

Il faut enfin déterminer chez les malades retenus le type de dérivation et de valve le mieux adapté (50).

X.4. Traitement préventif (01)

Il n'est pas superflu de l'évoquer compte tenu du « risque hydrocéphalique » possible dans certaines situations de la pratique neurochirurgicale.

Dans les hémorragies méningées et les traumatismes crâniens, il vise à limiter les étendues du saignement et de ses conséquences (drainage externe, ponction lombaire soustractive, lavage des citernes).

Au cours des interventions intracrâniennes, tout sacrifice non indispensable des structures jouant un rôle de la dynamique du liquide cérébro-spinal, grande citerne par exemple doit être évitée.

XI. EVOLUTIONS ET COMPLICATIONS

XI.1 Evolutions

XI.1.1. Evolutions spontanées (21)

L'évolution se fait vers une augmentation progressive du périmètre crânien et l'exagération des déformations crânio-oculaires, une absence de développement psychomoteur.

A un stade tardif, apparaissent des troubles neurologiques avec de lourdes séquelles (détérioration intellectuelle, motrice, sensorielle). Parfois cette évolution naturelle se fait vers une stabilisation spontanée au prix d'un minimum de désordres neurologiques durables. Ces malades n'auront besoin d'aucun traitement mais leur équilibre est instable et toute manœuvre modifiant brusquement la pression intra-ventriculaire peut entraîner une décompensation.

XI.1.2 Evolution sous traitement (21, 51)

L'évolution sous traitement dépend de la précocité ou non du traitement et de l'existence ou non des moyens pour les explorations complémentaires.

- Evolution favorable :

L'évolution est favorable si le traitement institué n'est pas retardé et fait dans de bonnes conditions :

- **Avec une amélioration des signes crânio- faciaux**
- **Quand le périmètre crânien augmente, il reste parallèle au périmètre crânien standard**
- **Une reprise de l'acquisition psychomotrice**
- **Une diminution des troubles neurologiques**
- **Quand la taille des ventricules revient progressivement à la normale**

- Evolution défavorable :

Si le diagnostic ou le traitement est tardif et en plus les complications post-opératoires ne sont pas rares.

XI.2. Complications

XI.2.1. Les infections.

En cas d'infection, il faut faire une ablation du matériel . Un drainage externe doit être mise en place jusqu'à la stérilisation complète du liquide cérébro-spinal. A noter qu'en cas de dérivation ventriculo- cardiaque, une infection peut entraîner une septicémie parfois avec une glomérulonéphrite engageant le pronostic vital. (52)

XI.2.2. Les obstructions des cathéters

Les cathéters ventriculaires peuvent être obstrués par des franges de plexus choroïdes, des caillots sanguins ou de parenchyme cérébral lui-même.

Le drain intra -péritonéal peut être obstrué par des épiploons.

L'obstruction du drain entraîne la reprise du processus de l'hydrocéphalie et la révision chirurgicale en urgence s'impose.

XI.2.3. L'insuffisance de drainage

Le mauvais choix de la valve peut être la cause de l'insuffisance de drainage. Récemment ont été mises au point des valves à débit réglé et des valves réglables par électroaimant transcutané permettant de modifier la pression d'ouverture sans « ouvrir ».

L'existence d'une solution de continuité est liée aux caractéristiques hydrodynamiques de la valve au vieillissement du silicone, dont l'implantation sous cutanée aboutit presque toujours à la calcification. (53, 54, 55, 56, 57)

XI.2.4.L'insuffisance de longueur du drain

Pour les malades en âge de croissance, le drain peut sortir de la grande cavité péritonéale. En effet, une surveillance radiologique régulière de la position de l'extrémité inférieure du cathéter du trajet de la valve est nécessaire.(54)

XI.2.5. Le syndrome de la ventricule fente (58, 59, 60)

C'est une complication rare, se voyant chez les grands enfants. Ils présentent des épisodes répétés de céphalées, de somnolence, de vomissements et l'examen par tomodensitométrie ou par imagerie par résonance magnétique met en évidence des ventricules collabés. Le traitement consiste à la mise en place d'une valve à pression d'ouverture plus élevée ou à débit réglé.

XI.2.6. L'hématome sous- dural par hyperdrainage (59)

Chez le nourrisson, la fontanelle trop déprimée est un signe d'hyperdrainage. Cette hyperdrainage favorise la rupture des vaisseaux cortico-duraux et la formation des hématomes sous-duraux.

XI.2.7. Les complications abdominales

- Ascite par la non résorption du liquide cérébro-spinal au niveau du péritoine, plus fréquent chez les tout petits.**
- les migrations des cathéters (21),**
- volvulus du grêle autour du cathéter péritonéal chez le nourrisson. (61)**

I. METHODES

I.1. Matériels d'étude

A Madagascar, on peut traiter correctement l'hydrocéphalie depuis l'arrivée du premier neurochirurgien malgache en 1972. Au début, les malades étaient répartis dans plusieurs services médicaux ou chirurgicaux installés à l'époque à l'hôpital gén de Befelatanana. Ce n'est qu'en 1981 que le Service de Neurochirurgie est créé. Le Service reçoit les malades venant de toutes les régions de la Grande Ile. Certains patients sont arrivés par évacuation sanitaire, d'autres sont venus soit directement en consultation soit adressés par d'autres médecins pour hospitalisation.

I.2. Modalités de recrutement :

Du mois de janvier 1995 au mois de Décembre 2000, 140 cas d'hydrocéphalie sont recueillis dans le registre d'entrée et de sortie du Service de Neurochirurgie du CHUA HJRA.

Plus de la moitié de ces dossiers sont perdus du fait d'une mauvaise gestion des dossiers dans le Service et aux archives de l'hôpital pendant la première partie de cette période. 59 dossiers sont retenus et ont répondu aux critères d'inclusion dans notre étude.

I.3. Sélection des patients

Les critères d'inclusion à cette étude regroupent les dossiers des malades hospitalisés présentant une hydrocéphalie confirmée par les examens para-cliniques (échographie transfontanellaire et /ou scanner cérébral), et ayant bénéficié d'un traitement chirurgical ou d'un traitement médical palliatif.

I.4. Classification des dossiers

On a classifié les dossiers selon :

- l'âge**
- le sexe**
- les régions d'origine**
- les étiologies**

I.5. Les paramètres à étudier

- Les paramètres cliniques :**
 - le périmètre crânien**

- **les signes d'hypertension intracrânienne**
- **d'autres signes neurologiques**
- **le développement psychomoteur**
- Les examens paracliniques :
 - **le fond d'œil**
 - **l'échographie transfontanellaire**
 - **le scanner cérébral**

I.6. Traitement

II. LES OBSERVATIONS (tableau 2)

Cas	Age Sexe	PC cm	Antécédents	Signes cliniques (neurologiques, oculaires)	Signes paracliniques
01	7a/F	53	Céphalées chroniques	Fontanelle béante, tendue. Syndrome cérébelleux	Dilatation quadriventriculaire, calcification occipitale
02	8a/F	64	Céphalées, trouble visuel	Macrocrânie Syndrome cérébelleux Retard psychomoteur	Dilatation quadriventriculaire malformation de DANDY Walker
03	3m/F	48,5	Fièvre, crises convulsives	Yeux en coucher du soleil fontanelle antérieure béante	Dilatation triventriculaire
04	19a/M	54	méningite	Syndrome méningé état de somnolence	LCS hémorragique, image d'hydrocéphalie aiguë majeure avec prise de contraste des espaces sous arachnoïdiens
05	8m/M	57	Crises convulsives néonatales hyperthermiques	Yeux en coucher du soleil fontanelle antérieure béante	Dilatation majeure des cavités ventriculaires
06	10m/F	57	BPP fébrile	Retard psychomoteur fontanelle antérieure béante	Dilatation quadriventriculaire
07	3m/M	43	Crises convulsives néonatales, hyperthermie	Yeux en coucher du soleil fontanelle antérieure béante	Dilatation quadriventriculaire mince parenchyme cortical
08	19m/F	53	Crises convulsives néonatales	Fontanelle antérieure béante, retard psychomoteur	Dilatation triventriculaire
09	8m/F	50	céphalées	HTIC, flou visuel	Dilatation triventriculaire, image de tumeur occupant la région supra- sellaire.

10	30a/M	51	Céphalées, trouble visuel	Hémianopsie latérale supérieure et inférieure gauche, trouble de la mémoire, trouble de l'équilibre	Œdème papillaire bilatéral, dilatation biventriculaire avec tumeur intraventriculaire
11	7m//F	57	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes retard psychomoteur	sérologie syphilis positive Hydrocéphalie globale
12	7m/F	50	hyperthermie	Retard psychomoteur	Dilatation triventriculaire, sérologie syphilis positive
13	4m/F	42	rien	Fontanelle antérieure béante et tendue	Dilatation quadriventriculaire avec kyste arachnoïdien
14	22m/M	54	rien	Fontanelle fermée, régression psychomotrice, trouble oculo- moteur divergent	Dilatation triventriculaire avec tumeur de la face postérieure du troisième ventricule
15	9a/M	56	Céphalées chroniques	Rigidité des quatre membres, syndrome cérébelleux	Lésion kystique cérébelleux avec dilatation triventriculaire
16	3m/M	43	BPP fébrile	Fontanelle antérieure béante et tendue	Dilatation quadriventriculaire
17	6m/F	66	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelle antérieure béante et tendue, atrophie optique	Dilatation quadriventriculaire, sérologie syphilis positive
18	4m/M	46	Macrocrânie anténatale	Fontanelle antérieure béante, circulation épicrânienne	Dilatation quadriventriculaire,

19	3m/F	48	hyperthermie	HTIC, Fontanelle antérieure béante et tendue,	Hydrocéphalie globale avec dilatation des cavités ventriculaires
20	1a/M	50	BPP fébrile	Fontanelles béantes et tendues, retard psychomoteur	Manteau cervical invisible Hydrocéphalie quadriventriculaire
21	6a/M	54	Céphalées chroniques	HTIC, hémiparésie droite, syndrome ALTERNE	Dilatation triventriculaire avec masse tumorale du ventricule latéral gauche
22	8a/M	55	Céphalées chroniques	HTIC, trouble visuel, syndrome cérébelleux	Dilatation quadriventriculaire avec des images de calcifications multiples intraparenchymateux
23	2m/M	62	Macrocrânie anténatale	Fontanelles béantes	Dilatation triventriculaire
24	5a/F	50	Traumatisme crânien par chute	HTIC, œdème papillaire bilatéral	Dilatation quadriventriculaire
25	7m/M	47	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes, tendues	Dilatation quadriventriculaire
26	11m/M	52	Notion de tuberculose dans l'entourage	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation quadriventriculaire avec atrophie corticale
27	3m/M	52	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation globale, symétrique
28	9m/M	70	Hydramnios à l'accouchement	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil, âge mental de deux mois	Dilatation quadriventriculaire, sérologie toxoplasmose positive
29	3m/F	48	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation quadriventriculaire

30	14a/F	52	Céphalées chroniques	Diminution de l'acuité visuel, trouble endocrinien	Dilatation des ventricules latéraux, un processus tumoral comprimant le troisième ventricule
31	9a/F	51	céphalées	Syndrome cérébelleux	Dilatation quadriventriculaire avec processus tumoral de la fosse postérieure
32	45a/M	58	rien	Céphalées, syndrome cérébelleux	Dilatation triventriculaire, image d'abcès cérébral comprimant le quatrième ventricule
33	2a/M	48	Crises convulsives apyrétiques	Fontanelle antérieure non fermée, âge mental de trois mois	Atrophie optique, dilatation quadriventriculaire avec agénésie vermiennne
34	1a/M	57	Crises convulsives, hyperthermie	Fontanelles béantes, retard psychomoteur	Dilatations triventriculaires
35	10m/M	55	BPP fébrile	Fontanelles béantes, retard psychomoteur, yeux en coucher du soleil	Papilles très pâles, dilatation globale des ventricules
36	5m/M	43	Crises convulsives, hyperthermie	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation symétrique des ventricules latéraux
37	1a/F	65,5	Crises convulsives, hyperthermie	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil, retard psychomoteur	Atrophie optique dilatation quadriventriculaire
38	8m/F	62,5	Hyperthermie néonatale	Fontanelles béantes, retard psychomoteur	dilatation quadriventriculaire
39	12m/M	51	Crises convulsives hyperthermique néonatale	Fontanelle antérieure béante	Dilatation modérée des ventricules latéraux et le troisième ventricule

