كليـــــــة الـطب
و الصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH
MARRAKECH
جامعة القاضي عياض
UNIVERSITÉ CADI AYYAD

Année 2025 Thèse N° 176

La prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant : expérience du service de neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail Marrakech

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/06/2025

PAR

Mr. Yassin HMYENE

Né le 30/07/1998 à New York États Unis d'Amérique

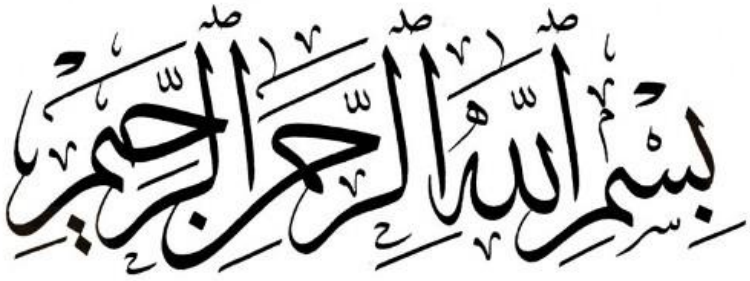
POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Hydrocéphalie-hydrocéphalie pédiatrique-spina bifida-

JURY

Mme. G.DRAISS Professeur de Pédiatrie	PRÉSIDENT
Mr. K.ANIBA Professeur de Neurochirurgie	RAPPORTEUR
Mr. Y.EL OUARDI Professeur d'Anesthésie-Réanimation	JUGES
Mme. L.BENANTAR Professeur de Neurochirurgie	
Mr. N.RADA Professeur de Pédiatrie	


بسم الله الرحمن الرحيم

قَالُوا۟ سُبْحَٰنَكَ لَا عِلْمَ لَنَآ إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَآ ۖ إِنَّكَ أَنتَ ٱلْعَلِيمُ ٱلْحَكِيمُ ﴿٣٢﴾


صدق الله العظيم

سورة البقرة ٢:٣٢



Serment d'Hippocrate

***A**u moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

***J**e traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

***J**e pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

***J**e ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

***J**e maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

***L**es médecins seront mes frères.*

***A**ucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune*

Considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

***J**e maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

***M**ême sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

***J**e m'y engage librement et sur mon honneur.*

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Said ZOUHAIR

Vice doyen de la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen des Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen Chargé de la Pharmacie : Pr. Oualid ZIRAOUI

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

LISTE NOMINATIVE DU PERSONNEL ENSEIGNANTS CHERCHEURS PERMANANT

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialités
1	ZOUHAIR Said (Doyen)	P.E.S	Microbiologie
2	BOUSKRAOUI Mohammed	P.E.S	Pédiatrie
3	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
4	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
5	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
6	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
7	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
8	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
9	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie
12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
18	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique

19	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation

20	BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
21	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
22	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
23	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
24	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
25	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
26	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
27	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
28	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
29	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
30	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
31	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
32	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
33	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatologie)
34	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
35	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
36	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
37	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
38	CHERIF IDRISSI EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
39	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
40	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
42	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
43	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
44	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
45	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
46	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
47	FOURAIJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
48	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
49	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
50	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
51	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
52	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
53	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
54	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques

55	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
56	OUALI IDRISSI Mariem	P.E.S	Radiologie
57	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
58	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
59	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
60	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anésthésie-réanimation
61	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anésthésie réanimation
62	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
63	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
64	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
65	ABOUSSAIR Nisrine	P.E.S	Génétique
66	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
67	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
68	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
69	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie
70	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
71	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
72	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophtalmologie
73	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
74	TAZI Mohamed Illias	P.E.S	Hématologie clinique
75	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
76	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
77	EL IDRISSI SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
78	BOURRAHOUAT Aicha	P.E.S	Pédiatrie
79	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
80	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
81	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
82	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
83	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
84	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
85	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
86	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophtalmologie
87	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
88	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
89	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie

90	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato-orthopédie
91	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
92	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
93	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
94	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
95	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
96	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
97	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
98	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
99	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
100	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
101	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
102	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
103	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
104	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
105	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
106	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
107	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
108	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
109	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
110	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
111	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anésthésie-réanimation
112	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
113	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
114	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
115	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
116	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
117	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
118	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
119	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
120	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
121	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
122	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
123	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
124	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale

125	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
126	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
127	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embyologie cytogénétique
128	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
129	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
130	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
131	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
132	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
133	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
134	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embyologie cytogénétique
135	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
136	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
137	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
138	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
139	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
140	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
141	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
142	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
143	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
144	BELHADJ Ayoub	P.E.S	Anesthésie-réanimation
145	BOUZERDA Abdelmajid	P.E.S	Cardiologie
146	ARABI Hafid	P.E.S	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
147	ABDELFETTAH Youness	P.E.S	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
148	REBAHI Houssam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
149	BENNAOUI Fatiha	P.E.S	Pédiatrie
150	ZOUIZRA Zahira	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
151	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
152	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiene)
153	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
154	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
155	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
156	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie

157	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
158	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-patologique
159	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie
160	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
161	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
162	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie
163	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophtalmologie
164	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
165	GEBRATI Lhoucine	MC Hab	Chimie
166	FDIL Naima	MC Hab	Chimie de coordination bio-organique
167	LOQMAN Souad	MC Hab	Microbiologie et toxicolgie environnementale
168	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
169	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
170	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
171	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
172	MAOUJOUD Omar	Pr Ag	Néphrologie
173	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
174	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
175	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
176	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
177	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
178	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
179	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
180	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
181	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
182	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
183	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
184	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
185	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
186	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
187	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie
188	LAHMINI Widad	Pr Ag	Pédiatrie
189	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
190	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie mé0dicale
191	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie

192	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
193	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
194	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
195	CHAHBI Zakaria	Pr Ag	Maladies infectieuses
196	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ag	Anatomie
197	DARFAOUI Mouna	Pr Ag	Radiothérapie
198	EL-QADIRY Rabiy	Pr Ag	Pédiatrie
199	ELJAMILI Mohammed	Pr Ag	Cardiologie
200	HAMRI Asma	Pr Ag	Chirurgie Générale
201	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ag	Parasitologie mycologie
202	ELATIQI Oumkeltoum	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
203	BENZALIM Meriam	Pr Ag	Radiologie
204	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ag	Biochimie
205	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ag	Microbiologie-virologie
206	HAJHOUJI Farouk	Pr Ag	Neurochirurgie
207	EL KHASSOUI Amine	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
208	MEFTAH Azzelarab	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
209	AABBASSI Bouchra	MC	Pédopsychiatrie
210	DOUIREK Fouzia	MC	Anesthésie-réanimation
211	SAHRAOUI Houssam Eddine	MC	Anesthésie-réanimation
212	RHEZALI Manal	MC	Anesthésie-réanimation
213	ABALLA Najoua	MC	Chirurgie pédiatrique
214	MOUGUI Ahmed	MC	Rhumatologie
215	ZOUITA Btissam	MC	Radiologie
216	HAZIME Raja	MC	Immunologie
217	SALLAHI Hicham	MC	Traumatologie-orthopédie
218	BENCHAFAI Ilias	MC	Oto-rhino-laryngologie
219	EL JADI Hamza	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
220	AZAMI Mohamed Amine	MC	Anatomie pathologique
221	FASSI FIHRI Mohamed jawad	MC	Chirurgie générale
222	BELARBI Marouane	MC	Néphrologie
223	AMINE Abdellah	MC	Cardiologie
224	CHETOUI Abdelkhalek	MC	Cardiologie
225	WARDA Karima	MC	Microbiologie
226	EL AMIRI My Ahmed	MC	Chimie de Coordination bio-organnique

227	ROUKHSI Redouane	MC	Radiologie
228	ARROB Adil	MC	Chirurgie réparatrice et plastique
229	SBAAI Mohammed	MC	Parasitologie-mycologie
230	SLIOUI Badr	MC	Radiologie
231	SBAI Asma	MC	Informatique
232	CHEGGOUR Mouna	MC	Biochimie
233	MOULINE Souhail	MC	Microbiologie-virologie
234	AZIZI Mounia	MC	Néphrologie
235	BOUHAMIDI Ahmed	MC	Dermatologie
236	YANISSE Siham	MC	Pharmacie galénique
237	DOULHOUSNE Hassan	MC	Radiologie
238	KHALLIKANE Said	MC	Anesthésie-réanimation
239	BENAMEUR Yassir	MC	Médecine nucléaire
240	ZIRAOUI Oualid	MC	Chimie thérapeutique
241	IDALENE Malika	MC	Maladies infectieuses
242	LACHHAB Zineb	MC	Pharmacognosie
243	ABOUDOURIB Maryem	MC	Dermatologie
244	AHBALA Tariq	MC	Chirurgie générale
245	LALAOUI Abdessamad	MC	Pédiatrie
246	ESSAFTI Meryem	MC	Anesthésie-réanimation
247	RACHIDI Hind	MC	Anatomie pathologique
248	FIKRI Oussama	MC	Pneumo-phtisiologie
249	EL HAMDAOUI Omar	MC	Toxicologie
250	EL HAJJAMI Ayoub	MC	Radiologie
251	BOUMEDIANE El Mehdi	MC	Traumato-orthopédie
252	RAFI Sana	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
253	JEBRANE Ilham	MC	Pharmacologie
254	LAKHDAR Youssef	MC	Oto-rhino-laryngologie
255	LGHABI Majida	MC	Médecine du Travail
256	AIT LHAJ El Houssaine	MC	Ophtalmologie
257	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	MC	Chirurgie générale
258	EL MOUHAFID Faisal	MC	Chirurgie générale
259	AHMANNA Hussein-choukri	MC	Radiologie
260	AIT M'BAREK Yassine	MC	Neurochirurgie
261	ELMASRIOUI Joumana	MC	Physiologie

262	FOURA Salma	MC	Chirurgie pédiatrique
263	LASRI Najat	MC	Hématologie clinique
264	BOUKTIB Youssef	MC	Radiologie
265	MOUROUTH Hanane	MC	Anesthésie-réanimation
266	BOUZID Fatima zahrae	MC	Génétique
267	MRHAR Soumia	MC	Pédiatrie
268	QUIDDI Wafa	MC	Hématologie
269	BEN HOUMICH Taoufik	MC	Microbiologie-virologie
270	FETOUI Imane	MC	Pédiatrie
271	FATH EL KHIR Yassine	MC	Traumato-orthopédie
272	NASSIRI Mohamed	MC	Traumato-orthopédie
273	AIT-DRISS Wiam	MC	Maladies infectieuses
274	AIT YAHYA Abdelkarim	MC	Cardiologie
275	DIANI Abdelwahed	MC	Radiologie
276	AIT BELAID Wafae	MC	Chirurgie générale
277	ZTATI Mohamed	MC	Cardiologie
278	HAMOUCHE Nabil	MC	Néphrologie
279	ELMARDOULI Mouhcine	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
280	BENNIS Lamiae	MC	Anesthésie-réanimation
281	BENDAOUD Layla	MC	Dermatologie
282	HABBAB Adil	MC	Chirurgie générale
283	CHATAR Achraf	MC	Urologie
284	OUMGHAR Nezha	MC	Biophysique
285	HOUMAID Hanane	MC	Gynécologie-obstétrique
286	YOUSFI Jaouad	MC	Gériatrie
287	NACIR Oussama	MC	Gastro-entérologie
288	BABACHEIKH Safia	MC	Gynécologie-obstétrique
289	ABDOURAFIQ Hasna	MC	Anatomie
290	TAMOUR Hicham	MC	Anatomie
291	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	MC	Gynécologie-obstétrique
292	EL FAHIRI Fatima Zahrae	MC	Psychiatrie
293	BOUKIND Samira	MC	Anatomie
294	LOUKHNATI Mehdi	MC	Hématologie clinique
295	ZAHROU Farid	MC	Neurochirugie
296	MAAROUFI Fathillah Elkarim	MC	Chirurgie générale

297	EL MOUSSAOUI Soufiane	MC	Pédiatrie
298	BARKICHE Samir	MC	Radiothérapie
299	ABI EL AALA Khalid	MC	Pédiatrie
300	AFANI Leila	MC	Oncologie médicale
301	EL MOULOUA Ahmed	MC	Chirurgie pédiatrique
302	LAGRINE Mariam	MC	Pédiatrie
303	OULGHOUL Omar	MC	Oto-rhino-laryngologie
304	AMOCH Abdelaziz	MC	Urologie
305	ZAHLAN Safaa	MC	Neurologie
306	EL MAHFOUDI Aziz	MC	Gynécologie-obstétrique
307	CHEHBOUNI Mohamed	MC	Oto-rhino-laryngologie
308	LAIRANI Fatima ezzahra	MC	Gastro-entérologie
309	SAADI Khadija	MC	Pédiatrie
310	DAFIR Kenza	MC	Génétique
311	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	MC	Neurologie
312	ABAINOU Lahoussaine	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
313	BENCHANNA Rachid	MC	Pneumo-phtisiologie
314	TITOU Hicham	MC	Dermatologie
315	EL GHOUL Naoufal	MC	Traumato-orthopédie
316	BAHI Mohammed	MC	Anesthésie-réanimation
317	RAITEB Mohammed	MC	Maladies infectieuses
318	DREF Maria	MC	Anatomie pathologique
319	ENNACIRI Zainab	MC	Psychiatrie
320	BOUSSAIDANE Mohammed	MC	Traumato-orthopédie
321	JENDOUZI Omar	MC	Urologie
322	MANSOURI Maria	MC	Génétique
323	ERRIFAIY Hayate	MC	Anesthésie-réanimation
324	BOUKOUB Naila	MC	Anesthésie-réanimation
325	OUACHAOU Jamal	MC	Anesthésie-réanimation
326	EL FARGANI Rania	MC	Maladies infectieuses
327	IJIM Mohamed	MC	Pneumo-phtisiologie
328	AKANOUR Adil	MC	Psychiatrie
329	ELHANAFI Fatima Ezzohra	MC	Pédiatrie
330	MERBOUH Manal	MC	Anesthésie-réanimation
331	BOUROUMANE Mohamed Rida	MC	Anatomie

332	IJDDA Sara	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
333	GHARBI Khalid	MC	Gastro-entérologie
334	ATBIB Yassine	MC	Pharmacie clinique
335	EL GUAZZAR Ahmed (Militaire)	MC	Chirurgie générale
336	HENDY Iliass	MC	Cardiologie
337	MOURAFIQ Omar	MC	Traumato-orthopédie
338	ZAIZI Abderrahim	MC	Traumato-orthopédie
339	HATTAB Mohamed Salah Koussay	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
340	DEBBAGH Fayrouz	MC	Microbiologie-virologie
341	OUASSIL Sara	MC	Radiologie
342	KOUYED Aicha	MC	Pédopsychiatrie
343	DRIOUICH Aicha	MC	Anesthésie-réanimation
344	TOURAIF Mariem	MC	Chirurgie pédiatrique
345	BENNAOUI Yassine	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
346	SABIR Es-said	MC	Chimie bio organique clinique
347	IBBA Mouhsin	MC	Chirurgie thoracique
348	LAATITIOUI Sana	MC	Radiothérapie
349	SAADOUNE Mohamed	MC	Radiothérapie
350	TLEMCANI Younes	MC	Ophtalmologie
351	SOLEH Abdelwahed	MC	Traumato-orthopédie
352	OUALHADJ Hamza	MC	Immunologie
353	BERGHALOUT Mohamed	MC	Psychiatrie
354	EL BARAKA Soumaya	MC	Chimie analytique-bromatologie
355	KARROUMI Saadia	MC	Psychiatrie
356	ZOUITEN Othmane	MC	Oncologie médicale
357	EL-OUAKHOUMI Amal	MC	Médecine interne
358	AJMANI Fatima	MC	Médecine légale
359	MENJEL Imane	MC	Pédiatrie
360	BOUCHKARA Wafae	MC	Gynécologie-obstétrique
361	ASSEM Oualid	MC	Pédiatrie
362	ELHANAFI Asma	MC	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
363	ABDELKHALKI Mohamed Hicham	MC	Gynécologie-obstétrique
364	ELKASSEH Mostapha	MC	Traumato-orthopédie
365	EL OUAZZANI Meryem	MC	Anatomie pathologique
366	HABBAB Mohamed	MC	Traumato-orthopédie
367	KHAMLIJ Aimad Ahmed	MC	Anesthésie-réanimation
368	EL KHADRAOUI Halima	MC	Histologie-embryologie-cyto-génétique

369	ELKHETTAB Fatimazahra	MC	Anesthésie-réanimation
370	SIDAYNE Mohammed	MC	Anesthésie-réanimation
371	ZAKARIA Yasmina	MC	Neurologie
372	BOUKAIDI Yassine	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire

LISTE ARRETEE LE 03/02/2025



DÉDICACES



À ce Dieu en qui je crois, je te dédie cette thèse et te remercie pour toute l'aide et toute la force donc tu m'as fait cadeau, je te promets d'en faire bon usage et de remplir mon contrat vis-à-vis de toi et de l'homme. Je m'excuse pour mes erreurs passées et te demande à toi le plus miséricordieux de m'accorder ta clémence et de m'aider à atteindre mes objectifs qui sont basées sur les principes de bienfaisance qui définissent ce que tu veux voir de tes créatures Amen.

À ma mère, qui me guide, quand je suis dans les ténèbres, je te dédie cette thèse sans toi, je n'y serai pas parvenu et sans toi je ne serai pas là. Je te remercie de m'avoir porté neuf mois et 15 jours dans ton ventre et de toujours m'accueillir dans ton cœur dans ton âme et dans tes pensées. Tu es le chandelier qui me guide et je ne saurais quoi faire sans toi, je t'aime Maman.

À mon père, je te dédie cette thèse et te remercie pour la perspective de la vie que tu m'as transmise. Je ferai de mon mieux pour apprendre de mes erreurs et aller de l'avant, et te promets de ne pas répéter les erreurs du passé et de transcender certaines erreurs générationnelles, je ne peux que respecter la force de tes convictions et la vie que tu as vécu, victorieux face aux adversités de la vie tu as été Je t'aime Papa.

À ma sœur que j'aime plus que tout au monde, je te dédie cette thèse et te remercie d'avoir été là de m'avoir choisi comme Frère Tu as bien grandi, je te souhaite le bonheur, la réussite et la bonne santé, je t'aime Samia.

Ma grand-mère maternelle, mon inspiration, un type d'humain en voie d'extinction. Je te remercie pour toute ta présence pour toute ton aide et pour ton amour inconditionnel. Je t'aime Lalla.

Mon grand-père paternel, en ta mémoire, je te dédie cette thèse résultat de l'éducation que tu as inculquer à mon père je suis, tu me manques. Je t'aime.

À mon grand-père maternel, *je n'ai pas eu la chance de te voir, ma mère non plus mais j'ai eu la chance d'entendre parler de toi et de tes exploits que Dieu ai ton âme dans sa miséricorde.*

Tonton Mehdi, *je te dédie cette thèse, tu es une source d'inspiration pour moi tu es tout ce que l'humain devrait être. Je t'aime.*

A tata Françoise *tu as été si bienveillante envers nous je t'en serai éternellement reconnaissant je t'aime.*

A ma grand-mère paternelle *je n'ai pas eu la chance de te rencontrer non plus, que dieu ai ton âme dans sa miséricorde.*

Tonton Allal *je te dédie cette thèse et te remercie d'avoir toujours été présent pour nous, je t'aime.*

Tonton Abdeljalil *je te remercie pour la qualité de notre relation et la bonté que je perçois en toi, que dieu te préserve je t'aime.*

Tonton Khalid *merci pour l'enfance que tu m'as offerte à moi et Nabil, je ne l'oublierai jamais je t'aime.*

Tonton Jamal *à un oncle pas comme les autres cette thèse t'est dédiée*

Tonton Boumehdi *l'homme qui a sauvé 3 générations faisant partie de sa famille et certainement bien d'autres personnes n'ayant aucune affiliation, une personne intègre et généreuse. Je te dédie cette thèse et te remercie pour tout ce que tu as fait pour ce Maroc et pour ta famille, aux grand hommes la patrie reconnaissante !*

Tonton Aziz *merci de ta présence et de ton amour tu es un homme formidable cette thèse t'es dédiée.*

Aux reste de mes oncles et tantes *cette thèse vous est dédiée merci pour votre amour.*

A mes cousins et cousines *cette thèse vous est dédiée je vous aime.*

A mes amis *ou plutôt mes frère issues d'autres mères qui se reconnaîtront sûrement je n'oublierai jamais les moments passé ensemble je vous aime.*

Aux États Unis d'Amérique *mon pays, ce travail vous est dédiée en grande partie, c'est grâce à votre aide que je suis là avec toutes mes capacités mentales, cognitives, motrices, sensorielles, sensitives avec un cœur qui bat au rythme des tambours de la libération je vous remercie de m'avoir sauvé je vous aime.*

Au Maroc *mon pays je te remercie pour tout je promets qu'on te ferra avancer vers l'avant avec l'aide de Dieu je t'aime.*

A ma faculté la FMPM *qui a bien déniée m'accueillir entre ses murs, je t'en suis reconnaissant tu m'as permis d'atteindre l'un de mes objectifs dans la vie. Un objectif majeur qui a été forgé par mon travail acharné et ma transpiration.*

Et finalement mais pas des moindres je me remercie d'avoir été un homme vis à vis moi-même malgré les péripéties que j'ai vécues, j'ai été courageux et j'ai continué mon chemin la boule au ventre et la rage dans les yeux. Voici le moment tant attendu, arrivé sans prévenir, de nouveaux challenges sont à l'horizon qu'avec l'aide de Dieu je suis prêt à franchir et à confronter.



REMERCIEMENTS



A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE PROFESSEUR DRAISS GHIZLANE

Professeur de L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET CHEF DE SERVICE DE Pédiatrie au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous sommes extrêmement honorés que vous ayez accepté de présider notre jury de thèse. Votre participation est un véritable privilège pour nous et nous vous remercions sincèrement de votre confiance.

Votre regard éclairé et vos conseils avisés ont été précieux pour nous aider à mener à bien ce travail. Nous avons beaucoup appris à votre contact et nous vous sommes reconnaissants de votre soutien.

Veuillez croire, cher Président, en l'expression de notre profonde gratitude et de notre respectueux dévouement.

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE PROFESSEUR KHALID ANIBA

Professeur De l'enseignement supérieur Et Chef De Service De Neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail

C'est avec une sincère reconnaissance que je vous adresse ces quelques mots. Votre contribution à ce travail de thèse a été essentielle. Vos relectures attentives, vos commentaires pertinents et vos suggestions constructives ont considérablement amélioré la qualité de ce manuscrit.

J'ai été particulièrement sensible à votre disponibilité et à votre engagement envers mon travail. Votre soutien a été une source de motivation constante, et je vous remercie sincèrement de m'avoir aidé à mener à bien ce projet. Veuillez croire, cher professeur, en l'expression de ma profonde gratitude et de mon respectueux dévouement.

A MON MAITRE ET JUGE DE THESE PROFESSEUR RADA Noureddine

Professeur De l'enseignement supérieur de Pédiatrie au CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous vous sommes profondément reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury de thèse.

Nous vous remercions sincèrement pour votre bienveillance et la gentillesse avec laquelle vous nous avez accueillis. Veuillez agréer, cher Maître, l'expression de notre très grande estime et de notre sincère gratitude.

A MON MAITRE ET JUGE DE THESE PROFESSEUR Benantar lamia

Professeur Agrégée en Neurochirurgie à l'Hôpital Ibn Tofail de Marrakech

Je tiens à vous exprimer ma profonde gratitude pour avoir accepté de faire partie de mon jury de thèse. Votre présence et votre participation sont un honneur pour moi.

La richesse de vos connaissances et l'attention que vous avez portée à mon travail ont été d'une grande valeur. Vos commentaires éclairés et vos suggestions constructives ont considérablement contribué à l'amélioration de cette thèse. Je suis conscient de l'investissement que cela représente et je vous en suis sincèrement reconnaissant.

Veuillez agréer, professeur, l'expression de ma très haute considération et de ma sincère gratitude

A MON MAITRE ET JUGE DE THESE PROFESSEUR El Ouardi

Professeur Agrégée en Réanimation à l'Hôpital Ibn Tofail de Marrakech

Je vous remercie sincèrement cher professeur pour la gentillesse avec laquelle vous m'avez accueilli et pour votre bienveillance. Veuillez agréer, cher Maître, l'expression de ma très grande estime et de ma sincère gratitude.

LISTE DES FIGURES

FIGURE 1: FREQUENCE DE L'HYDROCEPHALIE SELON L'ANNEE 7
FIGURE 2: REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE 8
FIGURE 3: REPARTITION DES CAS SELON L'AGE 8
FIGURE 4: REPARTITION DES CAS SELON L'ORIGINE GEOGRAPHIQUE ET ETHNIQUE 9
FIGURE 5: NOMBRE DES CAS SELON L'ORIGINE GEOGRAPHIQUE ET ETHNIQUE 10
FIGURE 6:REPARTITION DES CAS SELON L'AGE DES MERES 11
FIGURE 7: REPARTITION PAR TRANCHE D'AGE MATERNEL 11
FIGURE 8: LE POURCENTAGE DU SUIVIE DU DEROULEMENT DE LA GROSSESSE 12
FIGURE 9: VOIE D'ACCOUCHEMENT 12
FIGURE 10: POURCENTAGE DE CONSANGUINITE 13
FIGURE 11: REPARTITION DES MENINGITES SELON LE GERME 14
FIGURE 12: AUTRES ANTECEDENTS 14
FIGURE 13: POURCENTAGE DE PREVENTION PAR PRISE D'ACIDE FOLIQUE 15
FIGURE 14: PRISE DE FENUGREC, DE VITAMINE A OU DE MEDICAMENTS 16
FIGURE 15: POURCENTAGE DE MALFORMATIONS 17
FIGURE 16: TYPE DE MALFORMATION 17
FIGURE 17: PERIMETRE CRANIEN ACTUEL EN CM 18
FIGURE 18: POURCENTAGE DE BOMBEMENT DE LA FONTANELLE ANTERIEURE 18
FIGURE 19: NOMBRE DE PATIENTS PRESENTANT DES VOMISSEMENTS 19
FIGURE 20: NOMBRE DE PATIENTS PRESENTANTS DES CEPHALEES 19
FIGURE 21: NOMBRE DE PATIENTS PRESENTANT DES NAUSEES 20
FIGURE 22: NOMBRE DE PATIENTS PRESENTANT UNE IRRITABILITE 20
FIGURE 23:NOMBRE DE PATIENTS PRESENTANT UNE LETHARGIE 20
FIGURE 24: PATIENTS PRESENTANT DES TROUBLES MOTEURS 21
FIGURE 25: PATIENTS PRESENTANT DES TROUBLES SENSITIFS 21
FIGURE 26: PATIENTS PRESENTANT DES TROUBLES DU COMPORTEMENT 21
FIGURE 27: PATIENTS PRESENTANT DES TROUBLES SENSORIELS 22
FIGURE 28: PATIENTS PRESENTANT DU DEVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR 22
FIGURE 29: PATIENTS PRESENTANT DES TROUBLES VISUELS ASSOCIES 23
FIGURE 30: FOND D'ŒIL 23
FIGURE 31: TROUBLES ENDOCRINIENS 24
FIGURE 32: ETF 25
FIGURE 33: TYPE D'HYDROCEPHALIE ET SIGNES RADIOLOGIQUES ASSOCIES A LA TDM 26
FIGURE 34: POURCENTAGE DE PATIENTS AYANT BENEFICIER D'UN BILAN MALFORMATIF 27
FIGURE 35: ÉTIOLOGIES 28
FIGURE 36: REPARTITION SELON L'ETIOLOGIE 28
FIGURE 37: REPARTITION SELON L'ETIOLOGIE 28
FIGURE 38: POURCENTAGE DES PATIENTS AYANT BENEFICIER D'UNE PONCTION TRANS-FONTANELLAIRE 30
FIGURE 39: POURCENTAGE SELON LE GESTE CHIRURGICAL 30
FIGURE 40: COMPLICATIONS MECANIQUES 32

FIGURE 41: NOMBRE DE DERIVATIONS SUBIES PAR PATIENT 34
FIGURE 42: NOMBRE DE DERIVATIONS SUBIES PAR PATIENT 34
FIGURE 43: NOMBRE DE RECIDIVES PAR PATIENT 35
FIGURE 44: NOMBRE DE RECIDIVES PAR PATIENT 35
FIGURE 45: INTERVALLE ENTRE LES RECIDIVES 36
FIGURE 46 : PHOTO D'UNE HYDROCEPHALIE CHEZ UN NOURRISSON 39
FIGURE 47: REPRESENTATION ARTISTIQUE DU CIRCUIT ILLUSTRANT LA VISION DU CŒUR COMME UNE BATTERIE PRODUISANT LE LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN, QUI DOIT ENSUITE RETOURNER DANS LA CIRCULATION SYSTEMIQUE (REKATE, 2008).(4) 42
FIGURE 48: VUE LATERALE D'UN MOULAGE EN VERRE DU SYSTEME VENTRICULAIRE (VUE LATERALE)(19) 46
FIGURE 49: LES PLEXUS CHOROÏDES ET LEUR DIFFERENTES LOCALISATIONS AU SEINS DU SYSTEME VENTRICULAIRE (22) 56
FIGURE 50: VUE LATERALE DE L'HEMISPHERE CEREBRAL EXPOSE, EN NOTANT L'ARACHNOÏDE LUISANTE RECOUVRANT LES VAISSEAUX SUPERFICIELS DU CERVEAU.(23) 58
FIGURE 51: LES VOIES DE CIRCULATION DU LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN (LCR) (117).. 68
FIGURE 52: PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE ET THERAPIES DE CONTROL EMERGENTES (134) 76
FIGURE 53: LA SIGNALISATION INTRACELLULAIRE QUI CONVERGE DANS LA PATHOPHYSIOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE LIEE A L'INFLAMMATION.(134) 77
FIGURE 54: INCIDENCE ANNUELLE MONDIALE DE L'HYDROCEPHALIE (327) 92
FIGURE 55 : HYDROCEPHALIE CONGENITALE LETHALE ET SA DISTRIBUTION SELON LA CONSANGUINITE(332) 95
FIGURE 56: CONSANGUINITE, AGE MATERNEL ET AGENESIE DES CORPS CALLEUX(332). 96
FIGURE 57: HYDROCEPHALIE CONGENITALE LETHALE, DYSPLASIE OSSEUSE ET CONSANGUINITE(332) 97
FIGURE 58 : PHOTO D'UNE HYDROCEPHALIE CONGENITALE LETALE APRES EXPULSION A L'HOPITAL CHU MOHAMED 6 97
FIGURE 59 : IRM PREOPERATOIRE ET POSTOPERATOIRE APRES CORRECTION DE LA MYELOMENINGOCELE A IRM PREOPERATOIRE MONTRANT L'ANGLE CLIVUS-SUPRAOCCIPITAL FŒTAL AVANT LA CORRECTION DE LA MYELOMENINGOCELE. B OUVERTURE DE L'ANGLE CLIVUS-SUPRAOCCIPITAL APRES LA CORRECTION DE LA MYELOMENINGOCELE.(352) 104
FIGURE 60 : PHOTO D'UN NOURRISSON HYDROCEPHALE AVEC REGARD EN COUCHE DE SOLEIL 109
FIGURE 61 : EFFETS DE L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE SUR LE DISQUE OPTIQUE (353) (WRIGHT Z,LARREW TW 2016) 110
FIGURE 62: UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE AXIALE (A) D'UN NOURRISSON PREMATURE AVEC UNE AUGMENTATION PROGRESSIVE DE LA CIRCONFERENCE CRANIENNE A L'AGE DE 2 MOIS PRESENTE UNE HYDROENCEPHALIE LEGERE A MODEREE. IL N'Y A AUCUN SIGNE APPARENT D'HEMORRAGIE ETENDUE, A L'EXCEPTION D'UNE HEMORRAGIE SUBTILE DANS LE PARENCHYME PERI-VENTRICULAIRE ATRIAL GAUCHE. D'AUTRE PART, L'IMAGE GRE T2* AXIALE (B) MONTRE UNE HEMORRAGIE SOUS-EPENDYMAIRE

PERIVENTRICULAIRE ETENDUE. L'IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE (C) MONTRE LA MEMBRANE DE LILIEQUIST ET UNE STENOSE DE L'AQUEDUC CEREBRAL AVEC UNE TOILE INFERIEURE. LES CITERNES DE LA BASE SEMBLENT DEGAGEES SUR L'IMAGE TSE T2 PONDEREE EN COUPE SAGITTALE MEDIANE, MAIS L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE MEDIANE (D) MONTRE DES MEMBRANES OBSTRUCTIVES PROEMINENTES DANS LA CITERNE PREPONTINE ET UNE MEMBRANE DE LILIEQUIST EPAISSIE, QUI NE SONT PAS VISIBLES SUR LES IMAGES PONDEREES EN T1 ET T2 CONVENTIONNELLES.(362)..... 123
FIGURE 63: L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE MEDIANE MONTRE CLAIREMENT TOUTES LES INFORMATIONS NECESSAIRES POUR GUIDER LA CHIRURGIE NEUROENDOSCOPIQUE. LA MASSE DANS LE TECTUM (GLIOME DE GRADE 2 DE L'OMS), QUI OBLITERE L'AQUEDUC CEREBRAL, LE PLANCHER DU TROISIEME VENTRICULE, LA LOCALISATION DU SOMMET DE L'ARTERE BASILAIRE, L'ANATOMIE DES CITERNES DE LA BASE, ET LA LARGEUR DU FORAMEN DE MONRO (NON MONTREE), SONT EXPOSEES.(362)..... 124
FIGURE 64: UN GARÇON DE 8 ANS EST ADMIS A L'HOPITAL EN RAISON DE MAUX DE TETE. UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE AXIALE A TRAVERS LES VENTRICULES LATERAUX MONTRE UNE VENTRICULOMEGALIE (A). LES CORNES TEMPORALES DILATEES EN L'ABSENCE D'ATROPHIE PERISYLVIENNE AVEC UN PETIT TROISIEME VENTRICULE SONT PRESENTEES SUR UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE CORONALE (B). LES FORAMENS DE MONRO BILATERAUX SEMBLENT OUVERTS, MAIS DES OBSTRUCTIONS MEMBRANAIRES BILATERALES DES FORAMENS DE MONRO SONT MONTREES SUR L'IMAGE REFORMATTEE CORONALE OBLIQUE DE LA 3D CISS SAGITTALE (C).(362) 124
FIGURE 65 : UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE D'UN GARÇON DE 18 ANS PRESENTANT DES MAUX DE TETE MONTRE UNE HYDROENCEPHALIE MODEREE AVEC UN AQUEDUC CEREBRAL LARGEMENT OUVERT (A), MAIS IL CONVIENT DE NOTER L'ABSENCE DU PHENOMENE DE VIDE DE FLUX DANS L'AQUEDUC CEREBRAL, CE QUI EST COMPATIBLE AVEC UNE OBSTRUCTION. L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE MONTRE UNE SYNECHIE DU VOILE MEDULLAIRE (B).(362)..... 125
FIGURE 66 : UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE MONTRE DES VIDES DE FLUX ETENDUS DANS L'AQUEDUC CEREBRAL ET LE FORAMEN DE MAGENDIE, AINSI QU'UN ENORME TROISIEME VENTRICULE, SIMULANT UNE HYDROENCEPHALIE COMMUNICANTE (A). DE PLUS, LE FORAMEN DE LUSCHKA A GAUCHE SEMBLE ETRE OUVERT ET IL N'Y A PAS DE STRUCTURE MEMBRANAIRE APPARENTE SUR L'IMAGE TSE T2 PONDEREE PARASAGITTALE (B). LA DIFFERENCE D'INTENSITE DU SIGNAL ENTRE LA CITERNE ET LE QUATRIEME VENTRICULE POURRAIT ETRE CONSIDEREE COMME UN SIGNE INDIRECT D'UNE MEMBRANE OBSTRUCTIVE, MAIS LES DIFFERENCES DE SIGNAL DANS OU ENTRE LES CITERNES ET LES VENTRICULES SONT COURANTES SUR LES IMAGES TSE T2 PONDEREES EN RAISON D'ARTEFACTS LIES AU LCR, CE QUI REDUIT LA SPECIFICITE DE CETTE OBSERVATION. CEPENDANT, L'IMAGE 3D CISS PARASAGITTALE (C) MONTRE LA STRUCTURE MEMBRANAIRE QUI DIVISE LA CITERNE ET LE QUATRIEME VENTRICULE.(362) 125
FIGURE 67: LES IMAGES TSE T2 PONDEREES SAGITTALES (A, B) ET AXIALES (C) MONTRENT LES DIFFERENTS DEGRES DU SIGNE DU VIDE DE FLUX A TRAVERS L'AQUEDUC CEREBRAL.(362) 126

FIGURE 68 : L'IMAGE 3D CISS PARASAGITTALE MONTRE UNE HYDROENCEPHALIE MULTICOMPARTMENTALE (A). IL Y A EGALEMENT DES DIFFERENCES D'INTENSITE DU SIGNAL ENTRE LES COMPARTIMENTS, INDIQUANT UN CONTENU EN FLUIDE DIFFERENT, CE QUI POURRAIT ETRE UN SIGNE D'INFECTION. ON OBSERVE UN REHAUSSEMENT DE CONTRASTE SUR LA PAROI EPENDYMAIRE PERI-VENTRICULAIRE, COMPATIBLE AVEC UNE INFECTION SUR UNE IMAGE TSE T1 PONDEREE AXIALE APRES GADOLINIUM (B). REMARQUEZ QUE SEUL LE MUR DU VENTRICULE LATERAL GAUCHE MONTRE UN REHAUSSEMENT. (362) 126
FIGURE 69 : L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE MEDIANE (A-C) MONTRE LA VARIABILITE DE L'ANATOMIE DU TROISIEME VENTRICULE. EN A, UN TROISIEME VENTRICULE NORMAL CHEZ UN PATIENT AVEC ATROPHIE CEREBRALE EST PRESENTE. EN B, L'APPARENCE DU TROISIEME VENTRICULE DANS UNE HYDROENCEPHALIE COMMUNICANTE MODEREE EST MONTREE. L'AQUEDUC CEREBRAL ET LES SORTIES DU QUATRIEME VENTRICULE SONT OUVERTS, ET LES CITERNES SONT DEGAGEES SANS AUCUNE PREUVE D'OBSTRUCTION. CEPENDANT, EN C, IL Y A UNE HYDROENCEPHALIE SEVERE AVEC UN BALLONNEMENT DU TROISIEME VENTRICULE. L'AQUEDUC CEREBRAL EST OUVERT, MAIS LE QUATRIEME VENTRICULE EST OBLITERE AVEC DES HAMARTOMES DE LA NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1. (362)..... 127
FIGURE 70 : UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE AXIALE (A) D'UN PATIENT DE 24 MOIS AVEC UNE AUGMENTATION DE LA TAILLE DE LA TETE AU-DESSUS DU 95E PERCENTILE INDIQUE UNE AUGMENTATION DE LA TAILLE DES VENTRICULES ET DE L'ESPACE SOUS-ARACHNOÏDIEN. UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE (B) MONTRE UN TROISIEME VENTRICULE, UN AQUEDUC CEREBRAL ET DES CITERNES D'APPARENCE NORMALE. LE PATIENT EST DIAGNOSTIQUE AVEC UNE AUGMENTATION BENIGNE DE L'ESPACE SOUS-ARACHNOÏDIEN DE L'ENFANCE, AVEC DES ANTECEDENTS FAMILIAUX. (362) 127
FIGURE 71 : UNE IMAGE TSE T2 PONDEREE AXIALE (A) MONTRE UNE GRANDE CAVITE KYSTIQUE COMPATIBLE AVEC UN KYSTE PORENCEPHALIQUE OCCUPANT LA MAJEURE PARTIE DES LOBES FRONTAUX DROITS. L'ASPECT MEDIAL COMMUNIQUE AVEC LA CORNE FRONTALE DROITE. IL Y A PEU DE PARENCHYME CEREBRAL ADJACENT AU KYSTE DANS LE LOBE FRONTAL DROIT. CEPENDANT, L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE (B) MONTRE UN AGRANDISSEMENT DU TROISIEME VENTRICULE ET UNE STENOSE DE L'AQUEDUC CEREBRAL. AINSI, UNE HYDROENCEPHALIE OBSTRUCTIVE TRIVENTRICULAIRE EST DIAGNOSTIQUEE EN ASSOCIATION AVEC LE KYSTE PORENCEPHALIQUE. (362)..... 128
FIGURE 72: UNE TUMEUR GERMINALE DE LA GLANDE PINEALE DE GRADE IV SELON L'OMS OBLITERE LA PARTIE POSTERIEURE DU TROISIEME VENTRICULE, PROVOQUANT UNE HYDROENCEPHALIE TRIVENTRICULAIRE (A). APRES UNE ETV ET UN TRAITEMENT MEDICAL, LA TUMEUR A DISPARU LORS DU SUIVI A 4 MOIS ET LA FENETRE DE VENTRICULOSTOMIE EST OUVERTE ET FONCTIONNELLE. NOTEZ QUE LA TAILLE DU TROISIEME VENTRICULE EST REDUITE (B). (362) 128
FIGURE 73 : UN GRAND KYSTE ARACHNOÏDIEN SUPRASELLAIRE OBLITERANT LE TROISIEME VENTRICULE ET PROVOQUANT UNE HYDROENCEPHALIE EST VISIBLE SUR L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE (A). LORS DU SUIVI A 6 MOIS, UN PHENOMENE DE VIDE DE FLUX SUR L'IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE EST DETECTE A LA FOIS SUR LES FENESTRATIONS PROXIMALE ET DISTALE, COMPATIBLE AVEC UN STOMA FONCTIONNEL