40	3m/M	48	Macrocrânie anténatale	Yeux en coucher du soleil, Fontanelle antérieure béante	Enorme dilatation triventriculaire avec tumeur du plexus choroïde
41	8m/M	48	BPP fébrile	Fontanelles béantes, tendues	Dilatation modérée quadriventriculaire
42	3m/F	44	Crises convulsives hyperthermique néonatale	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation des ventricules latéraux
43	9m/F	47	prématurité	Fontanelle normale Ne tient pas la tête	Petite dilatation symétrique des ventricules latéraux
44	7m/M	49	hyperthermie néonatale	Fontanelles béantes de tension normale	Dilatation globale, symétrique des ventricules
45	7a/M	52	Céphalées, vomissements	Syndrome cérébelleux	Dilatation quadriventriculaire avec tumeur vermienne dense et kystique
46	11m/M	48	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation triventriculaire
47	4m/F	56	hyperthermie néonatale	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation quadriventriculaire
48	15m/M	54	BPP fébrile	Fontanelles béantes, yeux en coucher du soleil	Dilatation des ventricules latéraux
49	35a/M	55	Céphalées chroniques	Syndrome cérébelleux, atrophie optique	Dilatation triventriculaire avec un gros kyste de la fosse postérieure
50	56/F	58	Céphalées chroniques	Troubles psychiques	Hydrocéphalie globale
51	9m/M	48	hyperthermie néonatale	Fontanelles béantes, tendues, yeux en coucher du soleil	dilatation des ventricules latéraux légèrement asymétriques à prédominance gauche

52	2m/F	48	Crises convulsives hyperthermiques néonatales	Fontanelles béantes, tendues, yeux en coucher du soleil	dilatation triventriculaire
53	6m/M	51	BPP fébrile	Fontanelles béantes, retard psychomoteur	Dilatation globale et symétrique des ventricules
54	6m/F	61	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes tendues, yeux en coucher du soleil, retard psychomoteur	Dilatation importante quadriventriculaire
55	10m/F	62	Accouchement dystocique	Fontanelles béantes tendues, yeux en coucher du soleil, retard psychomoteur	Dilatation symétrique des ventricules latéraux
56	8m/F	50	BPP fébrile	Fontanelles béantes, retard psychomoteur	Dilatation des ventricules latéraux
57	3m/M	51	Hyperthermie néonatale	Fontanelles béantes, hypotonie généralisée	Dilatation globale des ventricules cérébraux
58	3m/M	43	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes tendues, yeux en coucher du soleil	Dilatation des ventricules latéraux
59	3m/M	43	Crises convulsives hyperthermiques	Fontanelles béantes tendues, yeux en coucher du soleil	Dilatation des ventricules latéraux

III. LES RESULTATS

III. 1 Répartition selon l'âge

Tableau 3. Répartition des patients par âge

Age	Nombre de malades	Pourcentage (%)
à la naissance - 4mois	15	25,42
5 mois - 9mois	16	27,11
10 mois -2 ans	13	22,04
3 ans - 10 ans	8	13,55
11 ans - 15 ans	1	1,7
16 ans - 20 ans	1	1,7
21 ans -40 ans	3	5,08
plus de 40 ans	2	3,4
TOTAL	59	100

Les enfants sont répartis dans 5 tranches d'âge:

- dès la naissance à 4 mois
- 5 mois à 9 mois
- 10 mois à 2 ans
- 3 ans à 10 ans
- 11 ans à 15 ans

Les sujets âgés plus de 15 ans et 3 mois sont considérés comme adultes, et dans notre étude, ce groupe de patient est réparti dans 3 tranches d'âge:

- 16 ans à 20 ans
- 21 ans à 40 ans
- plus de 40 ans

L'hydrocéphalie se rencontre fréquemment dans la tranche d'âge de 5 à 9mois : 27,11% de nos cas

III.2 Répartition selon les régions d'origine

Tableau 4. Répartition des patients par région d'origine

Régions d'origine	Nombre de malades	Pourcentage (%)
Antananarivo	32	54,2
Antsirabe	4	6,8
Fianarantsoa	8	13,6
Tamatave	8	13,6
Tuléar	1	1,7
Majunga	3	5
Diégo-Suerez	2	3,4
Comores	1	1,7
TOTAL	59	100

Notre Service est l'unique Service de Neurochirurgie à Madagascar.

Les patients originaires de la capitale et de ses environs proches sont les plus nombreux, représentent les 54 % des cas.

Les malades venant des régions lointaines sont beaucoup moins nombreux.

III. 3. Répartition selon le sexe

III.3.1 Tout âge compris

Tableau 5. Répartition par sexe

Sexe	Nombre de malades	Pourcentage %
MASCULIN	33	56
FEMININ	26	44
TOTAL	59	100

Il y a une prédominance masculine, le sexe ratio est de 1,2

III.3.2 Le sexe selon l'âge

Tableau 6. Répartition par âge et par sexe

Sexe	Masculin	Féminin
Age		
de la naissance - 15 ans	28	25
plus de 16 ans	4	2
Total	32	27

Chez les enfants, de la naissance à 15 ans, les garçons sont légèrement plus exposés à l'hydrocéphalie, 52,9 % des cas. La différence entre fille et garçon n'est pas significative.-

De même chez les adultes, c'est-à-dire les malades âgés plus de 16 ans, la différence entre les deux sexes n'est pas significative.

III.4 Hydrocéphalies selon les causes

Tableau 7. Répartition par cause de l'hydrocéphalie

Causes	Nombre de malades	Pourcentage(%)
Tumorale	12	21
Malformative	6	11
Méningite	35	60
Neuro-cysticérose	1	2
Hémorragie méningée	4	4
Abcès cérébral	1	2
Total	59	100

- **L'hydrocéphalie post-méningitique est l'étiologie la plus fréquente dans notre série: 60 % des cas,**
- **les causes tumorales (figures 12,13, 14) se trouvent en deuxième position : 21% ,**
- **et l'hydrocéphalie d'origine malformative (figures 15,16) occupe la troisième place avec 11% des cas,**
- **l'hémorragie méningée (figures 17, 18) et la parasitose sont les causes les moins fréquentes.**

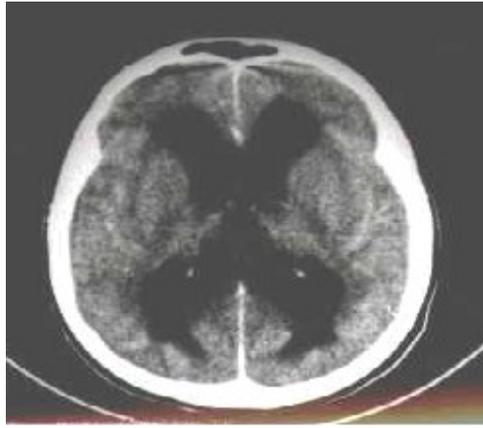


Figure 12: Dilatation des ventricules latéraux

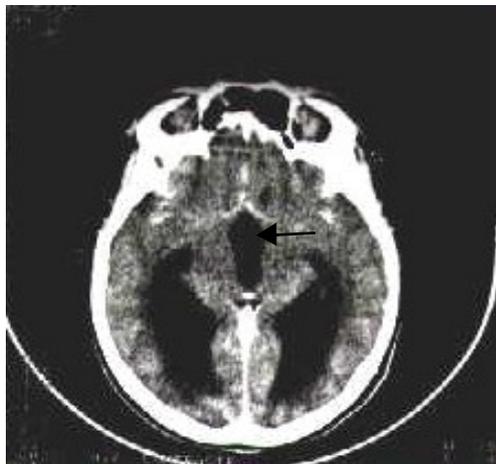


Figure 13: Dilatation du 3^{ème} ventricule (flèche)

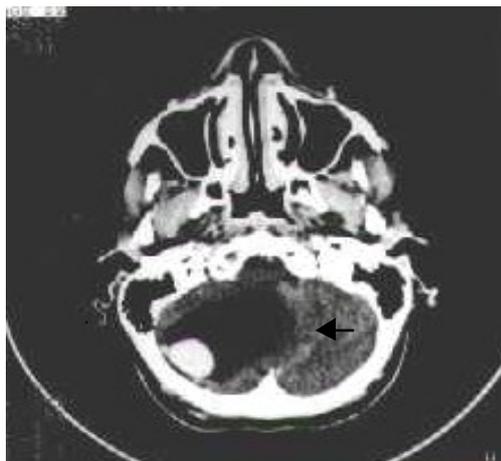


Figure 14: Tumeur de la fosse postérieure (flèche)

Figures 12, 13, 14: Hydrocéphalie tumorale



Figure 15 : Gros kyste de la fosse postérieure (flèche)



Figure 16 : Dilatation ventriculaire

Figures 15, 16 : Hydrocéphalie malformative (Syndrome de DANDY WALKER)



Figure 17

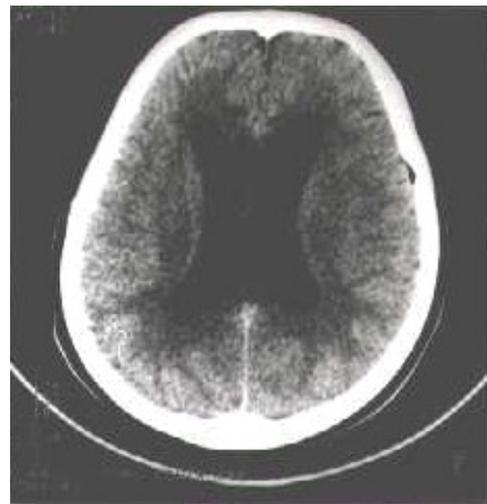


Figure 18

Figures 17, 18 : Hémorragie méningée compliquée d'hydrocéphalie

III.5 Les hydrocéphalies post-méningitiques

Tableau 8. Répartition des hydrocéphalies post-méningitiques

Germes en cause	Nombre de cas
Treponema pallidum	4
Toxoplasma gondii	1
Bacille De Koch	2
Autres germes	28
Total	35

Les méningites par germes banaux (stréptocoque, staphylocoque, Escherichia coli, méningocoque), sont la cause la plus fréquente de l'hydrocéphalie dans notre étude.

III.6 Hémorragie méningée compliquée d'hydrocéphalie

Tableau 9. Répartition des hydrocéphale post-hémorragie méningée

Cause de l'hémorragie méningée	Age des malades	Nombre de malades
Rupture d'une malformation vasculaire	21 ans	1
Traumatisme crânien	10 mois, 5ans	2
Prématurité	9 mois	1
Total		4

L'hémorragie méningée post-traumatique est une cause non négligeable d'hydrocéphalie chez le tout petit. Nous avons ici 2 cas d'hydrocéphalie par hémorragie méningée post-traumatique.

III.7 Répartition selon le type de l'hydrocéphalie

Tableau 10. Répartition par type de l'hydrocéphalie

Type	Nombre de malades	Pourcentage(%)
Hydrocéphalie bloquée	19	33
Hydrocéphalie externe	40	67
Total	59	100

Dans 33% de nos cas, la cause de l'hydrocéphalie est un blocage de la circulation du LCS à un certain niveau en amont des sites de résorption des espaces sous-arachnoïdiens.