(B). NOTEZ LA TAILLE DU TROISIEME VENTRICULE. LA CINETIQUE SAGITTALE PC OBTENUE A LA FOIS EN SYSTOLE (C) ET EN DIASTOLE (D) CONFIRME LE FLUX LIBRE DU TROISIEME VENTRICULE VERS LA CITERNE. (362) 129
FIGURE 74 : UN ANEVRISME DE LA VEINE DE GALEN COMPRIMANT L'AQUEDUC CEREBRAL ET PROVOQUANT UNE HYDROCEPHALIE TRIVENTRICULAIRE EST VISIBLE SUR L'IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE MEDIANE. (362) 129
FIGURE 75 : UN RETRECISSEMENT PROGRESSIF CRANIOCAUDAL DU TYPE TUBULAIRE LONG DE L'AQUEDUC CEREBRAL EST OBSERVE CHEZ UN PATIENT PRESENTANT UNE STENOSE DE L'AQUEDUC SUR L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE. (362) 130
FIGURE 76 : IL Y A UN RETRECISSEMENT UNIFORME DE L'AQUEDUC CEREBRAL CHEZ UN NOURRISSON. L'IMAGE TSE T2 PONDEREE SAGITTALE (A) MONTRE L'ABSENCE DE VIDE DE FLUX DANS L'AQUEDUC CEREBRAL. DE PLUS, L'IMAGE 3D CISS (B) MONTRE LES FEUILLETS DE LA MEMBRANE DE LILIEQUIST. (362) 130
FIGURE 77 : L'AQUEDUC CEREBRAL EST OBLITERE AU MILIEU. UN STOMA AU NIVEAU DU PLANCHER DU TROISIEME VENTRICULE EST EGALEMENT VISIBLE. (362) 131
FIGURE 78 : UN RETRECISSEMENT DISTAL ET UNE DILATATION PROXIMALE DE L'AQUEDUC CEREBRAL SONT VISIBLES SUR L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE MEDIANE. 131
FIGURE 79 : LE RETRECISSEMENT PROXIMAL DE L'AQUEDUC CEREBRAL EST MONTRE SUR UNE IMAGE SAGITTALE MOYENNE EN 3D CISS. (362) 132
FIGURE 80 : L'IMAGE SAGITTALE EN PONDERATION TSE T2 (A) DU PATIENT PRESENTANT UN AGRANDISSEMENT PROGRESSIF DE LA TETE MET EN EVIDENCE UNE HYDROCEPHALIE TETRAVENTRICULAIRE SEVERE. L'AQUEDUC CEREBRAL ET LE FORAMEN DE MAGENDIE SEMBLENT OUVERTS AVEC UN PHENOMENE DE VIDE DE FLUX ETENDU, MAIS L'IMAGE 3D CISS (B) MONTRE CLAIREMENT UNE MEMBRANE OBSTRUCTIVE DANS LE FORAMEN DE MAGENDIE. (362) 132
FIGURE 81 : L'IMAGE SAGITTALE EN PONDERATION TSE T2 (A) ET L'IMAGE 3D CISS (B) DU PATIENT AYANT SUBI UNE ETV (VENTRICULOSTOMIE ENDOSCOPIQUE TRANSSYLVIENNE) ET UNE CHIRURGIE DE LA FOSSE POSTERIEURE MONTRENT UNE HYDROCEPHALIE TETRAVENTRICULAIRE ET UNE SYRINGOMYELIE DANS LA MOELLE EPINIERE CERVICALE. SUR L'IMAGE SAGITTALE EN TSE T2, LE STOME SEMBLE OUVERT, MAIS NON FONCTIONNEL. L'IMAGE 3D CISS PERMET DE COMPRENDRE POURQUOI LE STOME N'EST PAS FONCTIONNEL, MONTRANT UNE OBSTRUCTION TOTALE DANS LA CITERNE PREPONTINE. L'IMAGE 3D CISS PARASAGITTALE MONTRE L'OBLITERATION DANS LE FORAMEN DE LUSCHKA (C). L'EXAMEN SAGITTAL EN CINE PC OBTENU EN SYSTOLE (D) ET EN DIASTOLE (E) CONFIRME QU'IL N'Y A PAS DE FLUX DE LCR A TRAVERS LES CITERNE BASALES ET LA SORTIE DU QUATRIEME VENTRICULE EN POSITION SAGITTALE MOYENNE. (362) 133
FIGURE 82 : L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE MONTRE UNE HYDROCEPHALIE LEGERE A MODEREE CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'ACHONDROPLASIE. LA MEMBRANE DE LILIEQUIST EST VISIBLE SOUS LE PLANCHER DU TROISIEME VENTRICULE. AUCUNE AUTRE MEMBRANE OBSTRUCTIVE N'EST OBSERVEE DANS LES CITERNE ET LES VENTRICULES. CEPENDANT, LE FORAMEN MAGNUM EST RETRECI ET L'ESPACE DU LCR AUTOUR DE LA JONCTION CERVICO-MEDULLAIRE EST OBLITERE. (362) 134

FIGURE 83 : L'IMAGE AXIALE EN PONDERATION TSE T2 (A) A TRAVERS LES VENTRICULES LATERAUX ET L'IMAGE SAGITTALE EN PONDERATION TSE T2 (B) MONTRENT UN DIAGNOSTIC SUPPOSE D'HYDROCEPHALIE COMMUNICANTE SANS INDICE D'OBSTRUCTION. L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE (C) ET SA RECONSTRUCTION CORONALE (D) INDIQUENT LA PRESENCE DE MEMBRANES EPAISSIES DANS LES DIRECTIONS HORIZONTALE, VERTICALE ET OBLIQUE DANS LA CITERNE PREPONTINE. L'EXAMEN SAGITTAL EN CINE PC OBTENU EN SYSTOLE (E) ET EN DIASTOLE (F) MONTRE UN FLUX BIPHASIQUE DANS L'ESPACE SOUS-ARACHNOÏDIEN CERVICAL, L'AQUEDUC CEREBRAL ET LE FORAMEN DE MAGENDIE, MAIS PAS DANS LA CITERNE PREPONTINE. (362) 135
FIGURE 84 : LORS DU SUIVI A 18 MOIS APRES L'ETV, L'IMAGE AXIALE (A) MONTRE UNE REDUCTION DE LA TAILLE DES VENTRICULES LATERAUX. L'IMAGE SAGITTALE EN PONDERATION TSE T2 (B) INDIQUE UN FLUX ETENDU DE LCR A TRAVERS LE STOME, CONFIRMANT SON BON FONCTIONNEMENT. L'IMAGE 3D CISS SAGITTALE (C) PROUVE LA LIBERATION DES MEMBRANES PREPONTINES LORS DE LA CHIRURGIE. L'EXAMEN SAGITTAL EN CINE PC OBTENU EN SYSTOLE (D) ET EN DIASTOLE (E) MONTRE LA RESTAURATION DU FLUX BIPHASIQUE DU LCR DANS LA CITERNE PREPONTINE ET PROUVE LE FLUX DE LCR A TRAVERS LE STOME. (362)..... 136
FIGURE 85 : IL EST FACILE DE DETECTER UNE STENOSE DANS LA PARTIE INFERIEURE DE L'AQUEDUC CEREBRAL SUR L'IMAGE SAGITTALE EN PONDERATION TSE T2 (A), MAIS IL N'Y A AUCUN AUTRE INDICE D'OBSTRUCTION DANS LES AUTRES PARTIES DU TRAJET DU LCR. CEPENDANT, L'IMAGE SAGITTALE 3D CISS (B) MONTRE DES OBSTRUCTIONS NON SEULEMENT DANS L'AQUEDUC CEREBRAL, MAIS AUSSI DANS LE FORAMEN DE MAGENDIE ET LA CITERNE PREPONTINE. (362)..... 137
FIGURE 86 : LORS DU SUIVI A 12 MOIS APRES UNE ETV EN RAISON D'UNE STENOSE DE L'AQUEDUC, L'IMAGE SAGITTALE EN PONDERATION TSE T2 (A) MONTRE UN STOME OUVERT AVEC UN LEGER VIDE DE FLUX A TRAVERS CELUI-CI. LA STENOSE DE L'AQUEDUC EST CLAIREMENT VISIBLE SUR L'IMAGE SAGITTALE EN TSE T2, MAIS IL EST DIFFICILE DE DIRE S'IL Y A UNE OBLITERATION COMPLETE DANS LE FORAMEN DE MAGENDIE. LES RESULTATS OBTENUS A PARTIR DES SEQUENCES EN PONDERATION TSE T2 POURRAIENT FAUSSEMENT SUGGERER UN STOME FONCTIONNEL, MAIS L'IMAGE SAGITTALE 3D CISS (B) MONTRE UN QUATRIEME VENTRICULE PIEGE ET UNE OBLITERATION DE LA CITERNE PREPONTINE. LE STOME EST OUVERT AVEC UNE FAIBLE FONCTION EN RAISON DE MEMBRANES OBSTRUCTIVES ETENDUES DANS LA CITERNE PREPONTINE. (362 137
FIGURE 87 : VUE GRAPHIQUE DE LA SURVEILLANCE NOCTURNE D'UN PATIENT DU GROUPE B AVEC UN ENREGISTREMENT ANORMAL DE LA PIC. (380) 143
FIGURE 88 : LES POINTS D'OBSTRUCTION DU FLUX SONT LISTES, AVEC LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL CORRESPONDANT ET LE TRAITEMENT APPROPRIE (REKATE, 2008)(4) 147
FIGURE 89 : HYDROCEPHALIE SANS ANOMALIES PHYSIQUES MAJEURES (414)..... 152
FIGURE 90 : HYDROCEPHALIE AVEC MALFORMATIONS PHYSIQUES MAJEURES (414)..... 152
FIGURE 91 : LES GENES ASSOCIES A L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE IDENTIFIES DANS DES MODELES ANIMAUX, NOTAMMENT CHEZ LE POISSON-ZEBRE ET LA SOURIS, PEUVENT ETRE CLASSES EN QUATRE GROUPES DISTINCTS EN FONCTION DE LEURS ROLES DANS DIVERS PROCESSUS BIOLOGIQUES. (392)..... 155

FIGURE 92 : LES GENES ASSOCIES A L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE CHEZ LES CAS HUMAINS. (392)..... 157
FIGURE 93 : LISTE DES GENES POTENTIELLEMENT LIES A L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE IDENTIFIES DANS LES MODELES ANIMAUX.(393)..... 161
FIGURE 94 : LISTE DES GENES POTENTIELLEMENT LIES A L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE IDENTIFIES DANS LES MODELES ANIMAUX SUITE. (393) 162
FIGURE 95 : LISTE DES GENES POTENTIELLEMENT LIES A L'HYDROCEPHALIE CONGENITALE IDENTIFIES DANS LES MODELES ANIMAUX SUITE. (393) 163
FIGURE 96 : ILLUSTRATION SCHEMATIQUE DE TOUS LES POINTS D'ACCES VENTRICULAIRES EXTRA-CALVARIENS : 1 KEEN, 2 KOCHER, 3 DANDY, 4 FRAZIER, 5 KAUFMAN ET 6 TUBBS.(19) 178
FIGURE 97 : VUE FRONTALE DU SYSTEME VENTRICULAIRE EN RELATION AVEC LES REPERES FACIAUX IMPORTANTS SERVANT DE REFERENCE POUR L'ACCES VENTRICULAIRE.(19)..... 180
FIGURE 98 : ILLUSTRATION SCHEMATIQUE DE L'ACCES AU CORNET FRONTAL PAR LE POINT DE TUBBS.(19) 183
FIGURE 99 : L'OBSTRUCTION DU SHUNT VENTRICULOPERITONEALE (VPS) PROXIMAL ENTRAINANT UNE DILATATION DES VENTRICULES.(487) 189
FIGURE 100 : SLIT VENTRICLE SYNDROME DUE A UN HYPERDRAINAGE(521)..... 192
FIGURE 101 : CATHETER DISTAL LIBRE DANS LA CAVITE ABDOMINALE(489) 194
FIGURE 102 : FUITE DE LCR AUTOUR DU RESERVOIR DE DERIVATION.(487) 195
FIGURE 103 : DISTENSION ABDOMINALE DUE A UN PSEUDO-KYSTE(489) 197
FIGURE 104 : PSEUDOKYSTES DE LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN DANS LA CAVITE PERITONEALE (PHOTO OPERATOIRE).(491) 197
FIGURE 105 : UN CATHETER DE DERIVATION VENTRICULOPERITONEALE DANS UN ENORME PSEUDOKYSTE ABDOMINAL.(489)..... 199
FIGURE 106 : UN NŒUD DU CATHETER DE DERIVATION VENTRICULOPERITONEALE A L'INTERIEUR DE L'OMENTUM.(489) 199
FIGURE 107 : EXTERIORISATION DU CATHETER DISTAL PAR L'ORIFICE ANAL(491)..... 201
FIGURE 108 : EXTERIORISATION DU CATHETER DISTAL PAR L'ORIFICE OMBILICAL(491) 202
FIGURE 109 : COUPE TRANSVERSE A LA TDM D'UNE VENTRICULITE APRES POSE DE DVE(526)..... 204
FIGURE 110 : TDM CEREBRALE AVEC CONTRASTE, OBJECTIVANT UN VOLUMINEUX ABCES PARIETAL DROIT AVEC ŒDEME PERILESIONNEL.(525)..... 205
FIGURE 111 : MODELE DE SURVIE SANS ECHEC POUR L'ETV ET LE SHUNT (A) COURBE DE SURVIE MONTRANT LA SURVIE SANS ECHEC DU TRAITEMENT CHEZ LES PATIENTS TRAITES PAR VENTRICULOSTOMIE ENDOSCOPIQUE DU TROISIEME VENTRICULE (ETV ; LIGNE POINTILLEE) ET PAR DERIVATION (SHUNT ; LIGNE CONTINUE). POUR CES COURBES, LES FACTEURS PRONOSTIQUES DES PATIENTS ONT ETE EQUILIBRES (AJUSTES) A L'AIDE D'UN APPARIEMENT PAR SCORE DE PROPENSION. (B) GRAPHIQUE MONTRANT LES RAPPORTS DE RISQUE D'ECHEC DE L'ETV PAR RAPPORT A L'ECHEC DU SHUNT, MODELISES EN FONCTION DU TEMPS, POUR UN MODELE NON AJUSTE (LIGNE POINTILLEE) ET UN MODELE AJUSTE PAR SCORE DE PROPENSION (LIGNE CONTINUE), QUI

EQUILIBRE LES FACTEURS PRONOSTIQUES. ADAPTE DE KULKARNI ET SES COLLEGUES.(324) 208
FIGURE 112 : ALGORITHME DE PRISE DE DECISION LORS DU DEPISTAGE D'UNE VENTRICULO-MEGALIE CHEZ UN FŒTUS (561) 219
FIGURE 113 : SCHEMA DE LA MISE EN PLACE D'UNE DERIVATION VENTRICULO-AMNIOTIQUE.(561) 220
FIGURE 114 : VUE PEROPERATOIRE DE LA CHIRURGIE FŒTALE OUVERTE POUR LA MYELOMENINGOCELE.(561) 224
FIGURE 115 : : CAS ILLUSTRATIF DE CORRECTION SIMULTANEE DE LA MYELOMENINGOCELE (MMC) ET DE DERIVATION VENTRICULO-AMNIOTIQUE.(561) 225

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : VHR en fonction de l'âge gestationnel..... **102**

Tableaux 2 : comparaison des résultats de l'ETF avec des études similaires **118**

Tableaux 3 : comparaison des résultats de la TDM avec des études similaires..... **119**

Tableau 4 : comparaison des étiologies avec des études similaires **164**

Tableau 5 : Comparaison des approches..... **117**

Tableau 6 : Comparaison des gestes chirurgicaux avec des études similaires..... **117**



LISTE DES ABRÉVIATIONS



LISTE DES ABRÉVIATIONS

3D CISS	Three-Dimensional Constructive Interference in the Steady State (Interférence Constructive 3D en état stable)
AANS	American Association of Neurological Surgeons
AK9	Adénylate kinase 9
AKT	AK strain transforming kinase / Protéine kinase B
AMA	American Medical Association
ACOG	American College of Obstetricians and Gynecologists (Collège américain d'obstétrique et de gynécologie)
AP1S2	Adaptor Related Protein Complex 1 Subunit Sigma 2 (gène lié au chromosome X)
ASTN2	Astrotactine 2
B3GALNT2	Beta-1,3-N-acetylgalactosaminyltransferase 2
BAV	Baisse de l'Acuité Visuelle
BHE	Barrière Hémato-Encéphalique
C3G	Céphalosporines de troisième génération
CaV1.2	Sous-unité alpha 1C du canal calcique voltage-dépendant
CDC	Centers for Disease Control and Prevention (Centre de contrôle et de prévention des maladies, États-Unis)
CELSR2	Récepteur de type cadherine EGF LAG à sept passages G-2
CENPF	Protéine du centromère F
CH	Hydrocéphalie congénitale (Congenital Hydrocephalus)
CHOP	Children's Hospital of Philadelphia (Hôpital pour enfants de Philadelphie)
CHU	Centre hospitalier universitaire
CK	Créatine Kinase
CMV	Cytomégalovirus
CNS	Congress of Neurological Surgeons / Système Nerveux Central (Central Nervous System)
CNP	Cellules progénitrices neuronales
CPC	Cautérisation du plexus choroïde
CPe	Épithélium du plexus choroïde (Choroid Plexus Epithelium)
CRB2	Composant 2 du complexe de polarité cellulaire de Crumbs
CSM	Cellules souches mésenchymateuses
CSN	Cellules souches neuronales
CT	Tomodensitométrie (Computed Tomography)
DAG1	Dystroglycane 1
D2	Récepteur dopaminergique de type 2 (dopamine D2 receptor)
DVP	Dérivation ventriculo-péritonéale (shunt ventriculopéritonéal)
DVE	Dérivation ventriculaire externe (Drain ventriculaire externe)
EEC	Espace Extracellulaire
EEG	Électroencéphalogramme

EML1	Echinoderm Microtubule Associated Protein Like 1 (gène)
Epo	Érythropoïétine
ETV	Endoscopic Third Ventriculostomy (Ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule)
ETVSS	Score de succès de l'ETV (Endoscopic Third Ventriculostomy Success Score)
EVD	Drain ventriculaire externe (External Ventricular Drain)
ETF	Échographie trans-fontanellaire
FMN2	Formine 2
FHW	Frontal Hemispheric Width (largeur frontale de l'hémisphère)
FLNA	Filamine A
FSC	Flux Sanguin Cérébral
FXYD2	Sous-unité gamma du canal sodium-potassium ATPase
FOXJ1	Forkhead box J1 (facteur de transcription)
GNAI2	Sous-unité alpha inhibitrice de la protéine G
Glymphatique	Système de drainage lymphatique médié par les glies
GRE	Gradient Echo
HCRN	Hydrocephalus Clinical Research Network (Réseau de recherche clinique sur l'hydrocéphalie)
HCL	Hydrocéphalie Congénitale Léthale (variante de LCH)
HGF	Hepatocyte Growth Factor (facteur de croissance des hépatocytes)
Hib	Haemophilus influenzae de type b
HMNN	Maladie hémorragique du nouveau-né
HIV	Hémorragie Intra-Ventriculaire (souvent chez le prématuré)
HPN	Hydrocéphalie à Pression Normale
HPD	Hydrocéphalie à Pression Normale Idiopathique (iNPH)
HTA	Hypertension artérielle
HTIC	Hypertension intracrânienne
HSD	Hématome Sous-Dural
HW	Hemispheric Width (largeur de l'hémisphère distal)
ICP	Pression Intracrânienne (Intracranial Pressure)
ICPbaseline	Pression intracrânienne de base
IC	Intervalle de Confiance
IFT172	Transport intraflagellaire 172
IL-1a	Interleukine-1 alpha (cytokine pro-inflammatoire)
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
JGC	Joint Guidelines Committee
K	Potassium (dans certains contextes)
KIAA1109	Nom d'un gène lié au syndrome d'Alkuraya-Reymond
L1CAM	Molécule d'adhésion cellulaire L1 (gène lié au chromosome X)
LASIX	Nom commercial du furosémide (diurétique, inhibiteur de NKCC1)
LCH	Hydrocéphalie Congénitale Léthale

LCR	Liquide céphalorachidien (Liquide Céphalo-Rachidien)
LCS	Liquide Céphalo-Spinal
Lgi1b	Leucine-rich glioma inactivated 1b
LIS	Liquide Interstitiel cérébral
LPA	Acide lysophosphatidique (Lysophosphatidic acid)
LPA1	Récepteur de l'acide lysophosphatidique 1
LPR6	Protéine réceptrice liée aux lipoprotéines de faible densité 6
LP	Ponction lombaire
LVR	Latéral Ventricular Ratio (rapport ventriculaire latéral)
M/F	Masculin/Féminin (ratio sexe masculin/féminin)
Mc HC	Multi-Categorical Hydrocephalus Classification
MHNN	Maladie hémorragique du nouveau-né
MM	Myéloméningocèle
MMACHC	Métabolisme de la cobalamine associée C
MOMS	Management of Myelomeningocele Study (Essai clinique sur la chirurgie prénatale du spina bifida)
mL/jour	Millilitres par jour
mTOR	Mammalian target of rapamycin
Msx1	Homeobox Msh 1
NCT	Numéro d'identification d'essai clinique (Clinical Trial Number)
NF1	Neurofibromin 1
NF-kB	Facteur nucléaire kappa-light-chain-enhancer des cellules B activées (Nuclear Factor kappa B)
NKCC1	Cotransporteur sodium-potassium-2-chlorure (Na-K-2Cl Cotransporter 1)
NEL	Neuro-endoscopie lavage
NPH	Hydrocéphalie à Pression Normale (Normal Pressure Hydrocephalus)
NOTCH2	Récepteur Notch 2
NF-kB	Facteur nucléaire kappa-light-chain-enhancer des cellules B activées
ONM	Overnight Monitoring (surveillance nocturne informatisée de la pression intracrânienne)
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
OMIM	Online Mendelian Inheritance in Man (base de données des maladies génétiques)
OR	Odds Ratio (rapport de cotes, mesure statistique du risque)
PC	Périmètre Crânien
PET	Tomographie par émission de positrons
PHH	Hydrocéphalie post-hémorragique (Post-Hemorrhagic Hydrocephalus)
PIC	Pression Intracrânienne
PI3K	Phosphoinositide 3-kinase
PIK3CA	Catalytique alpha de la phosphoinositide 3-kinase

PIK3R2	Sous-unité régulatrice de la phosphoinositide-3-kinase 2
PL	Ponctions lombaires
PLAT	Plasminogen Activator Tissue Type (protéine/gène)
PRFI	Pays à Revenu Faible et Intermédiaire
PRE	Pays à Revenu Élevé
PSIF	Reverse Fast Imaging with Steady-State Precession
PTCH1	Patché 1 (récepteur dans la voie Sonic Hedgehog)
PTEN	Phosphatase and tensin homolog
Pank2	Pantothénate kinase 2
QI	Quotient Intellectuel
RAP	Ratio Amplitude/Pressure (indice de corrélation entre amplitude et pression)
ROBO1	Roundabout guidance receptor 1
SA	Semaines d'Aménorrhée / Sténose du conduit de Sylvius
SAS	Espace Sous-Arachnoïdien
SciHub	Scientific Hub (base de données d'articles scientifiques)
SE	Spin Echo
SGK1	Sérum- et glucocorticoïdes-induit kinase 1
SHH	Sonic hedgehog (protéine de signalisation)
SILPAH	Syndrome d'Hydrocéphalie Aiguë à Basse Pression Inappropriée
SLC12A6	Solute Carrier Family 12 Member 6 (gène)
SLC12A7	Solute Carrier Family 12 Member 7 (gène)
SLIT Ventricule Syndrome (SVS)	Syndrome du ventricule fendu
SMARCC1	SWI/SNF related, matrix-associated, actin-dependent regulator of chromatin subfamily C member 1 (protéine de remodelage de la chromatine BAF155)
SPAK	Kinase SPS1-relatif riche en proline/alanine apparentée à SPS1 (Ste20-related Proline Alanine-rich Kinase)
SPAMM	Spatial Modulation of Magnetization
SSFP	Steady-State Free Precession
SVS	Slit Ventricle Syndrome (Syndrome du ventricule fendu)
T1, T2	Types de séquences pondérées en IRM (différents contrastes d'images)
TAK1	Transforming growth factor beta-activated kinase 1
TDM	Tomodensitométrie (scanner)
TGF-β	Facteur de croissance transformant beta (Transforming Growth Factor beta)
TLR4	Récepteur de type Toll 4 (Toll-like receptor 4)
Tomodensitométrie	TDM
tPA	Tissue Plasminogen Activator (activateur tissulaire du plasminogène)

TNF-α	Tumor Necrosis Factor alpha (facteur de nécrose tumorale alpha)
VHL	Von Hippel-Lindau tumor suppressor gene
VP shunt	Dérivation ventriculo-péritonéale (shunt ventriculopéritonéal)
VPM	Ventriculo-Peritoneal Shunt (Dérivation ventriculo-péritonéale)
Wnt	Voie de signalisation Wnt (chemin cellulaire important)
WT1	Wilms' Tumor 1 (gène)
X-linked	Lié au chromosome X



PLAN



INTRODUCTION 1
MATÉRIELS ET MÉTHODES 3
RESULTATS 6
I. Epidémiologie : 7
1. Fréquence : 7
2. Répartition des malades selon le sexe : 7
3. Répartition des cas selon l'âge : 8
4. Répartition des cas selon l'origine géographique et ethnique 9
5. L'âge des mères : 11
6. Antécédents : 11
7. Prévention de spina bifida par prise d'acide folique lors de la grossesse : 15
8. Prise de fenugrec, de vitamine A ou de médicaments lors de la grossesse : 15
II. Données cliniques : 16
1. Dépistage anténatal : 16
2. Modes de révélation : 16
III. Les examens paracliniques : 24
1. Échographie trans-fontanellaire(ETF) 24
2. Tomodensitométrie : 25
3. Imagerie par résonnance magnétique : 26
4. EEG : 27
5. La ponction lombaire : 27
6. Le bilan malformatif : 27
IV. Les étiologies : 28
V. Traitement : 29
1. Traitement médical : 29
2. Traitement chirurgical : 30
3. Le pourcentage selon l'acte chirurgical : 30
4. Traitement chirurgical étiologique : 31
VI. Évolution : 32
1. Complications mécaniques : 32
2. Complications infectieuses : 33
3. Autres complications : 33
4. Nombre de dérivations subies par le patient depuis la déclaration de la maladie : 33
5. Nombre de récidive par patients : 34
6. Intervalle entre les récidives : 36
7. Amélioration sur le plan clinique et paraclinique : 36
8. Les décès : 36
DISCUSSION 37
I. Définition de l'hydrocéphalie pédiatrique(1-4) 38
II. Classification de l'hydrocéphalie pédiatrique(1,4-18) 39
III. Rappel anatomique(19-83) 44

1. Ventricules latéraux 44
2. Foramen de Monro 46
3. Troisième ventricule 47
4. Aqueduc de Sylvius 50
5. Quatrième ventricule 51
6. Plexus choroïde(21,22) 55
7. Espaces Sous-Arachnoïdiens(23,24,26,56,63-83) 57

IV. Physiologie du liquide céphalorachidien (LCR)(11,19,56,84-99,117) 65
1. Production du LCR 65
2. Circulation du LCR(94,98-103,117) 67
3. Absorption du LCR 69

V. Physiopathologie de l'hydrocéphalie(134-166) 74
1. Développement du système ventriculaire 74
2. L'interface sang-LCR 75
3. L'interface cerveau-LCR 78
4. Pulsatilité du LCR 78
5. L'interface barrière hémato-encéphalique 79
6. Voies de drainage du LCR 79
7. Pression intracrânienne (PIC) 81

VI. Conséquences anatomopathologiques (117,147,167-183,183-323) 82
1. Pathogénèse des dommages cérébraux dans l'hydrocéphalie : 82
2. Connexions neuronales modifiées dans le cerveau hydrocéphalique 85
3. Changements hypothalamiques associés à l'hydrocéphalie 88
4. Changements cérébelleux associés à l'hydrocéphalie 89

VII. Profil épidémiologique : 90
1. Fréquence : 90
2. Répartition selon le sexe : 92
3. Répartition selon l'âge : 93
4. Répartition selon le niveau socio-économique : 93
5. Consanguinité : 94
6. Hydrocéphalie anténatale(334) 98

VIII. Le diagnostic clinique :(324,353,354) 105
1. Augmentation du périmètre crânien (PC)(324,336,354) 106
2. Les signes oculaires :(328,329,331,337,353,355,356) 107
3. Les signes neurologiques (324,328,329,331,337,337,345,353,354,357-359) 111
4. Les autres signes cliniques : 115

IX. Les examens paracliniques :(362-370) 117
1. L'échographie trans-fontanellaire(362-364) 117
2. Le scanner cérébral (TDM)(362) (364,365) 118
3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) (362-364,366,367,369,370) 119
4. La radiographie du crâne(368) 138
5. L'électroencéphalogramme (EEG)(212,371-379) 138
6. La mesure de la pression intracrânienne (PIC)(380-385) 141

7. La ponction lombaire(386-390) 144
X. Diagnostic différentiel de l'hydrocéphalie (1,3,4,12) 145
XI. Diagnostic étiologique(87,134,140,391-437) 147
1. Obstructive vs. communicante(98-100) 147
2. Hydrocéphalie congénitale : 149
3. Hydrocéphalie acquise : (414) 150
4. Hydrocéphalie syndromique vs non-syndromique(414,425) 151
5. Autres syndromes 153
6. Exploration des voies moléculaires de l'hydrocéphalie congénitale : contribution des mutations génétiques : 153
XII. Traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique(1,4,324,354,388,389,438-448,448-466) 164
1. Objectifs du traitement 172
2. Particularité anesthésique des dérivations du LCR 172
3. Moyens de traitement 173
4. Indications thérapeutiques 176
5. Abstention thérapeutique 178
6. Voie d'abord ventriculaire(19,467-482) 178
XIII. Profil évolutif de l'hydrocéphalie pédiatrique : 187
1. Les Complications de l'Hydrocéphalie Pédiatrique(483) 187
2. Complications Mécaniques des Dérivations du LCR en Hydrocéphalie Pédiatrique(324,448,483-522) 187
3. Complications Infectieuses des Dérivations du LCR en Hydrocéphalie Pédiatrique(324,448,484,487,489,522-526) 203
4. Complications de la VCS : (324) 206
5. Évolution à Long Terme de l'Hydrocéphalie Pédiatrique 209
XIV. Prévention(134,325,528) 209
1. Prévention préconceptuelle (134,147,148,528-559) (560-563) 209
2. Prévention post-natale : 218
3. Traitement par dérivation Ventriculo-amniotique intra-utérine ou céphalocentèse :(560-563) 218
4. Etude MOMS (management of myelomeningocèle study): 221
5. Technique chirurgicale(560-562,564) 222
6. Soins post-opératoires 226
CONCLUSION 227
RÉSUMÉ 229
ANNEXES 235
BIBLIOGRAPHIE 248



INTRODUCTION



L'hydrocéphalie pédiatrique constitue une pathologie neurologique complexe, définie par une accumulation anormale de liquide céphalorachidien (LCR) au sein des cavités ventriculaires cérébrales, secondaire à un déséquilibre entre sa production, sa circulation et sa résorption. Cette condition, loin d'être rare, représente une cause majeure de morbidité neurodéveloppementale chez l'enfant et soulève encore de nombreuses interrogations tant sur le plan physiopathologique que diagnostique et thérapeutique.

Sur le plan épidémiologique, l'hydrocéphalie affecte une proportion significative de la population néonatale et infantile, avec des variations selon les régions du monde et les contextes cliniques. Elle peut être isolée ou associée à des malformations congénitales, des infections, des hémorragies intraventriculaires ou des anomalies génétiques, ce qui en fait une entité hétérogène aux présentations multiples. Cliniquement, les manifestations varient selon l'âge de survenue, l'étiologie et le degré de dilatation ventriculaire, allant de signes intracrâniens aigus à des troubles du développement psychomoteur plus insidieux.

L'évaluation paraclinique, notamment l'imagerie cérébrale, joue un rôle central dans le diagnostic et l'orientation étiologique, tandis que la prise en charge repose principalement sur des approches neurochirurgicales, comme la mise en place d'un shunt ou la ventriculocisternostomie endoscopique. Toutefois, ces traitements restent associés à des taux importants de complications et d'interventions successives et ou multiples, soulignant la nécessité d'une surveillance évolutive prolongée.

Dans ce travail, nous nous proposons de discuter les différents profils de l'hydrocéphalie pédiatrique à travers une analyse structurée de ses aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs. Cette démarche vise à mieux cerner la diversité des formes de la maladie et à mettre en lumière les enjeux actuels en termes de diagnostic précoce, de prise en charge individualisée et des nouvelles approches de chirurgie intra-utérines notamment la céphalocentèse, la chirurgie fœtale grâce l'essai « moms » management of myelomeningocele study et bien d'autres.



Matériels et Méthodes



.

1. Matériels d'étude :

Ce travail est une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur 122 enfants de moins de 15 ans, porteurs d'hydrocéphalie et hospitalisés au sein du service de Neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech, étalés sur une période de 8 ans allant du mois de Janvier 2016 au mois de Décembre 2023. Les critères d'inclusion dans cette étude sont:

- Les enfants âgés moins de 15 ans et hospitalisés pour hydrocéphalie.
- Les malades explorés radiologiquement.
- Les malades ayant des dossiers exploitables.
- Les malades ayant un suivi régulier.

Nous avons exclu de cette étude:

- Les malades opérés à l'âge adulte.
- les dossiers inexploitables.

2. Méthodologie de travail :

Pour réaliser ce travail, nous avons consulté les registres des admissions au service de Neurochirurgie, les dossiers des malades hospitalisés pour hydrocéphalie quel que soit l'étiologie et le registre du bloc opératoire central de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Nous avons recueilli et analysé les paramètres suivants :

- L'Age.
- Le sexe.
- L'ethnie et l'origine géographique
- Antécédents médicaux / chirurgicaux de la maman et de l'enfant
- Antécédents gynécologiques et obstétricaux de la maman
- Age de la mère
- Age gestationnel lors de la naissance

- Voie d'accouchement
- Consanguinité
- Prévention des malformations type spina bifida par prise d'acide folique lors de la grossesse
- Prise de fenugrec, de vitamine A ou de médicaments lors de la grossesse
- Les données de l'examen clinique.
- Résultats des examens paracliniques effectués.
- Les traitements médicaux et chirurgicaux subis.
- L'évolution clinique.

Une fiche d'exploitation préalablement établit nous a permis de recueillir les données de l'interrogatoire, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives tout en respectant l'anonymat des patients.

Au total nous avons consulté 214 dossiers d'hydrocéphalie pédiatrique, mais seulement 122 dossiers ont été jugés exploitables.

La collecte des données, des 122 dossiers jugés exploitable a été saisie sur Google form, excel 2016 et l'analyse statistique également.

Les moteurs de recherche utilisés pour la bibliographie sont : SciHub, Pub Med et Google Scholar.

A travers cette étude, nous voulions faire le point sur :

- Le profil épidémiologique des hydrocéphalies de l'enfant, les différents aspects et éléments cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutif toutes étiologies confondues, bien évidemment en mettant la lumière sur leurs principales étiologies.

Les principales limites de notre étude sont dues à son caractère rétrospectif mais également au problème d'archivage des dossiers cliniques qui ne nous ont pas permis de recueillir toutes les informations concernant les antécédents anténataux, per et postnataux de nos patients.



RESULTATS



I. Epidémiologie :

1. Fréquence :

Durant cette période de 08 ans, on a recensé 186 dossiers d'hydrocéphalie chez les enfants de J1 – 15 ans. Le graphique ci-dessous précise le pourcentage de la maladie par rapport aux hospitalisations du service de neurochirurgie de l'Hôpital Ibn Tofail CHU de Marrakech.

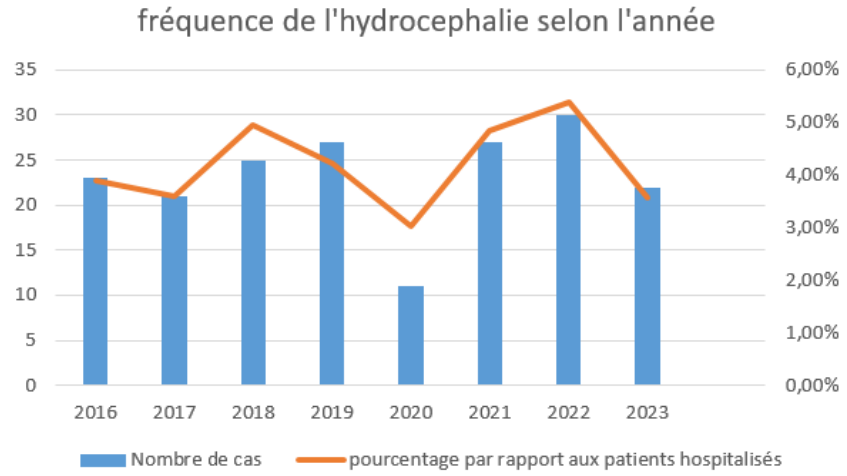


Figure 1: fréquence de l'hydrocéphalie selon l'année

La fréquence annuelle moyenne est de 23.25 cas. La fréquence mensuelle moyenne globale est de 1.93 cas

Nous pouvons observer une dépression de la courbe durant l'année 2020. Cette dépression est due à la crise du la covid-19. Les structures étant utilisées pour le traitement des patients atteints de covid-19.

2. Répartition des malades selon le sexe :

On note une prédominance féminine avec 67 cas, soit 54.9% ; contre 55 cas pour le sexe masculin, soit 45.1 %. Le sexe ratio est de 0.82.

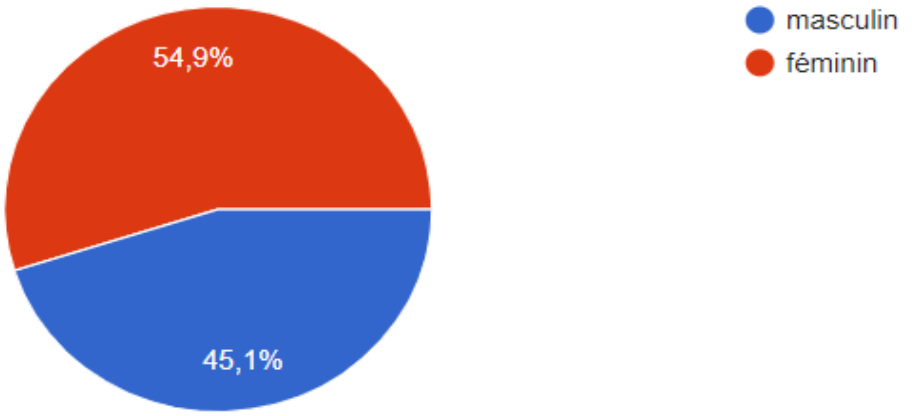


Figure 2: répartition des malades selon le sexe

3. Répartition des cas selon l'âge :

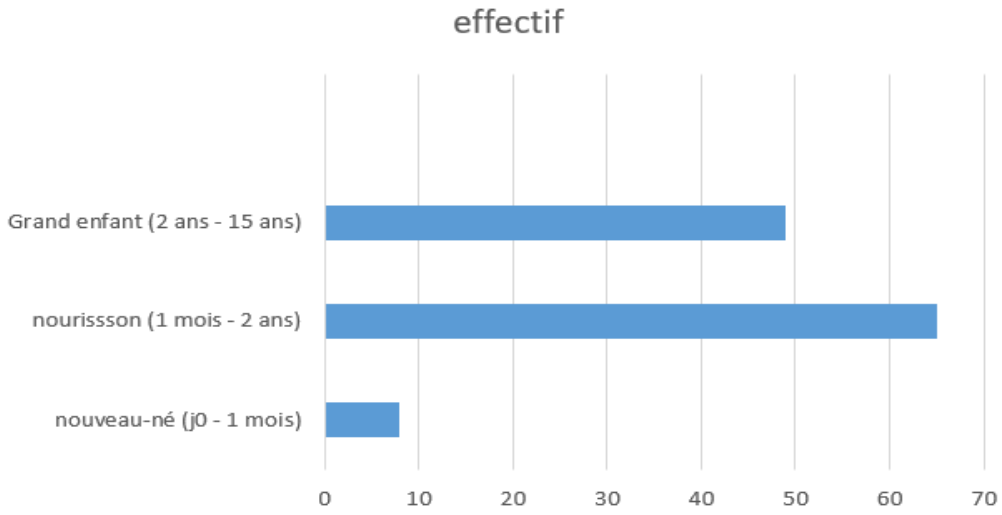


Figure 3: Répartition des cas selon L'âge

L'Age moyen est de 39.34 mois soit 3.27 ans. Avec des extrêmes de j6 de vie a 15 ans.

Il est a noté que le diagnostic a été fait en anténatal par échographie du troisième trimestre pour 7 fœtus.

4. Répartition des cas selon l'origine géographique et ethnique

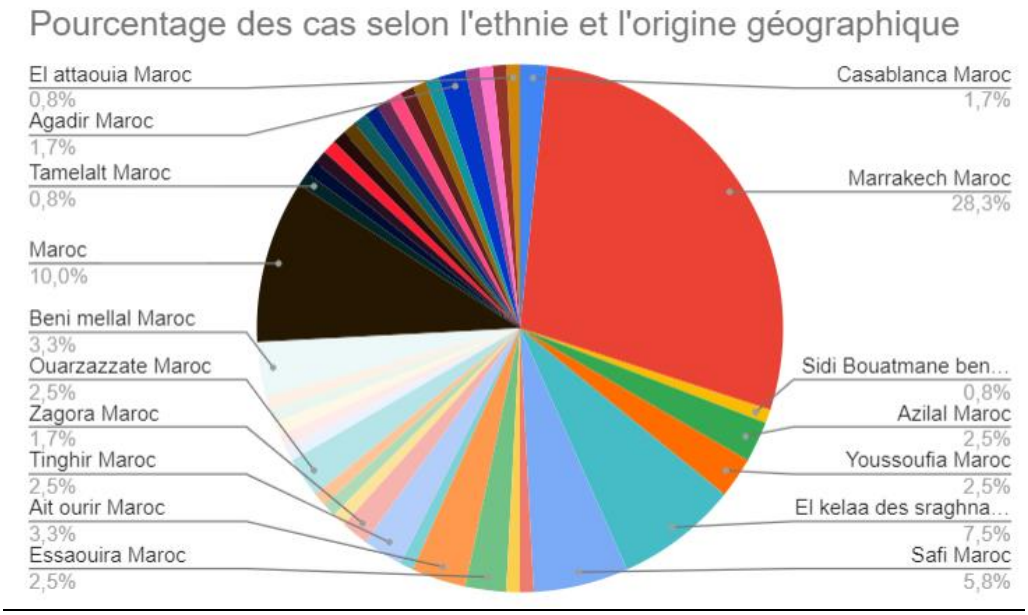


Figure 4: répartition des cas selon l'origine géographique et ethnique

Nous notons que la majorité des cas sont originaires de Marrakech à hauteur de 28.3% suivie en second lieu par El Kelaa Des Sraghna avec 7.5% puis en troisième place la ville de Safi avec un pourcentage de 5.8%.