Dans 67% des cas, il s'agit d'une hydrocéphalie externe. Le blocage se trouve au niveau des sites de résorption du LCS (espace sous-arachnoïdien de la convexité cérébrale).

Le traitement radical repose sur la dérivation interne.

III.8 Répartition selon les examens complémentaires

Tableau 11. Répartition des patients par examens complémentaires

Examens complémentaires	Nombre de malades
ETF	39
SCANER CEREBRAL	20
FOND D'ŒIL	7

Sur 39 enfants, l'hydrocéphalie a été confirmée par l'échographie transfontanellaire.

Le scanner a permis de poser le diagnostic d'hydrocéphalie pour 20 patients.

L'examen du fond d'œil a été pratiqué chez 7 patients pour rechercher un signe d'hypertension intracrânienne.

III.9 Répartition selon les traitements

Tableau 12. Répartition par traitements reçus

Traitement	N o m b r e s	Pourcentage %
Médical		24
DVP		69
Ponction ventriculaire		5
DVE		2
Total		100

69% de nos patients ont bénéficié d'une dérivation interne ventriculo-péritoniale.

Pour les 24% des cas, on s'est contenté du traitement simplement médical.

La ponction ventriculaire itérative a été réalisée sur 3 cas d'hydrocéphalie.

Une dérivation ventriculaire externe a été mise en place sur un cas d'hydrocéphalie sur hémorragie méningée post-traumatique.

Aucun de nos patients n'a bénéficié de la ventriculocysternostomie.

COMMENTAIRES – DISCUSSIONS

I. EPIDEMIOLOGIE

I. 1. Fréquence

La fréquence est différemment interprétée dans la littérature. Toutefois, elle est variable suivant le niveau de santé des pays considérés (1).

Au Japon, 4092 cas d'hydrocéphalies ont été traités dans 323 centres hospitaliers durant la période comprise entre le 01 janvier et le 31 décembre 1996. (63)

En ce qui concerne notre étude, nous n'avons pas encore de chiffres précis sur la fréquence de cette maladie à Madagascar. Au CHUA HJRA, les 59 cas d'hydrocéphalies sont diagnostiqués et traités durant une période d'activité de 05 ans. Ce nombre semble largement dépassé en réalité. Beaucoup d'enfants hydrocéphales sont négligés par les parents qui ne viennent pas consulter soit par ignorance de la gravité de la maladie, soit par un problème financier.

I.2. Age

Notre série d'observations montre une atteinte prédominante chez les nourrissons et chez les jeunes enfants puisque 83,40% d'entre eux sont âgés de un mois à 24 mois, donc l'âge moyen est de 9 mois.

A Fianarantsoa, 28 cas d'hydrocéphalie ont été enregistrés à l'hôpital des enfants en 1993, 23 d'entre eux sont des nourrissons d'un mois à 6 mois (51)

Sur une étude durant 04 ans, de 1994 à 1998 à Séoul en Corée, les 56,26 % des malades hydrocéphales sont âgés d'un mois à 24 mois (64).

Le Taux élevé des enfants atteints d'hydrocéphalie s'explique par l'existence de diverses malformations congénitales (65).

I.3. Sexe

Une prédominance masculine est retrouvée dans l'hydrocéphalie car dans le Service de Neurochirurgie du CHUA HJRA, nous avons observé 33 hydrocéphales masculins, c'est à dire 55,93% des malades et 26 hydrocéphales féminins soit 44,07% .

En 1984, une étude sur les hydrocéphalies vues à Antananarivo note la prédominance des sujets du sexe masculin comme d'autres séries (66) sur les 149 cas, il y a 93 garçons soit 62,4% et 56 filles soit 37,6% . Le sexe ratio : M/F = 1.7

De même, sur une étude concernant 28 cas hydrocéphales à Fianarantsoa en 1993 : il y a eu 18 hydrocéphales masculins représentant 64,28% des malades et 10 hydrocéphales féminins d'où les 35,72% (51).

A Nanchang, au Japon, sur 107 cas étudiés pendant une période de 07 ans, de 1991 à 1998 : il y a eu 73 hydrocéphales masculins sur 39 féminins avec un âge moyen de 31,4 ans (67).

On peut dire que, comme pour les maladies en général, les garçons sont plus vulnérables que les filles pour l'hydrocéphalie.

I.4. Régions d'origine

Les 54,20 % des malades sont venus de la province d'Antananarivo et les villes environnantes.

Les pourcentages des hydrocéphales venus de la province de Fianarantsoa et de ceux venant de la province de Tamatave sont identiques : 13,60% des malades. Ces malades sont évacués de leur lieu d'origine vers le Service de Neurochirurgie HJRA par un Médecin de l'hôpital ou par des organismes non gouvernementaux tels que « Médecins sans frontière » ou par « des aumôneries catholiques » pour une suspicion d'hydrocéphalie devant une macrocraînie ou autre symptôme.

Le faible pourcentage de l'hydrocéphalie venant des autres provinces peut s'expliquer par la méconnaissance de la maladie d'une part, et par le manque de moyens d'autre part (problème financier, difficulté de transport, manque de structure d'accueil organisé).

Certaines personnes croient encore que la grosse tête n'est pas une maladie. Un enfant ayant une tête un peu plus grosse qu'un autre serait intelligent, de même que cette grosse tête est signe de force et d'énergie.

I.5. Facteurs familiaux

I.5.1. Consanguinité

Le mariage consanguin est une des sources de malformations congénitales. Il pourrait entraîner des malformations du système nerveux central, ainsi que d'autres malformations pouvant causer une hydrocéphalie.

Dans notre étude, nous n'avons pas trouvé de cas de consanguinité. Ce qui nous permet de dire que l'existence de ce facteur est minime.

I.5.2. Hérité

Dans la littérature, la sténose malformative de l'aqueduc de Sylvius (BICKENS et ADAMS) est parmi les malformations héréditaires, causes de l'hydrocéphalie récessive liée au sexe (68, 69).

Aucune notion de « grosse tête familiale » n'a été retrouvée dans notre série

II. ETIOPATHOGENIE

II.1. Hydrocéphalies tumorales

85 % des tumeurs cérébrales se développent le long des voies de circulation du liquide cérébro-spinal (70) entraînant une hydrocéphalie bloquée.

Dans notre étude, nous avons 11 cas d'hydrocéphalie sur tumeur.

La tumeur spinale, une cause de l'hydrocéphalie est un cas assez rare (71), sur ces 11 malades, nous n'avons pas découvert de tumeur spinale.

II.2. Hydrocéphalies malformatives

Dans notre étude, 10,17% des hydrocéphalies sont associés à d'autres malformations.

Dans la littérature 70% à 80% des malades atteints de myéloméningocèle auront l'hydrocéphalie (65)

A Madagascar, sur les 40 cas de spina bifida étudiés (72), 8 étaient associés à une hydrocéphalie en 1981, une autre étude sur les 54 cas de méningoencéphalocèles en 1981 a trouvé 6 cas d'hydrocéphalies (73)

II.3. Hémorragies méningées

Dans notre série d'observations, nous avons :

- **un cas d'hémorragie méningée compliquée d'hydrocéphalie aiguë chez un enfant de 5 ans victime d'un traumatisme crânien par chute;**
- **un cas d'hémorragie méningée chez un enfant de 10 mois ayant un antécédent d'accouchement dystocique,**
- **un cas d'hémorragie méningée chez une jeune femme de 21 ans probablement par rupture d'une malformation vasculaire visible au Scanner cérébral**
- **un cas d'hydrocéphalie à la suite d'une hémorragie méningée chez un prématuré de 9 mois avec poids à la naissance de 1800g.**

Selon ARNO F, FRED M, EPSTEIN M.D 50 à 60% des prématurés pesant moins de 1500g, développent une matrice germinale et une hémorragie intraventriculaire et les trois quarts des cas auraient une hydrocéphalie (74,75,76).

Chez le nourrisson, l'hémorragie néonatale due à la prématurité ou au traumatisme obstétrical est une cause classique de l'hydrocéphalie.

Dans notre série, le faible pourcentage de l'hydrocéphalie par hémorragie méningée du nourrisson semble paradoxal par rapport à la fréquence de la prématurité et du traumatisme obstétrical dans notre pays.

Chez l'adulte, l'hémorragie méningée par rupture d'une malformation vasculaire est une cause fréquente d'hydrocéphalie aiguë ou chronique (77). Dans notre étude, cette étiologie est rare.

L'hémorragie méningée spontanée par rupture d'anévrisme reste une pathologie mal connue dans le milieu médical à Madagascar.

II.4. Méningites

C'est l'étiologie la plus fréquente surtout chez le nourrisson et l'enfant dans notre série. 60% des malades hydrocéphales ont eu des antécédents de méningite et (ou) confirmée par examens biologiques :

- **4 cas de méningite avec sérologie syphilitique positive de la mère découverte pendant la grossesse.**
- **Un cas de sérologie de la toxoplasmose positive chez un nourrisson de 9 mois**
- **Deux cas ont fini leur traitement anti-tuberculeux un mois avant l'hospitalisation dans le Service de Neurochirurgie.**
- **Les 28 cas restants d'hydrocéphalie post-méningitique sont probablement dus à des germes banaux.**

Sur une série de 802 malades dans un CHU de Paris « hôpital des enfants malades », 98 cas soit 12 % des hydrocéphalies sont post- méningitiques (78).

Dans les pays en voie de développement, les maladies infectieuses dont les méningites, causes fréquentes de l'hydrocéphalie chez l'enfant, restent un gros problème de santé publique. Ceci peut s'expliquer par le manque d'hygiène, et la négligence de la part des parents ou de l'équipe soignante qui retarderait la prise en charge diagnostique et thérapeutique de la méningite.

II.5. Hydrocéphalie et craniosténose

Dans notre série, nous n'avons trouvé aucun cas de craniosténose associée à une hydrocéphalie.

Une étude faite à Würzburg en 1992 montre 72 craniosténoses sur 508 malades présentant des dilatations ventriculaires dont 43 cas ont de petites dilatations ventriculaires, 21 cas de moyenne dilatation ventriculaire et 8 une énorme dilatation ventriculaire

Dans le syndrome d'APERT, la dilatation ventriculaire est le plus souvent due à un développement anormal du cerveau.

En cas de maladie de CROUZON ou PFEIFFER les dilatations ventriculaires sont la cause de la constriction des espaces sous- arachnoïdiens sous- tentoriel (79,80)

II.6. Hydrocéphalie de l'adulte.

En Australie, à Sydney, une étude faite en Mars 2000, sur 107 hydrocéphalies, 33 cas sont des hydrocéphalies obstructives par sténose de d'Aqueduc de SYLVIVUS, 74 cas sont des hydrocéphalies communicantes dont :

- **9 cas de méningite**
- **11 cas de tuberculose intracérébrale**
- **16 cas d'hydrocéphalie après un traumatisme crânien moindre ou grave**
- **9 cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne et**
- **23 cas de cause inconnue (65).**

Au Japon, une étude sur 4093 cas d'hydrocéphalie en un an, dans 323 Instituts et CHU a donné 2667 cas d'hydrocéphalie à pression intracrânienne normale dont :

- **11% sont de cause idiopathique**
- **61 % des hémorragies sous-arachnoïdiennes**
- **10% autres hémorragies intracrâniennes**
- **6% d'origine tumorale**
- **8% des traumatismes crâniens**
- **4% autres causes (81)**

Dans notre série, nous avons 6 cas d'adulte soit 10%. La cause plus fréquente de l'hydrocéphalie est tumorale (3 cas sur 6).