Quant au pourcentage de 10% pour le Maroc les données géographiques précises n'étant pas disponibles.

Il est à noter que la totalité des cas d'hydrocéphalie de notre étude sont tous marocains.

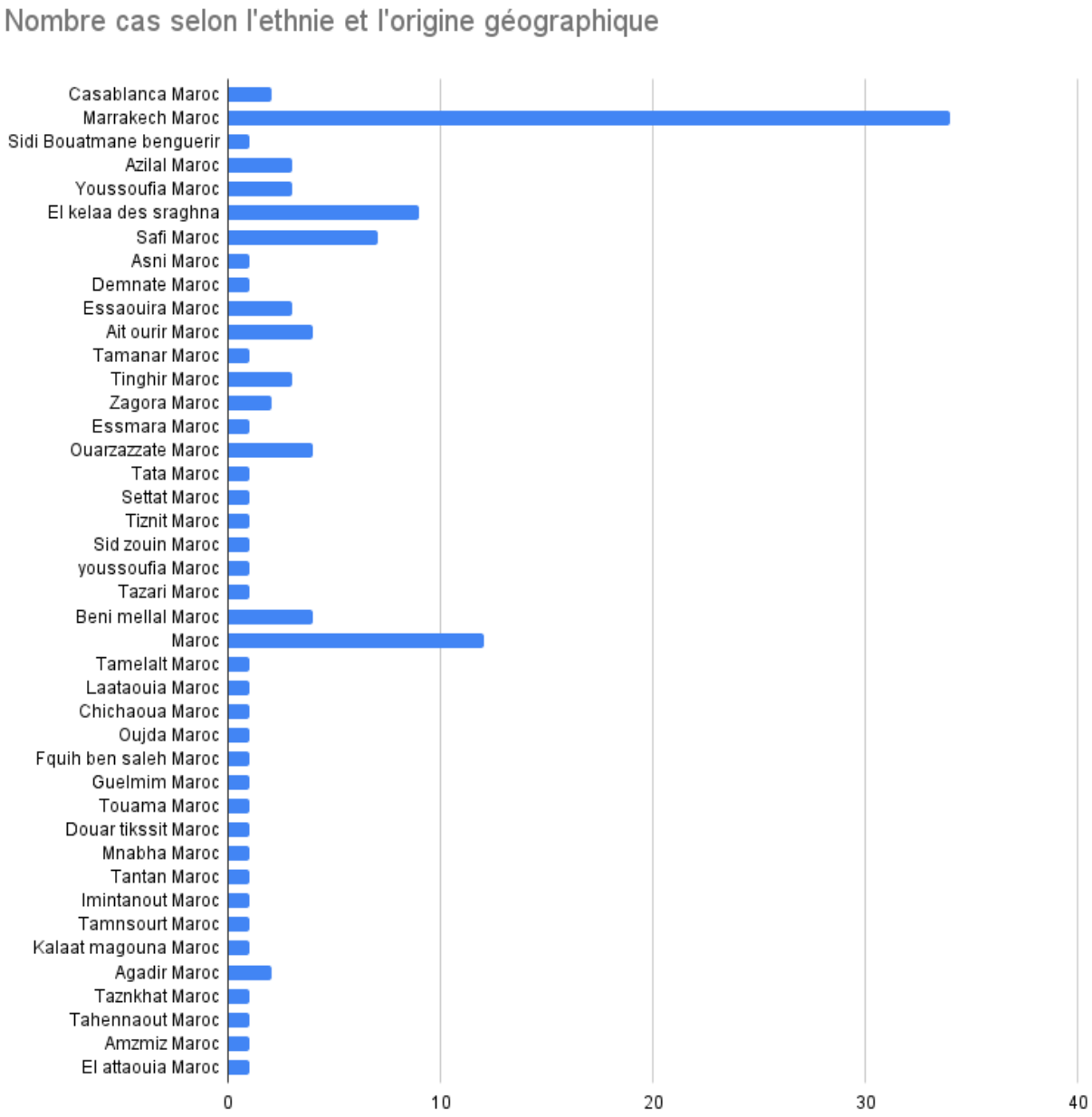


Figure 5: nombre des cas selon l'origine géographique et ethnique

5. L'âge des mères :

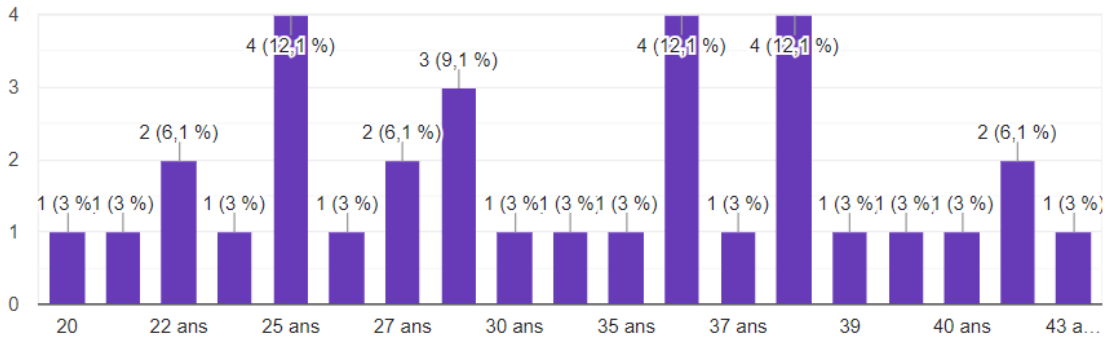


Figure 6:répartition des cas selon l'Age des mères

Nous pouvons constater que nous avons un seul cas pour l'Age de 20 ans et que la majorité des cas se répartissent entre 20 ans-30 ans et plus de 30 ans.

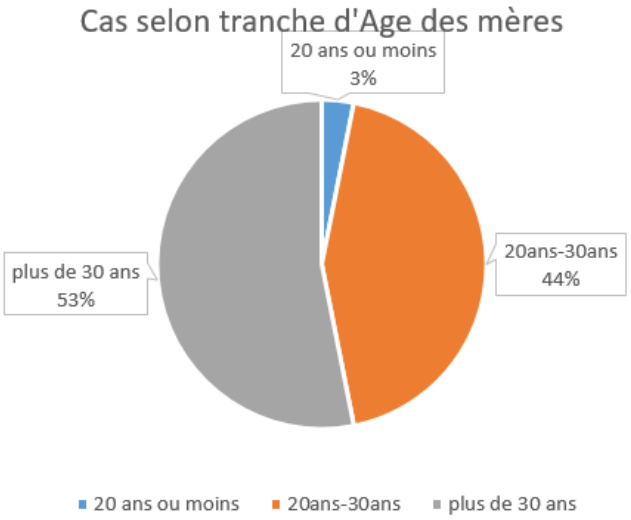


Figure 7: répartition par tranche d'Age maternel

On peut constater que plus de la moitié des cas présent ont une mère âgée de plus de 30 ans.

6. Antécédents :

- Antécédents maternels gynécologiques/obstétricaux et déroulement de la grossesse :

Durant la collecte des données nous avons réussis à extraire plusieurs antécédents grâce aux données présentes dans les dossiers des malades.

Nous notons : une mère ayant une Consanguinité de second dégrée, un antécédent de prééclampsie, 2 antécédents d'HTA Gravidique, 14 cas d'avortement spontanée ou plus couramment fausses couches, un antécédent de mort fœtale in utéro, 2 grossesses gémellaires, 2 antécédents de prise médicamenteuse du 1er trimestre, 1 antécédent de tabagisme passif et un antécédent de diabète gestationnel.

Le graphique suivant présente le pourcentage du suivie du déroulement de la grossesse.

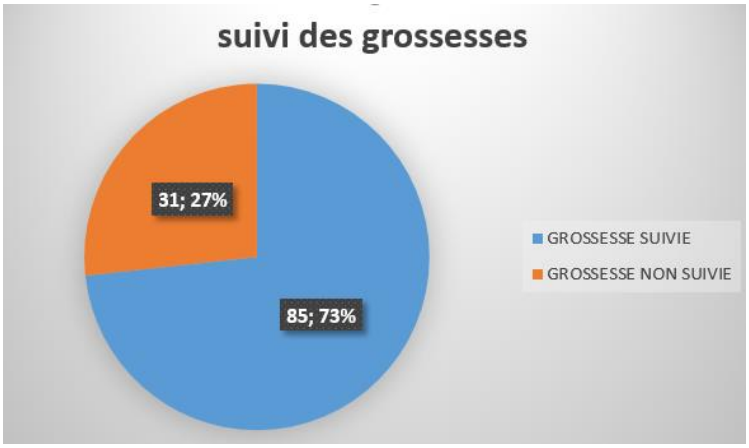


Figure 8: le pourcentage du suivie du déroulement de la grossesse

Comme vous pouvez le remarquer 31 cas de grossesses non suivies soit 27%, pour les grossesses suivies elles sont au nombre de 85 soit 73%.

Quant au déroulement de l'accouchement selon le cas le pourcentage est présenté dans le graphe ci-dessous.

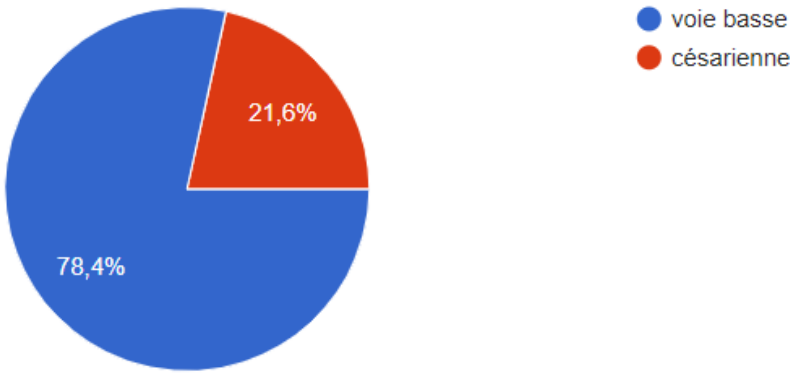


Figure 9: voie d'accouchement

Les accouchements par voie Basse constituent la majorité de ces derniers. Dans notre étude ils sont au nombre de 80 cas par voie basse, contrairement au accouchement par césarienne qui eux sont de 22 cas.

- **Antécédents personnels :**
  - **Consanguinité :**

En ce qui concerne la consanguinité nous avons dénombré un total de 38 cas soit 36.2%.

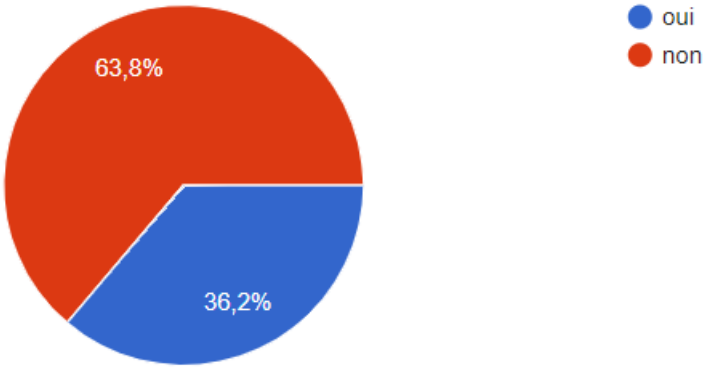


Figure 10: pourcentage de consanguinité

  - **La méningite :**

Dans le cas d'antécédents dus à la méningite Nous avons recenser un nombre total de 7 cas antécédents de méningites sur 122 patients.

2 cas de cryptococcoses neuroméningées, 1 cas de méningite à klebsiella, 1 cas de méningite à Pseudomonas Aeruginosa, 1 cas de méningite à Salmonelle et 2 cas de méningites non identifiées.

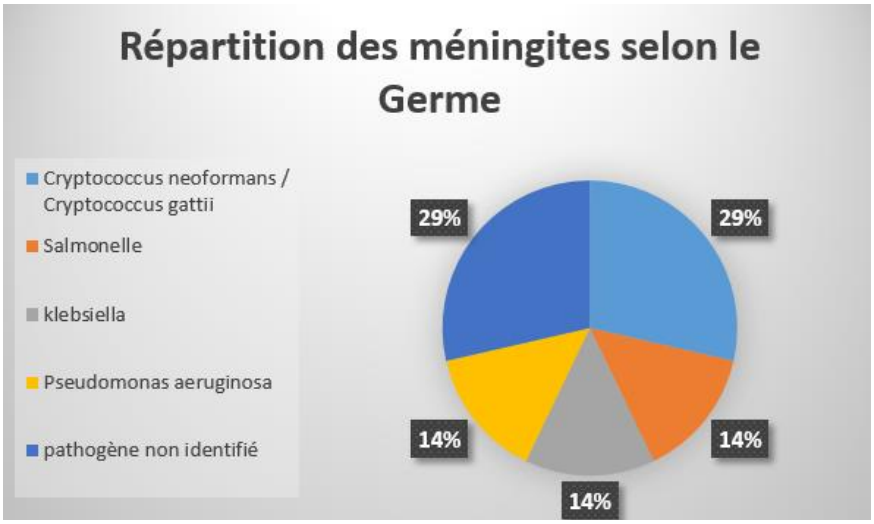


Figure 11: répartition des méningites selon le germe

- Autres antécédents :

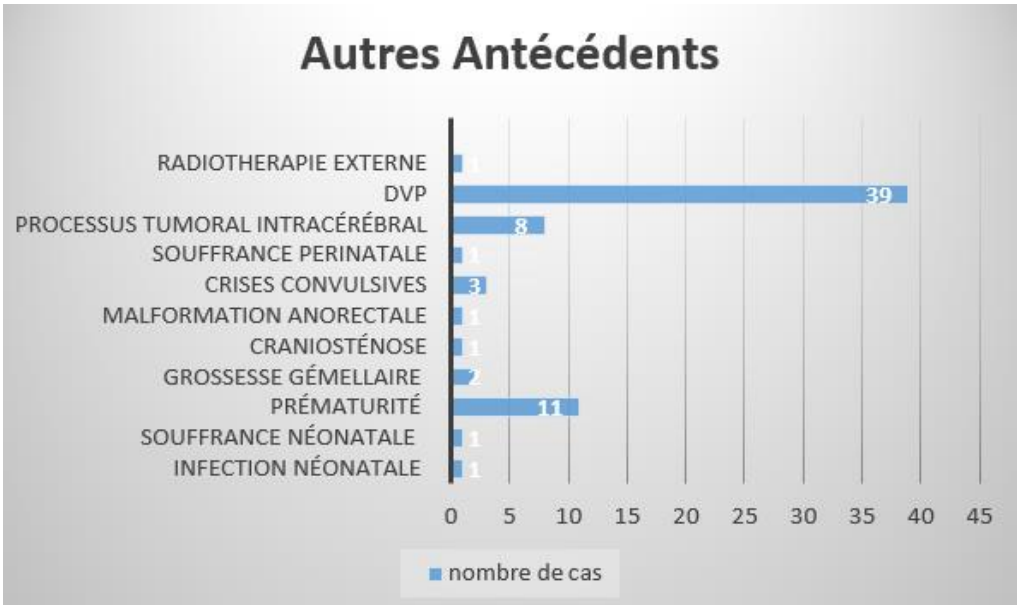


Figure 12: autres antécédents

Le diagramme ci-dessus représente les différents antécédents.

En premier lieu les antécédents de chirurgie pour Dérivation Ventriculo-Péritonéale avec 39 cas antécédents puis en seconde place la Prématurité avec 11 cas antécédents de

prématurité allant de l'extrême prématurité à la prématurité tardive et en troisième place la chirurgie des processus tumoraux intracérébraux avec 8 cas antécédents.

- Antécédents familiaux :

Dans notre étude il s'est avéré qu'aucun des cas n'avait d'antécédents familiaux d'hydrocéphalie.

7. Prévention de spina bifida par prise d'acide folique lors de la grossesse :

Dans notre série il s'est avéré que 47 cas n'ont pas prévenu les malformations par défaut d'ouverture du tube neural lors de la grossesse soit 51.6%.

Les cas ayant bénéficier de cette prévention se comptent au nombre de 44 soit 48.4%.

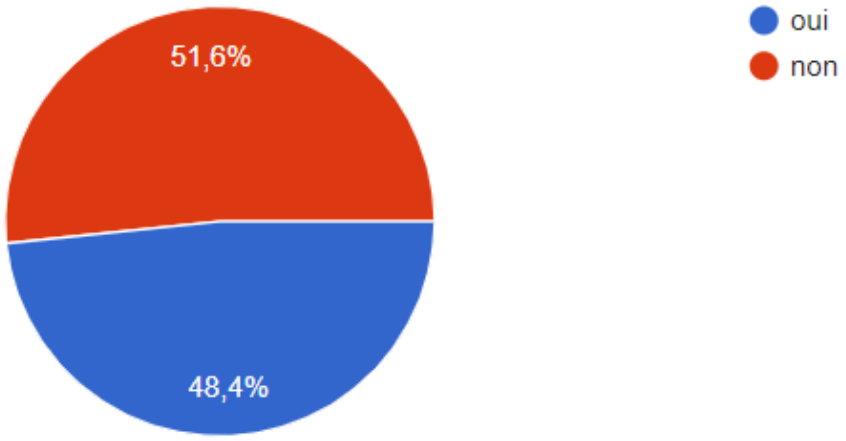


Figure 13: pourcentage de prévention par prise d'acide folique

8. Prise de fenugrec, de vitamine A ou de médicaments lors de la grossesse :

Les mères ayant ingéré du fenugrec, de la vitamine A ou des médicaments lors de la grossesse sont au nombre de 19 cas soit 22.4%.

Les mères n'ayant ingérée aucune de ces substances sont au nombre de 66 soit 77.6%.

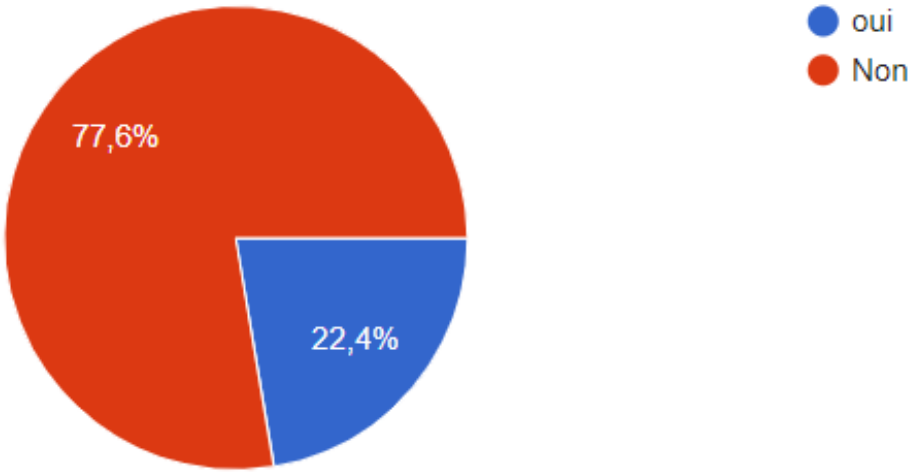


Figure 14: prise de fenugrec, de vitamine A ou de médicaments

II. Données cliniques :

1. Dépistage anténatal :

Dans notre série 7 fœtus ont bénéficié du diagnostic Anténatal par échographie du troisième trimestre.

2. Modes de révélation :

2.1 Malformations :

Notre étude démontre que les malformations sont les modes de révélations les plus fréquents avec notamment 66 cas sur 120 soit 55%.

Les patient n'ayant pas de malformations sont au nombre de 54 soit 45%.

La Macrocranie en première place avec 56 cas en second le spina bifida type Myeloméningocèle avec 20 cas et en troisième place le spina bifida type Méningocèle avec 7 cas et 01 cas de spina bifida occulte.

Il est important de noter que l'ensemble des spina bifida sous tous leurs types sont au nombre de 28 cas sur un ensemble de 66 soit 42.42% des patient présentant des malformations.

Il est également à noter que sur les 66 patients souffrant de malformations 56 d'entre eux avaient une Macrocranie.

Les malformations pouvant être associées, chose qui explique ces nombres assez disparates.

Le pied bot varus équin a été diagnostiquer chez 2 patients soit 2.9%.

Quant aux autres malformations 5 cas soit 7.4%, nous avons recenser parmi ces derniers 1 cas de défaut occipital osseux causant un Encéphalocèle soit 1.5%, 2 cas de craniosténose soit 3% et 2 cas ayant des une fente labio-palatine soit 3%.

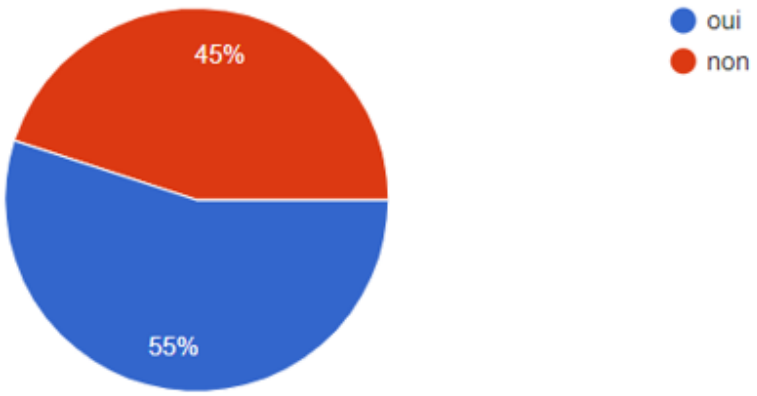


Figure 15: pourcentage de malformations

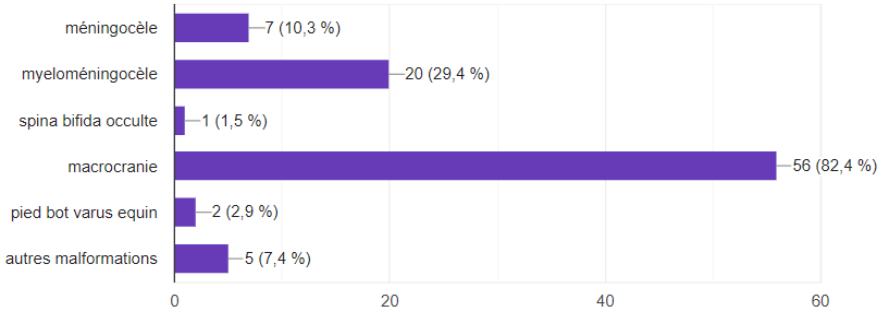


Figure 16: type de malformation

2.2 Périmètre crânien actuel :

Sur l'ensemble des dossiers les périmètres crâniens disponible étaient au nombre de 30.

Le périmètre crânien moyen est de 50.36 cm.

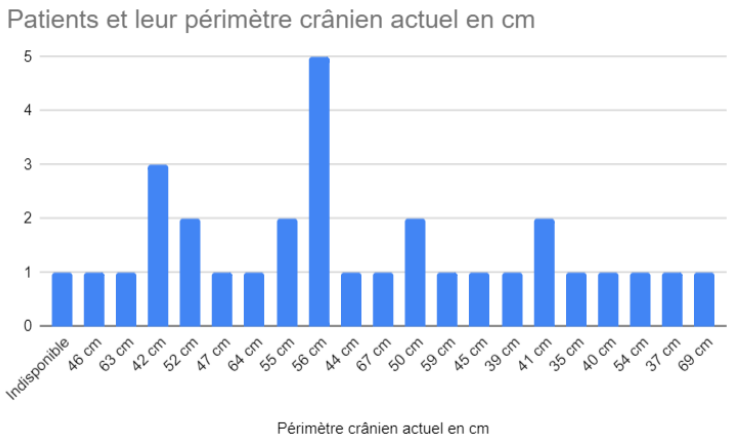


Figure 17: périmètre crânien actuel en cm

2.3 Le bombement de la fontanelle antérieure :

En ce qui concerne le bombement de la fontanelle antérieure il est présent chez 66 patients sur 117 soit 56.4% le reste étant de 51 cas soit 43.6%

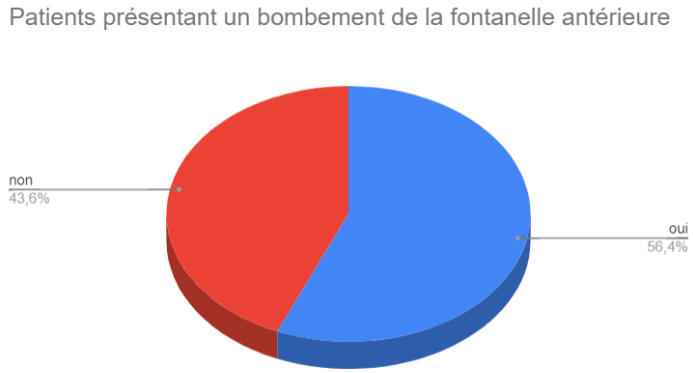


Figure 18: pourcentage de bombement de la fontanelle antérieure

2.4 Les signes neurovégétatifs :

2.4.1 Les vomissements :

Pour ce qui est des vomissements 77 patients sur 90 présentaient des vomissements soit 85.6% le reste des patient, donc 13 soit 14.4% n'en présentaient pas.

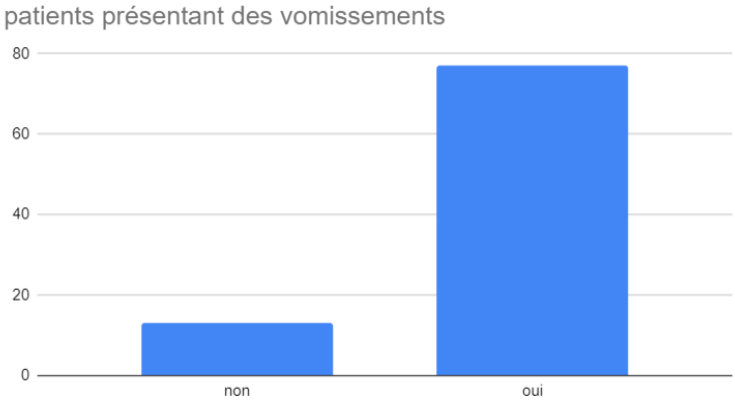


Figure 19: nombre de patients présentant des vomissements

2.4.2 Les céphalées :

Les céphalées étaient présentes chez 53 patients sur 62 soit 85.5% et absente dans 14.5% soit 9 patients.

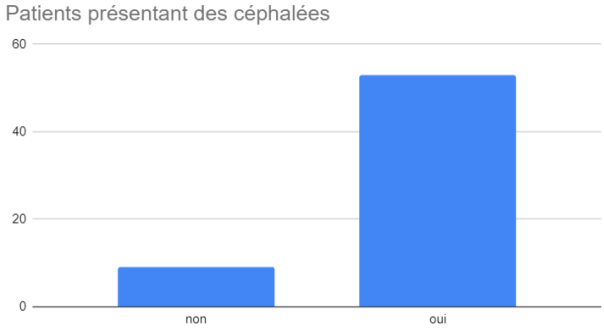


Figure 20: nombre de patients présentant des céphalées

2.4.3 Les nausées :

48 patients sur 58 ont présenté des nausées soit 82.8%, 10 n'en n'ont pas présenté soit 17.2%.



Figure 21: nombre de patients présentant des nausées

2.5 Irritabilité :

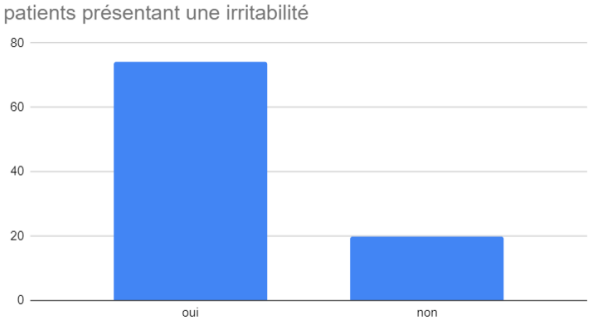


Figure 22: nombre de patients présentant une irritabilité

74 patients sur 94 ont présenté une irritabilité soit 78.7% et 21.3% n'en n'ont pas présenté soit 20 cas.

2.6 Léthargie :

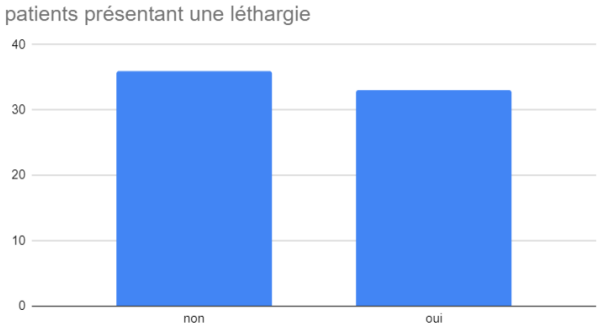


Figure 23:nombre de patients présentant une léthargie

33 sur 69 patients étaient léthargiques 47.8% au contraire 36 patient soit 52.2% ne présentaient pas de léthargie.

2.7 Les signes neurologiques :

2.7.1 Les troubles moteurs :

Lors de notre étude 36 patient sur 119 ont présenté des troubles moteurs soit 30.3%, contrairement aux 69.7% restant (83 patients).

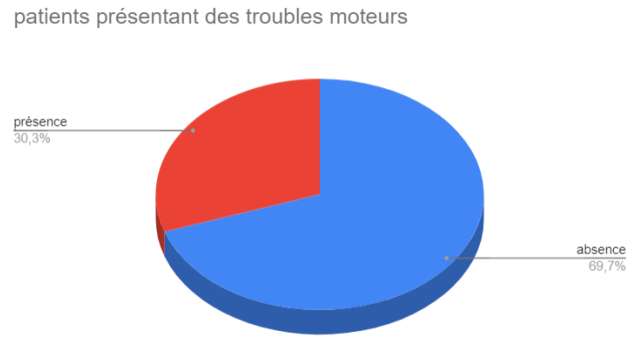


Figure 24: patients présentant des troubles moteurs

2.7.2 Les troubles sensitifs :

Pour ce qui est des troubles sensitifs, 21 patients sur 116 en ont présenté, soit 18.1%. Le reste (95 patients), soit 81.9% ne présentaient aucun de ces derniers.



Figure 25: patients présentant des troubles sensitifs

2.7.3 Les troubles du comportement :

Concernant les troubles du comportement, 9 patients sur 111 soit 8.1% en ont présenté. Le reste soit 91.9% (102 cas) ne présentaient aucun de ces derniers.



Figure 26: patients présentant des troubles du comportement

2.7.4 Les troubles sensoriels :

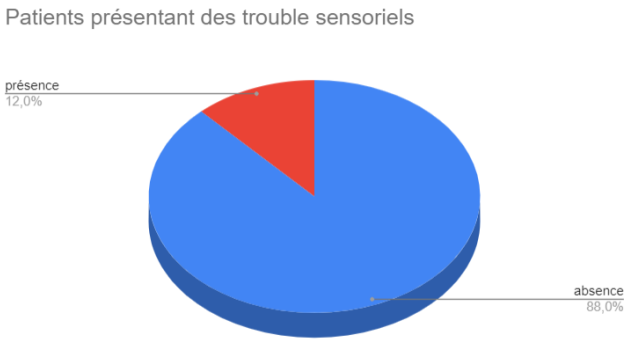


Figure 27: patients présentant des troubles sensoriels

En ce qui concerne les troubles sensoriels, 14 cas sur 117 en présentaient soit 12%.

Le reste soit 88% (103 cas) ne présentaient aucun de ces derniers.

2.7.5 Les troubles du développement psychomoteur :

Les éléments présents sur les dossiers nous ont permis d'affirmer ou d'infirmer la présence ou l'absence de troubles du développement psychomoteur chez un total de 36 cas. La présence de trouble du développement psychomoteur chez 13 patients et l'absence chez le reste donc 23 patients.

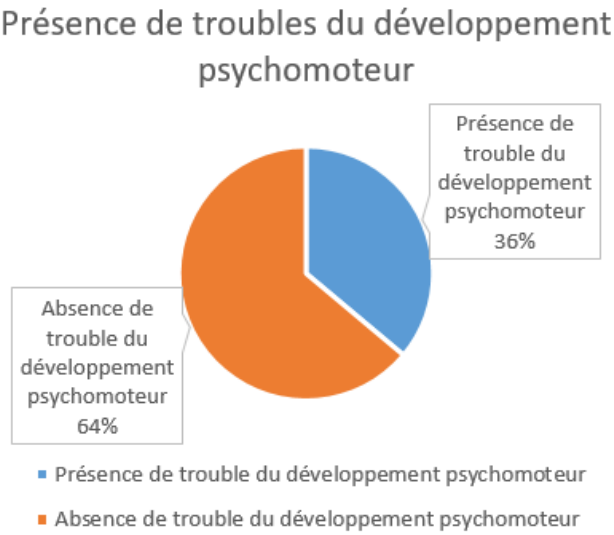


Figure 28: patients présentant du développement psychomoteur

2.8 Les signes ophtalmologiques :

2.8.1 Les troubles visuels associés :

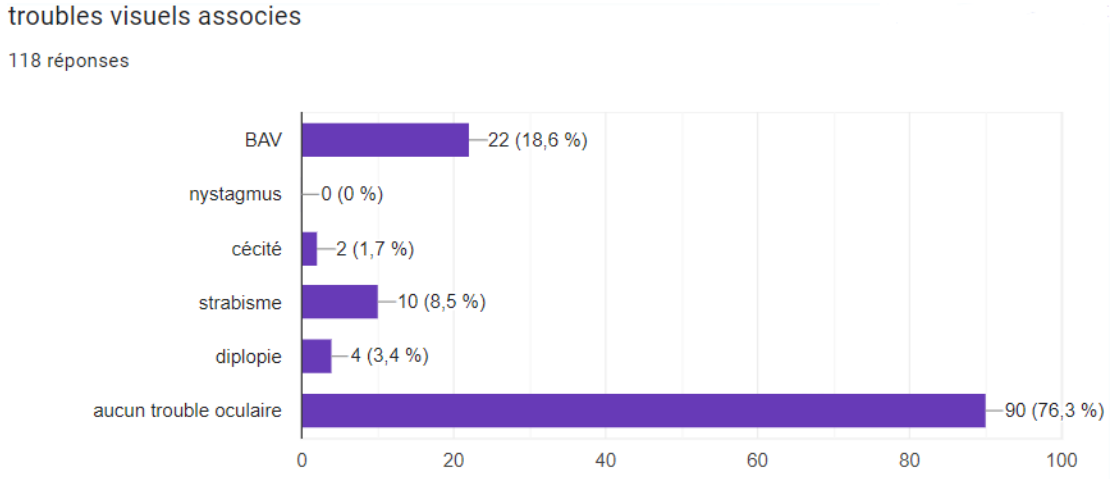


Figure 29: patients présentant des troubles visuels associés

Concernant les troubles visuels associés, nous notons le plus fréquent étant la baisse de l'acuité visuelle avec 22 patients soit 18.6%, suivie du strabisme avec 10 patients soit 8.5%, puis de la diplopie avec 4 patients soit 3.4% et en dernier lieu la cécité avec 2 patients soit 1.7%. Le reste des cas n'ayant pas de troubles visuels associés soit 76.3% (90 patients).

2.8.2 Le fond d'œil :

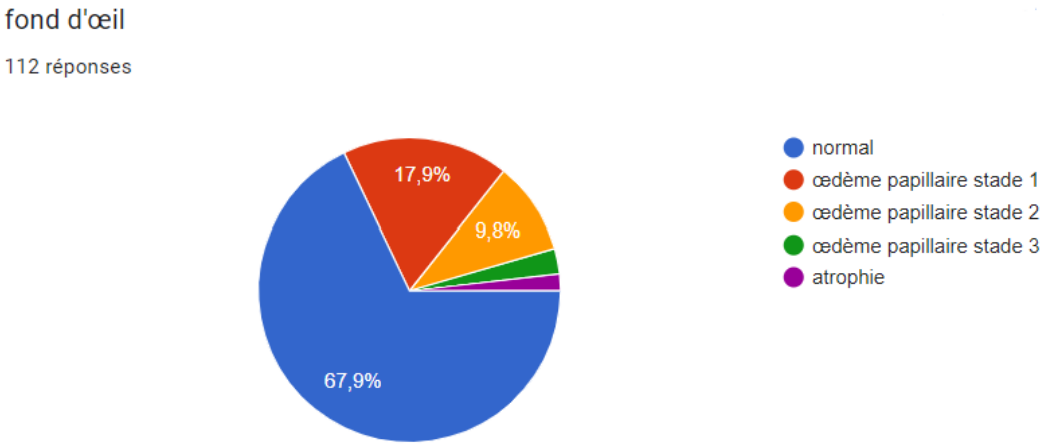


Figure 30: fond d'œil

Pour ce qui est du fond d'œil il nous est parait selon les informations présentes dans les dossiers des patients que 20 patient soit 17.9% présentaient un œdème papillaire stade 1, alors 11 patients soit 9.8% présentaient un œdème papillaire stade 2, 3 patients soit 2.7%

présentaient un œdème papillaire stade 3 et 2 patients soit 1.8% présentaient une atrophie papillaire.

Le reste des patients ayant fond d'œil sans particularité donc normal sont au nombre de 77 soit 67.9%.

2.9 Les signes endocriniens :

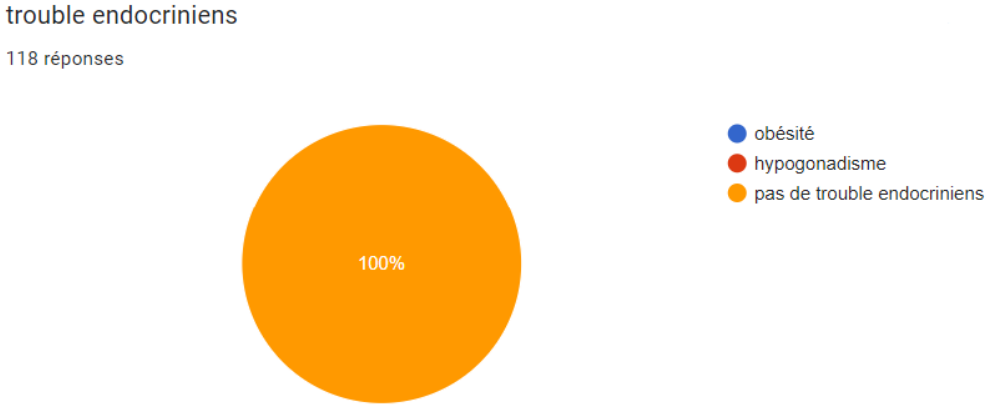


Figure 31: troubles endocriniens

Dans notre étude il s'est avéré qu'aucun des patients n'ai contracter de complication endocriniennes selon les données présentes dans les dossiers.

III. Les examens paracliniques :

1. Échographie trans-fontanellaire(ETF)

A l'aide d l'échographie trans-fontanellaire nous avons pu diagnostiquer sur un total de 118 cas, 36 cas d'hydrocéphalie tri-ventriculaire soit 30%, 15 cas d'hydrocéphalie tétra-ventriculaire soit 13%, 3 cas d'hydrocéphalie bi-ventriculaire soit 3% et le reste 64 patients soit 54% des cas n'ont pas bénéficié d'ETF.

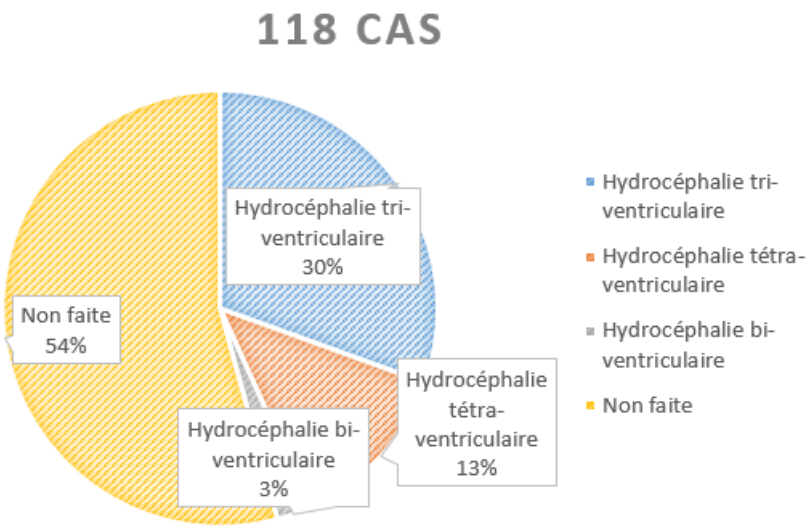


Figure 32: ETF

2. Tomodensitométrie :

Pour ce qui est de la tomodensitométrie elle a été très utile vu son coût et son accessibilité.

Elle a été utilisée dans la quasi-majorité des cas, nous permettant d'objectiver la présence d'hydrocéphalie, de préciser son caractère actif ou passif et nous a fourni une orientation étiologique.

Elle a objectivé sur un total de 120 patients un nombre de 78 cas d'hydrocéphalie tri-ventriculaire, 32 cas d'hydrocéphalie tétra-ventriculaire et 8 cas d'hydrocéphalie bi-ventriculaire, 1 cas d'hydranencéphalie et 1 cas de porencéphalie.

En ce qui concerne les signes radiologiques associés nous avons noté la présence de 12 patients ayant des kystes arachnoïdiens, 13 ayant une malformation de type Arnold Chiari, 16 cas de malformations type Dandy-Walker, 7 cas de craniopharyngiomes, 6 cas de tumeurs du parenchyme cérébral, 3 cas de processus tumoraux de la fosse cérébrale postérieure, 4 cas de processus tumoraux du V4, 2 cas de tumeur du V3, 1 cas d'Atrophie corticale et 1 cas de ventriculite.