III. DIAGNOSTIC

III.1. Clinique

Le diagnostic clinique de l'hydrocéphalie est surtout basé sur l'interrogatoire (sur le début de la maladie, sur son évolutivité, sur les antécédents).

L'examen physique indispensable cherche chez le nourrisson et le jeune enfant : l'existence de dysproportion crâniofaciale, la rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien.

Le bilan neurologique montrant un trouble de développement psychomoteur ou la présence des signes d'hypertension intracrânienne, ou des signes de focalisation orientent vers l'étiologie de l'hydrocéphalie.

Dans notre série d'observations :

- **39 nourrissons et jeunes enfants ont eu des fontanelles béantes, dont 18 avaient les yeux en coucher du soleil**
- **les 13 malades âgés de 3 mois à 8 ans ont des retards psychomoteurs**
- **4 malades (grands enfants et adultes) ont présenté un syndrome d'hypertension intracrânienne.**

III.2. Investigations paracliniques

L'échographie transfontanellaire est pratiquée sur 66 % des malades ayant encore des fontanelles antérieures non fermées.

Le scanner cérébral a pu confirmer l'hydrocéphalie ainsi que sa cause. Seulement, 20 malades sur 59 c'est-à-dire les 34 % ont pu bénéficier d'un examen tomodensitométrique .

RAYBAUD de l'hôpital de Marseille dit que le diagnostic des hydrocéphalies repose avant tout sur une imagerie purement morphologique, Imagerie par résonance magnétique ou scanner cérébral. Les anciennes méthodes radiologiques (encéphalographie gazeuse fractionnée, ventriculographie et radio isotopes ou cisternographie isotopique) apportaient des informations sur la liberté des voies du liquide cérébro-spinal et une évaluation du flux net global (70) ;

L'Echographie transfontanellaire permet chez le nourrisson de dépister l'hydrocéphalie quand elle a été suspectée avant sa manifestation clinique. Cependant elle s'avère insuffisante dans de nombreux cas pour un diagnostic étiologique plus précis (1).

A Madagascar, L'échographie transfontanellaire peut se pratiquer actuellement dans beaucoup de centres. Le diagnostic d'hydrocéphalie chez les nourrissons et les jeunes enfants devient ainsi beaucoup plus facile. Par contre, chez les sujets dont la fontanelle est fermée, enfants et adultes, le diagnostic d'hydrocéphalie ne peut être porté qu'avec le scanner cérébral. L'accès à ce type d'exploration est encore difficile pour deux raisons:

- le nombre insuffisant d 'appareil scannographique, une seule machine installée au Centre Hospitalier de Soavinandriana pour tout Madagascar,**
- le coût de l'examen non à la portée de la majorité de la population.**

IV. TRAITEMENT

IV.1. Traitement médical

Le plus ancien traitement de l'hydrocéphalie chez l'enfant était le bandage compressif de la tête, ce traitement est abandonné depuis longtemps.

Le vrai traitement médical de l'hydrocéphalie commençait au 18ème siècle, et consistait en des cures de déshydratation par des laxatifs, des diurétiques (82, 83) et ce n'est qu'en 1957 que l'Acétazolamide (DIAMOX*) inhibiteur de l'anhydrase carbonique a été essayé pour la première fois (84).

Dans notre étude, l'Acétazolamide a été utilisé comme traitement palliatif chez 6 enfants âgés de 1 à 24 mois. Ils sont arrivés dans le Service avec une hydrocéphalie énorme dont le parenchyme cérébral n'étant plus visible à l'échographie. il y avait une cécité bilatérale par atrophie optique.

La dérivation par valve pour ces malades a été récusée parce qu'à un tel stade, la dérivation du LCS n'améliorera plus l'état neuro-psycho- moteur de l'enfant.

Le traitement médical par Acétazolamide a été utilisé pour 8 enfants pendant la période de rupture de stock en valves. La posologie a été de 40 à 50 mg/kg/jour jusqu'à la mise en place du système de dérivation. Mais finalement, tous ces enfants ont été perdus de vue.

IV.2. Traitement chirurgical

Trois techniques peuvent être utilisées: la plexectomie, la dérivation intracrânienne et la dérivation extra crânienne.

Ces 3 types d'intervention sont basés sur les principes suivants :

- diminuer la sécrétion du LCS**
- restaurer la libre circulation du LCS vers les sites de résorption physiologique.**

- **Dériver le LCS vers les voies veineuses soit directement, soit par l'intermédiaire d'un espace où il y a résorption, ou éliminer directement à l'extérieur.**

IV.2.1 Plexectomie

La plexectomie a été proposée par DANDY en 1918 puis elle a été réalisée par électrocoagulation par SCARFF en 1942. Les résultats ont été satisfaisants. Cette technique est actuellement abandonnée.

IV.2.2 Dérivation intracrânienne du LCS .

Les procédés visent à supprimer un obstacle ou à le contourner. Cette méthode ne peut être utilisée que lorsque le siège de l'obstacle est bien précis.

☞ **au niveau du troisième ventricule**

- **ouverture du septum lucidum (85)**
- **effondrement d'un kyste non communicant de ce septum (86)**
- **ventriculostomie de STOOKEY et SCARFF : mise en communication du troisième ventricule avec les espaces sous-arachnoïdiens par ouverture de la lame sus-optique (87, 88, 89, 90)**
- **ventriculocysternostomie du troisième ventricule par voie stéréotaxique proposée par GUIOT (91, 92) : ouverture du plancher du 3^{ème} ventricule qui va communiquer avec les citernes de la base**
- **A travers le corps calleux, soit callotomie d'Anton et Van BRAMMAN (91) soit drainage transcalleux de LAZORTHES : Le LCS est dérivé depuis le toit du troisième ventricule vers l'espace inter- hémisphérique avec la mise en place d'un cathéter qui devrait rester perméable ;**
- **Cathétérisation de l'aqueduc de SYLVIUS remise à l'ordre du jour (92, 93)**

⇒ **A partir des cavités latérales :**

- **Fistulisation de la corne temporale dans la fente de BICHAT (90)**
- **Ventriculostomies transfrontales ou transtemporales, maintenues béantes avec un « clou de CHRISTOPHE »(91)**
- **Intervention de TORKILDSEN dérivant le LCS à partir de la corne occipitale vers la grande citerne avec un cathéter (94)**

⇒ **En cas d'obstacles au niveau des espaces sous arachnoïdiens de la base : on contourne cette pachyméningite diffuse par communication directe de la grande citerne avec les espaces hémisphériques en faveur d'une ouverture de la tente du cervelet . C'est l'intervention de DOTT (85)**

⇒ **Au niveau du trou de Magendie : débridement de celui-ci ou cathétérisme en mettant en place les anciens « clous de STOOKEY », pour mise en communication directe avec la grande citerne.**

Dans un Centre Hospitalier Universitaire de Séoul en Corée, dans une étude sur une période de février 1994 en mai 1998, 32 enfants de 1 mois à 13 ans ont bénéficié d'une ventriculocysternostomie du troisième ventricule par voie endoscopique (95, 96, 97, 98) :

- **18 malades ont l'hydrocéphalie à la suite d'une malformation de l'Aqueduc de SYLVIUS**
- **5 autres, par sténose de l'aqueduc de SYLVIUS par tumeur**
- **5 malades présentent une hydrocéphalie triventriculaire**
- **les 4 derniers ont l'hydrocéphalie associée à une méningo-myélocèle.**

Ces techniques chirurgicales nécessitent des matériels spéciaux.

La ventriculocysternostomie est actuellement la méthode la plus utilisée dans beaucoup de pays. A l'aide d'un endoscope appelé ventriculoscope, on réalise l'intervention chirurgicale sans matériel implantable.

Toutes ces techniques ne peuvent pas se pratiquer actuellement à Madagascar. La ventriculocysternostomie est une technique fort intéressante, car elle permet de se passer des autres systèmes de dérivation comme la valve.

Les 60 % des hydrocéphales peuvent être traités par cette méthode (99, 100, 101)

IV.2.3 Les dérivations extra crâniennes du LCS

➤ Les dérivations externes

Le LCS est recueilli dans un réservoir stérile à la faveur d'un trou de trépan ou d'une ponction de la fontanelle. Cette dérivation ne peut être que temporaire lors d'une hydrocéphalie aiguë au cours d'une méningite ou d'une hémorragie méningée.

Une variante consiste à inclure entre le crâne et le cuir chevelu un réservoir au niveau duquel on peut ponctionner de façon itérative.

Le risque d'infection existe toujours (70).

Dans notre série d'observations, nous avons eu un cas de dérivation ventriculaire externe chez un enfant de 10 ans présentant une hémorragie méningée post-traumatique compliquée d'hydrocéphalie confirmée au scanner cérébral.

La ponction ventriculaire a été pratiquée pour la première fois par OPPENHEIM en 1902 : sur 63 cas d'hydrocéphalies . Les 24 cas sont morts au cours de l'opération, quelques dizaines de malades ont eu une légère amélioration. L'acte chirurgical n'a pas changé l'état clinique des douze malades (102).

Dans notre série, la ponction ventriculaire itérative a été pratiquée sur 3 malades pour soulager l'hypertension intracrânienne dans l'attente de la livraison du matériel de dérivation.

➤ Les dérivations internes

Les interventions consistent à faire passer le liquide ventriculaire vers un organe ou une cavité naturelle, soit pour y être résorbé soit pour être évacué.

Différentes méthodes ont été essayées: (103, 104)

- Drainage vers le tissu sous cutané du cuir chevelu.
- Drainage par vis creuse lombaire intrasomatique
- Drainage dans la cavité pleurale par un cathéter à longue portée
- Drainage vers un espace creux, soit dans les cellules mastoïdiennes, soit dans l'orbite.
- Drainage vers un canal évacuateur externe, soit dans le canal de STENON soit dans l'uretère

Ces procédés ont échoué pour diverses raisons : infection, déplétion brutale des ventricules, perturbation hydro-électrolytique, reflux veineux, réaction tissulaire vis à vis du corps étranger ou obstruction du conduit artificiel.

- **La dérivation lombo- péritonéale amène la LCS de l'espace sous-arachnoïdien médullaire vers la cavité péritonéale à travers l'espace intervertébrale. On fait un abord minimal du rachis lombaire et, avec une aiguille appropriée, on enfonce dans le cul de sac dural un cathéter en T. Le bout distal de ce cathéter est conduit par voie sous cutanée vers la partie antérieure et enfoncé dans le péritoine à travers le muscle grand droit (105).**
- **Les méthodes de dérivation interne utilisées actuellement:**

La dérivation verticulo-cardiaque et la dérivation ventriculo-péritonéale représentent actuellement les méthodes universelles utilisées comme dérivations internes du LCS.

Le principe était acquis depuis longtemps, mais le perfectionnement du système et l'emploi de nouvelles techniques ont été nécessaires pour que l'intervention donne de bons résultats à long terme avec des risques moindres.

Ainsi, ont été créés les valves de NULSEN et SPTIZ en 1949, de HOLTER et PUDENZ en 1956

Puis :

- **des matériels bien tolérés par l'organisme, utilisant le silicone.**
- **des valves anti-siphon ou des valves anti-reflux qui ne permettent l'écoulement du LCS qu'au-dessus d'une pression déterminée (106).**

Dans notre série, seule la méthode de dérivation ventriculo-péritonéale est utilisée, pratiquée sur 41 malades de 3 mois à 51 ans, à l'aide de matériel de dérivation de moyenne pression (90 à 110 mmH₂O), de différents types selon les fabricants:

valve de type K C 120, de type ELECTA, de type CODMAN, valve de CORDIS et valve de type SOPHYSA.

Pour traiter nos patients, nous optons pour la dérivation ventriculo-péritonéale qui est une technique facile à pratiquer et dont les risques de complications (mécaniques ou infectieuses) sont moindres par rapport aux autres méthodes. Même dans les pays développés, la dérivation ventriculo-péritonéale est actuellement la technique la plus utilisée.

Au Japon, sur 4040 dérivations du liquide cérébro-spinal :

- **91% sont des dérivations ventriculo-péritonéales.**
- **5% des dérivations lombo-péritonéales**
- **2% des dérivations ventriculo-atriales (81).**

Sur 3707 cas de shunt ventriculaire de cette série :

- **66% des cas sont des ponctions des cornes ventriculaires antérieures,**
- **32% des cas sont des ponctions des cornes ventriculaires postérieures.**

V. EVOLUTION

Toute hydrocéphalie valvée nécessite une surveillance médicale périodique qui permet de suivre le développement psychomoteur de l'enfant avec mensuration du périmètre crânien, et de rechercher un signe d'un éventuel dysfonctionnement du système de dérivation. Pour les patients habitants Antananarivo et les régions environnantes, ils sont revus en consultation de contrôle mensuellement dans le premier trimestre postopératoire, puis tous les trois mois pendant la première année de l'intervention, et tous les six mois par la suite.

Pour les patients venus des régions lointaines, nous recommandons à leur médecin traitant de les suivre et de nous les envoyer en urgence au moindre signe de complication sur la valve. Ils sont revus périodiquement dans notre service tous les six mois pendant les deux premières années, puis tous les ans par la suite.

Les principales complications de la dérivation de l'hydrocéphalie sont de deux ordres: mécanique par obstruction ou par rupture du matériel, et infectieux. Ces complications font l'objet de plusieurs investigations.(107, 108, 109)

Les complications mécaniques se révèlent cliniquement par des signes d'hypertension intracrânienne : céphalées intenses, agitation de l'enfant, vomissements en jet, crises convulsives à répétition, somnolence voir coma.

Les complications infectieuses se manifestent par un syndrome méningé fébrile. Toute complication sur valve nécessite une prise en charge neurochirurgicale en urgence.

A la sortie de l'hôpital, les consignes données aux parents sont d'amener directement en Neurochirurgie le patient au moindre signe de complication..

Dans notre étude, nous avons :

- un cas d'insuffisance de longueur du cathéter abdominal 12 ans après la mise en place du matériel de dérivation,**
- un cas d'obstruction du cathéter péritonéal, 4 mois après la mise en place du matériel,**
- deux cas de rejet de matériel considéré comme infection sur valve dont un cas d'hydrocéphalie triventriculaire sur une tumeur de la fosse postérieure et un autre cas sur une hydrocéphalie communicante post-méningitique, survenu 6 mois après la pose du matériel,**
- un cas d'hydrocéphalie arrêtée, 15 ans après la mise en place de la dérivation ventriculo-péritonéale du liquide cérébro-spinal. Le matériel de dérivation a été enlevé. Il n'y a aucune complication dans les suites.**

La surveillance des hydrocéphalies valvés est basée sur la clinique.

La radiographie du système de dérivation (crâne face et profil, thorax face et abdomen face), réalisée en période post-opératoire immédiate ou lors de la première consultation de contrôle, sera un examen de référence en cas de complications au cours du suivi des patients.

En France, une incidence de 2 à 8% d'opérations de dérivation du liquide cérébro-spinal connaît une infection de shunt (110, 111, 112, 113). Dans ces infections de shunt, les 70% sont diagnostiqués un mois après la mise en place du matériel de dérivation au plus tard.

Les germes les plus souvent responsables de ces infections sont des Staphylococcus epidermoides et des Staphylococcus aureus (20).

Pour beaucoup d'auteurs, 10 à 12% des hydrocéphales valvés présentent des complications et subissent une révision de son système de dérivation (114)

VI. PRONOSTIC

Dans l'histoire naturelle de l'hydrocéphalie, LAURENT et COATES ont démontré que 46% des hydrocéphalies non traitées survivent pendant 10 ans, mais avec affaiblissement intellectuel de 62% (115).

Sur les enfants traités, 95% survivent pendant 10 ans (116, 117) avec affaiblissement intellectuel chez 30% des enfants.

D' autres études ont montré un développement intellectuel amélioré associé à une diminution de la taille des ventricules (118 , 119)

Dans un hôpital pédiatrique en France 1992 : 2/3 des enfants hydrocéphales traités de toutes étiologies confondues, ont un quotient intellectuel (Q I) > 70 :

- **parmi eux, 41% ont un quotient intellectuel normal avec des difficultés neuropsychologique et des difficultés d' apprentissage fréquentes.**
- **un syndrome spastique des membres inférieurs est observé sur 20% des cas, il peut être associé à un déficit intellectuel, à une surdité, à une amblyopie (vision défectueuse sans altération décelable de l'œil) (21).**

La mise en place d' un drain ventriculaire est un foyer irritatif potentiel. L'incidence de l'épilepsie augmente avec le nombre d'interventions de dérivation (révision) sur un patient (6% pour une intervention, 26% pour trois interventions) (21).

Dans une évolution à long terme, la taille des ventricules revient progressivement à la normale, cependant 90% des malades restent dépendants à vie de leur dérivation (21).

Le protocole de suivi post-opératoire est mal respecté par les patients dans notre étude. Beaucoup de patients ne reviennent pas pour les consultations de contrôle.

Parmi les 39 malades porteurs de valve, seulement 10 sont fidèles au rendez- vous et ils sont encore dépendants de leur dérivation :

- un enfant de 9 mois présente des crises épileptiques bien contrôlées par le traitement par PHENOBARBITAL à raison de 0.3mg / kg / j
- **deux enfants présentent des difficultés neuropsychologiques.**
- **7 autres ont une amélioration intellectuelle avec un quotient intellectuel normal.**

SUGGESTIONS

I. SUR LA PREVENTION DE L'HYDROCEPHALIE.

Dans notre série, la méningite au cours de la période néonatale est la cause la plus fréquente de l'hydrocéphalie de l'enfant. La méningite est due, le plus souvent chez le nourrisson, au manque d'hygiène, à la malnutrition, à la négligence des parents qui n'amènent leurs enfants consulter le médecin ou le pédiatre qu'à un stade avancé d'une pathologie infectieuse (broncho-pneumopathie, rhinopharyngite). La majorité des enfants hydrocéphales arrivés dans le service sont issue d'une couche sociale défavorisée.

RANAIVOARISOA (66) dans son travail, première publication sur l'hydrocéphalie à Madagascar en 1983, a montré que l'hémorragie méningée, due au traumatisme obstétrical ou aux souffrances néonatales, était la cause la plus fréquente de l'hydrocéphalie de l'enfant dans sa série.

Ainsi, l'hydrocéphalie pourrait être évitée pour beaucoup de cas dans notre pays, si les mesures préventives étaient respectées.

Vu les étiologies de l'hydrocéphalie et son incidence à Madagascar, la prévention de cette maladie réside, d'une part dans le programme du gouvernement pour la lutte contre la pauvreté, et d'autre part dans le programme du Ministère de la santé pour l'éducation sanitaire.

I.1 L'application de soins de santé primaire.

I.1.1 Les soins de santé en période pré-nuptiale

La prévention de l'hydrocéphalie devrait commencer plusieurs années avant la grossesse ou avant le mariage même :

- **L'éducation sanitaire doit être introduite dans le programme d'enseignement dès l'école primaire pour former les jeunes à prendre soins de leur santé et de celle de leur progéniture.**
- **Le mariage consanguin, source d'anomalies génétiques et aussi de malformations des enfants, doit être évité.**
- **Promouvoir la santé de la mère pendant la grossesse par des conseils et des activités éducatives concernant l'hydrocéphalie.**
- **Dépister les maladies telles : la syphilis, la toxoplasmose, le paludisme chronique, la grossesse à risque, par des bilans biologiques.**
- **Surveiller et contrôler la prise médicamenteuse.**
- **Surveiller la santé de la mère en conseillant de suivre des consultations prénatales périodiques et régulières.**

I.1.2 Les soins de santé pendant l'accouchement évitant toute souffrance néonatale et tout traumatisme obstétrical

Le personnel de santé pratiquant l'accouchement doit être capable de surmonter les problèmes qui pourraient se présenter tels :

- **la source de l'hémorragie méningée chez le nouveau-né.**
- **l'infection périnatale**

- **L'évacuation sanitaire immédiate des cas d'anomalie de présentation, la disproportion fœto-pelvienne qui pourraient aboutir à une opération césarienne.**
- **les parturientes doivent venir en consultation prénatal et accoucher dans les centres d'accouchement**

I.1.3 Les soins de santé en période postnatale

- **La mesure de façon régulière des différents paramètres tels que : le périmètre crânien, la taille sont nécessaires dans la surveillance de l'état de santé du bébé.**
- **Il faut dépister les malformations dès la période prénatale à l'aide de l'échographie.**
- **Eviter l'hyperthermie ou l'hypothermie des nouveaux-nés qui sont aussi source de la souffrance cérébrale.**
- **Encourager l'allaitement maternel, car l'allaitement artificiel peut être l'origine des infections**
- **Prévenir et traiter à temps les maladies telles : le paludisme, les crises convulsives, les broncho-pneumopathies.**

I.2. L'éducation sanitaire des parents

L'éducation sanitaire est primordiale pour éliminer les mauvaises habitudes (l'accouchement à domicile, le manque d'hygiène, le refus d'aller en consultation dans le Centre Hospitalier) favorisant la survenue de l'hydrocéphalie chez les nourrissons et les enfants.

II. SUR LA PRISE EN CHARGE DU MALADE

Les manifestations cliniques de l'hydrocéphalie sont l'augmentation rapide du crâne, la macrocrânie chez le nourrisson, et le syndrome d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissement, trouble visuel, somnolence) chez les adultes et les enfants dont les sutures du crâne sont déjà soudées. Le diagnostic et le traitement de l'hydrocéphalie doivent être précoce pour avoir un développement psychomoteur normal de l'enfant, et prévenir les complications d'engagement cérébral fatal chez les grands enfants et adultes, prévenir aussi les troubles fonctionnels visuels, cécité par atrophie optique due à l'HTIC.

Tout personnel soignant (médecin, infirmier, sage-femme), doit savoir poser le diagnostic clinique de l'hydrocéphalie, et doit orienter en urgence le patient dans un centre neurochirurgical. Ceci suppose l'introduction de cette pathologie dans le programme d'enseignement en Médecine et d'enseignement des sages-femmes et infirmiers.

Nous savons que chez les nourrissons, l'échographie transfontanellaire est pour l'hydrocéphalie, le moyen de diagnostic le plus facile à réaliser car le coût de l'examen est beaucoup moins cher que le scanner. L'échographie est techniquement facile à réaliser à tout moment.

Nous suggérons la dotation en appareil d'échographie de tous les centres de radiologie à Madagascar, et la formation de médecins échographistes. Ainsi, tout cas suspecté d'hydrocéphalie sera-t-il rapidement diagnostiqué et orienté vers les centres spécialisés.

III. SUGGESTIONS SUR LE TRAITEMENT.

Le traitement radical de l'hydrocéphalie est basé sur la chirurgie.

L'exérèse de la tumeur bloquant la voie de circulation du LCS suffit en général de traiter les hydrocéphalies dites tumorales. Pour les autres types d'hydrocéphalie, la dérivation du LCS est obligatoire.

La technique de dérivation du LCS que nous avons adopté dans le Service, est la dérivation ventriculo- péritonéale. Les matériels de dérivation que nous utilisons sont fabriqués et commercialisés dans les pays industrialisés, et coûtent très cher de l'ordre de 1000 \$ américain l'unité.