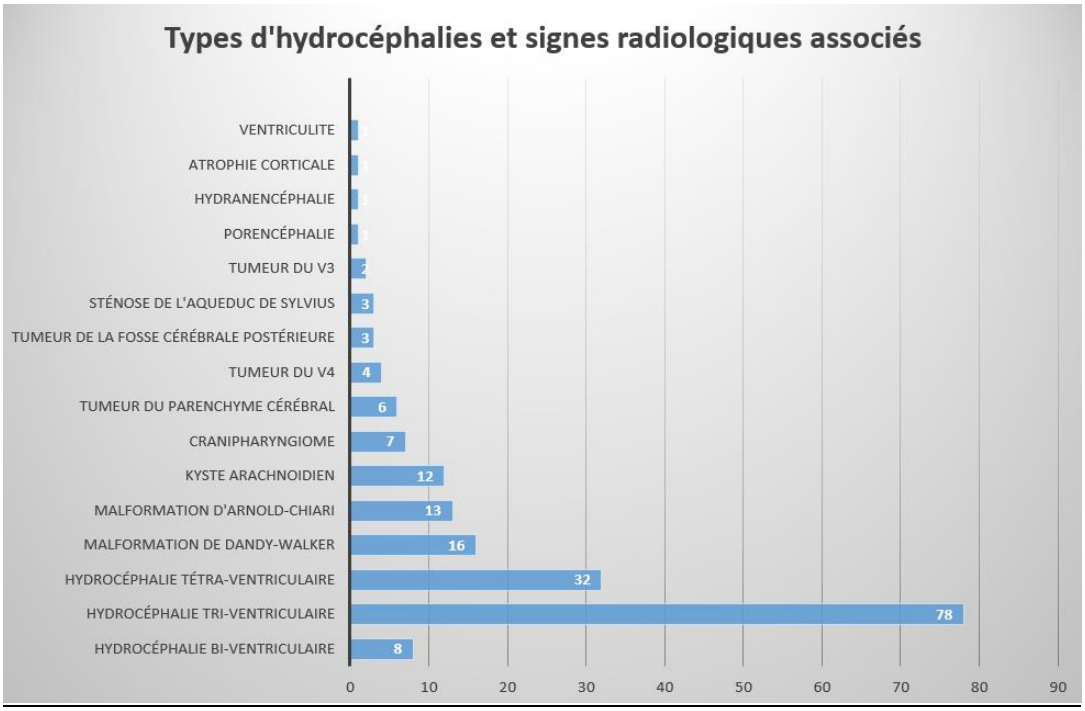


Figure 33: Type d'Hydrocéphalie et signes radiologiques associés à la TDM

3. Imagerie par résonnance magnétique :

Pour ce qui est de l'imagerie par résonnance magnétique son utilisation a été restreinte vu son indisponibilité et son fort coût mais elle a été réalisée en complément pour les patients souffrant de processus tumoral de la fosse cérébrale postérieure, la caractérisation des anomalies congénitales type spina bifida et dysraphisme ou pour la détection de lésions du parenchyme cérébral mais également pour l'évaluation du flux de LCR pour la confirmation de la sténose de l'aqueduc de Sylvius.

4. EEG :

L'électroencéphalogramme a été pratiqué chez 3 cas, ce dernier à objectivé une souffrance cérébrale diffuse dans les 3 cas.

5. La ponction lombaire :

La ponction lombaire a été pratiqué en l'absence de contre-indications sur un nombre total de 9 patient elle était sans anomalie chez 4 patients et à déceler chez le reste :

1 cas d'hyperprotéinorrachie, 1 cas de LCR hématique, 1 cas de méningite à méningocoque, 1 cas de LCR avec leucocyte=>10000/mm3 et 1 cas de méningite à Pseudomonas Aeruginosa sur DVP.

6. Le bilan malformatif :

Le bilan malformatif a été fait chez un total de 66 patients sur 122 soit 54.1%, le reste 56 patients n'en n'ayant pas l'indication soit 45.9%.

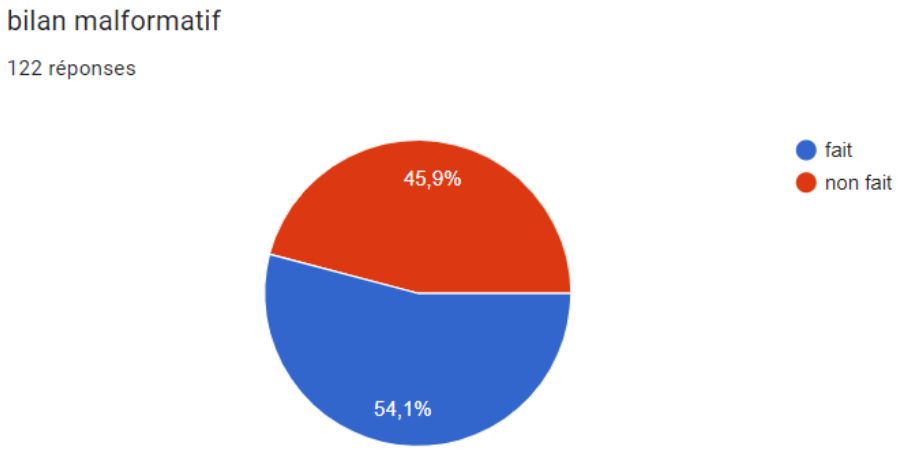


Figure 34: pourcentage de patients ayant bénéficier d'un bilan malformatif

IV. Les étiologies :

étiologie	nombre de cas	pourcentage
Spina Bifida	28	22,95%
Tumorale	27	22,13%
Malformation Dandy-Walker	16	13,11%
Malformation d'Arnold-Chiari	13	10,65%
kystes arachnoidiens	12	9,83%
Sténose de l'aqueduc de Sylvius	3	2,45%
Post méningitique	7	5,73%
Hydranéncéphalie	1	0,81%
Porencéphalie	1	0.81%
Idiopathique	14	11,47%

Figure 35: étiologies

étiologies	nombre de cas	Pourcentage
Congénitales	74	60,65%
Acquises néonatales et périnatales	0	0%
Infectieuses Postnatales	7	5,73%
Tumorales	27	22,13%
Traumatiques	0	0%
Vasculaires non congénitales	0	0%
Idiopathiques	14	11,47%

Figure 36: répartition selon l'étiologie

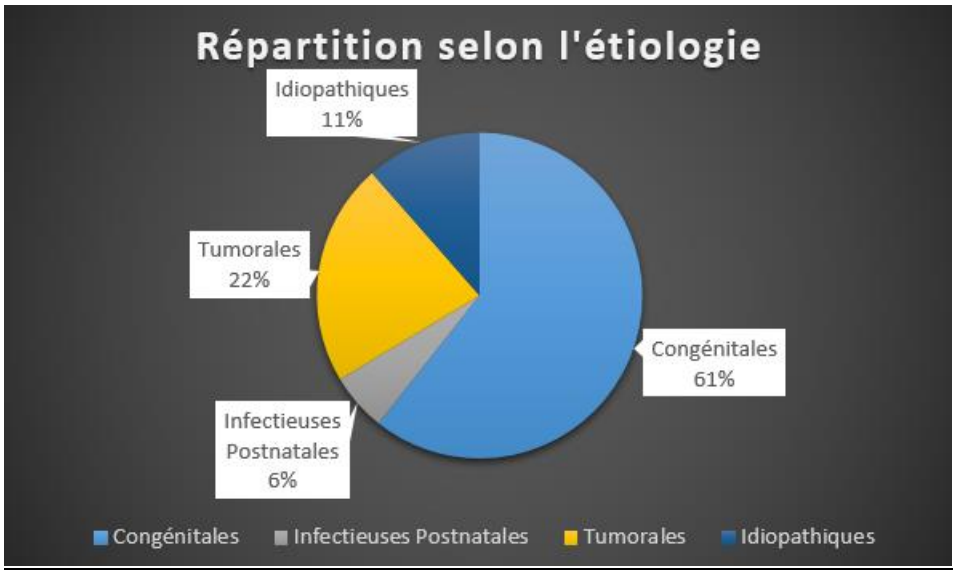


Figure 37: répartition selon l'étiologie

V. Traitement :

1. Traitement médical :

Une antibioprophylaxie a été réalisée de façon systématique chez tous les malades opérés en utilisant une C3G, l'association avec le métronidazole a été utilisée chez 5 patient vu l'effet potentialisateur de ce dernier.

Nous avons recensé 01 patient ayant subis une cure de radiothérapie fractionnée conventionnelle.

Les soins locaux ont été fait pour tous les patients souffrant de malformations, notamment le Spina Bifida, mais également pour les autres malformations mentionnées sus-dessus.

Pour ce qui est des traitements symptomatiques comme les antalgiques, les antipyrétiques, anticonvulsivant, les anti-hémétiques, anti-diarrhéiques, l'osmothérapie (mannitol), les diurétiques (acétazolamide) ont été utilisés chez les patients présentant des douleurs, des céphalées, des vomissements, un syndrome d'HTIC, des crises convulsives ou de la diarrhée ou parfois simplement par prophylaxie compte tenu du risque élevé d'expression symptomatique de l'hydrocéphalie.

A noter qu'un supplément en vitamine k1 (konakion 2mg) par voie orale a été réalisé chez les prématurés pour prévention de la maladie hémorragique du nouveau née(MHNN), mais également pour les nouveau nées ou nourrissons allaité au lait maternel.

La corticothérapie a été utilisée exclusivement utilisé chez les patients présentant des tumeurs cérébrales et dans certains cas de méningites bactériennes et virales. Le Solumédrol et l'Hemisuccinate d'hydrocortisone étant les principes actifs de choix dans notre formation.

Concernant la ponction trans-fontanellaire déplétive, elle a été réalisée chez un nombre de 55 patients sur un total de 118 cas. Cette dernière n'a pas été pratiquée sur le reste soit 63 patients.



Figure 38: pourcentage des patients ayant bénéficier d'une ponction trans-fontanellaire

2. Traitement chirurgical :

Il est a noté que la totalité des patient soit 122 patients ont reçu un traitement chirurgical.

2.1 Traitement chirurgical de décharge :

2.2 La dérivation ventriculo-péritonéale :

La dérivation ventriculopéritonéale a été réaliser sur la majorité absolue des patients, 117 patients, soit 95.90%.

2.3 La dérivation ventriculaire externe :

La dérivation ventriculaire externe a été réalisée chez un de 2 patients, soit 1.63%.

3. Le pourcentage selon l'acte chirurgical :

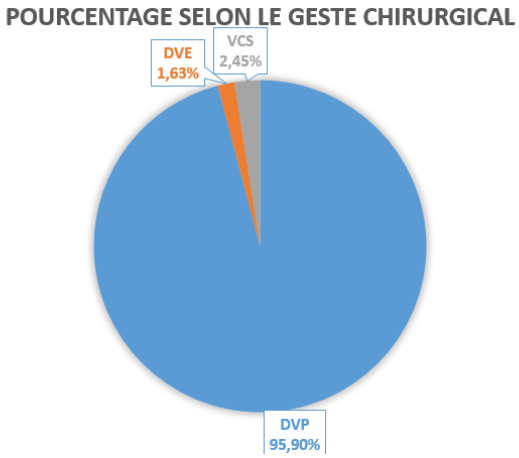


Figure 39: pourcentage selon le geste chirurgical

4. Traitement chirurgical étiologique :

4.1 Cure de spina bifida :

Le traitement chirurgical du Spina Bifida par dissection réinsertion des éléments méningées et radiculaires avec fermeture étanches des espaces méningées a été réalisée chez un total de 28 patients soit 22.95%.

4.2 Chirurgie de résection tumorale :

Elle a été réalisée sur un total de 27 patients, soit 22.13%.

Les tumeurs les plus fréquemment rencontrer dans notre formation dans le cadre de l'hydrocéphalie infantile sont les craniopharyngiomes avec 7 cas recensées, les tumeurs ventriculaires avec 6 cas recensés, les tumeurs de la fosse cérébrale postérieur avec 3 cas recensés, les tumeurs du parenchyme cérébral avec 3 cas de tumeurs pariétale, 2 cas de tumeurs frontopariétales et 01 gliome du tronc cérébral le reste des informations n'étant pas disponibles sur les dossiers.

4.3 Chirurgie d'exérèse de kyste arachnoïdiens :

Elle a été pratiquée chez un total de 12 patients, soit 9.83%.

Nous avons noté la présence d'une cavité multi-kystique arachnoïdienne chez 01 patient.

4.4 La ventriculocisternostomie (VCS) :

La ventriculocisternostomie a été réalisée chez un total de 3 patients sur un total de 122 donc 2.45%.

4.5 Chirurgie de reconstruction anatomique :

Elle a été réalisée pour 2 cas de craniosténose, 2 cas de fente labio-palatine et 01 cas de défaut occipital osseux causant un Encéphalocèle.

VI. Évolution :

1. Complications mécaniques :

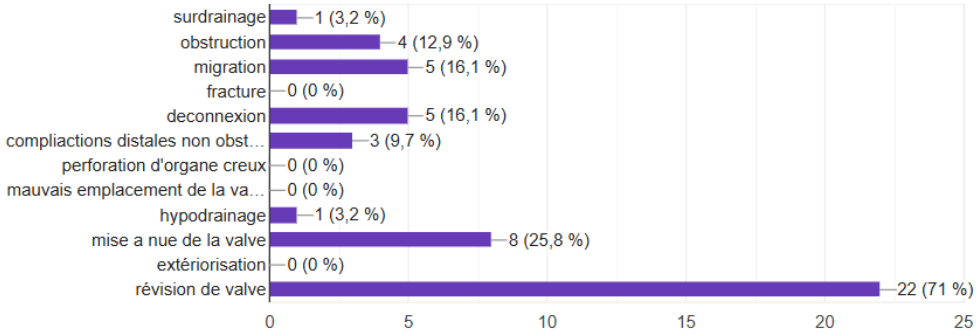


Figure 40: complications mécaniques

La révision de valve a été réalisée chirurgicalement devant des indications précises, en se basant sur des éléments cliniques et paracliniques notamment radiologiques nous permettant de suspecter un dysfonctionnement de cette dernière. La révision de valve a été réalisée sur un total de 22 patients sur un ensemble de 122 patients, soit 18.03%.

En ce qui concerne la mise à nu de la valve elle a été réalisée sur un total de 8 patients sur un ensemble de 122 patients, soit 6.55%. Ceci dit le but de ce geste est une évaluation du fonctionnement sans forcément pratiquer un changement de cette dernière mais plutôt pour avoir une idée sur son efficacité, contrairement à la révision ou le changement de la valve. Là où la révision de valve est indiquée devant un dysfonctionnement confirmé, la mise à nue de la valve a comme indication la suspicion de dysfonctionnement évidemment le tout basé sur des élément cliniques et paracliniques.

Concernant les complications mécaniques de la dérivation ventriculaire nous avons recenser un certain nombre de complications dont : en premier lieu aequo la déconnexion de la valve de son cathéter avec 5 cas recensés soit 4.09% et la migration de la valve avec 5 cas recensés soit 4.09%, en second plan l'obstruction avec 4 cas soit un pourcentage de 3.27%, pour ce qui est de la troisième place les complications distales non obstructives avec 3 cas

recensés soit 2.45% et en quatrième place aequo le surdrainage et l'hypodrainage avec chacun 1 cas respectif soit 0.81% chacun.

Le reste des données n'étant pas accessibles dans les dossiers.

2. Complications infectieuses :

Pour ce qui est des complications infectieuses nous avons recenser un nombre total de 8 cas de méningites soit 6.55%, 1 cas d'infection du site opératoire de spina bifida soit 0.81% et finalement 1 cas de multiples collections sur le trajet de la DVP soit 0.81%.

3. Autres complications :

Nous avons noté un nombre de 20 patients s'étant compliqués d'épilepsie soit un pourcentage de 16.39%.

4. Nombre de dérivations subies par le patient depuis la déclaration de la maladie :

Nous constatons que le nombre de patients n'ayant pas subies de dérivation est de 01 patient, soit 0.81% ce qui est explicable par le fait que dans notre série nous avons 3 patients opérés par VCS.

Par contre les 2 autres ont dû subir une chirurgie de dérivation due à l'échec de la VCS.

Nous pouvons également observer de manière objective qu'une seule dérivation a suffis à un total de 80 patient soit 65.57%.

Pour les patients ayant subis 2 actes chirurgicaux de dérivation ventriculaire le nombre est de 30 patient soit 24.59%.

Concernant les patients ayant subis 3 actes chirurgicaux de dérivation ventriculaire le nombre est de 9 patient soit un pourcentage de 7.37%.

Finalement nous avons recensé 1 cas ayant subis un nombre de 5 dérivations et un dernier ayant subis 7 actes chirurgicaux de dérivations dues à de multiples complications d'ordre infectieuse et mécaniques, soit 0.81% respectivement pour chacun des deux.

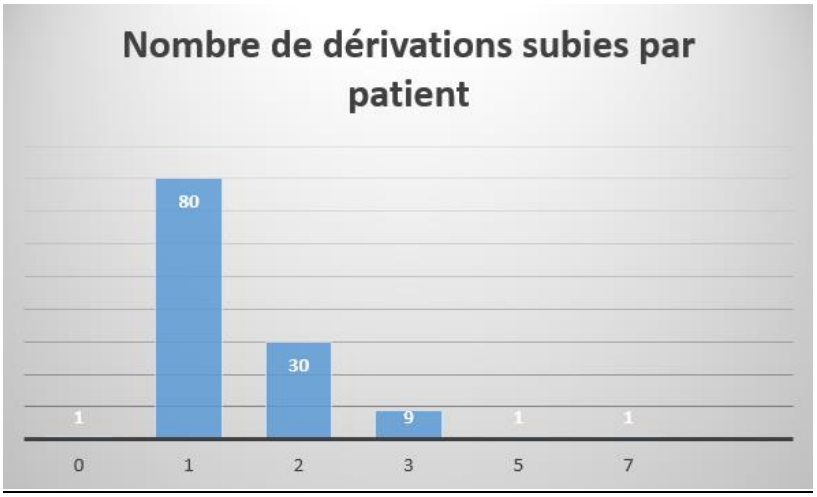


Figure 41: nombre de dérivations subies par patient

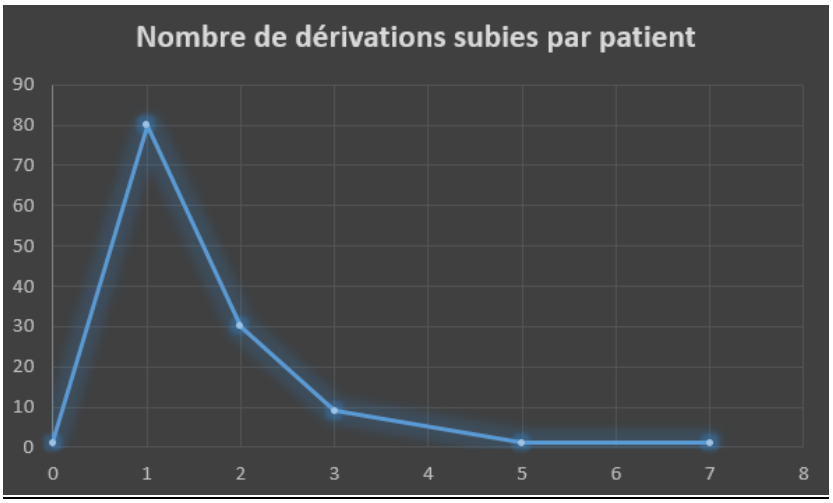


Figure 42: nombre de dérivations subies par patient

5. Nombre de récidive par patients :

Nous pouvons ici observer que les deux courbes notamment celle représentant le nombre de récidive et celle représentant le nombre de dérivations qui sont des images en miroirs témoignant de la beauté de la science.

A l'exception de l'ajout du cas de VCS réussi les nombres sont pareils et très compréhensibles.

Avec 81 cas de non récidive soit 66.39%, 30 cas ayant récidivé une seule fois soit 24.59% et 9 cas ayant récidivé un nombre de 2 fois soit 7.37%.

Finalement les 2 derniers cas, l'un ayant récidiver 4 fois, l'autre 6 fois donc respectivement 0.81% chacun.

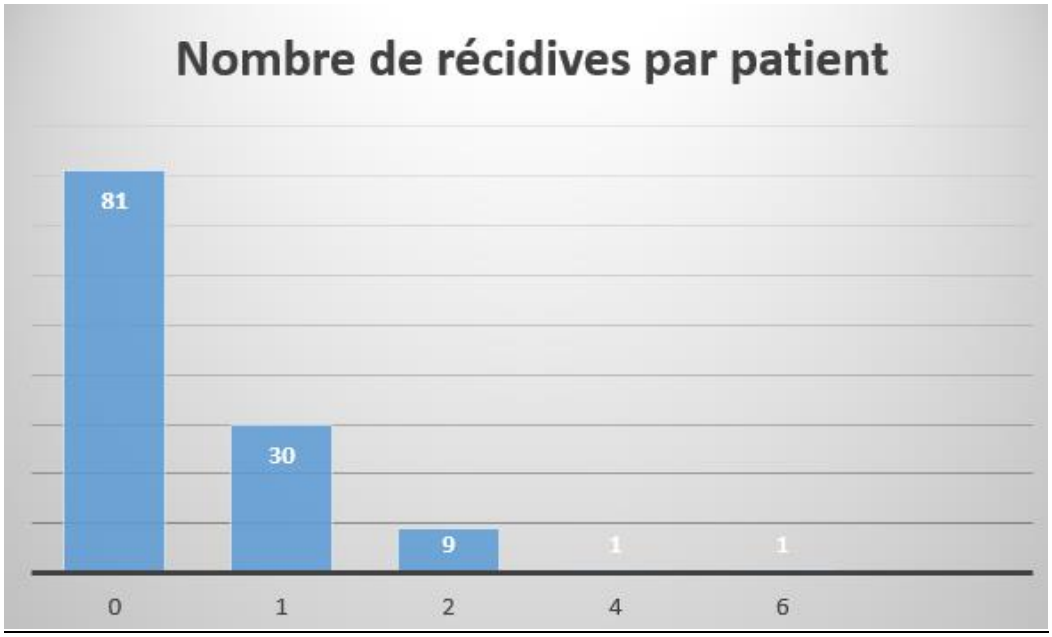


Figure 43: nombre de récidives par patient

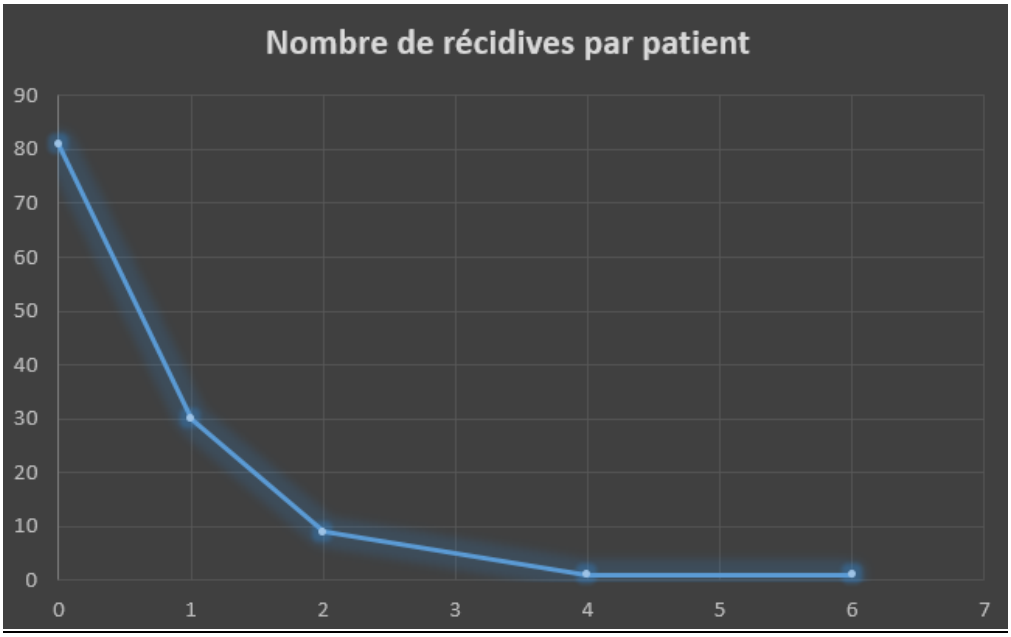


Figure 44: nombre de récidives par patient

6. Intervalle entre les récidives :

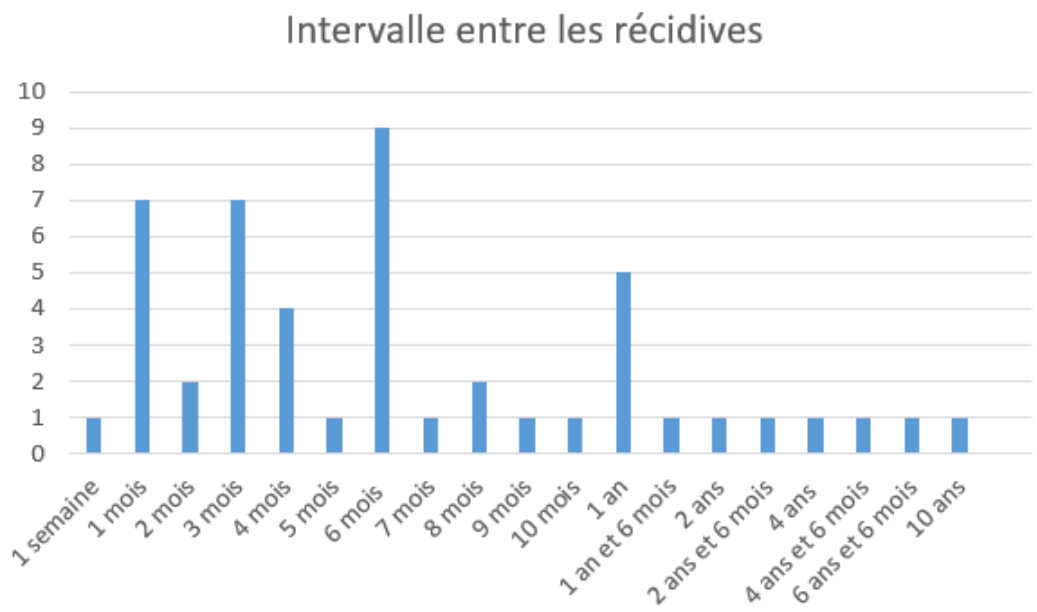


Figure 45: intervalle entre les récidives

Sur un nombre total de récidives de 58 nous avons recenser l'intervalle disponible sur les dossiers soit celui de 48 récidives.

Nous notons la présence d'un pic à une durée de 6 mois avec 9 patients, suivie de 7 cas respectifs pour les durées de 1 mois et 3 mois, en troisième place 5 cas ont récidivé avec intervalle de 1 an.

L'intervalle moyen entre les récidives est de 9.81 mois.

7. Amélioration sur le plan clinique et paraclinique :

Concernant l'amélioration sur le plan clinique et paraclinique nous avons d'excellent résultat avec un total de 116 cas ayant une bonne amélioration, soit 95.08%.

Les patients ayant une amélioration moyenne sont de 5 patients, soit un pourcentage de 4.09%.

Nous avons également noté 1 cas de sortie contre avis médical (SCAM), soit un pourcentage de 0.81%.

8. Les décès :

Nous ne notons aucun décès sur notre série de 122 patients.

Et nous notons également 1 patient perdu de vue (SCAM).



DISCUSSION



I. Définition de l'hydrocéphalie pédiatrique(1-4)

« L'hydrocéphalie est une distension active du système ventriculaire du cerveau lié à un passage inadéquat du liquide céphalorachidien (LCR) depuis son point de production au sein du système ventriculaire jusqu'à son point d'absorption dans la circulation systémique » (Rekate, 2009a).

Cette définition découle des efforts d'un grand nombre de chercheurs spécialisés dans l'hydrocéphalie visant à parvenir à un consensus sur la définition et la classification de cette affection (Rekate, 2011).

À l'exception des rares cas de papillome du plexus choroïde entraînant une surproduction de LCR, toute hydrocéphalie est de nature obstructive. Cela est vrai pour toutes les formes d'hydrocéphalie, qu'elle débute in utero ou qu'elle se développe plus tard au cours de la vie.

Cependant, l'hydrocéphalie qui apparaît dès la petite enfance présente des caractéristiques significatives. Celles-ci concernent la physiopathologie, les options thérapeutiques et le pronostic.

Toutefois, il est important de souligner que les mécanismes à l'origine de l'hydrocéphalie peuvent continuer à influencer les symptômes du patient et les options thérapeutiques jusqu'à l'âge adulte.



Figure 46 : Photo d'une hydrocephalie chez un nourrisson

II. Classification de l'hydrocéphalie pédiatrique(1,4-18)

Au début du XXe siècle, principalement dans sa deuxième décennie, Walter Dandy a étudié l'hydrocéphalie chez l'humain et l'animal. Les outils dont il disposait à cette époque étaient assez rudimentaires.

Avant Dandy, les études sur l'hydrocéphalie se limitaient à l'examen post-mortem de patients, généralement des enfants, décédés des suites de cette pathologie. Dandy a étudié l'hydrocéphalie en réalisant une ponction ventriculaire avec injection d'un colorant supravital (bleu de méthylène). Il effectuait ensuite une ponction lombaire :

- Si le colorant était retrouvé dans le LCR lombaire, l'hydrocéphalie était considérée comme « communicante ».
- Si aucun colorant n'était récupéré, elle était dite « obstructive ».

Il a également observé que lorsqu'il réalisait une plexectomie choroïdienne d'un côté chez un animal et empêchait la circulation entre les ventricules latéraux, seul le ventricule latéral

contenant le plexus choroïde se distendait. Il en a conclu que le plexus choroïde était la source du liquide céphalorachidien (Dandy, 1919).

Sur la base de ces études, des interventions chirurgicales spécifiques ont été développées pour traiter l'hydrocéphalie.

- Pour l'**hydrocéphalie communicante**, Dandy réalisait une ablation bilatérale du plexus choroïde.
- En cas d'**hydrocéphalie obstructive**, une ventriculostomie du troisième ventricule pouvait être pratiquée.

L'idée sous-jacente était que si le point de restriction du flux responsable de l'hydrocéphalie pouvait être identifié, le diagnostic était alors confirmé avec certitude, permettant ainsi d'adapter le traitement à la forme spécifique de la pathologie (Pudenz, 1981).

La classification de Dandy est restée la référence pendant près de 100 ans et constitue encore aujourd'hui la base du diagnostic et des codes de facturation aux États-Unis.

Actuellement Les chercheurs disposent désormais de nombreux outils pour étudier l'hydrocéphalie, qui n'étaient pas accessibles à l'époque de Dandy. Parmi ceux-ci figurent les examens d'imagerie tels que les scintigraphies aux radionucléides, l'échographie, la tomodensitométrie (CT) et, plus récemment, l'imagerie par résonance magnétique (IRM). De plus, un siècle de recherche sur des modèles animaux et plus de cinquante ans de données sur le traitement réussi de l'hydrocéphalie par dérivation ventriculaire ont considérablement enrichi les connaissances sur cette pathologie.

Grâce à ces avancées, plusieurs tentatives ont été faites pour développer des modèles mathématiques visant à améliorer la compréhension des mécanismes de l'hydrocéphalie et à mieux prédire son évolution (Avezaat et al., 1979 ; Marmarou et al., 1978 ; Spertell, 1980 ; van Eijndhoven et Avezaat, 1986 ; Rekate et al., 1988a).

L'un de ces modèles, basé sur les points potentiels de restriction du flux du liquide céphalorachidien (LCR), s'est révélé utile pour comprendre certaines pathologies auparavant énigmatiques en lien avec l'hydrocéphalie, notamment l'**hypertension intracrânienne**

idiopathique, l'**hydrocéphalie à pression normale (NPH)** et le **syndrome d'hydrocéphalie aiguë à basse pression inappropriée (SILPAH)**, également appelé **hydrocéphalie à pression négative** (Rekate et al., 1988a ; Filippidis et al., 2011 ; Rekate, 2011 ; Hamilton et Price, 2012).

Dans ce modèle, qui fonctionne comme une analogie hydraulique d'un circuit électrique, les **points de restriction du flux du LCR** incluent :

- Les **foramens de Monro**,
- L'**aqueduc de Sylvius**,
- Les **foramens de sortie du quatrième ventricule**,
- Les **citernes de la base** permettant l'accès à l'espace sous-arachnoïdien cortical,
- L'**absorption du LCR dans la circulation systémique**.

L'importance de chacun de ces points de restriction du flux peut être démontrée à la fois en clinique et dans des expériences sur modèles animaux. La **Figure 2** représente une vision artistique de la circulation du LCR sous forme de circuit (Rekate, 2008).

Chacun de ces points de restriction peut être responsable d'une hydrocéphalie. Concevoir la dynamique du LCR sous la forme d'un **circuit hydraulique** permet d'améliorer la compréhension de la physiopathologie et d'adapter les traitements en fonction du site précis de l'obstruction.

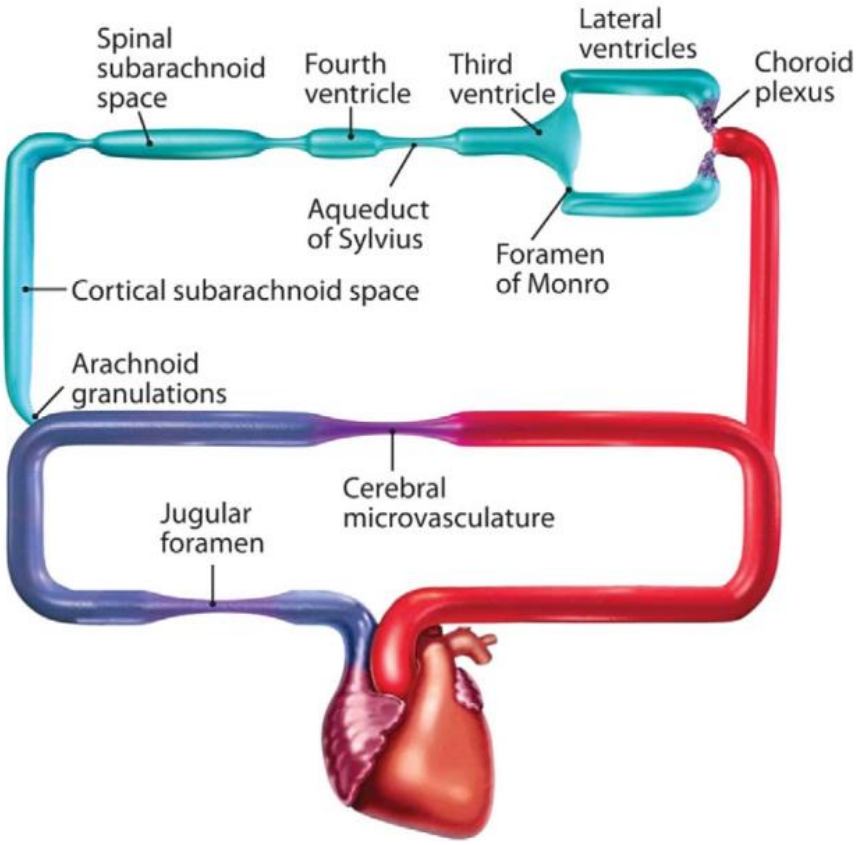


Figure 47: Représentation artistique du circuit illustrant la vision du cœur comme une batterie produisant le liquide céphalorachidien, qui doit ensuite retourner dans la circulation systémique (Rekate, 2008).(4)

Selon oi s (15) les propositions et publications précédentes concernant la classification de l'hydrocéphalie ont été listées dans la « recherche avancée PubMed » pour la période de 1950 au 20 avril 2010 dans le récent article de revue de l'auteur(18). Il y a eu 83 publications corrigées(18). Sur la base de l'examen de ces publications, les éléments considérables d'une nouvelle classification multicatégorielle, Mc HC (multi-categorical hydrocephalus classification)(17), ont été déterminés comme suit : trois sujets principaux — le patient, le LCR (liquide céphalo-rachidien) et le traitement — sont composés de 10 catégories, à savoir la catégorie « Mc HC » I : début (âge, phase), II : cause, III : lésion sous-jacente, IV : symptomatologie, V : physiopathologie 1 — circulation du LCR, VI : physiopathologie 2 — dynamique de la pression intracrânienne (ICP), VII : chronologie, VII : post-shunt, VIII : post-

ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule, et X : autres. Lors du processus d'analyse de ces publications en vue de développer une telle nouvelle classification multicatégorielle, Mc HC, 54 sous-types d'hydrocéphalie ont été répertoriés, et ceux-ci ont également été répartis dans les dix catégories « Mc HC », de 2 à 7 dans chaque cas respectivement.

Catégorie I. Début

[Sous-types : 1. Congénital, 2. Acquis, 3. Fœtal, 4. Néonatal, 5. Infantile, 6. Enfant, 7. Adulte]

Il y a sept sous-types à classer dans cette catégorie. Ces sous-types se composent de deux concepts majeurs du début : en l'occurrence avant/après la naissance et la période post-natale individuelle (néonatale/infantile/enfance/adulte).

- Catégorie II. Cause

  [Sous-types : 1. Primaire, 2. Secondaire, 3. Idiopathique]

- Catégorie III. Lésion sous-jacente

  [Sous-types : 1. Dysgénétique, 2. Post-hémorragique, 3. Post-méningitique, 4. Post-traumatique, 5. Avec tumeur/kyste/masse, 6. Autres]

- Catégorie IV. Symptomatologie

  [Sous-types : 1. Macrocéphalie, 2. Normocéphalie, 3. Microcéphalie, 4. Occulte, 5. Symptomatique, 6. Manifeste, 7. Comateux, 8. Stuporeux, 9. Démence, 10. Retardé, 11. Syndromique, 12. Hydrocéphalie-Parkinsonisme, 13. Autres]

- Catégorie V. Physiopathologie — Dynamique du LCR

  [Sous-types : 1. Communicante, 2. Non communicante, 3. Obstructive, 4. Non obstructive, 5. Externe, 6. Interne, 7. Localisée, 8. Interstitielle, 9. Compartiment isolé]

- Catégorie VI. Physiopathologie — Dynamique de l'ICP

  [Sous-types : 1. Haute pression, 2. Pression normale]

Il y a 9 sous-types à classer dans la catégorie V, Physiopathologie 1. Dynamique du LCR, et 2 dans la catégorie VI. Physiopathologie 2. Dynamique de l'ICP.

- **Catégorie VII. Chronologie**

[Sous-types : 1. Aigu, 2. Chronique, 3. De longue date, 4. Progressif, 5. Spontanément arrêté]

Il y a 5 sous-types à classer dans la catégorie VII. Chronologie avec phase et progression.

III. Rappel anatomique(19-83)

Le système ventriculaire du cerveau est composé de quatre cavités communicantes librement remplies de liquide céphalorachidien (LCR) : les deux ventricules latéraux, le troisième ventricule et le quatrième ventricule (Fig. 48 et 49).

Les ventricules latéraux sont des cavités en forme de C qui se trouvent profondément dans chaque hémisphère cérébral. On pense que cette forme est liée à l'expansion du développement des lobes frontal, pariétal et occipital, qui déplacent le lobe temporal vers le bas et l'avant(24).

1. Ventricules latéraux

Chaque ventricule latéral est divisé en un corps et un atrium, ainsi qu'en des cornes antérieure (frontale), postérieure (occipitale) et inférieure (temporale). Chacune de ces parties possède des parois médiale et latérale, un toit, un sol et une paroi antérieure(25).

Le corps occupe le lobe pariétal et s'étend depuis le bord postérieur du foramen de Monro jusqu'au point où le septum pellucidum disparaît et où le corps calleux et le fornix se rencontrent. La paroi latérale est formée par le noyau caudé en haut et le thalamus en bas, séparés par le sillon striothalamique, le sillon où passe la strie terminale et la veine thalamostriatale. La paroi médiale est formée par le septum pellucidum en haut et le corps du fornix en bas. Le sol est formé par le thalamus et le toit par le corps du corps calleux(24-28).

Le corps s'élargit postérieurement où il devient continu avec l'atrium. L'atrium communique avec le corps par-dessus le thalamus, avec la corne inférieure en dessous du thalamus et avec la corne postérieure à l'arrière. L'atrium et la corne occipitale forment une cavité triangulaire, avec l'apex dans le lobe occipital et la base à l'avant sur le pulvinar du

thalamus, qui constitue la paroi antérieure de l'atrium. Le toit de l'atrium est formé par le corps, le splénium et le tapetum du corps calleux. Le sol est formé par le trigone collatéral, une zone triangulaire sur le sommet du sillon collatéral. La paroi médiale est formée par deux saillies appelées le bulb du corps calleux et le calcar avis, respectivement. La saillie supérieure (bulb du corps) est formée par le grand faisceau de fibres appelé le forceps majeur, et la saillie inférieure (calcar avis) couvre la partie la plus profonde du sillon calcarin. La partie antérieure de la paroi latérale est formée par le noyau caudé et la partie postérieure par les fibres du tapetum du corps calleux(24,25,27–29).

La corne occipitale (postérieure) se courbe postéro-médialement depuis l'atrium vers le lobe occipital pour former une cavité triangulaire ou en forme de diamant. Elle peut varier en taille, allant de l'absence à une extension importante dans le lobe et peut varier d'un côté à l'autre. La paroi médiale est formée par les deux saillies : le bulb du corps calleux en haut et le calcar avis en bas. Le toit et la paroi latérale sont formés par le tapetum du corps calleux, recouvert latéralement par la radiation optique, puis par le faisceau longitudinal inférieur. Le sol est formé par le trigone collatéral(25,27,28).

La corne temporale (inférieure), la plus grande partie des ventricules latéraux, s'étend vers le bas et postéro-médialement autour du pulvinar, puis tourne vers l'avant dans la partie médiale du lobe temporal pour se terminer à 2,5 cm du pôle temporal, juste derrière le noyau amygdaloïde, qui constitue la paroi antérieure. Le sol est formé par l'hippocampe ou le pes hippocampi et latéralement par l'éminence collatérale, la saillie recouvrant le sillon collatéral. La partie médiale du toit est formée par la surface inférieure du thalamus et la queue du noyau caudé, séparées par le sillon striothalamique. La partie latérale est formée par le tapetum du corps calleux, qui descend également vers le bas pour former la paroi latérale de la corne temporale. La paroi médiale est formée par la fissure choroïdienne, une fente étroite située entre la partie inféro-latérale du thalamus et la fimbriae du fornix(24,25,27,28).

La corne frontale (antérieure) s'étend vers l'avant depuis le foramen interventriculaire dans le lobe frontal. Elle a une forme à peu près triangulaire sur la coupe coronale. La paroi

médiale est formée par le septum pellucidum, séparant les cornes frontales des deux côtés. La paroi antérieure et le toit sont formés par le genu du corps calleux. La paroi latérale est formée par la tête du noyau caudé, et le sol étroit par le rostrum du corps calleux(24,25,27,28).