Notre hôpital ne dispose pas de ces matériels. Rares sont les familles qui peuvent se payer une valve de dérivation, et en plus il faut la commander à un pays d'Europe ou des États-Unis, parce qu'il n'y en a pas à Madagascar. La commercialisation des matériels implantables dont la valve, n'a jamais été mise au programme de développement de l'Etat.

Nous n'avons l'espoir de traiter les malades hydrocéphales qu'avec la donation de certaines associations caritatives et des personnes de bonne volonté. Des fois, les malades doivent attendre plusieurs semaines même des mois pour avoir un donateur de valve, avec tous les risques d'aggravation de leur état. Même pour ceux qui ont la possibilité d'acheter leur valve à l'étranger, il faut attendre plusieurs jours ou des semaines pour être opérés.

Pour sortir de l'impasse, nous suggérons l'engagement de l'Etat par le biais du Ministère de la Santé dans l'importation ou dans la création de manufacture, et dans la commercialisation de matériels de dérivation à prix modéré. Actuellement, il existe des valves de dérivation fabriquées dans des pays en développement: pays d'Afrique, ou d'Amérique latine, pays d'Asie vendues à bas prix, dans l'ordre de 100\$ américain l'unité, mais qui, semble-t-il, ont la même qualité technique que les matériels fabriqués dans les pays développés. Ceci permettra certainement d'améliorer la prise en charge de nos patients.

La ventriculo-cysternostomie, encore non réalisable à Madagascar, est une technique utilisée couramment dans beaucoup de pays pour le traitement des hydrocéphalies non communicantes notamment par sténose de l'aqueduc de Sylvius qui représentent 60% des cas d'hydrocéphalie (100, 101). Par exemple, 18 enfants hydrocéphales sur 32 sont traités par ventriculo-cysternostomie en 1998 dans un centre Neurochirurgical à Séoul en Corée (63). Cette méthode thérapeutique, facile à réaliser pour une équipe chirurgicale entraînée, coûte moins cher pour la famille et pour la société, parce qu'elle permet de se passer de l'utilisation de matériel de dérivation.

Avec cette technique, nous n'aurons pas le risque de complication de valve (rupture, obstruction, infection). L'approvisionnement de notre centre neurochirurgical en matériels d'endoscopie ventriculaire et la formation de notre équipe chirurgicale pour cette technique de dérivation sont forts souhaitables et à réaliser dans un programme à court terme.

IV. SUR LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES DES VALVES

L'infection post-opératoire sur valve inhérente à la faute d'asepsie à l'origine de méningite et ventriculite, de mauvais pronostic, est la complication la plus grave de la dérivation. Le traitement de ce type d'infection est très difficile et dans cette situation, il faut toujours enlever le matériel de dérivation. La prévention de cette complication infectieuse nécessite le respect des règles d'asepsie en salle d'hospitalisation, en réanimation et surtout au bloc opératoire. Tout cela nous invite à la normalisation de la propreté des salles et des linges et de la stérilisation des matériels et de la salle d'opération.

Les complications mécaniques (destruction, rupture, migration) du matériel de dérivation sont fréquentes et difficiles à prévenir. Elles sont à l'origine d'une hypertension intracrânienne qui met en jeu à tout moment la vie des patients. Ces complications nécessitent une révision de la valve en urgence. Nous suggérons ici la création de centre neurochirurgical dans les grands hôpitaux de province, programme à moyen terme, pour qu'on puisse prendre en charge rapidement les complications sur valve en particulier et les autres problèmes neurochirurgicaux en général.

V. POUR AMELIORER LES RECHERCHES EN MATIERE DE SANTE

Les travaux scientifiques et recherches dans les centres hospitaliers sont basés sur l'étude des dossiers des patients. Pour qu'ils soient corrects, il faut que les dossiers soient tenus dans les services et bien gardés dans les archives pour être exploitables. Dans notre travail, nous n'avons pu exploiter que 59 dossiers sur 140 cas d'hydrocéphalie dans le Service.

Nous suggérons ici, la mise dans le programme de formation continue des personnels soignants, des secrétaires médicaux et des personnels administratifs des hôpitaux, la bonne tenue des dossiers médicaux. L'informatisation des archives est très intéressante et souhaitée.

L'hydrocéphalie est une pathologie relativement fréquente, et constitue actuellement un problème de santé publique à Madagascar.

Chez les grands enfants et l'adulte, révélée par des signes d'hypertension intracrânienne, l'hydrocéphalie est de diagnostic difficile qui repose sur le scanner cérébral. Alors que chez le nourrisson, elle est aisément évoquée devant la rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien avec macrocéphalie et bombement fontanelle. L'échographie transfontanelle, réalisable actuellement dans la majorité des grandes villes du pays, facilite encore le diagnostic pour cet âge de la petite enfance.

La méningite, une complication le plus souvent des infections ORL et respiratoires chez les nourrissons et enfants, est l'étiologie de l'hydrocéphalie la plus fréquemment rencontrée dans notre étude. Ceci nécessite l'amélioration de la prise en charge des maladies infectieuses des enfants dans notre pays.

la dérivation ventriculo-péritonéale est la seule technique de traitement pratiquée à Madagascar. Le coût élevé de la valve, matériel implantable utilisé dans cette méthode thérapeutique, reste toujours un handicap majeur dans la prise en charge rapide de nos patients. Les complications mécaniques ou infectieuses sur valve constituent un risque potentiel post-opératoires à court ou à long terme, et imposent obligatoirement la révision et le changement en urgence du système de dérivation.

La dotation du Service de Neurochirurgie en équipement pour ventriculocystenostomie, technique chirurgicale plus récente, n'utilisant aucun matériel implantable et indiquée sur la majorité des cas d'hydrocéphalie, paraît bénéfique aussi pour les patients que pour notre société.

Bibliographie

1. P. Decq, Y.Kerave **Hydrocéphalie de l'enfant in : NEUROCHIRURGIE, Paris/ ECLIPSES AUPELF/UREF, 2^{ème} édition, 1995; 55 : 534.**
2. G. Anton, F.G. Von Bramann **Balkenstich bei hydrocephalieren, Tumoren, und bei Epilepsie Münch med Wschr, 1908; 11: 1673-1678.**
3. R. Torack **Historical aspects normal and abnormal brain fluid. I. Cerebrospinal fluid. Arch. Neurol, 1982 , 39 : 197-201.**
4. A. Aschoff, P. Kremex, B. Hashemi, S. Kunze. **The scientific history of hydrocephalie and its treatment. NEURO SURGICAL REVIEW; 1999; 22 : 67-93**
5. E. Key, Mg. Retzius. **Studien in der Anatomie des Nervensystems and des Bindeeweibes. Samson ans Wallin, Stockholm. 1875.**
6. W.E. Dandy, K.D. Blackfan, **Internal Hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. Am. J. Dis Child, 1914 ; 8 :112-116.**
7. W.E. Dandy **The diagnosis and treatment of hydrocephalus resulting from strictures of the aqueduc of Sylvius. Surg. Gynecol. Obst, 1920; 31 : 340-358.**
8. J.Scarff **Norobstructive hydrocephalus. Treatment by endoscopic cauterization of the Choroid plexuses. American Journal Dis Child, 1942; 63 :297-334.**
9. B. Stookey, J. Scarff **Occlusion of the aqueduc of Sylvius by neoplastic and non neoplastic processus with a rational surgical treatment of relief of the resultant obstructives hydrocephalus. Bull of Neuro Inst, N.Y.,1936; 5 :348-377.**
10. R. Pudeng **The surgical treatment of hydrocephalus an historical review. Surgical Neurology, 1981; 15 : 15-26.**
11. D.P. Becker, F.E. Nulsen, **Control of hydrcephalus by valve regulated venous shunt : Avoidance of complications in prolonged shunt maintenance. Journal of Nuerosurgery, 1968; 28: 215-226.**
12. H.Hoffman, N. D. Harwood, D.L. Gilday **Percutaneous third ventriculostomy in the management of non communicating Hydrocephalus. Neurosurgery, 1980; 7: 313-321.**
13. P. Kelly **Stereotactic third ventriculostomy in patients with non tumoral adolescent/ adults onset aqueductal stenosis and symptomatic hydrocephalus. J. Neurosurg, 1991; 7b : 865-873.**
14. P. Bourvut, R. Louis **Embryogenèse. Le Neurone. Anatomie du système Nerveux Central.1979; 3 : 154-156**

15. H. Franck, M.D. Netter. **Les méninges – le système ventriculaire - la circulation du liquide cérébro-spinal in Atlas of human anatomy. CIBA-GEIGY CORPORATION SUMMIT, NEW JERSEY.1995 ; 89 : 61-64**
16. J. Cambier, E. Mansson, H. Dehen **Neurologie, 1989; 338-510**
17. Philippon **Formation- Circulation – Résorption du liquide céphalo-rachidien. Rev. Prat., 1968, 1810 : 1503 -1510.**
18. Pertuiset **Circulation du liquide cérébro-spinal. Rev Praticien, 1955; 522 : 2256.**
19. L H. Weed **The absorption of cerebro-spinal fluid in to the venous system. Am. J. Anat, 1923; 31 : 191-221.**
20. G. Dechambenoit. **Hydrocephalies. Techniques : in Manuel de Neurochirurgie. Paris. Sauramps Medial 1996; 65- 66 : 345-347.**
21. Hydrocephalus **[http : //WWW Helthe adelaide edu au/ paid. Neuro/ Hydro. Html](http://WWW.Helthe.adelaide.edu.au/paid.Neuro/Hydro.Html)**
22. S. Peudenier, T. Dufour **Les hydrocephalies de l'enfant. Institut Mère-Enfant, annexe pédiatrique, Hôpital Sud, BP 56 129, 35056 Rennes Cedex, 2, Mars 1999.**
23. Amical des étudiants en Médecine du CHU PITIE-SALPETRIERE. **Fac. Méd de Paris, 1987. Neurologie Certificat de Chirurgie Neurologique, 4 :61-75.**
24. M.S. Dias, A.L. Albright: **Management of hydrocephalus complicating childhood posterior fossa tumors. Pediatric Neuroscien, 1989; 15 : 283**
25. E. A. Jr. Bening. **Circulation of the cérébro-spinal fluid. Demonstration of the choroid plexuses and the generator of the force for flow of fluid and ventricular enlargement. J. Neurosurgery, 19 : 405, 1962.**
26. H.M. Eisenberg, J.G. Mc Comb, A.V. Lorenzo. **Cerebrospinal fluid overproduction and hydrocephalus associated with choroid plexus papilloma. J Neuro surg, 1974 ; 40 : 381.**
27. T.H. Milhorat, M.K. Hammock, D.A. Davis et al: **Choroid plexus papilloma. Childs Brain, 1976; 2 :273.**
28. D. S. Russel **Observations on the pathology of hydrocephalus (Special report series // 26. Medical Research Council) LONDON, her majesty's stationary office, 1949.**
29. D. Hasan, K.W. Lindsay, M. Vermeulen. **Treatment of acute hydrocephalus after subarachnoid hemorrhage with serial lumbar puncture. Stroke 22 : 190, 1991.**
30. M. Gelabert, M. Castro-Gago. **Hydrocephalus and tuberculors meningitis in children. Report on 26 cases. Childs Nerv Syst., 1988; 4 : 268.**

31. E. Fernelle, G. Hayberg, B. Hagberg **Infantile hydrocephalus. The impact of enhanced preterm survival. Acta Paediatr Scand, 1990; 79 : 1080.**
32. J. Lorber, V.S. Bhat **Post hemorrhagic hydrocephalus : diagnosis, differential diagnostic, treatment, and long-term results . Arch Dis Child, 1974 ; 49 : 751.**
33. R. K. Osenbach **Giant aneurysm of the distal posterior inferior cerebellar artery in a 11 month old child presenting with obstructive hydrocephalus. Pediatr Neurosci, 1989; 15 : 309.**
34. N. Morota, A. Ohtsuka, S. Kameyama, et al. **Obstructive hydrocephalus due to a giant aneurysm of the internal carotid bifurcation. Surg Neurol, 1988; 29 : 227.**
35. R. Tien, G. IV Harch, W.P. Dillon, et al. **Unilateral hydrocephalus caused by an intraventricular venous malformation obstructing the foramen of Monro. Neuro surgery, 1990; 26 : 664.**
36. T.H. Milhorat. **Hydrocephalus and the cerebro-spinal fluid, 1st ed. Baltimore Williams & Wilkins, 1972, 53.**
37. P.H. Bret, Chazal, **Hydrocephalie chronique de l'adulte. Neurochirurgie 36, suppl 1, 1990; 159 : 1.**
38. T.P. Naidich, F. Epstein, J.P. Lin, et al. **Evaluation of pediatric hydrocephalus by computed tomography. Radiology, 1976; 119 : 337.**
39. W. H. Anderson, C. Blomstrand, et al. **Computed tomography of the brain in the diagnosis of and prognosis in normal pressure hydrocephalus. Neuroradiology , 1989 ; 31 : 160.**
40. D.R. Enzmann, N.J. Pele. **Normal flow patterns of intracranial and spinal cerebro-spinal fluid defined with phase contrast cine MR imaging. Radiology, 1991; 178 : 467.**
41. T. Kahn, E. Muller, J.S. Lewin, et al. **MR Measurement of spinal CSF flow with the RACE technique J Comput Assist Togr, 16(1), 54 : 1992.**
42. D.C. Mc Cullough **A critical evaluation of continuous intracranial pressure monitoring in pediatric hydrocephalus. Childs Brain, 1980; 6 : 225.**
43. Dondens, A. Canady, B.P. Rourke. **Psychométrie intelligence after infantile hydrocephalus. A critical review and reinterpretation. Childs New Syst, 1990; 6 : 148.**
44. M.A. Barnes, M. Dennis **Reading in children and adolescents after early onset hydrocephalus and in normally developing age peers : phonological analysis, word recognition, word comprehension, and passage comprehension skill. J Paediatr Psychol, 1992; 17 : 445.**

45. W.C. Hanigan, A.M. Morgan, R.J. Anderson, et al. **Incidence and neurodevelopmental outcome of periventricular hemorrhage and hydrocephalus in a regional population of very low birth weight infants.** *Neurosurgery*, 1991; 29 : 701.
46. E. Fernell, C. Gillberg, L. Von Wendt. **Autistic symptoms in children with infantile hydrocephalus.** *Acta Paediatr Scand* , 1991; 80 : 481.
47. R.J. Schain. **Carbonic anhydrase inhibitors in chronic infantile hydrocephalus .** *Am J Dis Child*, 1969; 117 : 621.
48. S. Shinnar, K. Gammon, E.W. Jr. Bergman, et al. **Management of hydrocephalus in infancy : use of acetazolamide and furosemide to avoid cerebrospinal fluid shunts.** *J Paediatr*, 1985; 107 : 31
49. L. Harold, M.D. Reke. **Use of drugs to control hydrocephalus in : Treatment of hydrocephalus, 13 :205.**
50. J. Vanneste, E. R. Van Acker, « **Normal pressure hydrocephalus. Did publications after management,** » *J. Neurol, Neurosurg and Psych*, 1990; 523 : 564-568.
51. A. Larson, C. Jensen, M. Bilting et al, **Does the shunt opening pressure influence the effect of shunt surgery in normal pressure hydrocephalus.** *Acta Neurochirurg*, 1992; 117 : 15-22.
52. Z. Andrianandrasana **Prévention des hydrocéphalies des nourrissons et des jeunes enfants.** Thèse Médecine, Majunga (Madagascar) 1993.
53. C. J. C. Nivon, (épouse Bamby) **Contribution à l'étude de la néphrite de shunt.** Thèse Méd. , Paris, 1972; 107.
54. P. Colline, A. D. Hockley, D. H. M. Woolam. **Surface ultrastructure of tissues occluding ventricular catheter .** *J. Neurosurgery* 1978; 48 : 609-613.
55. D.J. Gowert, J.C. Lewis, D.J. L. Kelly, , **Sterile shunt malfunction. A scanning electron microscopic perspective.** *J. Neurosurg*, 1984 ; 62 : 1079-1084.
56. K.S. Birbrauer, B. B. Storrs, D.G. Mc Lone et al. **A prospective, randomized study of shunt function and infections as a function of shunt placement.** *Paediatr. Neurosurg*, 1990-91; 91 : 281-291.
57. R. Griedel, M. Khan, L. Tan. « **C.S.F. shunt complications : an analysis of contributory factors** ». *Child's Nerv Syst*, 1985; 1 : 77-80.
58. Saint Rose, **Shunt obstruction : A preventable complication ?** » *Paediatr. Neurosurg*, 1999; 19 : 156-164.

59. F. Epstein, C. Lapars, J.H. Wisoff **Slit centricule syndrome : Etiology and treatment. Pediatric Neuroscience , 1988; 15 : 5-10.**
60. R. Gruber **The relation ship of ventriculaire shunt complications to the chronic overdrainage syndrome. A follow up study Z. Kinderchir, 1981; 34 : 346.**
61. R.L. Mc Laurin, A. Olivi **Slit ventricule syndrome : A review of 15 cases. Pediatric Neurosceinces, 1988; 13 : 118-124.**
62. F. H. Razakanirina. **Volvulus du grêle sur dérivation ventriculo-péritonéale d'hydrocéphalie. Thèse Méd, Antananarivo, 2001**
63. H. Myvake, T. Ohta, Y. Kajimoto, D. Ogawa. « **A clinical survey of hydrocephalus and current treatment for hydrocephalus in Japan : Analysis by nationwide questionnaire** ». Departement of Neuro-survey Osaka Medical College Japan. **Child'' Nerv Syst, 1999; 15 : 363-368.**
64. S.K. Kim, K.C. Wang, B.K. Cho « **Surgical outcome of pediatrie hydrocephalus treated by endoscopic III ventriculostomy : prognostic factors and interpretation of post operative neuroimaging** ». Division of Pediatrie Neurosurgery and Laboratory for Fetal Medecine Research, Clinical Research Institute, Seoul National University Hospital Korea. **Child's Nerv syst (2000) 16 : 161-169.**
65. H. Arno, M.D. Fried, H. Mel, M.D. Epstein,. « **Childhood hydrocephalus : clinical Features, treatment and the slit ventricule syndrome.** [http : // www virtualtrials. com/shunts. cfm](http://www.virtualtrials.com/shunts.cfm)
66. M.Y.C. Ranaivoarisoa **Les hydrocéphalies vues à Antananarivo. Thèse Med. Madagascar 1984**
67. L. Dong. Hai, H. Tao, X. Geng. Sheng (Nanchang). **A retrospective study of 107 cases of hydrocephalus in hydrocephalus beyond 2000, Sydney, Autralia, 8-10 March 2000.**
68. L.B.Holmes A. Nash, G.M. Zurhein, et al : **X – linked aqueductal stenosis : clinical and neuropathological findings in two families Pediatrics 51 : 697, 1973.**
69. P.J. Willems, L. Vits, P. Racymaekers, et al. : **Further localization of X – linked hydrocephalus in the chromosomal region x q 28. Am J Hum Genet 51 : 307,1992.**
70. G.I. Okladnikev (Novosibirsk) « **Secondary hydrocephalus in spinal cord tumors in hydrocephalus 92, Assisi, Italy, 26-30 April 1992.**
71. C. Raybaud. « **Les hydrocephalies** ». Hopital Nord – Marseille. Departement d'information médicale du CHUR de Pontchaillou octobre 95.
72. Andriananja née G. Raharimanana. **Spina bifida à Madagascar, thèse Med. Antananarivo 1981.**

73. M.J. Josoa **Les méningo-encéphalocèles à Madagascar thèse Med. Antananarivo 1981 n°222.**
74. R.A.R. Fraser, R.H. Patterson **Intracranial hemorrhage in selected premature infants. Child's Brain 1979; 5 :**
75. H.E.James, R. Bejar, A. Menrith et al. **Management of hydrocephalus secondary to intracranial hemorrhage.**
76. J.G. Mc Comb, A.D. Ramas, A.C. Platzker et al. : **Management of hydrocephalus secondary to intraventricular hemorrhage in the preterm infant with a subcutaneous ventricular catheter reservoir. Neurosurgery 1983; 13 : 295-300.**
77. J.P. Castel, H. Loiseau **Hémorragies méningées et anevrysmes intracraniens . Collection scientifique BAYER PHARMA : 70-73.**
78. M.D. Renier, J. P. D. Lacombe, et al. **Les causes de l'hydrocephalie chez l'enfant. Departement de Neurochirurgie pediatrique, Hopital des enfants, Paris. France.1998 ; 10 :33-40**
79. G. Cinalli, D. Renier, G. Sebag, C. Sainte-Rose, E. Arnaud, A. Pierre-Kahn **Chronic tonsillar herniation in Crouzon's and Apert's syndromes : the role of the premature synostosis of the lambdoid suture/ Neureosurg 1995 ; 83 : 577-582**
80. P.M. Francis, S. Beals, H.L. Rekate, H.W. Pettmann., K.Manwaring, J. Reiff **Chronic tonsillar herniation and Crouzon's syndrome Pediatr. Neurosurg 1992; 18 : 202-206**
81. H. Miyake, T. Ohta, Y. Kajimoto, D. Ogawa. **A clinical survey of hydrocephalus and current treatment for hysrocephalus in Japan : analysis by nationwide questionnaire. Child's Nerv Syst, 1999; 15 : 363 – 368.**
82. R.M. Torack **Historical aspects of normal and abnormal brain fluids.II Hydrocephalus Arch Newrol , 1982 b; 39 : 276 – 279.**
83. A. Henle **Beitrag zur Pathologie und Therapie des hydrocephalus. Mitteilungen aus dem Grenzgebiet Medizin und chirurgie, 1996; 1 : 264 – 302.**
84. S.A. De Lange. **Treatment of hdrocephalus. In : Vinken P.J., Bruyn G.W., Myrianthopoulos NC (eds). Congenial malformations of the brain und skull, part I., North – Holland. Amsterdam, Hand book of clinical neurology, 1977; 30, 565-606.**
85. I. Brook, N. Johnson, G.D. Overtuf, J. wilkins **Misced bacterial meningits, a complication of ventriculo and lumboperitoneal shunts. Report of two cases. J. Neurosung, 1977; 47 : 961 – 964.**