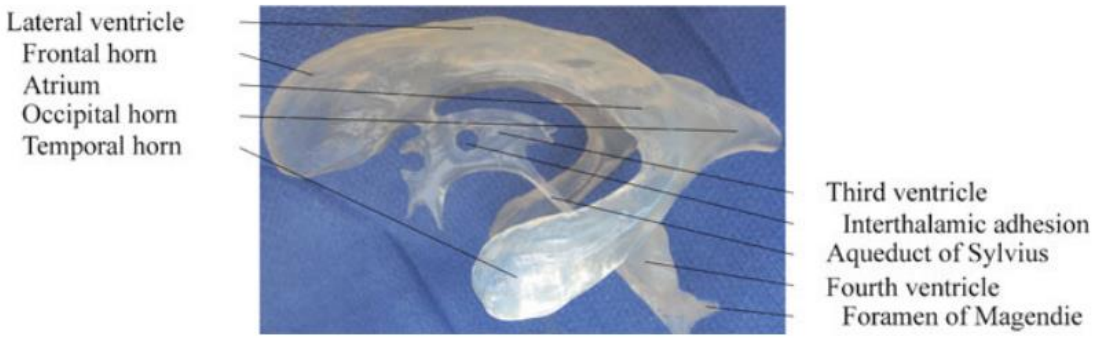


Figure 48: Vue latérale d'un moulage en verre du système ventriculaire (vue latérale)(19)

2. Foramen de Monro

Le foramen interventriculaire (de Monro) est nommé, selon la plupart des auteurs, d'après Alexander Monro Secundus (1733–1817). Cependant, certains auteurs(30) l'attribuent à Alexander Monro Primus (1697–1767). Dans son premier travail, en 1783, Monro (Secundus)(31) a indiqué que ce foramen avait été décrit auparavant, mais jamais illustré. Cependant, une enquête approfondie menée par Sharp(32) en 1961 remet en question cette affirmation. À la fin de son étude, Sharp conclut : « L'auteur actuel estime fermement qu'il n'y a aucune justification pour maintenir le terme éponyme 'foramen de Monro' comme synonyme du foramen interventriculaire dans la terminologie moderne pour deux raisons : premièrement, parce que Monro n'a rien ajouté de valeur à la description préexistante du foramen, et deuxièmement, parce qu'il a en fait mal interprété la nature de la communication entre les ventricules latéraux et le troisième ventricule »(32).

Le foramen interventriculaire forme le canal de communication entre le ventricule latéral de chaque côté et le troisième ventricule à la jonction du toit et de la paroi antérieure. Il a un

diamètre de 3 à 4 mm et est limité antérieurement par la jonction du corps et des colonnes du fornix et postérieurement par le pôle antérieur du thalamus, avec une concavité postérieure. La taille et la forme des foramens de Monro dépendent de la taille des ventricules : Si les ventricules sont petits, chaque foramen est une ouverture en forme de croissant limitée antérieurement par la courbure concave du fornix et postérieurement par le tubercule antérieur convexe du thalamus. À mesure que les ventricules se dilatent, le foramen de chaque côté devient plus rond.

Les structures qui passent par le foramen sont le plexus choroïde, les branches distales des artères choroïdes postérieures médiales, ainsi que les veines thalamostriatale, choroïdale supérieure et septale(25,28). L'atrésie congénitale du foramen de Monro est rarement rapportée dans la littérature(33–35).

3. Troisième ventricule

Le troisième ventricule est une cavité étroite, en forme d'entonnoir, uniloculaire, située au centre de la tête. Il communique avec les ventricules latéraux par le foramen interventriculaire de Monro sur son aspect antéro-supérieur, et avec l'aqueduc de Sylvius sur son aspect postéro-inférieur.

Le toit du troisième ventricule forme une légère arcade orientée vers le haut, s'étendant du foramen de Monro à l'avant jusqu'au récessus suprapineal à l'arrière. Il possède quatre couches : une couche neuronale, la couche la plus haute, formée par le corps du fornix à l'avant et par les crura et la commissure hippocampique à l'arrière, le septum pellucidum étant attaché à la surface supérieure du corps du fornix. En dessous de la couche neuronale, on trouve deux fines couches membranaires de la tela choroïdienne et une couche de vaisseaux sanguins entre les feuilles de la tela choroïdienne.

La paroi antérieure du troisième ventricule est formée, de haut en bas, par les colonnes divergentes du fornix, les foramens de Monro, la commissure antérieure orientée transversalement, la lamina terminalis, le récessus optique et le chiasma optique(25).

La moitié antérieure du plancher est formée par des structures diencéphaliques, et la moitié postérieure par des structures mésencéphaliques. Lorsqu'on l'observe par-dessous, les structures formant le planché comprennent, de l'avant vers l'arrière, le chiasma optique et son récessus, l'infundibulum de l'hypothalamus et son récessus en forme d'entonnoir étroit, le tuber cinereum de l'hypothalamus, les corps mamillaires, la substance perforée postérieure, et plus en arrière, la partie du tegmentum du mésencéphale située au-dessus de l'aspect médial des pédoncules cérébraux. À la jonction du plancher et de la paroi antérieure, un petit récessus optique angulaire s'étend dans le chiasma optique(24,25).

Dans leur étude expérimentale sur l'anatomie normale et certains changements pathologiques du troisième ventricule, Corrales et al.(36) ont décrit trois portions dans le plancher du troisième ventricule : la première, ou portion prémamillaire, est la plus mince et s'étend de l'infundibulum au sillon prémamillaire ; la deuxième, ou portion inter-pédonculaire, est légèrement plus épaisse et s'étend du récessus postmamillaire à la bordure postérieure de l'espace inter-pédonculaire ; la troisième, ou portion pédonculaire, est le segment le plus épais et correspond à la portion reposant sur les pédoncules cérébraux et s'étend jusqu'à l'aqueduc de Sylvius.

Le récessus optique est une petite cavité angulaire située entre la jonction de la paroi antérieure et du planché du troisième ventricule. Son plancher ou paroi postéro-inférieure est formé par le chiasma optique, qui sépare en même temps sa cavité de l'infundibulum. Sa paroi antérieure ou antéro-supérieure est formée par la lamina terminalis, qui a une insertion courbée postérieurement dans la partie supérieure du tractus optique. L'insertion de la lamina terminalis peut être située plus en avant ou en arrière sur la surface supérieure du chiasme. Le récessus optique s'étend latéralement des deux côtés, suivant dans une certaine mesure l'insertion courbée latérale postérieure de la lamina terminalis dans le tractus optique. Ce fait rend le récessus optique plus large comparé à l'infundibulum. La bordure latérale du récessus optique est formée par la partie inférieure de la « zone préoptique » de l'hypothalamus. À son aspect supéro-postérieur, le récessus optique communique avec la cavité du troisième ventricule(36).

Des variations normales dans l'anatomie du récessus optique et, par la suite, du chiasma optique ont été rapportées(37). De plus, des conditions d'infundibulum persistant, bien que rares, ont été reconnues(38).

La paroi postérieure du troisième ventricule est formée, de haut en bas, par le récessus suprapineal, la commissure habenulaire, le corps pinéal et son récessus, la commissure postérieure, et l'aqueduc de Sylvius. Le récessus suprapineal se projette vers l'arrière entre la surface supérieure de la glande pinéale et la couche inférieure de la tela choroïdienne dans le toit. Le récessus pinéal se projette également vers l'arrière dans le corps pinéal, entre les deux lames de la glande pinéale(25).

Le récessus suprapineal est généralement une petite cavité située au-dessus de la commissure habenulaire. Posterieurement, il s'étend près du corps calleux vers la région du cisternae quadrigéminales. Il mesure généralement 2 à 3 mm en hauteur et en longueur. La dilatation du récessus suprapineal est la variation la plus courante du troisième ventricule et, selon Krokfors et al., elle est présente dans 4 % des cas étudiés. Parfois, à la fois la hauteur et la longueur peuvent dépasser 10 mm, et des longueurs allant jusqu'à 40 mm ont été rencontrées. Un grand récessus suprapineal n'a pas été considéré comme ayant une signification pathologique. En cas d'hydrocéphalie hypertensive, le récessus suprapineal peut se distendre considérablement, et on l'a effectivement appelé le « diverticule de pression » du troisième ventricule(39).

La partie supérieure de la paroi latérale du ventricule est formée par la surface médiale des deux tiers antérieurs du thalamus, et la partie inférieure est formée par l'hypothalamus à l'avant et le subthalamus à l'arrière. La limite entre le thalamus et l'hypothalamus est marquée par le sillon hypothalamique mal défini, qui s'étend horizontalement sur la paroi ventriculaire entre le foramen interventriculaire de Monro et l'aqueduc de Sylvius(24). La limite supérieure des surfaces thalamiques est marquée par des crêtes étroites et surélevées, appelées les stries médullaires du thalamus. Ces stries s'étendent en avant depuis les habenulae le long de la surface médiale supérieure du thalamus près de l'attachement de la couche inférieure de la tela

choroïdienne(25). Les moitiés supérieures des parois latérales du troisième ventricule sont reliées par une adhésion interthalamique, ou masse intermédiaire, une bande de matière grise, qui s'étend d'un thalamus à l'autre. Elle est présente dans environ 75 % des cerveaux et située à 2,5 à 6,0 mm (moyenne, 3,9 mm) derrière le foramen de Monro(24,25).

4. Aqueduc de Sylvius

Comme pour la plupart des structures cérébrales, la première introduction d'un canal entre les troisièmes et quatrièmes ventricules a été réalisée par Galien. Selon certains auteurs(40), la première illustration récente de l'aqueduc cérébral remonte à Léonard de Vinci. Cependant, la première description de ce canal a été faite par Berengarius Carpensis en 1521. Plus tard, Vésale décrivit clairement l'aqueduc dans son livre *Fabrica* en 1543. Jacobus Sylvius, un célèbre anatomiste français et un adepte aveugle de Galien, né en 1478, fut le professeur de Vésale. Son livre *Isagoge* fut publié en 1555, et c'est dans ce livre qu'on trouve une description claire de l'aqueduc. Cette publication tardive a éclipsé les mérites de Sylvius, qui avait probablement observé l'aqueduc cérébral bien avant son élève Vésale. En 1663, un anatomiste néerlandais nommé François de le Böe (ou Franciscus Sylvius dans la forme latinisée) décrivit également la même structure dans son livre *Disputationes* et c'est probablement à lui qu'on doit le terme *aqueduc de Sylvius* (aussi appelé *aqueductus Sylvii*). Le terme "aqueduc", dérivé du mot latin *aqueductus*, a été utilisé pour la première fois par Arantius en 1587(41).

En 1855, et sur la base de ses études histologiques, von Gerlach(42) subdivisa l'aqueduc de Sylvius en trois parties et déclara que la forme de l'aqueduc varie selon les sections transversales. Turkewitsch (43,44), quant à lui, reconnut cinq portions : l'aditus ad aquaeductum ou aditus aquaeducti, la partie antérieure, l'ampoule, le genu et la partie postérieure. La partie antérieure et le genu forment les premières et deuxièmes constrictions entourant l'ampoule agrandie, et formées respectivement par les collicules supérieurs et inférieurs (40,45). Woollam et Millen(46) considéraient cette subdivision comme assez

complexe et suggérèrent une division en trois parties : la *Pars Anterior*, l'ampoule et la *Pars Posterior*(47).

L'aqueduc est la partie la plus étroite du système ventriculaire et le site le plus fréquent d'obstruction, mesurant environ 18 mm de long(26). L'antrum de l'aqueduc a une forme triangulaire, avec le plancher situé dorsalement, formé par la commissure postérieure ; les deux autres côtés sont formés par la matière grise centrale du mésencéphale, principalement par les deux noyaux rouges(25,46).

Broman(48) et Bickers et Adams(49) ont constaté que la taille de la lumière de l'aqueduc diminue progressivement du deuxième mois fœtal jusqu'à la naissance en raison de l'effet du développement du système nucléaire environnant et des fibres nerveuses. Spiller(50) a trouvé que la lumière de l'aqueduc continue de diminuer avec l'âge, un peu comme le canal central de la moelle épinière. Flyger et al.(47), à partir d'une étude expérimentale, ont conclu que la pression du LCR à l'intérieur de la lumière de l'aqueduc ne permet aucun rétrécissement et que la taille augmente avec l'âge. Cependant, ils n'ont pas précisé si cela est dû à une atrophie générale liée au vieillissement ou à une réduction de la taille des masses nucléaires et des faisceaux fibreux environnants. Ils ont également ajouté que la surface transversale de l'aqueduc varie selon les sites et les patients et peut aller de 0,40 à 9,84 mm^2(47).

5. Quatrième ventricule

Le quatrième ventricule est une cavité large en forme de tente, située sur la ligne médiane dans la fosse postérieure, entre le tronc cérébral et le cervelet. Il se trouve ventralement par rapport au cervelet, dorsalement par rapport au pont et à la moitié supérieure de la moelle allongée, et médialement par rapport aux pédoncules cérébelleux. Il est connecté rostralement à l'aqueduc cérébral, caudalement au canal central de la moelle épinière, inféropostérieurement à la cisternale magna par le foramen de Magendie, et latéralement aux angles cérébellopontiques par les foramens de Luschka. Le quatrième ventricule possède un toit, un plancher et deux recessus latéraux. Sa partie la plus large se trouve au niveau de la jonction

pontomédullaire, où un recessus latéral de chaque côté s'étend jusqu'à la bordure latérale du tronc cérébral(24,51).

L'apex de cette cavité en forme de tente s'étend de son extrémité rostrale étroite au niveau de l'aqueduc jusqu'à son extrémité caudale étroite au niveau du foramen de Magendie. Entre ces deux extrémités, le toit s'élargit latéralement et postérieurement pour atteindre son sommet (fastigium) au niveau des recessus latéraux, avant de se rétrécir à nouveau caudalement. Le fastigium divise le toit en deux parties : une partie supérieure et une partie inférieure. La partie supérieure est formée par les bords médiaux des deux pédoncules cérébelleux supérieurs et une feuille de matière blanche appelée le *velum médullaire supérieur*, qui est continue avec la matière blanche du cervelet et recouverte dorsalement par la lingula du vermis supérieur. La partie inférieure du toit est formée par le *velum médullaire inférieur*, qui consiste en une fine feuille dépourvue de tissu nerveux et formée par l'épendyme ventriculaire et sa couverture postérieure par la pie-mère de la *tela choroidea*. Au niveau du velum médullaire inférieur, juste sous le nodule du cervelet, une ouverture médiane connue sous le nom de foramen de Magendie, relie le ventricule à la cisternae magna(24,26,51).

Le plancher du quatrième ventricule a une forme de losange, ou rhomboïde, et est appelé la *fosse rhomboïde*. Les deux tiers supérieurs du plancher se trouvent derrière le pont, et le tiers caudal se situe derrière la moitié supérieure de la moelle allongée. Le sommet supérieur de cette cavité en forme de losange se trouve au niveau de l'aqueduc, et l'extrémité inférieure, l'obex, se trouve à l'antrum du canal central, en face du foramen de Magendie. Les angles latéraux s'ouvrent par les recessus latéraux et les foramens de Luschka. Le plancher est divisé en trois parties : une partie supérieure ou pontine, une partie intermédiaire ou jonctionnelle, et une partie inférieure ou médullaire. La partie supérieure est triangulaire, son apex est formé par l'aqueduc, sa base est formée par une ligne imaginaire reliant les deux pédoncules cérébelleux, et ses deux membres sont formés par la surface médiale des deux pédoncules cérébraux. La partie intermédiaire est une bande située entre la marge inférieure des pédoncules cérébelleux et le site d'insertion de la *tela choroidea* au niveau de la *taenia* du

quatrième ventricule, juste sous les recessus latéraux. La partie inférieure est triangulaire, son apex se trouve caudalement, en face du foramen de Magendie, la base du triangle se situe au niveau de la marge inférieure de la partie intermédiaire, et les membres latéraux sont formés par la *taenia* du quatrième ventricule.

Le plancher est divisé longitudinalement du sommet rostral au sommet caudal en deux moitiés symétriques par le sillon médian. De chaque côté de ce sillon se trouve une élévation, l'eminence médiale, qui est délimitée latéralement par un autre sillon, le *sulcus limitans*. Latéralement au *sulcus limitans*, il existe une zone appelée la zone vestibulaire, qui recouvre les noyaux vestibulaires. Le *sulcus limitans* est discontinu et plus marqué à deux points, ou fosses, dans les parties pontique et médullaire du plancher. La fosse pontique est appelée la *fovea supérieure*, et la fosse médullaire est appelée la *fovea inférieure*. Au niveau de la *fovea supérieure*, chaque éminence médiale est représentée par le *colliculus facial*, un léger gonflement produit par les fibres du noyau moteur du nerf facial qui bouclent autour du noyau abducens. Caudalement à la *fovea inférieure*, chaque éminence médiale présente trois zones triangulaires : la plus médiale est le *triangle hypoglosse*, recouvrant le noyau hypoglosse. Latéralement à ce triangle se trouve le *triangle vagal*, recouvrant le noyau moteur dorsal du nerf vague. La troisième zone est l'*aire postrema*, une zone étroite entre le triangle vagal et la marge latérale du ventricule, juste rostralement à l'ouverture dans le canal central. La partie inférieure de la zone vestibulaire se trouve également latéralement au triangle vagal. Des faisceaux de fibres nerveuses, la *stria medullaris*, provenant des noyaux arqué, émergent du sillon médian, passent latéralement sur l'éminence médiale et la zone vestibulaire, et entrent dans le pédoncule cérébelleux inférieur pour atteindre le cervelet. Au niveau du sommet rostral du *sulcus limitans*, à la marge latérale, se trouve une zone gris-bleu, produite par un amas de cellules nerveuses contenant du pigment de mélanine et de la noradrénaline ; cet amas de cellules est appelé la *substantia ferruginea* et est plus communément connu sous le nom de *locus coeruleus*(24,26,51).

Les recessus latéraux ont été découverts par Bochdalek en 1849 et ont été initialement considérés comme des extensions aveugles du quatrième ventricule, mais ont ensuite été correctement identifiés comme des canaux de communication avec l'espace sous-arachnoïdien par Luschka en 1855. Les recessus latéraux sont des poches étroites et courbes formées par l'union du toit et du plancher du quatrième ventricule. Elles s'étendent latéralement sous les pédoncules cérébelleux, qui s'ouvrent par les foramens de Luschka dans l'angle cérébellopontique le long de la fissure cérébellopontine en forme de V. Le mur ventral de chaque recessus latéral est formé par la partie jonctionnelle du plancher et la lèvre rhomboïde, une couche de tissu neural qui s'étend latéralement depuis le plancher et se fixe à la *tela choroidea* pour former une poche à l'extrémité centrale du recessus latéral. Le mur dorsal est formé par le pédoncule du flocculus, qui interconnecte le velum médullaire inférieur et le flocculus. À mesure que le recessus latéral s'étend vers l'angle cérébellopontin, la contribution du velum médullaire inférieur et de la *tela choroidea* diminue, et la lèvre rhomboïde prend sa place. Le mur rostral est formé par la marge caudale des pédoncules cérébelleux, et le mur caudal est formé par la *tela choroidea*(51,52).

En 1828, François Magendie(53) présenta ses découvertes concernant le liquide céphalorachidien à l'Académie des Sciences de Paris, intitulées *Mémoire Physiologique sur le Cerveau*. Ses descriptions incluaient une ouverture dans la partie inférieure médiane du toit du quatrième ventricule, plus tard nommée en son honneur, qui est variable en taille et assez large pour admettre le bout du doigt(54,55). La présence de cette ouverture a été confirmée plus tard par Luschka(56), Key et Retzius(57), et d'autres. Cependant, elle a été démentie par de nombreux auteurs, dont Todd(58) en 1847, Virchow(59) en 1854, Reichert(60) en 1861, et bien d'autres. En 1931, Rogers(54) documenta cette controverse et confirma la présence de cette ouverture, mais affirma qu'il ne s'agissait pas d'un foramen normal, mais plutôt d'une déformation du toit du ventricule. Cependant, il considère que ses résultats ne contredisent pas ceux de Magendie(54). Hubert von Luschka, un anatomiste allemand, fut le premier à décrire les foramens de Luschka en 1855(56). Luschka confirma la présence du foramen de Magendie

et décrivit une communication ouverte entre le quatrième ventricule et l'espace sous-arachnoïdien dans les cisternes cérébello-médullaire et cérébello-pontine, aux bords extérieurs du quatrième ventricule. Ses découvertes, bien que démenties par certains auteurs, ont été confirmées plus tard par de nombreux anatomistes, dont Key et Retzius(57) en 1875(52,61). La lèvre rhomboïde, initialement caudale, devient la lèvre médiale du foramen de Luschka. Juste en avant du foramen, se trouvent les origines des nerfs glossopharyngien et vague, tandis que les stries acoustiques, le nerf cochléaire et le flocculus sont juste antéropostérieurs(62).

6. Plexus choroïde(21,22)

Le plexus choroïde est un réseau complexe de villosités vasculaires situées dans les ventricules cérébraux. Il joue un rôle crucial dans la production du liquide céphalorachidien (LCR) et se caractérise par plusieurs aspects anatomiques importants :

Structure et insertion : Le plexus choroïde est constitué de villosités vascularisées qui pénètrent dans la cavité ventriculaire en s'attachant à des zones spécifiques de la paroi des ventricules. Il est connecté à la pie-mère par une étroite fente appelée fissure choroïdienne.

Disposition dans les ventricules : Le plexus choroïde forme un demi-cercle le long de la paroi médiale des ventricules, s'étendant depuis le foramen de Monro jusqu'à la corne antérieure des ventricules latéraux. Il est présent dans les ventricules latéraux et le troisième ventricule, mais absent des cornes antérieures et postérieures des ventricules latéraux.

Les branches de la circulation cérébrale antérieure et postérieure fournissent l'irrigation sanguine au plexus choroïde.(21)

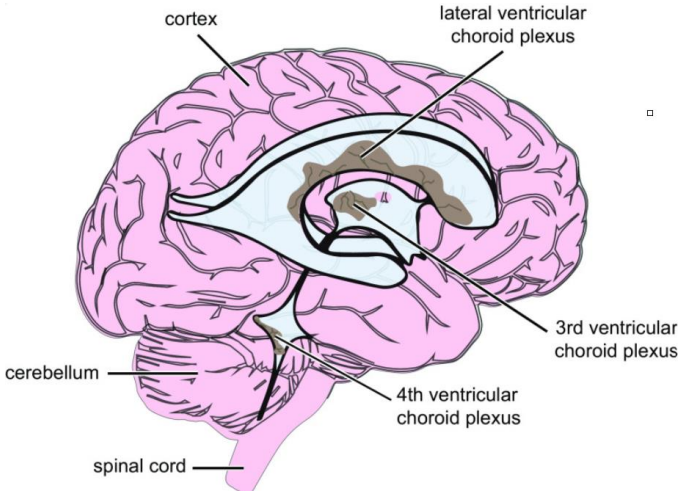


Figure 49: les plexus choroïdes et leur différentes localisations au seins du système ventriculaire (22)

6.1 Plexus choroïdes latéraux :(21,22)

Les plexus choroïdes latéraux sont annexés aux ventricules latéraux et sont les plus importants sur le plan fonctionnel. Ils s'étendent le long des parois médiales des ventricules latéraux et sont en continuité directe avec les plexus choroïdes du troisième ventricule au niveau du foramen de Monro. Cette continuité assure une production homogène du LCR dans les différentes cavités ventriculaires.

Ils jouent un rôle crucial dans la sécrétion du LCR, avec une production significative de ce fluide, contribuant ainsi à l'homéostasie cérébrale et à la protection du cerveau.

Les artères choroïdes antérieures provenant des artères cérébrales moyennes et les artères choroïdes postérieures provenant des artères cérébrales postérieures irriguent le plexus choroïde à l'intérieur des ventricules latéraux.(21)

6.2 Plexus choroïdes inférieurs :(20–22)

Les plexus choroïdes inférieurs se trouvent dans la fente bulbo-cérébelleuse, formée par l'invagination de la pie-mère. Ils sont situés dans la partie médiane et para-sagittale du quatrième ventricule et se prolongent latéralement vers les angles du ventricule.

Ces plexus sont responsables de la production du LCR dans le quatrième ventricule et contribuent à la circulation du liquide à travers le système ventriculaire. Ils sont particulièrement importants pour la régulation du LCR dans les régions postérieures du cerveau.

Les artères choroïdes postérieures irriguent également le troisième ventricule. Le plexus choroïde du quatrième ventricule reçoit son apport sanguin via les artères cérébelleuses inférieures antérieures et postérieures, provenant du système vertébrobasilaire.(20,21)

7. Espaces Sous-Arachnoïdiens(23,24,26,56,63-83)

La membrane arachnoïdienne est une couche délicate et avasculaire qui est en contact direct avec la dure-mère, dont elle peut être facilement séparée le long d'un espace potentiel appelé « espace sous-dural ». Elle est séparée de la pie-mère par l'espace sous-arachnoïdien rempli de LCR, traversé par de fins filaments reliant les deux couches, appelés trabécules arachnoïdiennes (24,26,63,64). Les villosités et les granulations arachnoïdiennes font saillie dans les sinus veineux.

L'arachnoïde suit la pie-mère et enveloppe l'ensemble du cerveau (Fig. 50), couvre la surface supérieure de la fosse pituitaire et devient continue avec l'arachnoïde spinal au niveau du foramen magnum. Contrairement à la pie-mère, elle enjambe les sillons et les fissures, à l'exception de la grande fissure longitudinale séparant les deux hémisphères cérébraux. Elle entoure les vaisseaux sanguins et les nerfs, qui doivent passer par l'espace sous-arachnoïdien lorsqu'ils pénètrent dans la cavité crânienne, et devient continue avec leur épinèvre et leur adventice lorsqu'ils en sortent (24,26). Dans le cas particulier du nerf optique, la membrane arachnoïdienne et l'espace sous-arachnoïdien entourent le nerf tout au long de son trajet jusqu'à la cavité orbitaire, où elle fusionne avec la sclère du globe oculaire(26). L'arachnoïde se réfléchit sur la surface des vaisseaux sanguins dans l'espace sous-arachnoïdien, et est principalement adhérente aux artères carotides internes et vertébrales(24).

L'espace sous-arachnoïdien se situe entre l'arachnoïde et la pie-mère. Il varie en épaisseur et est absent à certains endroits où le cerveau et la pie-mère sont en contact direct

avec l'arachnoïde, ainsi que là où les nerfs et les vaisseaux sanguins quittent le cerveau. Sinon, cet espace est continu autour du cerveau et avec l'espace sous-arachnoïdien entourant la moelle épinière. Il communique avec le quatrième ventricule par le foramen médian de Magendie et les foramens pairs de Luschka(56). Selon Hodges(65), l'espace sous-arachnoïdien peut être divisé en citerne basales et en canaux passant sur la surface périphérique dorsale des hémisphères cérébraux et cérébelleux. Ils ont affirmé qu'il n'existe pas d'espaces en forme de feuillet au-dessus des hémisphères, car l'arachnoïde est en contact direct avec les circonvolutions, mais elle forme un espace sous-arachnoïdien là où l'arachnoïde enjambe les sillons. Cela crée un espace sous-arachnoïdien dans chaque sillon d'environ 1-2 mm de large et 5-10 mm de profondeur.(65)

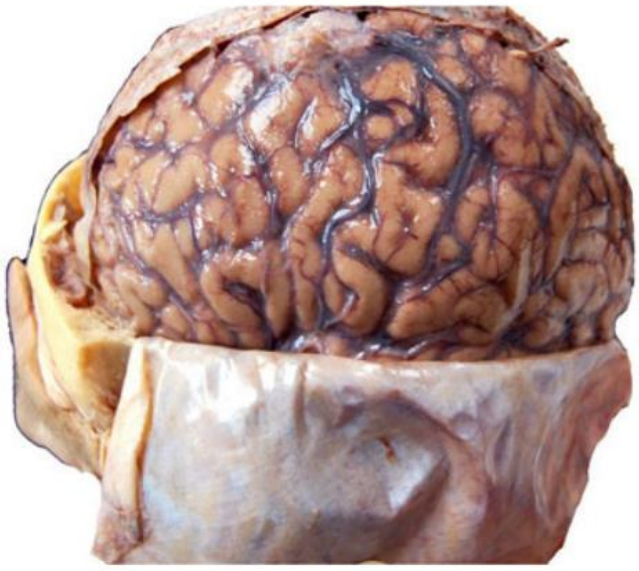


Figure 50: Vue latérale de l'hémisphère cérébral exposé, en notant l'arachnoïde luisante recouvrant les vaisseaux superficiels du cerveau.(23)

Les citernes basales sous-tendent et entourent partiellement les structures situées sur le plancher du crâne. Elles entourent complètement le mésencéphale et communiquent avec la surface par trois voies : antérieurement, entre les hémisphères et le long du rostre du corps calleux, accompagnant les vaisseaux cérébraux antérieurs et péricallosales ; antéro-latéralement, le long de la fissure de Sylvius au-dessus de l'insula, accompagnant les vaisseaux cérébraux moyens latéralement jusqu'à la surface du cerveau ; postérieurement, depuis la

citerne quadrigéminale en montant autour du splénium du corps calleux entre les hémisphères et postérieurement au-dessus du vermis et des surfaces dorsales du cervelet (65).

Citerne supratentorielle

Antérieure (parasellaire)

La citerne chiasmatique entoure le chiasma optique et les artères carotides internes, et communique postérieurement avec la citerne inter-pédonculaire, dont elle est partiellement séparée par la membrane de Liliequist.

La citerne chiasmatique continue anterosupérieurement comme la citerne de la lamina terminalis.

Elle a une forme de tente et est située à la ligne médiane du cerveau profond, reposant sur la lamina terminalis, et communique avec la citerne du corps calleux. Ses parois postérieures et postéro-inférieure sont formées par la lamina terminalis, et la paroi inférieure est formée par le chiasma optique. Les parois latérales sont formées par la zone septale et la surface médiale du gyrus rectus postérieur. La limite antérieure est formée par l'union de la pie-mère des parois latérales devant les artères communicantes antérieures. La citerne de la lamina terminalis contient les artères cérébrales antérieures, le segment A1 et la partie proximale du segment A2, l'artère communicante antérieure, l'artère de Heubner, les artères hypothalamiques, l'origine des artères fronto-orbitaires, et le système veineux de la lamina terminalis(66-68).

- ✓ **La citerne olfactive** couvre le bulbe olfactif et le tractus olfactif, et est située dans la partie la plus superficielle du sillon olfactif, entre le gyrus orbital latéralement et le gyrus rectus. Elle est triangulaire en coupe coronale, et s'étend du tentorium olfactif antérieur jusqu'au trigone olfactif postérieur. Le plancher est formé par la membrane arachnoïde qui fait le pont entre le gyrus orbital et le gyrus rectus. La paroi médiale et la partie médiale du toit sont formées par la pie-mère couvrant le gyrus rectus, et la paroi latérale et la partie latérale du toit sont formées par la pie couvrant le gyrus orbital(70). La citerne olfactive contient le bulbe olfactif et le tractus olfactif, une partie des artères fronto-orbitales et olfactives ainsi que leurs branches, et les veines frontobasales(68,69).

- ✓ **La citerne sylvienne** est considérée comme une zone de transition entre les citernes basales et les espaces sous-arachnoïdiens hémisphériques. Il s'agit d'un espace potentiel s'étendant dans la fissure sylvienne entre la partie inférieure des lobes frontal et pariétal et la partie supérieure du lobe temporal. Elle a une forme de T et est délimitée par le cortex insulaire et le cortex opérculaire. Elle contient l'artère cérébrale moyenne et la veine cérébrale moyenne, les veines fronto-orbitales et les collatérales vers la veine de Rosenthal(68,69,72).
- ✓ **La citerne crurale (latérale, parapedonculaire)** : Les citerne crurales appariées continuent vers l'avant à partir de la citerne interpedonculaire et suivent la surface inférieure et latérale des pédoncules, entre le pédoncule et l'uncus. Elles contiennent l'artère choroïdale antérieure, l'artère choroïdale postérieure médiale et la veine basale de Rosenthal(65,68,71).
- ✓ **La citerne ambiante** est une citerne en deux parties entourant le tronc cérébral comme un anneau de serviette. Elle prend sa source postérieurement de la citerne quadrigéminale, contourne le tronc cérébral et communique antérieurement avec les citerne pontique et crurale. Chaque côté a une aile latérale qui s'étend depuis la partie anterosupérieure de la citerne, passant au-dessus du thalamus et sous les fornices, jusqu'au foramen de Monro. Latéralement, elle s'étend jusqu'à l'attachement du plexus choroïde. Les deux ailes communiquent entre elles au-dessus du toit du troisième ventricule. La citerne ambiante est parfois divisée en un compartiment supratentoriel et infratentoriel. Le compartiment supratentoriel contient la veine basale et l'artère cérébrale postérieure. Le compartiment infratentoriel contient l'artère cérébelleuse supérieure et le quatrième nerf crânien(65,68,71).
- ✓ **La citerne quadrigéminale** se trouve à la partie postérieure de l'encoche tentorielle. Elle est délimitée antérieurement par le mésencéphale dorsal, la plaque quadrigéminale et le corps pinéal, et postérieurement par le vermis. Le toit est formé par le splénium et le sol par les corps colliculaires, le voile médullaire antérieur et la lingula du cervelet. Elle est

contiguë latéralement avec la citerne ambiante et supérieurement avec la citerne du voile interpositum. La citerne quadrigéminale contient la veine de Galien, les artères péricallosales postérieures, la troisième portion des artères cérébelleuses supérieures, les branches perforantes des artères cérébrales postérieures et cérébelleuses supérieures, et la troisième portion des artères cérébrales postérieures(68,69,71).

- ✓ **La citerne du voile interpositum** s'étend de la commissure habenulaire jusqu'au foramen de Monro. Le toit est formé par le splénium du corps calleux et le sol est formé par le toit du troisième ventricule. La paroi antérieure converge sous le fornix vers un point au niveau du foramen de Monro, tandis que la paroi postérieure ne présente aucune distinction nette par rapport à la citerne quadrigéminale. La citerne du voile interpositum contient l'artère choroïdale postérieure médiale, les branches splénothalamiques des artères péricallosales et les veines cérébrales internes(69).
- ✓ **La citerne callosale** se situe entre la bordure inférieure de la faux du cerveau, les hémisphères cérébraux et le corps calleux. Parfois, elle est divisée en portions antérieure et postérieure, séparées par des fibres arachnoïdiennes au niveau de la bifurcation des artères callosomarginales et péricallosales, mais sans division distincte. La citerne callosale suit la faux antérieurement jusqu'à la crista galli et rejoint la citerne du lamina terminalis près du rostrum du corps calleux. Ensuite, la citerne devient étroite près du corps calleux et continue posteroinferieurement jusqu'à ce qu'elle se termine dans la citerne quadrigéminale et la citerne du voile interpositum près du splénium du corps calleux. La division antérieure contient l'artère péricallosale, les origines des artères frontopolaires et callosomarginales, ainsi que les petites veines cérébrales antérieures. La division postérieure contient les artères péricallosales et les veines péricallosales postérieures(69).

- ✓ **Cisternes infratentorielles**

Antérieures

La citerne médullaire (ou citerne prémédullaire) est située devant la moelle allongée et est limitée par le clivus à l'avant. Elle communique à l'arrière avec la citerne cérébello-médullaire, au-dessus avec la citerne pontique et en dessous avec l'espace sous-arachnoïdien spinal. La citerne médullaire contient l'artère spinale antérieure et la veine médullaire antérieure(68,69,71).

La citerne pontique (ou citerne prépontique) se situe entre la surface antérieure du pont et le clivus, et se prolonge vers le haut avec la citerne inter-pédonculaire, vers le bas avec la citerne médullaire et l'espace sous-arachnoïdien spinal, et à l'avant avec la citerne chiasmatique. Des deux côtés du pont, la citerne pontique communique par un large passage avec la citerne cérébello-pontique. Elle contient l'artère basilaire et l'origine de l'artère cérébelleuse antérieure inférieure, l'origine des artères cérébelleuses supérieures, le sixième nerf crânien, ainsi que les veines pontiques antérieures et anteromédianes(24,68,71).

- ✓ **La citerne inter-pédonculaire** (ou citerne inter-crurale) est un espace en forme de cône qui forme la confluence de l'espace sous-arachnoïdien supratentorial et infratentorial. Elle occupe la fosse inter-pédonculaire et est limitée par la surface inférieure du diencéphale, du bord antérieur des corps mamillaires à la jonction du diencéphale et du mésencéphale. La paroi postérieure est formée par les pédoncules cérébraux, la substance perforée postérieure et la surface ventrale de la partie supérieure du pont. Les parois antérieure et latérale sont formées par les feuilles diencéphaliques et mésencéphaliques de la membrane de Liliequist séparant la citerne inter-pédonculaire des structures environnantes. La surface inférieure est formée par la membrane pontomésencéphalique médiale et une paire de membranes pontomésencéphalique latérales. Latéralement, la citerne se joint à la citerne ambiante en bas et est limitée par la citerne carotidienne et crurale et le lobe temporal médial en haut. Elle contient la bifurcation de l'artère basilaire, les segments pédonculaires des artères cérébrales

postérieures, les segments pédonculaires des artères cérébelleuses supérieures, les branches perforantes des artères cérébrales postérieures, une branche méningée, l'artère du troisième nerf crânien, les artères communicantes postérieures qui se connectent avec le point médian des segments pédonculaires des artères cérébrales postérieures, la veine basale de Rosenthal, la veine inter-pédonculaire et la veine communicante postérieure, ainsi que le troisième nerf crânien(68,69,71,73).

- ✓ **Latérales**

La citerne cérébello-pontique est située dans l'angle entre le pont et le cervelet. À l'avant, elle est limitée par la surface postérieure de la pyramide, à l'arrière par la surface antérieure du cervelet et au-dessus par le tentorium. Elle contient les cinquième, septième et huitième nerfs crâniens, l'artère cérébelleuse antérieure inférieure, les veines pontiques latérales et la veine pétrale(68,71).

La partie infratentorielle postérieure de la citerne ambiante est également considérée dans ce groupe.

- ✓ **Postérieures**

La citerne cérébello-médullaire (cisterna magna) est la plus grande citerne sous-arachnoïdienne située là où l'arachnoïde couvre l'intervalle entre la moelle allongée et la surface inférieure du cervelet. Elle est limitée latéralement là où l'arachnoïde devient adhérente à la surface du cervelet et supérieurement sous le torcular Herophili, là où l'arachnoïde est adhérente au vermis. Elle se fusionne au-dessus du vermis avec l'espace sous-arachnoïdien. À l'avant, elle est délimitée par le vermis au-dessus et la moelle en dessous. La citerne continue vers l'avant dans la vallecula, située entre les amygdales, dans laquelle le foramen de Magendie s'ouvre également. Autour des amygdales, la citerne cérébello-médullaire communique aussi anterosupérieurement avec la citerne pontique. Elle contient l'artère vertébrale et l'origine de l'artère cérébelleuse postérieure inférieure, les nerfs crâniens IX, X, XI et XII, les veines médullaires latérales et postolivaires, ainsi que le plexus choroïde(65,68,71).

La citerne cérébelleuse supérieure couvre le vermis supérieur et se fond latéralement avec l'espace sous-arachnoïdien sur les hémisphères cérébelleux. À l'avant, elle rencontre le tentorium et les citerne quadrigéminale et ambiante. Elle contient les branches terminales des artères cérébelleuses supérieures et les veines cérébelleuses supérieures et vermiennes(69).

- ✓ **Supérieures**

Ce groupe comprend les citernes hémisphériques et vermiennes, mais elles ont reçu beaucoup moins d'attention et de descriptions dans la littérature.

- ✓ **Trabécules arachnoïdiennes**

L'espace sous-arachnoïdien et les citernes basilares sont traversés par des réseaux fins et continus de trabécules en forme de feuilles qui divisent l'espace en compartiments, facilitant un écoulement plus directionnel du liquide céphalorachidien (LCR). Elles s'étendent des couches profondes de la matière arachnoïdienne jusqu'à la pie-mère. De plus, elles entourent les petits vaisseaux sanguins et adhèrent à la surface des vaisseaux sanguins plus grands dans l'espace sous-arachnoïdien. Aux sites d'attachement, les cellules des trabécules deviennent continues avec les cellules de la surface de la pie-mère ou des vaisseaux sanguins. Ces trabécules possèdent un noyau de collagène entouré de leptomeninges, unis par des desmosomes et des jonctions gap(74). Selon Yaşargil(69), ces trabécules adhèrent également aux nerfs présents dans l'espace. Des éléments neuronaux, y compris des terminaisons nerveuses dans l'arachnoïde et les trabécules arachnoïdiennes, principalement dans la cisterna magna, ont été décrits. Ces terminaisons nerveuses pourraient transmettre des informations sur la pression du LCR et jouer un rôle dans les vasospasmes cérébraux. De plus, de fines capillaires ont été trouvées dans les trabécules de rats(69). Dans une étude expérimentale sur des rats, le noyau des trabécules a été trouvé continu avec l'espace sous-pial(75).

- ✓ **La membrane de Liliequist** est la partie la plus importante de l'arachnoïde trabéculaire et représente un repère anatomique crucial dans l'approche des zones sellaires et parasellaires. Elle a été décrite pour la première fois par Key et Retzius(77) en 1875 et a été nommée d'après Liliequist(71,76), qui l'a décrite dans ses études

pneumoencéphalographiques de l'espace sous-arachnoïdien et des citernes, débutant en 1956. Après sa description, cette membrane a reçu plus d'attention, et des descriptions supplémentaires, souvent controversées, ont suivi. De nombreux auteurs, dont Liliequist lui-même(71), Yaşargil(69), Brasil(78) et Vinas(79), ont décrit cette membrane comme une membrane à couche unique. Selon les découvertes de Froelich et al.(80), cette membrane est une structure arachnoïdienne complexe et variable qui, lorsqu'elle est présente, peut-être une membrane unique ou une membrane à deux couches. Matsuno(81) et Rhoton(83) ont mentionné deux parties distinctes : les feuillets mésencéphalique et diencéphalique. Lu et Zhu(82) ont décrit trois feuillets : mésencéphalique, diencéphalique, et une paire de feuillets diencéphalique-mésencéphalique. Wang et al.(66) ont trouvé que cette membrane se compose de trois couches : mésencéphalique, diencéphalique, et une paire de membranes hypothalamiques. De nombreuses descriptions sur cette membrane, concernant sa morphologie, son orientation, son attachement, sa classification et sa relation avec les structures environnantes, peuvent être trouvées dans chacune de ces études.