86. O. Heiskaren **Cyst of septum pellucidum causing increased intra-cranial pressure and hydrocephalus. Case report. J. Neurosurg, 1973; 38 : 771 – 773.**
87. H. Carriere **L'hydrocéphalie non tumorale de l'enfant (étude anatomique de 57 observations) thèse med. Lyon, 1969.**
88. R. Hageman., M.P. Grood **Le traitement de l'hydrocéphalie obstructive tumorale et non tumorale par la ventriculostomie selon STOOKEY et SCARFF (perforation de la lame terminale ou sus-optique). Etude de 139 cas. Neurochirurgie, 1968; 14 : 35 – 48**
89. J.A. Kusske, P.T. Turner, G.A.Ojemann, A.B. Harris **Ventriculostomy for the treatment of acute hydrocephalus following subarachnoid hemorrhage. J. Neurosurg ,1973; 38 : 591 – 594.**
90. C.Lapras, P.Bret et col. **« Les stenoses de l'aqueduc de Sylvius » Neurochirurgie. Société de Neurochirurgie de la langue française XXXè Congrès annuel, suppl 26, 1980.**
91. E. Ellington, G. Margolis **Bloc of arachnoid villus by subarachnoid hemorrhage. J. Neurosurg, 1969; 30 : 651 – 657.**
92. C. Lapras, N. Poirier, R. Deruty, P. Bret, O. Joyeux. **Le cathéterisme de l'aqueduc de Sylvius. Sa place actuelle dans le traitement chirurgical des sténoses de l'A. de S., des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et de la syringomyélie. Neurochirurgie 1975; 21 : 101 – 107**
93. R.M.N. Crosby, R.L. Paul **Treatment of hydrocephalus : direct surgical attack on the obstruction. J Neurosurg 1999 ; 12 : 74-78**
94. D.M. Klein **Simultaneous subdural effusion and hydrocephalus in infancy. Surg. Neurol 1976; 6 : 363 – 367.**
95. Lyong, **Hydrocéphalies non tumorales. In « Introduction à la Neurologie pédiatrique » P. 35 – 38. Ed. Maloine, 1979.**
96. J. Choi **Endoscopic third ventriculostomy. J. Korean Neuro surg Soc, 1995; 24 : 1225-1234.**
97. C.R.J. Jack., P.J. Kelly, **Stereotactic third ventriculostomy : assessment of patency with MR Imaging . A JNR. Am J. Neuroradio, 1989; 10 : 515-522.**
98. R.F. Jones, W.A. Stening, M. Brydon **Endoscopic third ventriculostomy. Neurosurgery, 1990; 26 : 86-91.**
99. R.F. Jones, B.C. Kwok, W.A.Stening, M. Vonan **The current status of endoscopic third ventriculostomy in the management of non-communicating hydrocephalus. Minim Invasive Neurosurg, 1994 ; 37 : 28-36.**

100. R.F.C. Jones, C. Teo, W.A. Stening, M. Brydon **Neuroendoscopie third ventriculostomy in Neuro endoscopy**, . New York : Mary Ann Liebert, Inc, 1992.
101. J.K. Uries **An endoscopie technique for third ventriculostomy**. *Surg Neurol*, 1978; **9** : 165-78.
102. H. Oppenheim **Lehrbuch der Nervenkrankheiten**, Kungen, Berlin, 1902.
103. P. Dhellemmes, L.Jomin E. Laine **Hydrocéphalies du nourrisson et de l'enfant. Ière partie Médicorama**, Ed. Laboratoires Dausse, 1976; **208**.
104. J. Lepintre **Malformations et anomalies morphologiques du crâne et du rachis cervical**. *Encycl. Méd.Chir. : Pédiatrie*, Paris. Mise à jour 1971; **1797-1809**.
105. H.J. Hoffman, E.B. Hendrick, R.P. Humphreys **New lumboperitoneal shunt for communicating hydrocephalus**. *J. Neurosurg*, 1979; **44** : 258.
106. M.H.Weiss, F.E. Nulsen **Physical specifications for ideal valve prothesis to control hydrocephalus**. *Scientific Program Manuscripts of the American Association of Neurological Surgeons, Annual Meeting*, 1973 : 1-94.
107. S.J. Barrer, L. Schut, D.A. Bruce **Global rostral midbrain dysfunction secondary to shunt malfunction in hydrocephalus**. *Neuro surgery*, 1980; **7** : 322-326.
108. R.Giuffe, L. Palma, M. Fontana. **Extracranial CSF shunting for infantile non tumoral hydrocephalus. A retrospective analysis of 360 cases**. *Clin. Neurol. Neurosurg*, 1979; **81** : 199-210.
109. P.W.Hayden, D.B.Shurtleff, T.J. Stuntz **A longitudinal study of shunt function in 360 patients with hydrocephalus**. *Rev. Med. Child Neurol*, 1983; **25** :334-397.
110. M. Choux, L. Geritori, D. Lang, G. Lena, **Shunt implantations : Reducing the incidence of shunt infection**. *Journal of Neurosurgery*, 1992; **77** : 875-880.
111. D.M. Klein. **Shunt infections in hydrocephalus**. *Scott Concepts in Neurosurgery*. Baltimore, Williams & Wilkins, 1990.
112. R.L. Mc Laurin., P.T. Frame., **The role of shunt externalization in the management of shunt infections**. *Concept in Pediatric Neurosurgery*, 1985; **6** : 133-146.
113. B.C. Walters, H.J. Hoffmann, E.B. Hendrick, et al. **Cerebrospinal fluid shunt infection : influence on initial management and subsequent outcome**. *Journal of Neurosurgery*, 1984; **60** : 1014-1021.
114. V. Springer **Hydrocephalus 92, Assini. Italy section IV Treatment -Mechanical and functional complications in shunts**, Avril 1992; **26-30**.

115. K.M. Laurence, S. Coates. **The natural history of hydrocephalus. Detailed analysis of 182 unoperated cases.** Arch. Dis. Childhood, 1962; 37 : 346-362.
116. E.L. Foltz., D.B. Shurtleff, **Five years comparative study of hydrocephalus in children with and without operatiopn.** Journal of Neurosurgery, 1963; 20 : 1064-1079.
117. D.B. Shuntleff E.L. Foltz, J.D. Loeser. **Hydrocephalus, a definition of its progression and relation ship to intellectual function, diagnostic and complications.** American Journal of Dis. Child, 1973; 125 : 688-693.
118. B.B. Storrs., **Ventricular size and intelligence in myelodysplastic children. Concepts in Pediatric Neuro surgery,** 1988; 8 : 51-56.
119. H.F. Young, F.E. Hulsen, M.H. Weiss, P. Thomas. **The relation ship of intelligence and cerebral mantle in treated infantile hydrocephalus.** Pediatrics, 1973; 51 : 38-44.

VELIRANO

Eo anatrehan'ny ZANAHARY, eto anoloan'ireo Mpampianatra ahy, sy ireo mpiara-nianatra amiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anatrehan'ny sarin'i Hippocrate

Dia manome toky sy mianiana aho, fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy fahamarinana eo ampanatontosana ny raharaham-pitsaboana.

Ho tsaboiko maimaim-poana ireo ory ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy iray tetika maizina na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety ho azo.

Raha tafiditra an-tranon'olona aho, dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samy irery ireo tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamoafady na hanamorana ny famitan-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirazanana, ara-pirenena, ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorotoroana aza, ary tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalanan'ny maha-olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho, ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotra henatra sy ho rabirabian'ireo mpitsabo namako kosa raha mivadika amin'izany.

PERMIS D'IMPRIMER

**Lu et approuvé,
Le Président de thèse,
Signé : Pr. RAKOTOBÉ Pascal**

**VU et permis d'imprimer
Le Doyen de la Faculté de Médecine
d'Antananarivo,
Signé : Pr RAJAONARIVELO Paul**

Name and first name : **RAMANANTSOA Tahina**

Title of the thesis : **The hydrocephalies seen in the Service of Neurosurgery CHUA - JRA of January 1995 to the December 2000**

Classification : **Surgery** Number of pages : **83** Number of tables : **12**

Number of figures : **18** Number of annexes : **00** Number of references : **119**

SUMMARY

The hydrocephaly is a neurochirurgical pathology frequents to Madagascar. The objective of our survey was to analyze the epidemiological aspects, etiopathogenics, diagnostic and therapeutic of this illness to have a better handling of the patients. On one period of six years, active of January 1995 to December 2000, 59 files of hydrocephaly collected in the Service of Neurosurgery of the CHUA Joseph Ravoahangy Andrianaivalona have been kept for this survey. 33 patients are of masculine sex and 26 of feminine sex, aged of 1 month to 56 years with a predominance of the class of age of 5 months to 2 years. The post-meningitic hydrocephaly represents the most frequent etiology, concerning the 60% of our cases.

The clinical symptomatology is dominated at the infant by the breack of the graphic growth of the perimeter of the skull and at the big child and the adult by the syndrome of high blood pressure intracrânienne. The scan tranfontanellaire, an easier exam to get, and the cranial scanner is currently the means of diagnosis available to Madagascar. The ventriculo-peritoneal derivation by valve is the only surgical technique practiced on our patients. The cost raised of the derivation material constitutes one gene import for the good handling of our patients of which 41 either 69% benefitted from this surgical treatment. The ventriculocysternostomie, another less costly surgical technique than the use of the valve, of current practice in a lot of countries, is not even feasible because of lack of facilities.

Are suggested, short-term the improvement of the handling of all infectious illnesses, especially at the infant and the child, in order to warn the post-meningitic hydrocephalies, the continuing education for the nursing staffs in all centers of cares, the endowment in adequate facilities for the Service of neurosurgery, and medium-term the creation of neurochirurgical center in every big city of Madagascar.

Key- Words : **hydrocephaly; meningitis; ventriculo-peritoneal derivation; ventriculocysternostomie**

Director of thesis : **Professor RAKOTOBE Pascal**

Assisted by : **Doctor JOSOA Martin**

Correspondance : **Provincial City Bloc 1 Door 3 Ambanidia**

Nom et Prénoms : **RAMANANTSOA Tahina**

Titre de la thèse : Contribution à l'étude des hydrocéphalies vues dans le Service de Neurochirurgie CHUA - JRA (de Janvier 1995 à Décembre 2000)

Rubrique : CHIRURGIE

Nombre de pages : 83

Nombre de tableaux : 12

Nombre de figures : 18

Nombre d'annexes : 00

Nombre de références bibliographiques : 119

RESUME

L'hydrocéphalie est une pathologie neurochirurgicale fréquente à Madagascar. L'objectif de notre étude était d'analyser les aspects épidémiologiques, étiopathogéniques, diagnostiques et thérapeutiques de cette maladie pour avoir une meilleure prise en charge des patients. Sur une période de six ans, allant de Janvier 1995 à Décembre 2000, 59 dossiers d'hydrocéphalie colligés dans le Service de Neurochirurgie du CHUA Joseph Ravoahangy Andrianavalona ont été retenus pour cette étude. 33 malades sont de sexe masculin et 26 de sexe féminin, âgés de 1 mois à 56 ans avec une prédominance de la classe d'âge de 5 mois à 2ans. L'hydrocéphalie post-méningitique représente l'étiologie la plus fréquente, concernant les 60 % de nos cas. La symptomatologie clinique est dominée chez le nourrisson par la rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien et chez le grand enfant et l'adulte par le syndrome d'hypertension intracrânienne. L'échographie tranfontanellaire, un examen plus facile à obtenir, et le scanner crânien sont les moyens de diagnostic actuellement disponibles à Madagascar. La dérivation ventriculo-péritonéale par valve est la seule technique chirurgicale pratiquée sur nos malades. Le coût élevé du matériel de dérivation constitue une gêne importante pour la bonne prise en charge de nos patients dont 41 soit 69% ont bénéficié de ce traitement chirurgical. La ventriculocysternostomie, une autre technique chirurgicale moins onéreuse que l'utilisation de la valve, de pratique courante dans beaucoup de pays, n'est pas encore réalisable en raison de manque d'équipements.

Sont suggérées, à court terme l'amélioration de la prise en charge de toutes les maladies infectieuses, surtout chez le nourrisson et l'enfant, afin de prévenir les hydrocéphalies post-méningitiques, la formation continue pour les personnels soignants dans tous les centres de soins, la dotation en équipements adéquats pour le Service de neurochirurgie, et à moyen terme la création de centre neurochirurgical dans chaque grande ville de Madagascar.

Mots clés : hydrocéphalie ; méningite ; dérivation ventriculo-péritonéale ; ventriculocysternostomie

Directeur de thèse : Professeur RAKOTOBE Pascal

Rapporteur de thèse : Docteur JOSOA Martin

Adresse de l'auteur : Cité Provinciale Ambanidia Bâtiment 1/ Logement 3