IV. Physiologie du liquide céphalorachidien (LCR)(11,19,56,84-99,117)

1. Production du LCR

En 1757 et 1825, von Haller(84) et Magendie(85), respectivement, ont proposé que le LCR provient de la pie-mère (et probablement aussi de l'arachnoïde). Faivre(86) en 1853 a lié la production et l'absorption au niveau des villosités arachnoïdiennes. Plus tard, en 1855, l'étude microscopique du plexus choroïde par von Luschka(56) a révélé son rôle dans la production du LCR. Cette découverte a été confirmée plus tard par Pettit et Girard en 1902 et Meek en 1907. En 1914, les travaux de Dandy et Blackfan(87), Frazier et Peet(88), et Cushing, puis l'expérience de Dandy en 1919(11), ont conduit à une large adhésion à l'idée que le plexus choroïde est la principale source de production du LCR. La théorie de Dandy a été soutenue par les expériences de Welch (89) et Ames et al.(90-92). Leurs résultats ont indiqué que la majeure partie, voire la

totalité, de la production du LCR est réalisée par le plexus choroïde. Cependant, les techniques qu'ils ont utilisées étaient discutables et ont suscité des controverses. Hassin et al.(93) ont répété l'expérience de Dandy et ont conclu que cette production provenait principalement du parenchyme cérébral et non du plexus choroïde. Cependant, la théorie de Hassin n'a pas été acceptée par certains auteurs, dont Weed (94). La contribution du parenchyme cérébral à travers les espaces périvasculaires dans l'espace sous-arachnoïdien a été proposée et acceptée dans la littérature(95). Des expériences plus ciblées ont estimé que 30 % de la production du LCR pouvait être attribuée à l'épendyme ventriculaire, et que 40 % est produite dans l'espace sous-arachnoïdien. Des preuves supplémentaires de la présence de sites extrachoroïdaux de production du LCR proviennent du fait que la plexectomie choroïdienne n'a pas permis de traiter l'hydrocéphalie non communicante. Selon des expériences ultérieures de Milhorat et al.(96,97), la production extrachoroïdale de LCR représente presque 60 % du LCR normal.(94,98) Cela laisse actuellement l'idée d'un rôle mutuel du plexus choroïde (des ventricules latéral, troisième et quatrième), de l'épendyme et du parenchyme cérébral dans la production du LCR, indépendamment de la proportion exacte de chaque facteur.

En 1934, en utilisant des embryons de porc comme sources de sang et de LCR, Flexner a analysé les composants chimiques des deux et a trouvé des disparités dans leur distribution, le LCR contenant des concentrations plus élevées d'ions magnésium et chlorure, et des concentrations plus faibles de glucose, de protéines, d'acides aminés, d'acide urique, de calcium, de phosphate et d'ions potassium. Ses résultats contredisent les croyances antérieures selon lesquelles le LCR ressemble à un ultrafiltrat du plasma. Avec des investigations ultérieures, le LCR a été défini comme une véritable sécrétion nécessitant de l'énergie sous forme d'ATP pour être produite ; cette énergie est utilisée pour le transport actif, principalement par les ATPases et d'autres enzymes de transport dans les cellules du plexus choroïde, tandis que l'eau s'équilibre passivement entre les deux compartiments(94,98,99).

2. Circulation du LCR(94,98-103,117)

En fonction du site de production, le LCR circule des ventricules latéraux à travers les foramen interventriculaires (de Monro) vers le troisième ventricule, puis il passe dans le quatrième ventricule par l'aqueduc cérébral (de Sylvius). Depuis le quatrième ventricule, le LCR entre dans l'espace sous-arachnoïdien et les citernes basales par les foramens latéraux appariés (de Luschka) vers l'angle cérébelleux-pontique et la citerne prépontique, et par l'orifice médian (de Magendie) vers la citerne magna. Dans la citerne magna, le LCR suit trois trajectoires : vers le haut pour entrer dans l'espace sous-arachnoïdien hémisphérique, vers le bas pour entrer dans l'espace sous-arachnoïdien spinal, et vers l'avant pour entrer dans les citernes cérébelleuse-pontique, prépontique et prémédullaire. Pour atteindre l'espace sous-arachnoïdien hémisphérique, le LCR quitte la citerne basilaire par deux routes : ventralement à travers les citernes inter-pédonculaires et chiasmatiques pour entrer dans l'espace sous-arachnoïdien de l'aspect latéral et antérieur des hémisphères, et dorsomédialement à travers les citernes ambiante et quadrigéminale pour entrer dans l'espace sous-arachnoïdien des aspects médiaux et postérieurs des hémisphères (94,98,99).

Le mouvement du LCR le long de son trajet circulatoire est facilité par : la production continue de LCR, l'action ciliaire de l'épendyme ventriculaire, le mouvement pulsatile du LCR, et le gradient de pression à travers les villosités arachnoïdiennes, où la pression du LCR crânien est estimée à 150 mm de solution saline, et à 80 mm de solution saline dans le sinus sagittal. Cette différence crée l'effet de pompe par succion caractéristique des sinus duraux(98). Le mouvement pulsatile du LCR est lié à l'interaction du mouvement cérébral, du flux sanguin artériel et du cycle cardiaque. Le modèle de circulation est directement lié aux différentes phases du cycle cardiaque, bien que les variations de la circulation cérébrale et de la pression du LCR au cours du cycle cardiaque soient relativement faibles. Pendant la systole précoce et intermédiaire, le flux sanguin dans le tissu cérébral comprime les ventricules et conduit à l'expansion et au déplacement du plexus choroïde. Cela propulse à son tour le LCR dans une

direction caudale, loin du site de production et vers l'espace sous-arachnoïdien spinal. Ce flux caudal se produit d'abord dans le canal spinal ou à la base du cerveau en raison de l'expansion des plus grandes artères, puis, à mesure que le sang remplit les artérioles et les capillaires dans le tissu cérébral et le plexus choroïde, le flux caudal se produit dans les ventricules. Pendant la fin de la systole et la diastole, la pression est plus élevée caudalement, ce qui propulse le LCR vers le haut dans les ventricules et l'espace sous-arachnoïdien. Cela permet au LCR de se mélanger dans les ventricules et de se propager dans toutes les directions dans l'espace sous-arachnoïdien(100-103). Ainsi, tout changement dans le flux sanguin, la pression artérielle, la taille du plexus choroïde, l'état des parois des vaisseaux, en plus du cycle respiratoire, de la pression intracrânienne et de la résistance à l'écoulement créée par les villosités arachnoïdiennes, affectera ce mouvement pulsatile(99).

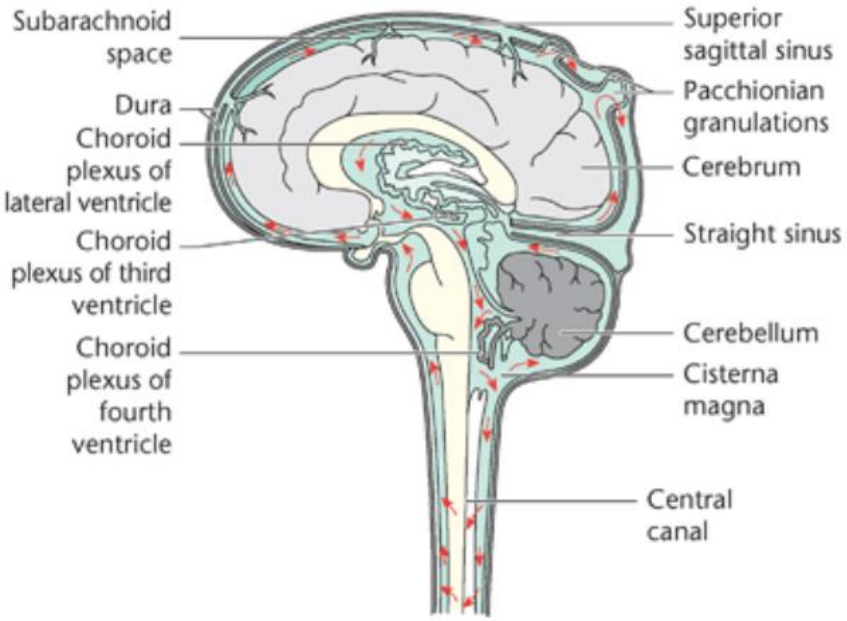


Figure 51: Les voies de circulation du liquide céphalorachidien (LCR) (117)

3. Absorption du LCR

3.1 Villosités arachnoïdiennes et granulations de Pacchioni(24,56,77,86,95,104–116,118–127)

La présence des villosités arachnoïdiennes et des corps de Pacchioni (granulations arachnoïdiennes) a été reconnue et mentionnée depuis l'Antiquité, et était connue sous le nom de *glandulae*. Cependant, elles ont été illustrées pour la première fois par Vesalius (104) en 1543, lorsqu'il a trouvé leurs empreintes sur l'aspect interne du crâne, principalement à la jonction des sutures sagittale et coronaire. En 1704, Pacchioni(105) a décrit la grande granulation arachnoïdienne, plus tard nommée d'après lui, qu'il pensait avoir une fonction lymphatique et irriguer les méninges. Il est également considéré comme le premier à décrire sa relation avec le sinus sagittal. Fantoni(106), en 1738, attribuait à cette structure la fonction d'absorption de l'humeur intracrânienne, et la même fonction fut également décrite par Faivre(86) en 1853. Rokitansky(107) pensait que ces structures étaient originaires d'un épaississement fibreux de l'arachnoïde, tandis que Cruveilhier(108) croyait qu'elles provenaient du tissu sous-arachnoïdien. La principale contribution a été apportée par Key et Retzius(77), qui ont décrit les villosités arachnoïdiennes et les granulations de Pacchioni comme une extension de la membrane arachnoïdienne et du tissu sous-arachnoïdien dans les sinus duraux ou les lacunes, et ont relié leur fonction à l'absorption du LCR. Ils ont également décrit le rôle de la pression osmotique dans le processus de filtration. Leurs découvertes ont été similaires à celles de Trolard(109) et von Luschka(56), et ont été largement acceptées dans la littérature. Von Luschka a également décrit les corps de Pacchioni comme des granulations arachnoïdiennes hypertrophiées présentes dans tous les cerveaux. En 1914, Weed(95), partageant l'idée de Rokitansky, croyait que les corps de Pacchioni étaient des structures pathologiques, car elles ne sont pas présentes chez les jeunes individus et dans les espèces inférieures. Cependant, cette découverte fut expliquée plus tard : les corps de Pacchioni apparaissent lorsque l'individu adopte la position verticale, ce qui crée une pression négative dans les sinus duraux, entraînant ainsi une force de succion qui fait gonfler et faire saillie les granulations arachnoïdiennes dans la lumière. Concernant la filtration, Cushing, dans sa

conférence Mutter de 1901, mentionna que des valves unidirectionnelles, sous forme de tubes arachnoïdiens, étaient présentes dans les villosités arachnoïdiennes pour garantir le mouvement unidirectionnel du LCR. Sa théorie fut plus tard confirmée par l'étude expérimentale de Welch et Friedman(110). Cependant, Weed le convainquit que l'absorption du LCR se fait par simple filtration contrôlée par la différence de pression hydrostatique et osmotique colloïdale entre le LCR dans l'espace sous-arachnoïdien et les villosités, et le sang environnant dans les sinus. Cependant, Davson et al.(111) l'attribuèrent uniquement à la différence de pressions hydrostatiques(112-115).

Les villosités arachnoïdiennes sont des projections microscopiques en forme de doigts issues de la couche externe de la matière arachnoïdienne qui dépriment mais ne pénètrent pas complètement la paroi des sinus veineux duraux et des lacunes latérales. Ces structures peuvent être observées pour la première fois durant la fin de la vie fœtale, sous forme de protubérances arachnoïdiennes immatures puis de plus en plus complexes. Durant cette période, elles se présentent en grand nombre dans le sinus sagittal supérieur, principalement dans le tiers médian. Elles sont également présentes dans le sinus transverse, le confluent des sinus, et le sinus caverneux. À mesure que l'enfant grandit, ces structures non seulement augmentent en nombre, mais deviennent aussi plus grandes et plus complexes jusqu'à ce qu'elles soient visibles grossièrement à 18 mois, moment où elles sont appelées granulations arachnoïdiennes ou corps de Pacchioni. De grandes granulations peuvent laisser des empreintes visibles sur l'aspect interne du crâne, et sont parfois confondues avec certaines pathologies. L'agenèse totale et partielle des granulations arachnoïdiennes a été rapportée dans la littérature(116). Ces granulations peuvent également devenir calcifiées avec l'âge.

Le Gros Clark (114) a examiné les cerveaux de cadavres âgés de 18 mois à 4 ans et a constaté que la plupart des granulations arachnoïdiennes se présentaient dans les lacunes latérales le long du sinus sagittal supérieur, et étaient fréquemment présentes dans le tiers médian du fond du sinus sagittal supérieur. Il croyait que les lacunes latérales étaient totalement séparées du sinus sagittal supérieur. Il affirma également que ces granulations, quel que soit

leur taille, étaient attachées à la face inférieure de la dure-mère, et que si cette attache était enlevée, une petite ouverture pouvait être remarquée au site de l'attachement. Cela indique qu'avec une pression adéquate, du sang pourrait être expulsé à travers. Cependant, d'autres auteurs n'étaient pas d'accord avec lui et ont proclamé une large gamme de variations dans la distribution et les caractéristiques des granulations arachnoïdiennes. Par exemple, Wolpow et Schaumbur(118) ont montré qu'il existe, chez l'homme, deux types de granulations : l'une complètement investie par la dure-mère et l'autre, en plus, fusionnée avec la dure-mère. Jayatilaka(120) a également mentionné deux types majeurs : l'un qui fait saillie dans les sinus duraux et l'autre dans l'espace sous-dural. Shanthaveerappa et Bourne(119) ont démontré près de huit types de granulations arachnoïdiennes autour du nerf optique humain(118). Grzybowski et al.(121) ont examiné 35 cerveaux allant de 20 à 85 ans (âge moyen de 53,1) et ont trouvé que la plupart des granulations se projetaient dans les lacunes latérales, et rarement dans le sinus sagittal supérieur lui-même, ce qui contredit l'observation de Le Gros Clark. De plus, ils ont trouvé que les lacunes latérales avaient une communication directe avec le sinus veineux, ce qui est similaire à la découverte de Fox et al.(122). Selon Le Gros Clark(114), les granulations arachnoïdiennes sont présentes, dans un ordre décroissant de fréquence, dans le sinus sagittal supérieur, le sinus transverse, le sinus caverneux, le sinus pétrosal supérieur, et le sinus droit. On peut aussi les trouver dans le confluent des sinus, les sinus sigmoïdes, le sinus sphéno-pariétal, et la veine de Galen(24).

En 1996, Roche et Warner(123), après avoir examiné les examens radiologiques et le suivi de 32 patients (17 hommes et 15 femmes), âgés de 20 à 75 ans, avec 41 granulations arachnoïdiennes, ont constaté que 21 de ces granulations se situaient dans le tiers médian du sinus transverse, 14 ailleurs dans le sinus transverse, deux dans le confluent des sinus, deux dans la portion supérieure du sinus sigmoïde, et une dans la partie médiane du sinus sigmoïde. Elles étaient ovales ou rondes, avec un diamètre allant de 3 à 14 mm (moyenne de 7 mm).

En 2007, sur la base d'une étude radiologique, Richard Farb(124) a décrit la présence de structures intraluminales dans les sinus duraux, y compris les granulations arachnoïdiennes.

Ces granulations étaient nombreuses et variables en taille. Des petites granulations arachnoïdiennes (1-3 mm) étaient observées en grappes dans le tiers médian du sinus sagittal supérieur, et dispersées plus rarement ailleurs dans ce sinus. Des granulations plus grandes (4 mm ou plus) étaient présentes chez 36 % des patients. Elles étaient situées, par ordre décroissant de fréquence, dans les sinus transverses, la veine de Galien, le sinus sagittal supérieur, le sinus droit, et le confluent des sinus.

En 2008, dans une étude menée par Haybaeck et al.(125), des granulations arachnoïdiennes géantes, visibles à l'œil nu, allant jusqu'à 2,5 cm, ont été trouvées dans 24 cas sur 651 échantillons étudiés. Ces granulations se sont exclusivement produites dans les sinus transverses et chez des patients de plus de 45 ans, principalement âgés de plus de 65 ans.

Les localisations aberrantes des granulations arachnoïdiennes incluent les fosses crâniennes antérieure et moyenne, et plus rarement, l'os temporal postérieur. Ces granulations dans ces localisations possèdent une pression du LCR élevée en raison de l'absence de communication appropriée avec les sinus veineux. Cette pression peut provoquer une érosion osseuse et, selon le site, entraîner une otorrhée ou une rhinorrhée(127).

Dans leur étude expérimentale sur 33 cadavres et 40 patients en 2011, Chen et al.(126) ont étudié les granulations arachnoïdiennes de la fosse crânienne moyenne. Ils ont classé ces granulations en protubérances des sinus veineux et protubérances non-veineuses. Les protubérances des sinus veineux étaient situées, par ordre décroissant de fréquence, dans le sinus méningé moyen, le sinus sphéno-pariétal et le sinus caverneux. Les protubérances non-veineuses étaient situées dans les lacunes veineuses adjacentes au sinus méningé moyen et au plexus veineux dural du foramen rond latéral. Ces granulations étaient sphériques ou en forme de doigt, avec des diamètres variant de 0,6 à 9,5 mm. Certaines de ces protubérances avaient des surfaces lisses, tandis que d'autres étaient plus irrégulières.

L'examen microscopique des granulations arachnoïdiennes, en coupe verticale, révèle qu'elles se composent de trois parties principales : le col, le noyau et l'apex. À la base de la granulation arachnoïdienne, un col mince est formé par une extension de la fine à travers une

ouverture de la dure-mère épaisse entourant les sinus veineux. Ensuite, la granulation arachnoïdienne s'étend pour former un noyau bulbeux constitué de travées de collagène et de canaux entrelacés, donnant au noyau sa forme de nid d'abeilles. Au niveau apical, ces canaux s'étendent à travers le capuchon arachnoïdien et deviennent continus avec l'espace sous-endothélial, tandis que d'autres parties du noyau et de son capuchon sont séparées de la couche endothéliale par la dure-mère fibreuse. Les sections horizontales, quant à elles, montrent une opposition entre les cellules arachnoïdiennes et la couche endothéliale dans la région apicale, avec des canaux en forme de fente ou ronds s'étendant à travers elles(24).

3.2 Le chemin lymphatique(57,94,114,116,128–133)

Depuis la première description des voies du LCR par Key et Retzius(57), il a été observé que l'injection de matériel coloré dans le LCR s'étend le long des nerfs crâniens et pénètre dans le système lymphatique. Des expériences ultérieures menées par Weed(95) ont révélé l'accumulation de marqueurs du LCR au sein des gaines des nerfs crâniens, de la sous-muqueuse nasale, des sinus paranasaux, de la sclère orbitale, de la lumière des vaisseaux lymphatiques et des ganglions lymphatiques cervicaux. Dans une étude de Winkelman et Fay(128) en 1930, ils ont constaté que trois cadavres sur quatorze, présentant une absence totale des villosités arachnoïdiennes, avaient de l'hydrocéphalie, tandis qu'aucun cas d'hydrocéphalie n'a été trouvé chez 28 cadavres présentant une hypoplasie des villosités arachnoïdiennes. Une étude similaire menée par Gutierrez et al.(116) a révélé qu'aucune hydrocéphalie n'a été retrouvée chez un enfant présentant une agénésie totale des granulations arachnoïdiennes et des villosités. Des expériences plus récentes sur des rats et des humains ont montré l'accumulation de traceurs du LCR dans les ganglions lymphatiques cervicaux (principalement les ganglions cervicaux profonds) et dans la rate(129). D'autres ont estimé que 14 à 47 % du LCR s'écoule dans les ganglions lymphatiques cervicaux profonds(130). Cependant, ces études n'ont pas révélé le chemin exact, prenant en compte le fait qu'aucun lymphatique n'est présent dans le parenchyme cérébral(131). La présence d'autres sites d'absorption du LCR a également été suggérée par le fait qu'il n'y a pas ou très peu de

granulations arachnoïdiennes et de villosités présentes durant la période prénatale (114), ainsi que l'échec de certaines tentatives de produire de l'hydrocéphalie par occlusion des sinus veineux intracrâniens, avec succès de celles par occlusion des veines extracrâniennes(132).

Certaines suggestions ont indiqué que le LCR pourrait être transporté à travers l'adventice des vaisseaux sanguins cérébraux, avec une absorption finale dans les lymphatiques cervicaux du cou. Cependant, le modèle d'absorption le plus accepté est celui suivant les prolongements de l'espace sous-arachnoïdien associés à plusieurs nerfs, principalement le long des nerfs olfactifs à travers la plaque criblée. Une fois dans la sous-muqueuse nasale, le LCR est pris par les vaisseaux lymphatiques extracrâniens. De plus, cette voie est importante pour comprendre la voie immunitaire vers le système nerveux central(131-133).

En conclusion, les preuves suggèrent qu'avant la naissance, l'absorption du LCR se fait principalement par les lymphatiques extracrâniens. Après la naissance, les villosités et granulations arachnoïdiennes se développent et commencent à prendre le relais. Au début de l'âge adulte, les deux contribuent également à l'absorption, avec une prédominance des granulations arachnoïdiennes avec l'âge. Le degré de participation n'est pas statique, car l'une de ces deux voies peut compenser la diminution de la fonction de l'autre.

V. Physiopathologie de l'hydrocéphalie(134-166)

1. Développement du système ventriculaire

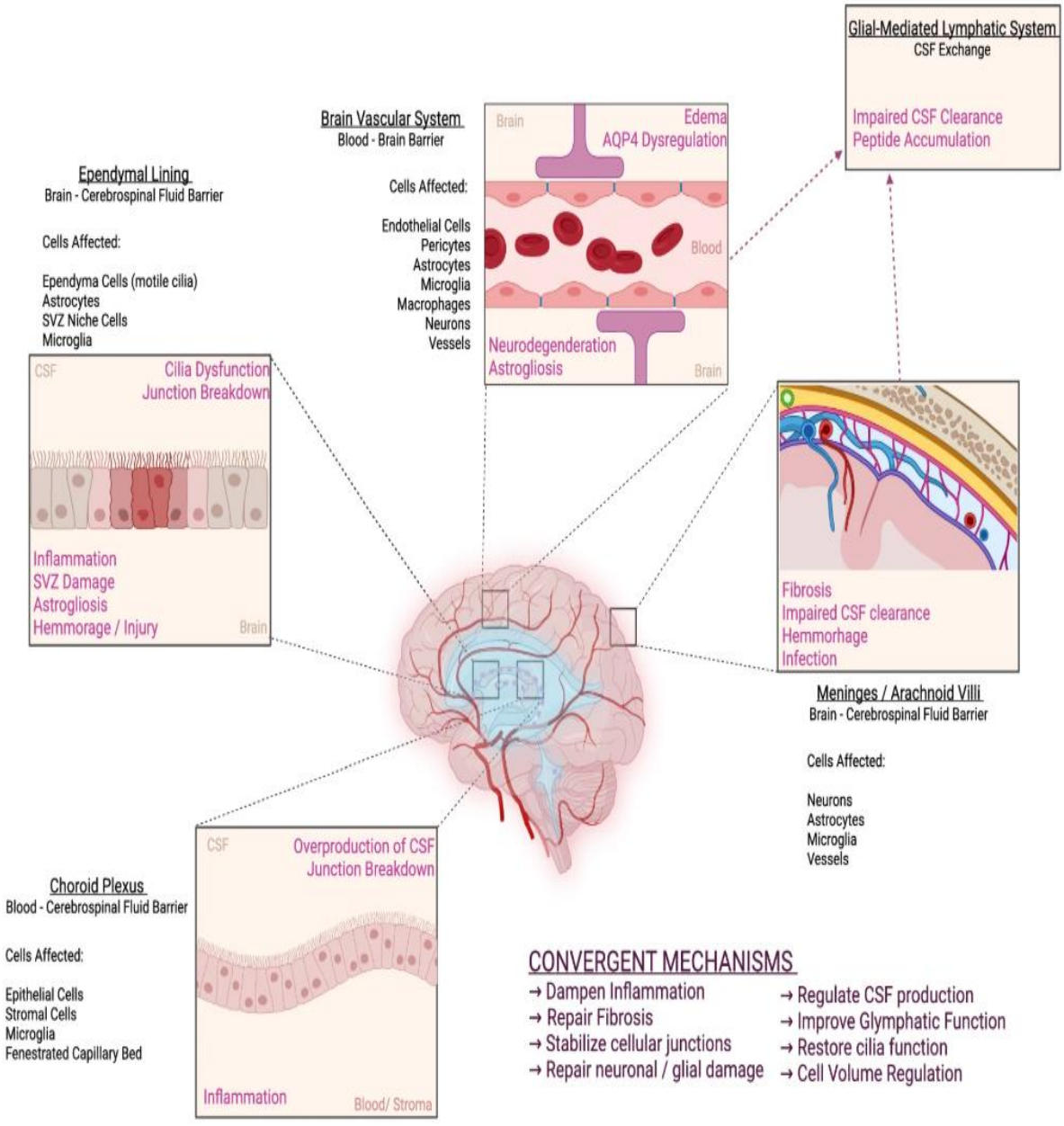
Chez les mammifères, le système ventriculaire apparaît pour la première fois à partir de l'enclosure du neuro-ectoderme pour former le tube neural durant la neurulation. Ainsi, le liquide amniotique enfermé devient le précurseur du liquide céphalorachidien. Ce système ventriculaire primitif est tapissé de cellules neuro-épithéliales qui, par la suite, se prolifèreront, se différencieront et migreront pour former le système nerveux central tel que nous le comprenons. Le développement du système ventriculaire a récemment été revu(135,136). Il est important de noter que la composition précoce du LCR et la différenciation correcte et la migration des précurseurs neuronaux durant cette période critique sont des liens possibles avec de nombreuses pathophysiologies observées dans l'hydrocéphalie primaire. Pour plus de lecture

sur la pathophysiologie associée à une neurogenèse altérée dans l'hydrocéphalie, veuillez consulter : (137–140). En résumé, l'hydrocéphalie primaire a été liée de manière causale, à travers des données génomiques et expérimentales, à une altération de la neuro- et glio-genèse pendant le développement néonatal humain.

2. L'interface sang-LCR

Bien qu'il y ait des divergences dans le domaine, l'opinion largement acceptée est que la majorité du LCR est produite par l'épithélium du plexus choroïde (CPe), un tissu barrière unique présent dans chacun des quatre ventricules cérébraux. Un épithélium de barrière entoure un réseau capillaire dense et fenestré, alimenté par l'approvisionnement sanguin artériel du cerveau (141). La production et la composition du LCR est un processus étroitement contrôlé, dépendant de canaux spécialisés, de transporteurs et de pompes qui modifient le filtrat plasmatique pour former le LCR (141). La surface apicale (côté LCR) de l'épithélium du plexus choroïde contient une haute densité de canaux perméables à l'eau ainsi que des transporteurs d'électrolytes, qui coordonnent la sécrétion du LCR dans le milieu extracellulaire(142). On pense que la production du LCR reste indépendante de la pression hydrostatique, car si la loi de filtration de Starling était correcte, le LCR serait un ultra-filtrat du plasma. La composition du LCR est significativement différente de celle du plasma, ce qui indique que la sécrétion du LCR est un processus actif et hautement régulé, indépendant des simples gradients osmotiques et de pression. De plus, des études récentes ont montré que la composition du LCR est élégamment contrôlée via le développement, le métabolisme, les rythmes circadiens et les hormones (142–145), ce qui indique que la production du LCR est un processus actif. Dans le contexte de l'hydrocéphalie, la pathophysiologie du plexus choroïde est peu explorée. Cependant, il est connu que la mort cellulaire du plexus choroïde et la rupture correspondante des jonctions peuvent se produire à la suite de stress oxydatif et d'inflammation, entraînant une dysfonction de la production et du mouvement du LCR, la sécrétion de molécules de

signalisation et le maintien du volume du LCR(146,147), comme le montrent les figures 52 et 53.



Pathophysiology of hydrocephalus and emerging therapeutic mechanisms. *CSF* cerebrospinal fluid; *SVZ* subventricular zone; *AQP4* aquaporin 4. Figure created in BioRender

Figure 52: Physiopathologie de l'hydrocéphalie et thérapies de control émergentes (134)

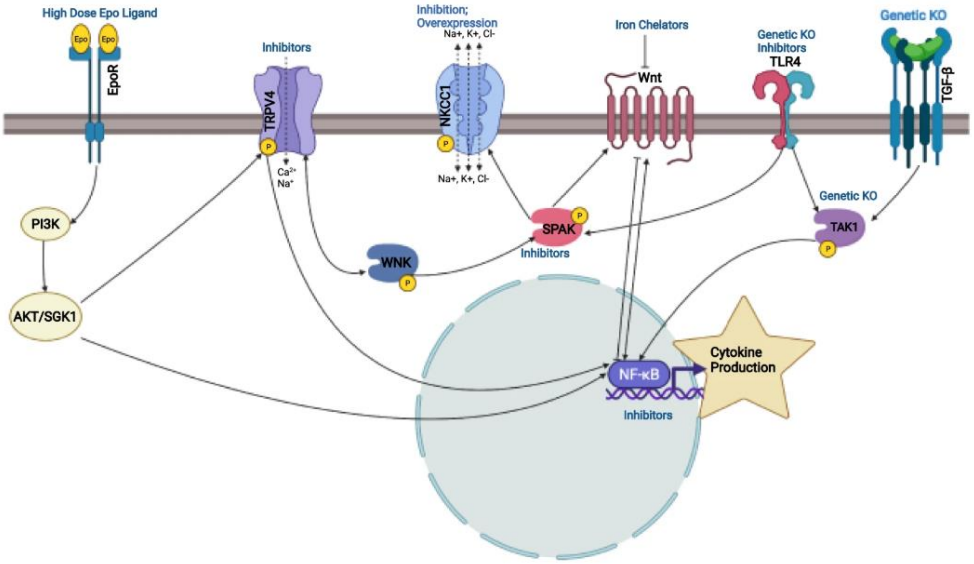


Figure 53: La signalisation intracellulaire qui converge dans la pathophysiologie de l'hydrocéphalie liée à l'inflammation.(134)

La signalisation intracellulaire qui converge dans la pathophysiologie de l'hydrocéphalie liée à l'inflammation.

Les molécules et voies suivantes sont impliquées dans ce processus :

- Epo (érythropoïétine)
- PI3K (phosphoinositide 3-kinase)
- AKT (AK strain transforming kinase / protéine kinase B)
- SGK1 (sérum- et glucocorticoïdes-induit kinase 1)
- WNK (with no lysine kinase)
- TRPV4 (récepteur potentiel transitoire vanilloïde 4)
- NKCC1 (cotransporteur sodium-potassium-2-chlorure)
- NF-kB (facteur nucléaire kappa-light-chain-enhancer des cellules B activées)
- SPAK (kinase SPS1-relatif riche en proline/alanine)
- TLR4 (récepteur de type Toll 4)
- TAK1 (transforming growth factor beta-activated kinase 1)
- TGF-β (facteur de croissance transformant beta)

3. L'interface cerveau-LCR

Depuis le site de production au plexus choroïde, le LCR circule à travers le système ventriculaire du cerveau selon un modèle de flux global. Ce processus est facilité par la présence de cils mobiles qui battent de manière concertée pour maintenir le flux du LCR tout au long du système ventriculaire et à travers le canal central de la moelle épinière. Le revêtement épendymaire du système ventriculaire est un tissu épithélial hautement spécialisé et barrière, contigu au plexus choroïde et de la même lignée neuroépithéliale (147). Cette feuille épithéliale entre directement en contact avec le LCR qui circule à travers le système ventriculaire sur sa surface apicale, et entre en contact direct avec le parenchyme cérébral sur sa surface basolatérale. Il est particulièrement important de noter que la surface apicale de ces cellules épendymaires possède des faisceaux de cils mobiles qui battent en vagues concertées pour propulser le LCR à travers le système ventriculaire(147). Il est bien établi que dans de nombreuses formes d'hydrocéphalie, les cellules épendymaires sont dénudées ou endommagées, et l'absence de cils mobiles peut entraîner une dysfonction de l'homéostasie du LCR, comme le montre la figure 1 (147,148). Il est important de souligner que la restauration de la fonction des cils et la réparation des cellules épendymaires endommagées ont montré qu'elles pouvaient guérir les manifestations pathophysiologiques associées à l'hydrocéphalie dans des modèles animaux et des essais cliniques humains précoces(149–151).

4. Pulsatilité du LCR

Il a récemment été démontré que l'écoulement du LCR à travers les cavités ventriculaires peut être influencé par l'activité pulsatile des vaisseaux cérébraux, la fréquence respiratoire et la fréquence cardiaque(152). Les pulsations cardiaques contribuent à la pulsatilité du flux du LCR à travers l'aqueduc, ce qui a été confirmé en utilisant l'imagerie par résonance magnétique CINE Flow. Cependant, en clinique, il semble que la fréquence respiratoire soit, en réalité, le principal contributeur. Dreha-Kulaczewski et al. ont suggéré que l'aqueduc est la portion la moins favorable du système ventriculaire pour étudier l'écoulement du LCR en raison de sa

volatilité, expliquée par son exposition aux mouvements cérébraux(153). Dans le contexte de l'hydrocéphalie, une autre étude a noté que le flux pulsatile du LCR, induit par le cœur, à travers l'aqueduc cérébral était légèrement élevé dans l'hydrocéphalie communicante, mais les auteurs ont conclu que cela n'était pas suffisant pour expliquer la ventriculomégalie (154). Une étude récente dans la littérature sur les rongeurs confirme que le phénomène du mouvement des parois ventriculaires est affecté par la vasomotion (155). Il existe certaines preuves que le flux pulsatile du LCR, entraîné par les forces cardiaques, n'est malheureusement pas réproduisible dans les systèmes modèles de *Xenopus*, qui sont, par ailleurs, des modèles précliniques bien établis du système nerveux central en développement (156,157).

5. L'interface barrière hémato-encéphalique

La barrière hémato-encéphalique (BHE) est considérée comme contribuant à la sécrétion extra-choroïdienne du LCR (158). La BHE est composée de cellules endothéliales qui tapissent les capillaires cérébraux, soutenues par des péricytes et entourées par les pieds astrogliaux. Ces cellules endothéliales sont reliées par des jonctions serrées, permettant un transport contrôlé des ions, des solutés et des cellules entre la cavité sanguine et les tissus nerveux. Le fluide interstitiel (LIS), sécrété par la BHE, est censé remplir l'espace extracellulaire étroit (EEC) entre les neurones et les glies dans le parenchyme, complétant le LCR qui remplit les ventricules et l'espace sous-arachnoïdien (SAS). On pense que le LCR et le LIS interagissent dans les espaces périvasculaires, où le fluide peut circuler à travers l'EEC du cerveau par des mécanismes convectifs (159,160). Une pression intracrânienne augmentée et la compression du volume parenchymateux due à l'hydrocéphalie ont pour conséquence directe des lésions des cellules endothéliales de la BHE et des cellules de soutien associées (161).

6. Voies de drainage du LCR

La compréhension des voies conventionnelles de drainage du LCR reposait sur l'observation anatomique que l'espace sous-arachnoïdien humain contient des villosités arachnoïdiennes qui projettent dans le sinus veineux pour le drainage. On pense actuellement

que les villosités arachnoïdiennes contribuent au drainage du LCR en association avec les vaisseaux lymphatiques cervicaux et le canal spinal (162). Cependant, chez l'humain, le développement des villosités arachnoïdiennes se produit après la naissance, ce qui suggère que pendant la gestation, des mécanismes alternatifs de drainage du LCR se produisent, et ces mécanismes peuvent persister après la naissance(163).

Contrairement à d'autres organes, le système lymphatique du cerveau est mal caractérisé. Des études récentes ont indiqué un rôle pour les canaux lymphatiques extracrâniens comme mécanisme d'élimination du LCR. Le transport du LCR vers les lymphatiques cervicaux et spinaux a été montré comme étant conservé à travers plusieurs espèces, ce qui a encouragé une identification plus poussée des canaux lymphatiques sous-étudiés du système nerveux central (164).

Il est connu que le LCR agit comme un mécanisme de nettoyage des solutés extracellulaires dans tout le système nerveux central, bien que ce mécanisme soit resté non décrit jusqu'à récemment. Des avancées majeures dans l'imagerie en direct et la combinaison de la manipulation génétique et de la pathophysiologie dans les études sur les rongeurs ont permis d'identifier une voie de transport du LCR le long des tunnels périvasculaires entourés de cellules astrogliales. L'hypothèse du système **"Glymphatiques"** (lymphatiques médiés par les glies) propose que le LCR se déplace de l'espace sous-arachnoïdien dans le parenchyme cérébral le long de l'espace périartériel. Le LCR se mélange ensuite avec le fluide interstitiel (LIS) de la barrière hémato-encéphalique et se draine de nouveau dans le système du LCR le long des espaces péryveineux (165). Des études ont indiqué que ce système dépend de la présence de canaux aquaporines pour l'eau et pourrait être responsable de l'élimination de peptides tels que l'amyloïde et la tau du parenchyme (165,166). Dans le contexte de l'hydrocéphalie, des dommages et des destructions astrocytiques et neuronaux sont proposés pour perturber un drainage glymphatique approprié et la fonction de la BHE, du moins en partie en raison de la dysrégulation des canaux aquaporines, comme le montre la figure 52.

7. Pression intracrânienne (PIC)

Le volume du LCR est un composant important pour maintenir une PIC stable, et les perturbations des taux de sécrétion et/ou de drainage du LCR peuvent entraîner une pression intracrânienne élevée. Chez les humains, la fusion des sutures et la fermeture des fontanelles à environ 18 mois transforment le crâne malléable en un récipient intracrânien rigide et fermé. Les contenus intracrâniens comprennent 10 % de LCR, 10 % de sang artériel et veineux, et 80 % de tissu cérébral. L'hypothèse de Monro-Kellie lie ces volumes entre eux, postulant qu'un changement dans le volume du tissu cérébral, du volume sanguin cérébral ou du volume du LCR entraînera un changement réciproque dans l'un ou plusieurs des autres composants. La compensation homéostatique permet de maintenir une PIC normale et protège la fonctionnalité du système nerveux central. Lorsque l'un de ces volumes change en dehors des plages de régulation homéostatiques, une élévation de la PIC se produit. Une PIC élevée est fréquente dans la plupart des formes d'hydrocéphalie secondaire, et la réduction de la PIC est souvent utilisée comme un indicateur de succès du traitement.

Le LCR est produit à un taux d'environ 500 mL/jour(142) chez les adultes et est également normalement absorbé à ce même taux. Le LCR remplit de nombreuses fonctions et constitue le fluide de protection et de nutrition qui soutient le réseau complexe de vaisseaux sanguins, de neurones et de glies du cerveau. Une PIC élevée couplée à une accumulation de LCR dans le système ventriculaire peut provoquer des lésions secondaires du parenchyme cérébral en raison d'une perfusion sanguine, d'une oxygénation et d'un métabolisme insuffisants(143). Une augmentation incontrôlée de la PIC dans le contexte de l'hydrocéphalie peut entraîner des nausées, des vomissements, des maux de tête, une perte de vision et, si elle n'est pas traitée, la mort. Ces conséquences soulignent la nécessité de maintenir une PIC appropriée dans le système nerveux central. Certains types d'hydrocéphalie primaires et secondaires surviennent notamment en l'absence de modifications de la pression intracrânienne. Ainsi, la discussion sur le contrôle de la PIC dans le contexte de l'hydrocéphalie

doit être révisée prudemment en tant que symptôme associé nécessitant un traitement, mais pas comme un signe diagnostique de la condition.

VI. Conséquences anatomopathologiques (117,147,167-183,183-323)

1. Pathogénèse des dommages cérébraux dans l'hydrocéphalie :

Les facteurs métaboliques et gliaux, la pathogenèse des lésions cérébrales et les opportunités de protection ou de réversion des lésions ont été abordés dans d'autres revues [Del Bigio, 1993, 2001, 2004 ; McAllister et Chovan, 1998](169-172). En général, les études animales semblent refléter assez bien la situation humaine. En résumé, les changements pathologiques incluent la destruction du revêtement épendymaire de la surface des ventricules [Del Bigio, 2010](147), la compression possible des petits vaisseaux sanguins dans la matière blanche périventriculaire, des changements réactifs secondaires, y compris l'activation et la prolifération des astrocytes et des microglies, l'étirement et la destruction éventuelle des axones, et la perte de connexions entre les neurones. Il semble y avoir un effet seuil. L'élargissement ventriculaire progressif est initialement toléré à mesure que la forme locale change d'un espace étroit à un espace plus arrondi et que le corps calleux devient horizontal. À un moment donné, la surface commence à s'élargir, le corps calleux est élevé et l'étirement local des tissus devient problématique. Cette limite n'a pas été bien définie ni par les études d'imagerie ni par les études pathologiques. La gravité des lésions est influencée par l'âge d'apparition, la vitesse d'agrandissement des ventricules, la taille des ventricules, la pression intracrânienne (qui à son tour dicte la pression de perfusion cérébrale), les changements pathologiques coexistants, en particulier la maladie cérébrovasculaire chez les individus âgés [Graff-Radford et Godersky, 1987 ; Hofmann et al., 1995](173-175), et probablement la durée de l'hydrocéphalie.

L'âge d'apparition est particulièrement pertinent pour l'hydrocéphalie congénitale, l'hydrocéphalie associée à la naissance prématurée, et l'hydrocéphalie qui se développe au cours de l'enfance. Les études animales montrent que l'hydrocéphalie peut perturber le

développement cérébral durant la phase de prolifération cellulaire [Mashayekhi et al., 2002 ; Owen-Lynch et al., 2003 ; Khan et al., 2006](176–178). À des stades plus tardifs de maturation, l'hydrocéphalie peut retarder la myélinisation, qui peut se rétablir dans une certaine mesure après un shunt [Chumas et al., 1994 ; Del Bigio et al., 1994 ; Del Bigio et al., 1997c](179–181). Cela est soutenu par des études d'imagerie humaine [Hanlo et al., 1997](182) et des études autopsiques [Gadsdon et al., 1979](183).

Du point de vue de la gestion clinique, l'hydrocéphalie dite « arrêtée » ou « compensée » reste un problème majeur. L'hypothèse est que des ventricules sévèrement élargis atteignent un nouvel équilibre et ne s'agrandissent pas significativement. La question sans réponse est de savoir si cet état provoque des lésions cérébrales progressives. Certaines études cliniques indiquent que la détérioration des fonctions cognitives et visuelles peut survenir même des décennies après l'« arrêt » [Richardson, 1978 ; Larsson et al., 1999 ; Mataro et al., 2000 ; Edwards et Pople, 2003](184–187) et il reste important d'identifier ceux qui bénéficieront d'un shunt [Torkelson et al., 1985 ; McLone et Aronyk, 1993 ; Bowman et McLone, 2010](188–190). D'un point de vue expérimental, il est extrêmement difficile de modéliser cela ; par exemple, il est fortement douteux que le sous-ensemble de rats H-Tx qui se stabilise après 8 semaines [Miyazawa et al., 1997 ; Shen et al., 2006 ; Nonaka et al., 2008](191–193) miment avec précision un processus qui prend des années à se développer chez les humains.

La pathogenèse des lésions cérébrales est multifactorielle. À un niveau simple, l'élargissement des ventricules cause des lésions en étirant les axones périventriculaires. Cependant, des processus plus complexes interagissent avec ce phénomène. Chez les animaux expérimentaux, il y a une réduction de la quantité de capillaires perméables dans la matière blanche périventriculaire [Del Bigio et Bruni, 1988 ; Jones et al., 1991 ; Luciano et al., 2001](194–196). Cela est associé à des réductions du flux sanguin cérébral (FSC). Le FSC et les paramètres associés ont été mesurés chez des humains souffrant d'hydrocéphalie en utilisant diverses techniques, y compris la tomographie par émission de positrons, le Doppler transcrânien et l'angiographie par radionucléides ; la plupart ont montré des réductions du FSC, en particulier

dans la matière blanche [Graff-Radford et al., 1987 ; Shirane et al., 1992 ; Chang et al., 2009](173,174,197,198). L'amélioration du flux sanguin après un shunt peut être corrélée à une amélioration clinique [Brooks et al., 1986 ; Nishimaki et al., 2004 ; Miyamoto et al., 2007](117,199,200). La diminution du flux sanguin est associée à des augmentations locales de l'utilisation du glucose chez les chats [Chumas et al., 1994](179), au stress oxydatif, y compris la peroxydation des lipides et la nitrosylation des protéines chez les rats H-Tx [Socci et al., 1999](201), et à l'activation des enzymes protéolytiques dépendantes du calcium qui détruisent les axones chez les rats présentant une hydrocéphalie induite par la kaoline [Del Bigio, 2000](202). Les études du LCR chez les humains hydrocéphaliques soutiennent les preuves de métabolisme hypoxique et de peroxydation des lipides [Del Bigio, 1989 ; Krueger, 2004](203,204). Notez que ces processus sont similaires à ceux qui endommagent les axones et les neurones après un AVC et une blessure à la tête.

En plus de la dysfonction locale et de la cascade de dommages causée par la diminution du flux sanguin périventriculaire, les altérations des mouvements de fluide extracellulaire doivent être prises en compte. Le flux de fluide en vrac se produit à travers les espaces interstitiels à un taux de 0,1 à 0,3 µl/min/g de tissu [Abbott, 2004](205). Les sous-produits métaboliques qui ne peuvent pas être recyclés ou déplacés à travers la barrière hémato-encéphalique doivent s'écouler vers les ventricules, où ils sont éliminés avec le flux du LCR [Schiller, 1997](206). Chez les rats et les souris hydrocéphaliques, les espaces extracellulaires de la matière grise sont comprimés [McLone et al., 1971 ; Del Bigio et Enno, 2008](207,208) et le flux de fluide extracellulaire est réduit [Shoesmith et al., 2000 ; Sykova et al., 2001](209,210). En conséquence, les produits de dégradation, ainsi que les produits de dégénérescence et les agents neuromodulateurs, s'accumulent dans le LCR et le tissu cérébral [Del Bigio, 1989 ; Tarnaris et al., 2006](203,211). Ce déséquilibre dans l'écoulement du fluide perturbe probablement l'environnement extracellulaire délicat des neurones, ce qui altère leur fonction. Avec un shunt, ce changement est réversible.

2. Connexions neuronales modifiées dans le cerveau hydrocéphalique

La fonction cérébrale est ultimement déterminée par l'intégrité, la connectivité et la fonction des neurones. Des anomalies peuvent être détectées chez les humains souffrant d'hydrocéphalie et chez les animaux expérimentaux de manière non spécifique par des changements dans l'électroencéphalogramme [Al Sulaiman et Ismail, 1998 ; Bali et al., 2008](212,213). Plus spécifiquement, les potentiels évoqués sensoriels et moteurs montrent des changements de conduction le long de certaines voies fonctionnelles [Bucknall et Jones, 1990 ; Zaaroor et al., 1997 ; Roricht et al., 1998 ; van Eijsden et al., 2000 ; Chiba et al., 2003 ; Imamura et al., 2006](214–219). Les enregistrements électrophysiologiques des neurones hippocampiques chez des animaux expérimentaux montrent que la potentialisation à long terme est atténuée, ce qui suggère une perturbation des processus d'intégration postsynaptique [Tsubokawa et al., 1988](220). Dans le cortex visuel des chats, les enregistrements de cellules individuelles indiquent que l'hydrocéphalie est associée à des neurones non réactifs [Yinon et al., 1990](221). Des tests sélectifs chez les humains [Barf et al., 2003 ; Chaudhry et al., 2007 ; Dennis et al., 2007 ; Lindquist et al., 2008](222–225) et chez les animaux [Miyazawa et Sato, 1991 ; Jones et al., 1995 ; Hawkins et al., 1997](226–228) montrent des dysfonctions de l'apprentissage et de la mémoire, dont certaines peuvent être restaurées après un shunt. Ces anomalies ont été corrélées avec des changements dans le système septohippocampique [Shim et al., 2003 ; Vachha et al., 2006](229,230). Il semble y avoir des différences dans les déficits de mémoire selon le type d'hydrocéphalie. Les humains adultes souffrant d'hydrocéphalie due à une obstruction de l'aqueduc semblent présenter des anomalies attribuables à des changements dans le circuit septohippocampique, tandis que ceux souffrant d'hydrocéphalie à pression normale semblent avoir une dysfonction des structures préfrontales [Donnet et al., 2004](231).

En ce qui concerne les fonctions motrices, les humains hydrocéphaliques [Blomsterwall et al., 1995, 2000 ; Hetherington et Dennis, 1999 ; Kuba et al., 2002](232–235) et les animaux

[Kuchiwaki et al., 1994 ; Del Bigio et al., 1997b ; Ding et al., 2001a](236–238) présentent des déficits d'équilibre, de posture, de démarche et de compétences motrices manuelles. Le système visuel peut être affecté à plusieurs niveaux par l'hydrocéphalie. La rétine et le nerf optique peuvent être endommagés en cas de papilloedème dû à une pression intracrânienne élevée [Ghose, 1983 ; Tytla et Buncic, 1990](239,240). Les voies géniculocorticales peuvent être endommagées par l'élargissement des ventricules, ce qui compromet les radiations optiques [Ito et al., 1997](241), ou plus rarement par une ischémie liée à la compression de l'artère cérébrale postérieure. Ces changements peuvent être étudiés expérimentalement par les potentiels visuels évoqués [van Eijsden et al., 2000](217) et chez les humains [Ehle et Sklar, 1979 ; Coupland et Cochrane, 1987 ; Desch, 2001](242–244). La dysfonction du mésencéphale, et en particulier la paralysie du regard vers le haut (syndrome de Parinaud), peut être associée à un élargissement du récessus pinéal du troisième ventricule [Shallat et al., 1973 ; Barkovich et Newton, 1989 ; Cinalli et al., 1999](245,246,249).

Les axones périventriculaires sont la structure principalement endommagée par l'élargissement des ventricules. Des changements secondaires dans d'autres parties du neurone surviennent, mais rarement le corps cellulaire meurt à moins que la matière blanche périventriculaire ne soit complètement érodée [Rubin et al., 1976a,b ; Del Bigio, 2001 ; Ding et al., 2001b,c](170,247,248,250,251). Une exception semble se produire dans le thalamus des rats H-Tx hydrocéphaliques, où une dégénérescence rétrograde due à des lésions axonales conduit à l'apoptose [Mori et al., 2002](252). Chez les humains et d'autres espèces, les principales cibles de la matière blanche périventriculaire sont la fimbria-fornix, qui relie l'hippocampe aux régions sous-corticales, et le corps calleux [Weller et Wisniewski, 1969 ; Weller et al., 1971 ; Gadsdon et al., 1978 ; Mataro et al., 2006](183,253–255). Une étude rétrograde des traces cross-callosales chez les rats hydrocéphaliques suggère qu'il peut exister des sous-populations d'axones qui sont initialement vulnérables [Del Bigio et Zhang, 1998](256). Cependant, tout site de la matière blanche périventriculaire, y compris les longues voies s'étendant jusqu'au tronc cérébral et à la moelle épinière, peut être endommagé [Shirai et

Ishii, 1991 ; Del Bigio et al., 1993, 1994](169,180,257). Les connexions corticales afférentes et efférentes, évaluées par des traceurs axonaux chez les chats hydrocéphaliques, peuvent être améliorées mais pas complètement rétablies par un shunt [Eskandari et al., 2004](258). De même, le shunt échoue à restaurer les axones périventriculaires chez les chiens hydrocéphaliques [Aoyama et al., 2006](259).

Malgré la rareté de la mort neuronale [Ding et al., 2001c](251), des changements chroniques dans les neurones sont apparents expérimentalement. Chez les chatons hydrocéphaliques, les neurones du cortex visuel sont plus petits [Hale et al., 1992](260), il y a moins de synapses [Kriebel et McAllister, 2000](261), et la complexité dendritique est réduite (et n'est pas complètement restaurée par un shunt) [Kriebel et al., 1993](262). La longueur des dendrites et le schéma de ramification sont simplifiés chez les rats néonatals hydrocéphaliques [McAllister et al., 1985 ; Harris et al., 1996](263,264), bien que l'architecture de la colonne du néocortex soit préservée [Suzuki et al., 1992](265). Il n'est pas surprenant qu'avec un nombre impair ou réduit d'axones liés aux connexions intracorticales, la quantité de la protéine présynaptique synaptophysine (appelée protéine vésiculaire synaptique-38 par certains auteurs) soit réduite [Katayama et al., 1991 ; Suda et al., 1994a,b ; Klinge et al., 2002](266-269). Certaines études suggèrent que la production réelle des protéines des vésicules synaptiques pourrait être résiliente [Miyazawa et al., 1992 ; Miyazawa et Sato, 1994](270,271). Chez les animaux expérimentaux tels que le rat H-Tx souffrant d'hydrocéphalie congénitale, les neurones corticaux profonds subissent des changements dégénératifs ; un shunt précoce peut empêcher la progression mais ne renverse pas ces dommages [Boillat et al., 1997](273).

Les axones périventriculaires sont la structure principalement endommagée par l'élargissement des ventricules. Des dendrites et des axones gonflés, ainsi que la dégénérescence synaptique, ont été observés dans les études ultrastructurales du néocortex humain chez les patients souffrant d'hydrocéphalie [Castejon, 1994, 2004](272,274). La régulation positive de la protéine associée à la croissance (GAP-43), du facteur de croissance nerveuse et d'autres protéines protectrices dans l'hydrocéphalie expérimentale [Miyajima et al.,

1996 ; Zhang et Del Bigio, 1998 ; Shinoda et al., 2001 ; Balasubramaniam et Del Bigio, 2002](275–278) pourrait être liée au remodelage synaptique ou être une tentative inefficace de protéger les axones.

Les changements dans le contenu des neurotransmetteurs monoaminergiques sont une conséquence de l'hydrocéphalie expérimentale [Del Bigio, 1993 ; Otsubo et al., 1997 ; Del Bigio et al., 1998 ; Ishizaki et al., 2000](169,194,279,280). Bien que les changements neuronaux dans le striatum ne soient pas typiquement identifiables au niveau microscopique, il existe certaines preuves d'imagerie de changements fonctionnels dans les récepteurs de la dopamine [Nakayama et al., 2007](281). Les études par tomographie à émission de positrons chez des humains adultes souffrant d'hydrocéphalie chronique suggèrent qu'une hypoactivité des récepteurs de la dopamine (D2) dans le putamen dorsal est corrélée à la gravité de l'atteinte de la démarche [Ouchi et al., 2006](282). Ce qui est pertinent pour le système dopaminergique, c'est que l'hydrocéphalie peut causer du parkinsonisme et, rarement, de l'akinétisme mutique [Berger et al., 1985 ; Curran et Lang, 1994 ; Krauss et al., 1997 ; Racette et al., 2004](283–286). Les études de nécropsie ont démontré des changements dégénératifs non spécifiques chez les adultes souffrant d'hydrocéphalie chronique [Del Bigio et al., 1997a](287). L'immunoréactivité à la tyrosine hydroxylase est réduite dans la substance noire des rats hydrocéphaliques [Tashiro et al., 1997 ; Hwang et al., 2009](289,290), et certains des changements des neurotransmetteurs sont réversibles par un shunt expérimental [Tashiro et Drake, 1998](288).

3. Changements hypothalamiques associés à l'hydrocéphalie

À mesure que les ventricules latéraux se dilatent, il en va de même pour le troisième ventricule. Le récessus infundibulaire est élargi chez la plupart des enfants hydrocéphaliques et de vagues changements microscopiques ont été décrits dans l'hypothalamus des humains souffrant d'hydrocéphalie [Auersperg, 1927 ; Marburg, 1940 ; Antoniou et Emery, 1979](291–293). Les distorsions de l'hypophyse peuvent être associées à une diminution de la sécrétion de l'hormone de croissance et à une augmentation de la sécrétion des gonadotrophines chez les

enfants hydrocéphaliques traités par shunt [Lopponen et al., 1997 ; Abdolvahabi et al., 2000 ; Trollmann et al., 2000](294–296). Une production accrue d'hormone de libération des gonadotrophines a été identifiée chez les rats hydrocéphaliques [McAllister et al., 2007](297). Le contenu des récepteurs de l'angiotensine II est augmenté dans l'organe subfornical, l'organe vasculaire de la lamina terminalis, et l'éminence médiane des rats hydrocéphaliques [Acikgoz et al., 1999](298). Des changements des neurotransmetteurs catécholamines ont été rapportés dans l'hypothalamus des animaux hydrocéphaliques [Ehara et al., 1991 ; Del Bigio et al., 1998](194,299). La cause précise de ces changements reste floue, mais ils pourraient expliquer les troubles endocriniens parfois observés chez les enfants souffrant d'hydrocéphalie.

4. Changements cérébelleux associés à l'hydrocéphalie

Le cervelet présente clairement des déformations chez les individus atteints de spina bifida et d'hydrocéphalie [Juranek et al., 2010](300,301). La malformation de Chiari II se caractérise par un aplatissement de l'élongation caudale du cervelet qui s'étend vers le bas, sous le niveau du foramen magnum. Cette structure est typiquement atrophiée, avec des neurones diminués et des changements astrogliaux chroniques. Le cervelet lui-même est plus petit que la normale et présente un contour altéré. Il y a une élongation caudale de la moelle allongée et du quatrième ventricule, et les racines nerveuses cervicales perdent leur orientation oblique descendante habituelle. Des degrés variables d'épaississement arachnoïdien sont présents [Russell et Donald, 1935 ; Russell, 1949 ; Daniel et Strich, 1958 ; Peach, 1965 ; Emery, 1967](302–306). Plusieurs publications discutent de l'histoire et de la nomenclature de cette malformation [Wilkins et Brady, 1971 ; Carmel et Markesbery, 1972 ; Koehler, 1991 ; Bejjani, 2001](307–310). Cela est probablement secondaire à la myéloméningocèle plutôt qu'à la ventriculomégalie [Variend et Emery, 1973, 1974, 1979](311–313). Les comptages cellulaires suggèrent que les lobes centraux du cervelet se développent normalement mais subissent une dégénérescence irrégulière et un arrêt de la croissance [Emery et Gadsdon, 1975](314). Cette

atrophie focale pourrait être liée à une ischémie locale [Boltshauser et al., 2002 ; Boltshauser, 2004 ; Poretti et al., 2009](315–317).

La moelle épinière au-dessus de la myéloméningocèle est déformée dans sa position et sa forme, mais non ouvertement malformée [Emery et Naik, 1968 ; Emery et MacKenzie, 1973](318,319). La médulla oblongata grossièrement déformée, si bien documentée dans les anciennes publications [Russell, 1949](302), est moins souvent observée aujourd'hui, probablement en raison de l'arrêt plus fréquent des grossesses et de l'intervention chirurgicale précoce sur les individus affectés. Des altérations des neurotransmetteurs ont été détectées dans le cervelet des animaux expérimentaux [Chovanes et al., 1988 ; Kondziella et al., 2002](320,321). Chez les rats H-Tx, le métabolisme du glucose tend à être préservé dans le cervelet [Richards et al., 1989](322), bien que des espèces réactives de l'oxygène soient augmentées pendant la phase aiguë de l'élargissement ventriculaire [Socci et al., 1999](201). Ces changements expliquent probablement certaines des anomalies de la fonction cérébelleuse observées chez les individus atteints de spina bifida [Dennis et al., 2006](323), mais cela reste un domaine où des études plus détaillées sont nécessaires.

VII. Profil épidémiologique :

Ce chapitre est dédié à la discussion des différents paramètres épidémiologiques concernant l'hydrocéphalie pédiatrique dans le monde.

Il nous permettra de mieux comprendre les facteurs épidémiologiques en cause. La fréquence et l'incidence de cette maladie dans le monde, sa répartition selon le sexe et l'âge du patient mais également le niveau socio-économique du pays dans lequel il réside.

1. Fréquence :

L'hydrocéphalie est la maladie la plus couramment traitée par les neurochirurgiens pédiatriques aux Etats-Unis et représente environ 2 milliards de dollars de dépenses de santé chaque année. La prévalence de l'hydrocéphalie infantile est d'environ un cas pour 1 000 naissances mais c'est probablement plus élevé dans les pays en développement. A ce propos, en Afrique subsaharienne, les nouveaux cas d'hydrocéphalie infantile pourraient dépasser 200

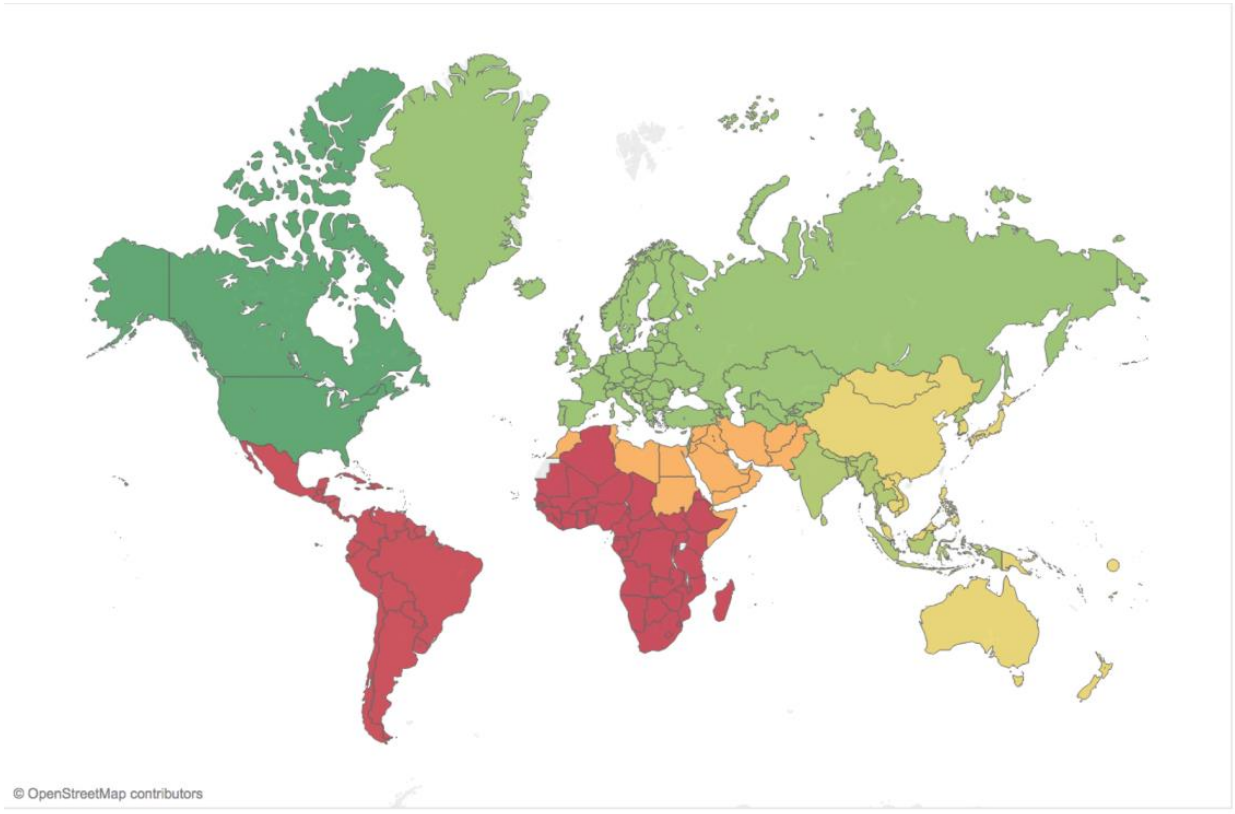
000 cas par an, principalement dues aux infections néonatales. Les mécanismes causals les plus courants dans les pays à revenu élevé sont les hydrocéphalies post-hémorragique du prématuré, la sténose congénitale de l'aqueduc, le Myeloméningocèle et les tumeurs cérébrales.(324)

Dewan, M. C et al. (2018) ont rapporté que L'incidence globale estimée de l'hydrocéphalie congénitale était la plus élevée en Afrique et en Amérique latine (145 et 316 pour 100 000 naissances, respectivement) et plus faible aux États-Unis et au Canada (68 pour 100 000 naissances). Des disparités géographiques dans l'incidence de l'hydrocéphalie ont été démontrées. En Afrique subsaharienne, Warf et al.(325) a estimé une incidence annuelle de plus de 225 000 nouveaux cas d'hydrocéphalie infantile, la majorité résultant probablement d'une infection du SNC qu'elle soit néonatale ou infantile. Cela se traduirait par environ 750 nouveaux cas pour 100 000 naissances vivantes. En revanche, Munch et al.(326) a récemment calculé une incidence de 110 cas d'hydrocéphalie infantile pour 100 000 naissances vivantes dans une cohorte européenne.(327)

Au CHU Hassan II de Fès l'étude de notre confrère M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) a objectivé une fréquence mensuelle moyenne globale est de 2,16 cas et une fréquence annuelle moyenne est de 26 cas.

Au Mali M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) ont rapporter une fréquence de 11,7% leur étude est étalée sur 6 mois.

Dans notre étude la fréquence annuelle est de 23.25 cas.



Incidence of hydrocephalus by WHO region. WHO regions are shaded according to annual incidence of hydrocephalus (per 100,000 births). © OpenStreetMap contributors. Figure is available in color online only.

Figure 54: incidence annuelle mondiale de l'hydrocéphalie (327)

2. Répartition selon le sexe :

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte une prédominance féminine avec 45 cas, soit 58% ; contre 33 cas pour le sexe masculin, soit 41 %. Donc un ratio sexe M/F de 0.73.

M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) notent une série composée de 28 garçons (53,8%) et de 24 filles (46,2%) soit un sexe ratio de 1,17.

Dewan, M. C et al. (2018)(327) ont rapporté que Les enfants de sexe masculin étaient plus fréquemment touchés par l'hydrocéphalie que leurs homologues de sexe féminin dans toutes les études rapportant des données sur le sexe, à l'exception d'une étude menée au Mozambique (rapport hommes/femmes de 1 : 1). L'écart entre les sexes était le plus grand au Pakistan, les hommes étant touchés dans une proportion deux fois plus élevée que les femmes.

Les différences entre les sexes les plus faibles ont été signalées par des études menées à Taiwan et en Papouasie-Nouvelle-Guinée (respectivement 1,04 : 1 et 1,03 : 1), tandis que la plupart ont signalé un ratio autour de 1,05 : 1 à 1,41 : 1 (H/F).

Darko, K.,et al. (2024)(330) rapportent que 74 études rétrospectives et prospectives en addition à 33 rapports de cas impliquant 12 355 patients ont été inclus dans leur étude. Dans les 54 articles rétrospectifs rapportant les données démographiques des patients, 53,8 % (3 926/7 297) étaient de sexe masculin.

Notre étude a noté une prédominance féminine avec 67 cas, soit 54.9% ; contre 55 cas pour le sexe masculin, soit 45.1 %. Le sexe ratio est de 0.82. Ce qui est relativement proche des chiffres de l'étude M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012) à Fès.

3. Répartition selon l'âge :

Darko, K.,et al. (2024)(330) objectivent un âge moyen de 12.3 mois. M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) note un âge moyen de 3.66 mois ce qui est explicable par la tranche d'âge choisie dans leur étude. M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) objectivent un âge moyen de 10,8 mois avec des extrêmes de 1 mois et 144 mois (12 ans).

Notre étude elle rapporte un âge moyen est de 39.34 mois soit 3.27 ans. Avec des extrêmes de j6 de vie a 15 ans.

4. Répartition selon le niveau socio-économique :

Selon la méta-analyse Dewan, M. C et al. (2018)(327) les Pays à revenu faible et intermédiaire versus pays à revenu élevé

Conformément au biais de publication attendu, les articles sources des Pays à revenu élevé ont été rencontrés plus fréquemment que ceux des Pays à revenu faible et intermédiaire. La qualité moyenne des études dans les Pays à revenu élevé était également supérieure à celle des Pays à revenu faible et intermédiaire (3,3 contre 2,4). En utilisant le modèle à effets aléatoires, l'incidence de l'hydrocéphalie congénitale était significativement plus élevée dans les PRFI (incidence : 123,3 pour 100 000 naissances vivantes ; IC à 95 % 97,5-151,9) que dans les

PRE incidence : 78,7 pour 100 000 naissances vivantes. Il convient de noter que l'hétérogénéité dans chaque sous-groupe était élevée. Le volume annuel d'hydrocéphalie nouvellement diagnostiquée dans les PRFI était plus de 20 fois supérieur à celui des PRE (318 055 contre 12 828). Pour les 21 études des PRFI, une méta-régression univariée a révélé que la qualité des études était une source significative d'hétérogénéité, de sorte qu'une incidence plus élevée était associée à une qualité d'étude inférieure. Aucune autre source d'hétérogénéité n'a été identifiée pour les études dans les PRE.

Il convient de noter que le taux de natalité dans les PRFI a considérablement dépassé celui des PRE (> 10 fois). On s'attend à une incidence plus élevée des maladies du tube neural à la naissance dans les PRFI, compte tenu des disparités dans les soins périnatals de base ; cependant, l'incidence des MTN (maladies du tube neural) est probablement réduite dans les PRE grâce au diagnostic prénatal et à l'interruption volontaire de grossesse.

5. Consanguinité :

Concernant la consanguinité notre étude dénote un pourcentage de 36.2%, l'étude M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) rapporte un taux de consanguinité de 31,9%, M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) Fès à travers leurs études ont objectiver un pourcentage de 38,46% on contraste à ces données très similaires, l'étude Mr. Younes OULD BENAZZOUZ Marrakech 2014(331) a rapporté un taux de consanguinité de 11,50 %.

Selon l'étude (Munch TN et al 2012)(326) le ratio de risque de récidive pour les parents au troisième degré n'était pas significatif, la corrélation croissante avec une relation génétique plus étroite soutient l'implication d'une composante génétique dans l'étiologie de l'hydrocéphalie congénitale. De plus, un effet maternel a été mis en évidence par le fait que le ratio de risque de récidive pour les jumeaux de sexes opposés était significativement plus élevé que pour les autres parents du premier degré, le ratio de risque de récidive pour les demi-frères et sœurs maternels était significativement plus élevé que pour les demi-frères et sœurs paternels, et que le rapport de risque de récidive pour les frères et sœurs était plus élevé que

pour la descendance. Les résultats ont été résumés dans un modèle alternatif intégrant des effets génétiques et maternels significatifs, où les effets maternels reflétaient un risque accru de récidive lorsqu'un individu partageait la même mère qu'un parent atteint, un effet encore plus marqué lorsque le parent était des jumeaux.

Selon l'étude Kitova, T. et al 2019(332) la consanguinité est un phénomène social très rare dans les pays très développé en Europe en Amérique mais également en Asie, mais au contraire les mariages entre cousins ou autres membres de la famille dans les pays musulmans du Maroc aux Pakistan est monnaie courante et constituent entre 20% à 80% de ces mariages selon les pays et leurs provinces. C'est un fait bien connu que les bébés nés de mariages consanguins ont un risque beaucoup plus élevé de développer de rares cas de syndromes génétiques récessifs et malformations congénitales. Dans le monde, environ 6,5 % du nombre total de couples sont dans des relations entre proches. Rittler et al.(333) Affirment que la consanguinité est dans une large mesure, associée avec trois types de malformations congénitales, principalement l'hydrocéphalie, polydactylie ulnaire post axiale, fente bilatérale labiale ou palatine.

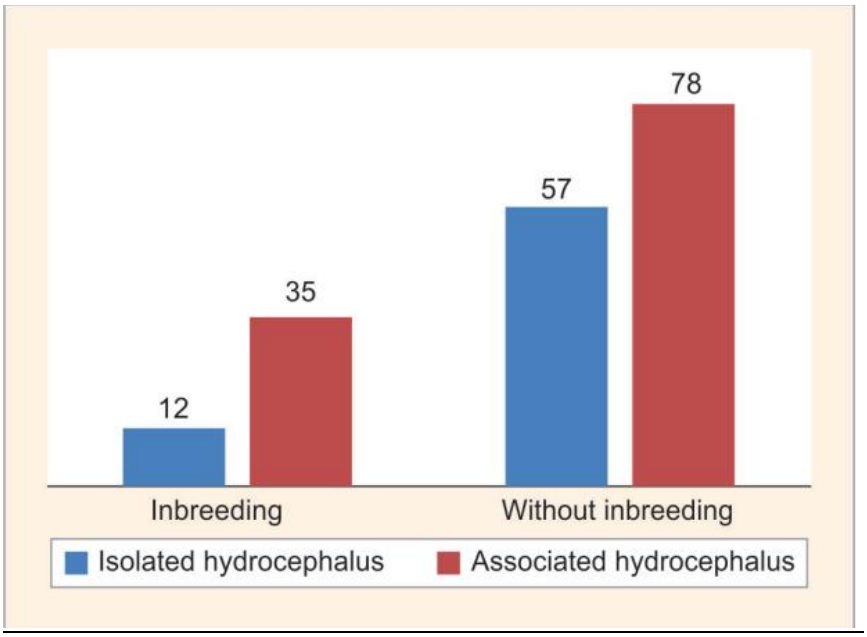


Figure 55 : hydrocéphalie congénitale léthale et sa distribution selon la consanguinité(332)

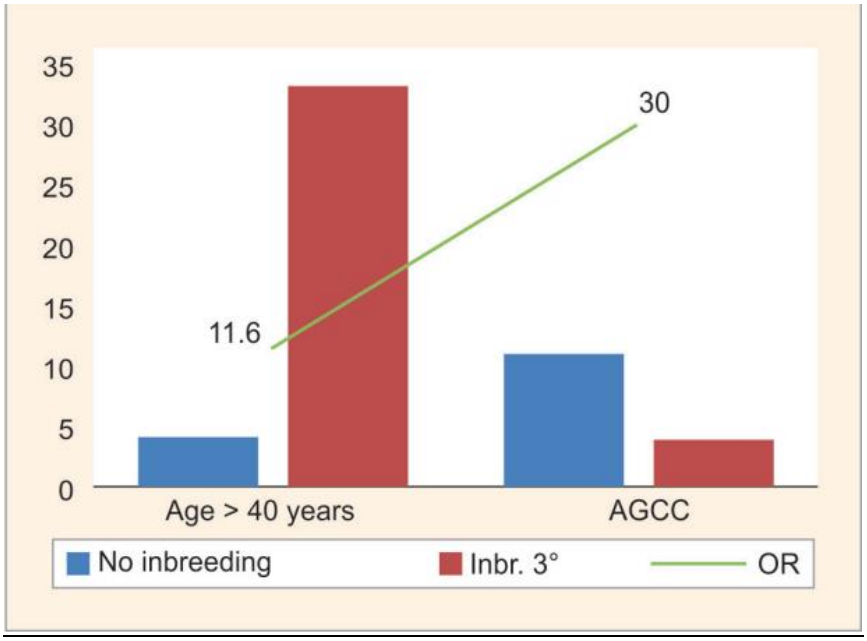


Figure 56: consanguinité, age matérnel et agénesie des corps calleux(332)

Selon l'étude Kitova, T. et al 2019(332) La consanguinité semble être davantage le facteur étiologique chez les fœtus puisqu'elle survient dans 31% des cas (Fig. 55). Tout diagnostic d'hydrocéphalie avec d'autres anomalies dans d'autres organes et systèmes est considéré comme une hydrocéphalie associée. Nos recherches ont établi qu'il existe une corrélation significative entre l'apparition d'une LCH (hydrocéphalie congénitale léthale) et l'âge maternel supérieur à 40 ans ainsi qu'une consanguinité au troisième degré (Fig. 56). Le fœtus issu d'un mariage consanguin présente un risque 6 fois plus élevé de développer une hydrocéphalie associée à l'agénésie des corps calleux.

La dysplasie squelettique est fortement associée à l'HCL en présence de mariages consanguins (Fig. 57). La proportion d'HCL en combinaison avec une dysplasie osseuse et une consanguinité de premier et deuxième degré est 5 fois plus élevée [OR = 9,867, IC 95 % (1,236–38,610)] et 9 fois plus élevée si la dysplasie osseuse est associée à une consanguinité de troisième degré [OR = 9,867, IC 95 % (0,883–181,687)].

L'indicateur important du développement de l'HCL est la présence de naissances antérieures de bébés atteints de malformations congénitales, en particulier ceux nés de

mariages consanguins. L'apparition de l'HCL dans ces cas est presque quadruplée, avec un risque assez élevé [OR = 4,410, IC 95 % (1,443–13,482)].

La sténose de l'aqueduc est significativement associée à la consanguinité et constitue une cause d'hydrocéphalie congénitale résultant d'un mariage consanguin.

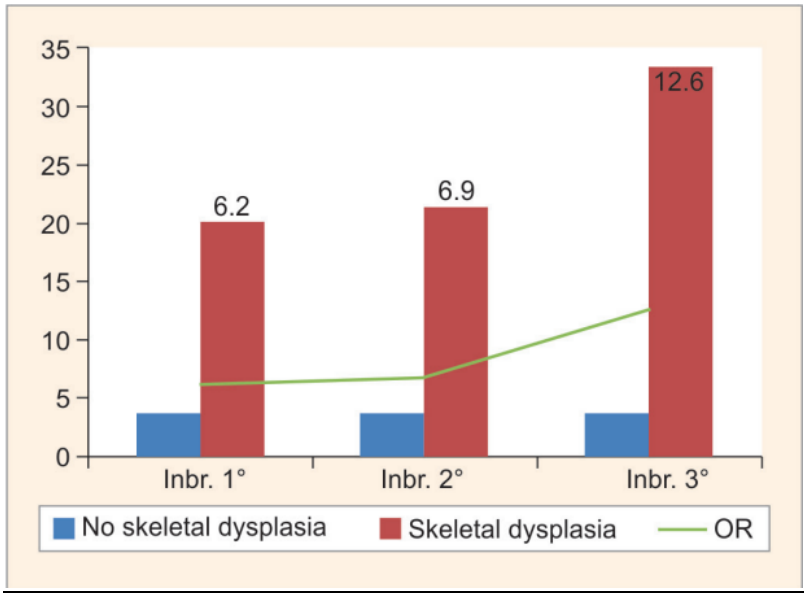


Figure 57: hydrocéphalie congénitale léthale, dysplasie osseuse et consanguinité(332)



Figure 58 : Photo d'une hydrocéphalie congénitale létale après expulsion a l'hôpital CHU Mohamed 6

Nous pouvons constater le spina bifida, la microcéphalie, le pied bot varus équin et le thorax en tonneau, un syndrome poly-malformatif non viable après expulsion à la salle d'accouchement du chu Mohamed 6 de Marrakech.

6. Hydrocéphalie anténatale(334)

L'hydrocéphalie anténatale se définit par la présence d'une accumulation excessive de liquide céphalo-rachidien (LCR) dans les ventricules cérébraux fœtaux causant une ventriculo-mégalie, détectée avant la naissance.

Le terme générique de ventriculo-mégalie a été préféré à celui de dilatation ventriculaire cérébrale ou à celui d'hydrocéphalie, du fait que le terme hydrocéphalie suppose un mécanisme physiopathologique ou une évolutivité. La ventriculo-mégalie fœtale est définie comme un élargissement anormal des atriums des ventricules cérébraux latéraux (jusqu'à un diamètre > 10 mm), elle peut être détectée à l'échographie au milieu du second trimestre de la grossesse. (335).

Cette constatation peut être due à une hydrocéphalie, mais elle peut également résulter d'une développement cérébral anormal, en particulier s'il existe une atrophie cérébrale globale accompagnée d'une hypertrophie passive des ventricules. La difficulté de poser un diagnostic précis basé uniquement sur l'imagerie pendant la période fœtale complique les décisions concernant le traitement précoce de l'hydrocéphalie fœtale. Les interventions pour la ventriculo-mégalie fœtale, telles qu'un accouchement précoce et un drainage in utero du LCR, sont associées à des taux de complications élevés et à aucun bénéfice clinique clair et n'ont donc pas été recommandées.(336).

Le diagnostic repose sur des méthodes d'imagerie prénatales, dont l'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), chacune offrant des avantages spécifiques pour détecter la pathologie et identifier son origine. (337)

Dans notre étude nous avons dénombrer un total de 7 patients ayant été diagnostique en anténatal.

6.1 Critères échographiques de dépistage

L'échographie obstétricale est l'outil principal pour le diagnostic prénatal de l'hydrocéphalie. En général, l'examen est réalisé lors des échographies de routine au premier et au deuxième trimestre (autour de la 20ème semaine de grossesse). L'échographie permet d'évaluer la taille des ventricules cérébraux et de détecter des anomalies structurelles associées. (Reece EA et al)(338)

6.1.1 Paramètres morphologiques :

Les paramètres morphologiques sont des indicateurs qui doivent alerter le praticien lors de l'échographie de surveillance de grossesse, notamment l'aspect des plexus choroïdes et des cornes frontale mais également le mur médian du ventricule latéral et sa dynamique, il ne faut pas omettre d'analyser le cortex cérébral aussi. Ces éléments combiner permettent du suspecter et de se positionner.

Aspect des plexus choroïdes(328,338–343)

Quand les plexus choroïdes occupent toute la lumière des ventricules, l'image apparait sans anomalies, il n'y a donc pas de nécessité de mesure du carrefour ventriculaire.

Lorsque les plexus choroïdes semblent flotter librement dans les ventricules, il est donc important de rechercher une ventriculo-mégalie. Le rapport entre la circonférence des plexus choroïdes et la circonférence ventriculaire nous permet d'appuyer ce diagnostic. Ce rapport est un excellent critère de dépistage, mais un mauvais critère de diagnostic. (ANAES)

On retient également comme critère de normalité l'accolement du plexus choroïde aux murs médians et latéraux des ventricules latéraux.

Selon Reece EA et al(338) Dans les cas de la ventriculo-mégalie, le plexus choroïde dans le Ventricule latéral homolatéral se trouvait près de la paroi médiane, alors que dans le Ventricule latéral controlatéral, le plexus choroïde était proche de la paroi latérale du VG.

visualisation et déplacement du mur médian de ventricule latéral vers l'écho médian :(340,341,344–346)

Lors de l'échographie du troisième trimestre de la grossesse, sur une coupe transversale de la tête fœtale normale, seul le mur latéral du ventricule latéral peut être visualisé.

La visualisation du mur médian est un signe pathologique évoquant une dilatation ventriculaire.

Aspect morphologique de la corne frontale :(340,341)

L'apparence de la corne frontale peut servir d'indicateur supplémentaire dans le diagnostic de la ventriculo-mégalie. La disparition de sa concavité constitue un signe additionnel, particulièrement utile pour détecter les formes précoces ou modérées de cette condition.

Autres éléments morphologiques :(347,348)

De nombreux auteurs ont décrit deux signes classiques associés à une pathologie sévère :

Ondulation de la ligne médiane : L'écho médian semble flotter au sein d'une vaste zone liquidienne et ondule avec les mouvements de la tête fœtale. Une étude (17) rapporte que cet aspect ondulant est systématiquement présent. Ce signe traduit un processus évolutif ancien et une ventriculo-mégalie sévère. (347)

Amincissement du cortex cérébral : Bien que la mesure de l'épaisseur corticale dans la région occipitale ne soit pas un critère décisionnel pour la prise en charge, la présence d'un parenchyme cérébral comprimé et laminé est généralement considérée comme un marqueur de gravité de la ventriculo-mégalie.(348)

6.1.2 Paramètres biométriques :

Le diagnostic précoce de la ventriculo-mégalie peut être établi bien avant l'augmentation du diamètre bipariétal. Ainsi, l'analyse des biométries ventriculaires revêt une importance majeure. Ces mesures permettent d'évaluer la croissance différentielle des ventricules latéraux par rapport aux hémisphères cérébraux.

Le rapport ventriculaire ou LVR (Latéral Ventricular Ratio) :

Le rapport ventriculaire (LVR) reflète la croissance différentielle entre le système ventriculaire et les hémisphères cérébraux.(328)

Avant 20 semaines d'aménorrhée (S.A.), une grande dispersion des valeurs du LVR est observée, entraînant une marge d'erreur importante sur les faibles mesures, ce qui limite son utilité à ce stade.(328)

La courbe du LVR en fonction du diamètre bipariétal s'avère plus pertinente pour affiner le dépistage de la ventriculo-mégalie au deuxième trimestre. En particulier, l'étalement des valeurs du LVR pour un diamètre bipariétal compris entre 30 et 65 mm permet une analyse plus précise de ce rapport à cette période.(328)

Une valeur du LVR supérieure à 0,45 après 24 S.A. est considérée comme pathologique.(349)

Diamètre atrial : (328,342)

Grâce aux avancées des techniques échographiques et à une meilleure compréhension de l'écho-anatomie ainsi que de la physiopathologie ventriculaire, l'importance de la région atriale dans le diagnostic précoce de la ventriculo-mégalie fœtale est aujourd'hui largement reconnue.

L'examen repose sur une coupe transversale située au-dessus de celle utilisée pour la mesure du diamètre bipariétal. Il s'agit d'une coupe fronto-occipitale passant par le septum lucidum, les thalamus et le troisième ventricule. À ce niveau, le carrefour ventriculaire est facilement identifiable, rempli par les plexus choroïdes.(328)

Trois éléments clés ressortent de la mesure du diamètre atrial : (342)

- La moyenne du diamètre atrial est de **7,6 mm ± 0,6**, avec des valeurs limites comprises entre **6,0 et 9,0 mm**.
- Il n'existe pas de différence statistiquement significative du diamètre atrial en fonction de l'âge gestationnel.

- Une dilatation ventriculaire est systématiquement associée à une augmentation du diamètre atrial, celui-ci étant supérieur ou égal à **11 mm** chez les fœtus concernés.

Mesures des cornes frontales :(328,350)

Un nouvel indice ventriculaire, le **VHR (« Ventricular Horn Ratio »)**, a été défini pour affiner l'évaluation de la dilatation ventriculaire.(350)

Il est calculé selon la formule suivante :

VHR = FHW / HW

Où :

- **HW (« Hemispheric Width »)** correspond à la largeur de l'hémisphère distal, mesurée depuis le centre de l'écho médian jusqu'au bord interne de la table osseuse.
- **FHW (« Frontal Hemispheric Width »)** représente la distance entre le centre de l'écho médian et l'écho de la limite externe du ventricule latéral.

Les valeurs du VHR ont été établies pour un âge gestationnel compris entre **14 et 22 SA**. Une **valeur du VHR ≥ 0,5 après 20 SA** est considérée comme un critère diagnostique de **ventriculo-mégalie**.

Tableau 1 : VHR en fonction de l'âge gestationnel

Age gestationnel en SA	VHR
14	0,73
16	0,60
18	0,45
20	0,43
22	0,40

6.2 Echographie de confirmation :(328,351)

La mesure de la largeur du carrefour ventriculaire doit être réalisée en **coupe axiale**, en suivant une approche **tangentielle au plexus choroïde et perpendiculaire à la paroi ventriculaire**. Cette mesure concerne exclusivement la **composante liquidienne**, à l'exclusion des parois ventriculaires. En conditions normales, la **corne temporale est virtuelle**.(351)

Selon le **Collège français d'échographie fœtale**, plusieurs pièges doivent être évités :

- Avant **20 SA**, la faible échogénicité du parenchyme peut rendre difficile sa distinction avec la composante liquidienne du ventricule.
- Une **obliquité du plan de coupe** peut entraîner une surestimation des mesures.
- La persistance de **gros kystes des plexus choroïdes** obstruant les cornes postérieures peut faussement évoquer une ventriculo-mégalie.

En **coupe axiale stricte**, l'examen de l'hémisphère proximal est limité, ce qui peut conduire à méconnaître une ventriculo-mégalie unilatérale. Seul un **plan de coupe en incidence axiale, par abord postérieur**, via la **suture lambdoïde** ou la **petite fontanelle**, permet une visualisation optimale des **deux cornes postérieures** des ventricules.(328)

6.3 Apport de l'IRM(328,352)

L'IRM fœtale est un outil complémentaire à l'échographie qui permet de fournir des informations supplémentaires détaillées sur la structure du cerveau, notamment en cas de doute sur le diagnostic ou pour affiner le pronostic.

Bien que l'échographie reste l'examen de référence pour l'étude du développement fœtal, tant normal que pathologique, l'**IRM fœtale** connaît une expansion de ses indications. L'introduction de **séquences rapides** permet de limiter les artefacts liés aux mouvements, offrant ainsi des images de meilleure qualité, sans risque démontré pour le fœtus en raison de l'absence de radiations ionisantes.

Lorsqu'une anomalie cérébrale est détectée par échographie, son **pronostic reste incertain**, d'autant plus que certaines malformations associées peuvent ne pas être visibles à l'échographie. Actuellement, une **hydrocéphalie congénitale isolée** est considérée comme de

bon pronostic. Cependant, l'incidence des ventriculo-mégalies isolées diagnostiquées par échographie est de **84 %**, tandis qu'avec l'IRM, cette incidence chute à **42 %**. L'IRM offre une visualisation plus détaillée des structures de l'encéphale fœtal, facilitant ainsi le diagnostic précoce des malformations cérébrales, dont le pronostic est souvent déterminant.(352)

Dans certains cas, lorsque des malformations cérébrales sont **incompatibles avec la vie**, des **gestes thérapeutiques intra-utérins** peuvent être envisagés. Par exemple, dans des centres spécialisés, une **dérivation du liquide cérébrospinal (LCS)** peut être proposée à un fœtus atteint d'hydrocéphalie isolée, réduisant ainsi les potentielles complications liées à cette pathologie.(352)

En définitive, le **dépistage précoce** de l'hydrocéphalie, qu'il soit réalisé par **échographie** ou par **IRM**, joue un rôle essentiel dans l'**amélioration du pronostic et de la qualité de vie** des enfants et de leurs familles.

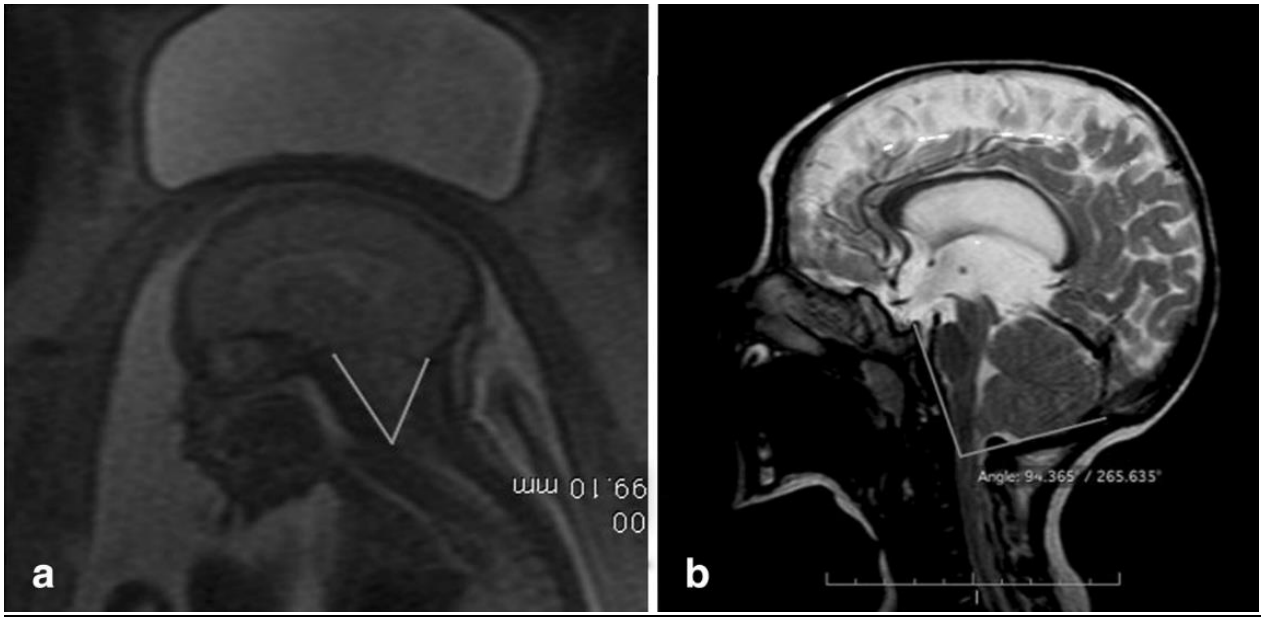


Figure 59 : IRM préopératoire et postopératoire après correction de la myéloméningocèle a IRM préopératoire montrant l'angle clivus-supraoccipital fœtal avant la correction de la myéloméningocèle. b Ouverture de l'angle clivus-supraoccipital après la correction de la myéloméningocèle.(352)

VIII. Le diagnostic clinique :(324,353,354)

L'hydrocéphalie a une myriade de présentations, mais elle se manifeste souvent selon un schéma commun. Chez le nouveau-né, la dyade « A et B », apnée et bradycardie, est notable et fait partie des Triade de Cushing pour augmentation de la pression intracrânienne : hypertension, bradycardie et respirations irrégulières et d'autres causes de ces signes doivent être recherchées car aucun n'est spécifique à l'hydrocéphalie.(353)

Toutefois, ces symptômes ne sont pas toujours visibles. Chez les nourrissons, avant la fermeture des fontanelles, L'apnée et la bradycardie associées à l'hydrocéphalie diminuent significativement après la période néonatale, mais le périmètre crânien, la macrocéphalie, le bombement ou la tension de la fontanelle antérieure (ou postérieure), l'évasement des sutures crâniennes, l'irritabilité, la léthargie et les vomissements restent des caractéristiques clés de l'hydrocéphalie. Ces symptômes sont plus apparents à mesure que les nourrissons vieillissent, et s'accentuent pendant leurs périodes d'éveil et deviennent plus dominant. Les changements dans le comportement et le niveau de conscience sont plus faciles à évaluer chez les nourrissons. La léthargie et l'irritabilité devenant des signes plus importants. (353)

Chez les nourrissons, l'hydrocéphalie Vrai doit être distinguée de ce qu'on appelle hydrocéphalie externe bénigne ou hypertrophie bénigne de l'espace sous-arachnoïdien, qui ne nécessite aucun traitement et est caractérisé par des espaces sous-arachnoïdiens élargis, associé à une légère augmentation de la taille des ventricules ou même des ventricules de dimensions normales et un enfant cliniquement en bonne santé. (324,354)

Chez les enfants plus âgés après la fermeture des fontanelles et des sutures cérébrales À mesure que les enfants grandissent, la teneur en eau dans le cerveau chute d'environ 80 % à 85 % chez les nouveau-nés à 70 % à 75 % chez les enfants, ce qui diminue considérablement la compliance cérébrale. La fermeture des fontanelles, ainsi que l'augmentation du volume cérébral rendent les enfants beaucoup plus vulnérables aux dysfonctionnements aigus liés à l'hydrocéphalie traitée et de nouvelles présentations d'hydrocéphalie décompensée non diagnostiquée. La présentation de l'hydrocéphalie dans cette population diffère également en

raison de l'âge du patient. Les patients peuvent expriment maintenant des symptômes tels que des maux de tête et présentent des signes de léthargie, d'irritabilité, des troubles visuels (vision floue ou inégale) et une diminution des niveaux de conscience. L'œdème papillaire est un signe important chez les enfants de tout âge et peut être associée à une élévation de la pression intracrânienne. Des déficits neurologiques focaux peuvent également être observé, y compris des paralysies bilatérales du sixième nerf crânien, qui se manifeste par l'incapacité des yeux à faire un mouvement d'abduction. (353)

Certains signes cliniques sont considérés comme des manifestations graves exprimant un stade avancé de l'hydrocéphalie et nécessitent généralement intervention plus urgente. Les 2 présentations les plus courantes d'un stade avancé sont le syndrome de Parinaud (dorsal midbrain syndrome) et les crises d'épilepsie de novo. Le Syndrome de Parinaud est caractérisé par une paralysie verticale du regard, les pseudo-pupilles d'Argyll Robertson ou pupillary light-near dissociation dans lequel les pupilles peuvent accommoder mais ne peuvent pas réagir à la lumière en addition a un nystagmus de convergence-rétraction, dans lequel lors d'une tentative de regard vers le haut, les yeux convergent et sont tiré vers l'orbite puis finalement une rétraction anormale des paupières (le signe de Collier). Les convulsions peuvent également apparaître comme une forme d'expression avancée d'hydrocéphalie, mais les cliniciens doivent enquêter d'autres causes possibles de convulsions. Si d'autres causes ne sont pas immédiatement trouvé, l'intervention pour stade avancé l'hydrocéphalie doit être poursuivie.

1. Augmentation du périmètre crânien (PC)(324,336,354)

L'augmentation du périmètre crânien (PC) est un des signes cliniques majeurs de l'hydrocéphalie chez l'enfant, surtout chez les nourrissons. Cette pathologie entraîne une accumulation de liquide céphalo-rachidien (LCR) dans les ventricules cérébraux, ce qui provoque une dilatation progressive de la tête. Chez les nourrissons de moins de 2 ans, les sutures crâniennes restent ouvertes, ce qui permet une expansion du crâne, à la différence des enfants plus âgés, où la fermeture des sutures rend le crâne plus rigide. Ainsi, le phénomène

est plus manifeste dans les formes d'hydrocéphalie avant 2 ans, dans notre étude nous avons noté un total de 56 cas de Macrocranie soit un pourcentage de 45.9% du total de notre étude, l'étude M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012) rapporte que le symptôme majeur dans la plupart de nos observations où elle est retrouvée dans 45 cas soit 57,69%. M. Kalilou SIDIBE 2022/2023 notent un pourcentage de 80.8% de cas de Macrocranie étant également le signe le plus courant et révélateur de la maladie dans leur étude.

Les nouveau-nés souffrent rarement d'hydrocéphalie car leurs fontanelles et sutures crâniennes ouvertes décompressent le volume supplémentaire des ventricules dilatés. Les caractéristiques cliniques de l'hydrocéphalie chez les nouveau-nés comprennent un périmètre crânien plus grand que prévu, une fontanelle bombée et des sutures crâniennes largement séparées. La progression de l'hypertrophie ventriculaire peut entraîner une déviation du regard vers le bas, de l'irritabilité, de la léthargie, des épisodes d'apnée et de bradycardie et une régression du développement. (336)

Chez les nourrissons, l'hydrocéphalie se présente avec une augmentation anormale du périmètre crânien, irritabilité, vomissements, gonflement du fontanelle antérieure ou évasement des sutures crâniennes.(324,354)

Chez les enfants plus âgés, dont les fontanelles sont déjà fermées et ne peuvent plus décomprimer le contenu intracrânien, l'hydrocéphalie présente des manifestations plus aiguës, avec maux de tête, nausées, vomissements, vision double, léthargie et parfois convulsions. Dans les cas avancés, les enfants souffrent de bradycardie, d'œdème papillaire et de paralysie du sixième nerf crânien. L'histoire de la maladie peut révéler une régression des étapes de développement et des difficultés scolaires.(336)

2. Les signes oculaires :(328,329,331,337,353,355,356)

Les signes oculaires associés à l'hydrocéphalie sont fréquents et constituent des indicateurs précoces d'une pression intracrânienne élevée. La pathophysiologie sous-jacente de ces signes réside dans l'augmentation de la pression intracrânienne qui affecte directement les

structures cérébrales et oculaires. En particulier, l'effet de cette pression sur les nerfs optiques et les voies visuelles peut entraîner des symptômes significatifs.

Troubles visuels associés

Les troubles visuels dans le cadre de l'hydrocéphalie peuvent varier, mais les plus fréquents incluent la perte de vision périphérique et la diminution de l'acuité visuelle dans notre série un total de 22 BAV ont été notés soit un pourcentage de 18.6 %. L'hypertension intracrânienne peut provoquer une compression des nerfs optiques, ce qui entraîne une neuropathie optique. Dans notre étude nous dénotons un pourcentage de 34 patients présentant un œdème papillaire tout stade confondus soit un pourcentage de 30.35% et 2 patient présentant une atrophie papillaire soit un pourcentage de 1.8%. Ces anomalies peuvent souvent être détectées lors d'un examen du fond d'œil effectué par un ophtalmologiste. Dans l'étude M. Kalilou SIDIBE 2022/2023 Le syndrome de Parinaud marqué surtout par la présence des yeux en coucher de soleil a été rencontré chez 27 patients, soit 51,9% des cas. Deux patients présentaient une cécité (3, 8%). Dans l'étude M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012) le signe du regard en couché de soleil était le plus fréquent des signes oculaires associés avec un pourcentage de 38.5% suivi du nystagmus avec 7.7% et en troisième place le strabisme avec 6.4%. M Younes OULD BENAZZOUZ 2014 rapporte un pourcentage de 36% pour le signe de regard en couché de soleil étant également le signe oculaire le plus objectivé.

Le regard en coucher de soleil

Le "regard en coucher de soleil" (ou "sunsetting eyes") est un signe distinctif de l'hydrocéphalie, observé principalement chez les nourrissons. Les yeux semblent être dirigés vers le bas, donnant l'apparence de regarder constamment vers le sol. Ce phénomène est causé par une pression intracrânienne élevée qui perturbe les centres du contrôle moteur des yeux dans le tronc cérébral. Ce signe est particulièrement visible lorsque l'hydrocéphalie est sévère, souvent en lien avec des formes obstructives telles que l'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc de Sylvius. Le regard en coucher de soleil est donc un indicateur essentiel dans le diagnostic précoce, bien qu'il ne soit pas pathognomonique de l'hydrocéphalie. Dans de rares cas, des

déficits neurologiques spécifiques, tels que les paralysies des nerfs crânien III, IV et VI ont été notées comme une présentation aiguë ou chronique d'une hydrocéphalie. (353)



Figure 60 : Photo d'un nourrisson hydrocephale avec regard en couché de soleil

Examen du fond d'œil et neuropathie optique

L'examen du fond d'œil est un outil clé dans le diagnostic des complications oculaires liées à l'hydrocéphalie. L'œdème papillaire, qui est une conséquence de l'hypertension intracrânienne prolongée, peut être observé chez de nombreux enfants. Ce signe est dû à une pression accrue sur les fibres du nerf optique et est souvent accompagné de signes cliniques de dysfonctionnement visuel. Le diagnostic précoce de l'œdème papillaire, en particulier chez les nourrissons, est crucial, car il peut prévenir des lésions permanentes du nerf optique.

Le regard en coucher de soleil, bien qu'indicatif de l'hydrocéphalie, peut également être observé dans d'autres pathologies neurologiques, telles que certaines formes de paralysie cérébrale ou de malformations congénitales. Toutefois, la présence d'autres signes, comme

l'augmentation du périmètre crânien, l'agitation, et la distension de la fontanelle, permet généralement de différencier l'hydrocéphalie des autres conditions neurologiques.

Il convient de noter que l'absence d'œdème papillaire n'est pas un indicateur fiable de l'absence d'hydrocéphalie car la survenue d'un œdème papillaire peut être retardée. (353)

Un œdème papillaire prononcé est d'occurrences courante chez les patients atteints d'hypertension intracrânienne. La distension de la gaine du nerf optique indique une augmentation de la pression intracrânienne. La présence d'un œdème papillaire indique une pression intracrânienne élevée, mais son absence ne l'exclut pas. Un œdème papillaire ancien et de longue durée entraîne évidemment des modifications du disque optique, empêchant ainsi le développement ultérieur d'un gonflement majeur du disque. Le développement d'une atrophie visuelle peut imiter une régression de l'œdème papillaire. Dans les cas d'œdème papillaire marqué, la perte visuelle peut être causée par une neuropathie optique ischémique non artéritique ou un œdème maculaire. Une obscuration visuelle est présente dans la grande majorité des cas d'œdème papillaire chronique prononcé et indique une augmentation prolongée de la pression intracrânienne.(355)

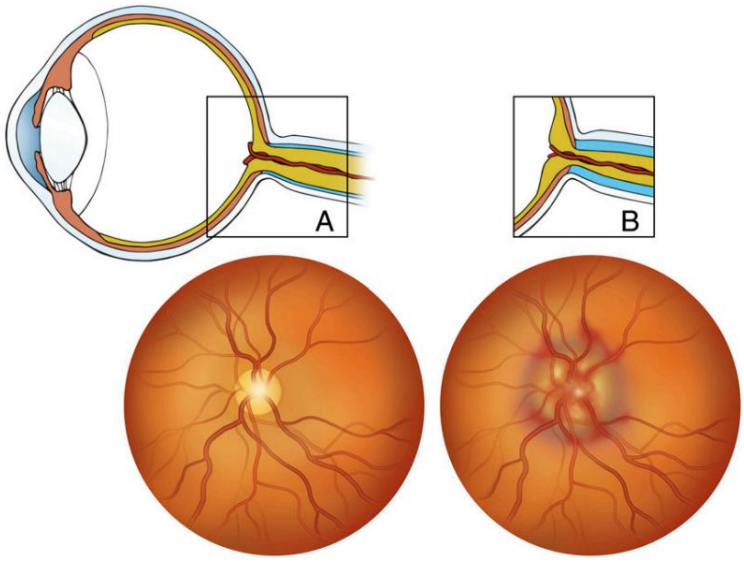


Figure 2. A. Fundus with normal optic disc. B. Fundus with bulging disc, increased cerebrospinal fluid (blue) and pressure in the subarachnoid space, and compressed optic nerve (yellow).

Figure 61 : effets de l'hypertension intracrânienne sur le disque optique (353) (Wright Z,Larrew TW 2016)

Lorsque la pression intracrânienne augmente, la gaine du nerf optique s'étend du a l'effet de pression ce qui cause un œdème papillaire et sur le long terme la nécrose des fibres du nerf optique chez les malades.

Une augmentation de la pression intraventriculaire et une ventriculo-mégalie peuvent provoquer des lésions neuro-vasculaires secondaires et une inflammation, entraînant une aggravation progressive des dommages tissulaires. Une ventriculo-mégalie aiguë entraîne une compression et un étirement des tissus péri-ventriculaires (y compris les axones, la myéline et les microvaisseaux), provoquant une ischémie, une hypoxie, une inflammation et une augmentation de la pulsatilité du liquide cérébrospinal (LCS). (324,354)

3. Les signes neurologiques (324,328,329,331,337,337,345,353,354,357-359)

Les signes neurologiques associés à l'hydrocéphalie chez l'enfant sont essentiels pour poser un diagnostic précoce, particulièrement car ils varient selon l'âge et le stade de la maladie. L'apparition et l'intensité de ces signes dépendent de la pression intracrânienne (PIC), du type d'hydrocéphalie et de la réponse du cerveau à l'accumulation du liquide céphalo-rachidien (LCR).

Signes neurovégétatifs

Les signes neurovégétatifs (tels que vomissements, céphalées, les nausées et la bradycardie) peuvent survenir à tout âge, mais ils sont particulièrement importants chez les nouveau née les nourrissons et les jeunes enfants, qui n'ont pas la capacité de communiquer leur inconfort de manière verbale. Les vomissements associés à l'hydrocéphalie sont souvent de type "projectiles" et se manifestent lors de la montée de la pression intracrânienne, par exemple lors du réveil, un total de 77 patients sur 90 dans notre étude présentaient des vomissements soit un pourcentage de 85.6%, les céphalées étaient présentes chez 53 patients sur 62 soit 85.5% et pour les nausées nous avons objectiver un nombre de 48 patients sur 58

qui on présenter des nausées soit 82.8%. Ces signes peuvent apparaître tôt dans l'évolution de la maladie, avant même une distension significative du crâne.

M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) rapporte un pourcentage de 19.2% de vomissements, 5.8% de céphalées et 9.6% d'HTIC.

M Younes OULD BENAZZOUZ 2014(331) rapporte un pourcentage de 10% pour l'HTIC.

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte 4 cas de Syndrome d'HTIC soit 5.12%.

Troubles moteurs et troubles du tonus musculaire

Les troubles moteurs sont communs chez les enfants présentant une hydrocéphalie, en particulier ceux dont la maladie est sévère ou qui ont été diagnostiqués tardivement. Chez les nourrissons, on peut observer une hypotonie (faible tonus musculaire) et une difficulté à tenir la tête, un retard dans les acquisitions motrices comme le retournement ou la station assise. Chez les enfants plus âgés, des troubles moteurs peuvent se traduire par une spasticité, une paralysie cérébrale ou des difficultés à marcher

Les troubles du tonus musculaire (hypotonie ou hypertonie) sont également fréquents, et la spasticité chez les enfants plus âgés peut rendre difficile l'accomplissement d'activités quotidiennes. Les symptômes peuvent être plus prononcés dans les formes sévères d'hydrocéphalie ou dans les cas où la compression du tronc cérébral et des structures nerveuses centrales est plus marquée. D'autres troubles neurologiques motivent parfois l'examen mais sont plus généralement reconnus chez un malade vu pour macrocrânie ou HTIC. 1) une spasticité affectant de façon préférentielle les membres inférieurs est interprétée comme la conséquence de l'étirement du faisceau pyramidal autour des ventricules latéraux dilatés. En général discrète ou modérée, cette spasticité peut être plus sévère et à l'origine de troubles de la marche ; 2) des mouvements anormaux (bobble head doll syndrom...) sont de constatation exceptionnelle.(360)

Dans notre étude nous observons la présence de trouble moteur chez 36 patients soit 30.3%.

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte un pourcentage de 19.2% de déficit sensitivomoteur de membre inférieur et 11.5% d'hypotonie.

Mme. Houda BIABI(359) rapporte que Les manifestations neurologiques des malades sont dominées par les paraplégies retrouvées dans 18 cas (20%).

L'étude Maryam BOUSROUR Marrakech 2012(361) rapporte que la paraplégie constitue le signe neurologique le plus fréquent et que cela était expliqué par une présence importante de la dysraphie rachidienne chez leurs malades, 18 cas au total soit 43%.

L'étude M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) rapporte un pourcentage de 7.7% de trouble de la marche.

M Younes OULD BENAZZOUZ 2014(331) rapporte la présence de 2 cas de troubles sphinctériens dans leur série soit 1.63%.

Troubles sensitifs et sensoriels

Les troubles sensitifs et sensoriels sont souvent le signe d'une pression intracrânienne élevée affectant les voies nerveuses primaires. Ils sont plus fréquemment observés dans les cas d'hydrocéphalie grave ou chez les enfants ayant des malformations cérébrales associées. Chez les nourrissons, l'hypersensibilité ou l'insensibilité au toucher peut-être difficile à diagnostiquer, mais des signes tels que la résistance au contact ou une réponse anormale à la stimulation peuvent alerter le clinicien. Chez les enfants plus âgés, des symptômes tels que la perte de sensibilité au toucher ou des troubles de la vision (comme la cécité partielle) peuvent être plus évidents. Nous objectivons un total de 21 patients sur 116 présentant des troubles sensitifs soit 18.1%. L'étude Mme. Houda BIABI(359) rapporte que parmi Les manifestations neurologiques les plus fréquentes des malades les paraparésies sont retrouvées dans 13 cas (14.44%).

Troubles du comportement et développement psychomoteur

Les troubles du comportement sont également courants et peuvent inclure l'irritabilité, la diminution de la réactivité ou une hypersensibilité émotionnelle. Ces signes sont souvent observés chez les nourrissons et les enfants en bas âge, en particulier lorsque la pression

intracrânienne augmente de manière significative. L'agitation est fréquente, surtout la nuit, et les enfants peuvent devenir difficiles à calmer.

Les troubles du développement psychomoteur, tels que des retards dans les acquisitions de la motricité fine et globale, sont aussi un signe majeur de l'hydrocéphalie. Chez les nourrissons, un retard dans l'acquisition des étapes fondamentales du développement, comme le retournement, la station assise ou la marche, peut être un signe précoce. Chez les enfants plus âgés, un retard intellectuel et des difficultés scolaires peuvent également signaler des atteintes cérébrales dues à l'hydrocéphalie.

Mme. Houda BIABI(359) rapporte que 13.33% des cas souffraient de retard psychomoteur.

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte un pourcentage de 7.69% de cas de retard ou de régression des acquisitions psychomotrices.

L'étude Maryam BOUSROUR Marrakech 2012(361) rapporte que les troubles du développement psychomoteur étaient fait de retard de l'acquisition de la position assise et/ou debout, de la marche et du langage, ces troubles ont été retrouvés dans 3 cas soit 7.14%.

M Younes OULD BENAZZOUZ 2014(331) rapporte un pourcentage de 18% de retard des acquisitions psychomotrices.

Épilepsie et convulsions

L'épilepsie est une complication fréquente de l'hydrocéphalie, en particulier dans les formes graves ou tardivement diagnostiquées. Les crises peuvent être focales, généralisées ou même absence. L'épilepsie peut se manifester tôt dans l'évolution de la maladie, surtout si la pression intracrânienne reste élevée sans traitement. Chez les enfants de plus de 6 mois, les crises tonico-cloniques généralisées sont souvent plus visibles. Un traitement rapide pour réduire la pression intracrânienne peut réduire la fréquence des crises, mais une surveillance continue est essentielle. Nous avons noté un nombre de 20 patients s'étant compliqués d'épilepsie soit un pourcentage de 16.39%. M Younes OULD BENAZZOUZ 2014(331) rapporte

un pourcentage de 6% de cas de convulsions, L'étude M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) rapporte un pourcentage 3.9% de cas d'épilepsie.

Agitation

Les enfants atteints d'hydrocéphalie peuvent présenter une agitation excessive, qui est souvent associée à une irritabilité généralisée. Cela est particulièrement visible dans les premières étapes de la maladie. Un manque de contrôle du tonus musculaire et une perte de la coordination motrice peuvent aussi rendre l'enfant plus agité et difficile à apaiser.

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte 1 cas d'agitation soit 1.28%, M Younes OULD BENAZZOUZ 2014(331) rapporte un pourcentage de 8% de cas d'agitation.

4. Les autres signes cliniques :

En plus des signes neurologiques, plusieurs autres symptômes cliniques peuvent apparaître chez les enfants atteints d'hydrocéphalie. Ces signes non neurologiques peuvent également être des indicateurs précoces ou tardifs de la pathologie, et leur observation permet d'affiner le diagnostic clinique, notamment en fonction de l'âge de l'enfant.

L'irritabilité, la léthargie et la fièvre peuvent être des signes communs à de nombreuses autres pathologies infantiles, comme les infections virales ou les troubles métaboliques. Toutefois, leur association avec une augmentation du périmètre crânien, des troubles moteurs ou sensoriels et un regard en coucher de soleil, en particulier dans les premiers mois de vie, doit éveiller l'attention du clinicien et orienter vers le diagnostic d'hydrocéphalie.

Léthargie

La léthargie est un signe fréquent dans les formes sévères ou avancées d'hydrocéphalie. Chez le nourrisson, elle se manifeste par une perte d'intérêt pour l'environnement, des difficultés à maintenir un contact visuel et une faiblesse générale. L'enfant peut paraître constamment fatigué et avoir du mal à interagir avec son environnement. La léthargie est souvent causée par la pression intracrânienne accrue, qui diminue la capacité du cerveau à

maintenir un état de vigilance optimal. Chez les nourrissons, la léthargie peut être un signe d'alarme important, d'autant plus que l'enfant semble moins réactif aux stimuli.

Notre étude a objectivé la présence de léthargie chez 33 sur 69 patients soit 47.8%.

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte un total de 11 cas d'état général altéré avec troubles de la conscience (léthargie) soit 14.1%.

Irritabilité

L'irritabilité, en particulier chez les nourrissons et les jeunes enfants, est également fréquente en raison de la douleur et de l'inconfort causés par l'augmentation de la pression intracrânienne. Les enfants peuvent devenir de plus en plus difficiles à calmer, ce qui se traduit par une agitation excessive, des pleurs fréquents, et une réaction émotionnelle accrue face à des stimuli et un refus de téter. Cette irritabilité est souvent exacerbée en l'absence de prise en charge de la pression intracrânienne. Dans notre étude 74 patients sur 94 ont présenté une irritabilité soit 78.7%.

Fièvre

La fièvre, bien qu'elle ne soit pas un symptôme spécifique de l'hydrocéphalie, peut être présente en cas de complications associées, comme une infection du shunt ventriculaire ou une méningite. Dans les formes aiguës ou lorsque la pression intracrânienne est particulièrement élevée, la fièvre peut résulter d'une infection secondaire. Chez les nourrissons et les jeunes enfants, toute fièvre associée à des signes neurologiques (vomissements, léthargie, troubles du tonus) doit être surveillée attentivement, car elle peut indiquer une infection nécessitant un traitement immédiat.

M. ZOUAGHI ABDERRAHIM (2012)(328) rapporte un total de 12 cas de fièvre soit 15.38%, L'étude M. Kalilou SIDIBE 2022/2023(329) rapporte un pourcentage de 7.7% de cas de fièvre.

IX. Les examens paracliniques :(362-370)

1. L'échographie trans-fontanellaire(362-364)

L'échographie trans-fontanellaire est l'un des examens paracliniques de première ligne pour diagnostiquer l'hydrocéphalie chez les nourrissons. Elle est particulièrement utile dans les premières semaines de vie, avant la fermeture des fontanelles (les espaces entre les os du crâne), permettant ainsi un accès direct aux structures cérébrales profondes.

Cet examen est non invasif, relativement facile à réaliser et peut être effectué au chevet du patient, ce qui le rend idéal pour un suivi rapide et fréquent des nourrissons, en particulier dans les unités de soins intensifs néonatals. La taille et la forme des ventricules latéraux sont facilement visualisées, mais la taille des troisièmes et quatrièmes ventricules est très difficile à évaluer par échographie. Par conséquent, le diagnostic précis et la cause de l'hydrocéphalie sont rarement établis par échographie seule.

De plus, l'échographie est généralement incapable de montrer les détails de la fosse postérieure, et l'exploration de l'aqueduc, du plancher du troisième ventricule et du foramen magnum est le plus souvent peu fiable avec cette technique. En outre, la qualité de l'image échographique dépend de l'opérateur.

La meilleure indication de l'échographie est le suivi de la dilatation ventriculaire avant ou après un traitement chirurgical au cours des deux premières années de vie. Cependant, en cas d'indication de traitement de la ventriculo-mégalie, d'autres modalités d'imagerie cérébrale doivent être utilisées.

Dans notre étude cet examen a été utilisé sur 54 patients soit 44.26%.

Tableaux 2 : comparaison des résultats de l'ETF avec des études similaires

Étude / Série	Nombre d'ETF réalisées	Hydrocéphalie triventriculaire	Hydrocéphalie tétraventriculaire	Hydrocéphalie biventriculaire	Sans ETF
Younes Ould Benazzouz(331)	12	12 (100%)	0	0	Non précisé
Adjenou (566)	25	7 (7%)	0	0	76
Notre série	54	36 (30%)	15 (13%)	3 (3%)	64 (54%)

2. Le scanner cérébral (TDM)(362) (364,365)

Le scanner cérébral (ou tomodensitométrie cérébrale) est un outil d'imagerie largement utilisé dans l'évaluation de l'hydrocéphalie pédiatrique, en particulier dans les situations où un diagnostic rapide est requis. Le scanner permet de visualiser les structures cérébrales avec une grande précision et de détecter les anomalies cérébrales qui peuvent causer ou résulter de l'hydrocéphalie.

La tomodensitométrie est le meilleur moyen d'obtenir des images, car elle est facilement disponible, rapide, fiable et compatible avec les dispositifs standards de maintien des fonctions vitales. Les examens de suivi peuvent être facilement comparés. Grâce aux scanners modernes à grande vitesse, la sédation des enfants est souvent inutile. La nature de l'obstruction peut être évidente à la TDM en raison d'une dilatation ventriculaire significative en amont de l'obstruction, avec des ventricules distaux de taille normale, voire comprimés, mais les détails restent insuffisants. Ainsi, à l'ère des options modernes de traitement de l'hydrocéphalie, la TDM ne fournit généralement pas suffisamment d'informations pour répondre à toutes les exigences du neurochirurgien.

Cependant, la TDM reste particulièrement informative chez les patients présentant une sténose de l'aqueduc, avec une dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule, associée à un quatrième ventricule de taille normale et un espace sous-arachnoïdien réduit. De

plus, la TDM permet de diagnostiquer facilement un ventricule latéral isolé ou un quatrième ventricule isolé.

De plus, le suivi des patients après l'insertion d'un shunt est facilement réalisé par TDM. La taille des ventricules diminue entre la pose du shunt et le scanner à 12 mois, puis reste généralement stable. Ainsi, le scanner de suivi à un an constitue le repère le plus utile pour le suivi à long terme. Toutefois, il est préférable de réaliser également un scanner à trois mois, car les défaillances de shunt sont très fréquentes au cours de la première année. En outre, ces enfants nécessitent un suivi à vie et une évaluation des dysfonctionnements du shunt par TDM.(364,365)

Par conséquent, l'exposition aux rayonnements ionisants constitue la principale préoccupation dans le suivi des patients pédiatriques porteurs d'un shunt.

Dans notre étude la TDM a été utilisée sur 120 patients soit 98.36%.

Tableaux 3 : comparaison des résultats de la TDM avec des études similaires

Étude / Série	Hydrocéphalie triventriculaire	Hydrocéphalie tétraventriculaire	Hydrocéphalie biventriculaire	Autres anomalies
Younes Ould Benazzouz(331)	80,3 %	19,6 %	—	—
Kettani et al.(567)	45,45 %	48,05 %	—	—
Notre étude	78 cas (65 %)	32 cas (26,7 %)	8 cas (6,7 %)	1 hydranencéphalie, 1 porencéphalie

3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) (362-364,366,367,369,370)

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un examen paraclinique essentiel pour le diagnostic et la gestion de l'hydrocéphalie pédiatrique, en particulier lorsqu'il est nécessaire d'obtenir des images détaillées des structures cérébrales. Contrairement au scanner, l'IRM ne repose pas sur des radiations ionisantes, ce qui la rend préférable pour des suivis répétés chez les enfants. L'IRM est également plus sensible que le scanner pour détecter des anomalies

subtiles dans la matière cérébrale et les structures profondes du cerveau, comme les malformations congénitales ou les lésions dues à une pression intracrânienne élevée.

L'IRM est l'examen de choix pour mettre en évidence la dilatation du système ventriculaire, différencier la ventriculo-mégalie de l'hydrocéphalie et révéler la cause sous-jacente. Les séquences conventionnelles pondérées en T1 et T2 sont utilisées en routine. Elles sont généralement informatives pour démontrer les intensités de signal pathologiques au sein du parenchyme cérébral, évaluer la taille et la forme des ventricules, et visualiser la plupart des lésions, qu'elles soient intra-axiales ou extra-axiales. Ces données étaient autrefois tout à fait suffisantes lorsque la mise en place d'un shunt était la seule option pour le traitement de l'hydrocéphalie. De nos jours, afin de déterminer la meilleure modalité de traitement, incluant les procédures endoscopiques et l'insertion d'un shunt, et pour guider l'intervention chirurgicale, les voies de circulation du LCR, des ventricules jusqu'au compartiment sous-arachnoïdien cortical, ainsi que le flux du LCR à différents sites, doivent être analysés avec précision et en détail.

Pour atteindre cet objectif, des séquences IRM relativement récentes, seules ou en combinaison, doivent être utilisées en complément des images conventionnelles pondérées en T1 et T2. Bien que diverses techniques d'IRM cisternographique et d'IRM sensibles aux mouvements (spin echo [SE], turbo spin echo [TSE], steady-state free precession [SSFP], three-dimensional constructive interference in the steady state [3D CISS], reverse fast imaging with steady-state precession [PSIF], spatial modulation of magnetization [SPAMM] et cine phase contrast [cine PC]) aient été appliquées, les séquences 3D CISS ou équivalentes, TSE ou FSE, ainsi que cine PC ont largement été adoptées pour l'évaluation du flux du LCR et/ou de l'anatomie des citernes. (366,367)

L'interférence constructive tridimensionnelle en état stable (3D CISS) est une séquence GRE (Gradient echo) entièrement équilibrée et intrinsèquement compensée pour le flux, offrant des détails anatomiques fins sur les voies du LCR. La valeur de cette technique a déjà été démontrée dans l'hydrocéphalie, et l'avantage principal du 3D CISS réside non seulement dans

la démonstration des détails anatomiques fins et des membranes au sein de la citerne, mais également dans le guidage de la procédure et la visualisation de la localisation, du nombre et de l'étendue des membranes.(362,369,370,370)

L'IRM en phase-contrast ciné cardiaque est la seule technique actuellement disponible pour observer le flux du LCR de manière non invasive. Des images sagittales qualitatives de la ligne médiane et des images axiales quantitatives perpendiculaires au plan d'imagerie, principalement de l'aqueduc, doivent être acquises. Cela prend un maximum de 10 minutes pour obtenir les deux séquences avec la synchronisation cardiaque. Le flux dans la direction cranio-caudale est encodé en nuances de blanc, tandis que le flux dans la direction caudo-crânienne est encodé en nuances de noir. L'image sagittale qualitative est utile pour démontrer le mouvement du LCR à différents points de la ligne médiane. Elle est très sensible pour montrer un flux réduit ou hyperdynamique. La technique axiale quantitative à haute résolution, en coupe transversale, est généralement utilisée pour évaluer le mouvement du LCR à travers l'aqueduc.(362,367)

La séquence Turbo Spin Echo (TSE), rapide et largement disponible, est la séquence de base en IRM depuis sa description. Cependant, le TSE est plus susceptible aux artefacts liés au flux, et son application clinique nécessite une attention particulière dans le choix des paramètres d'imagerie. Les protons en mouvement entraînent une perte de signal, ce qui est appelé "vide de flux" (flow void).(362,367)

L'évaluation radiologique préopératoire de la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule oblige une IRM préopératoire pour éviter les complications lors de la chirurgie et pour obtenir un bon résultat. Les détails anatomiques des structures concernées doivent être soigneusement évalués. La taille des ventricules latéraux et des foramens de Monro, la largeur du troisième ventricule, ainsi que la position de l'extrémité de l'artère basilaire par rapport aux corps mamillaires, la présence ou l'absence de membranes dans les ventricules et les citernes basales, et la présence ou l'absence d'une anomalie sévère de la base du crâne doivent être documentés. Toutes les membranes possibles dans les ventricules et les citernes

sont minutieusement examinées à l'aide du 3D CISS. Si nécessaire, le cine PC peut être utilisé pour confirmer la nature obstructive des membranes dans les citernes ou les ventricules. (362,367)

Évaluation radiologique postopératoire de la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV) : traditionnellement les critères d'IRM et de TDM, tels que la démonstration du défaut chirurgical du plancher du troisième ventricule, la résolution de l'œdème péri-ventriculaire, l'élargissement de l'espace sous-arachnoïdien ou la diminution de la taille des ventricules, qui sont utilisés avec succès pour évaluer les patients après l'insertion d'un shunt, sont peu fiables pour juger de la perméabilité de la fenestration de la ventriculostomie. Ainsi, l'analyse fonctionnelle de la perméabilité de la ventriculostomie et l'évaluation du succès de la procédure reposent principalement sur la démonstration du vide de flux ou du signal de flux dans le plancher du troisième ventricule par IRM.(362,367)

De plus, les procédures neuro-endoscopiques ont augmenté les exigences en matière de neuro-imagerie. Si les procédures neuro-endoscopiques sont disponibles comme option de traitement, l'échographie et la tomodensitométrie sont loin de répondre aux attentes. L'IRM est la seule modalité capable de fournir des informations à la fois anatomiques et fonctionnelles pour résoudre tous les problèmes. De plus, il n'existe aucune autre option pour le suivi des patients après des procédures neuro-endoscopiques telles que la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV). Cependant, une approche plus sophistiquée de l'IRM, plutôt qu'une IRM crânienne de routine, combinant diverses séquences d'IRM, est nécessaire pour répondre aux exigences nécessaires.

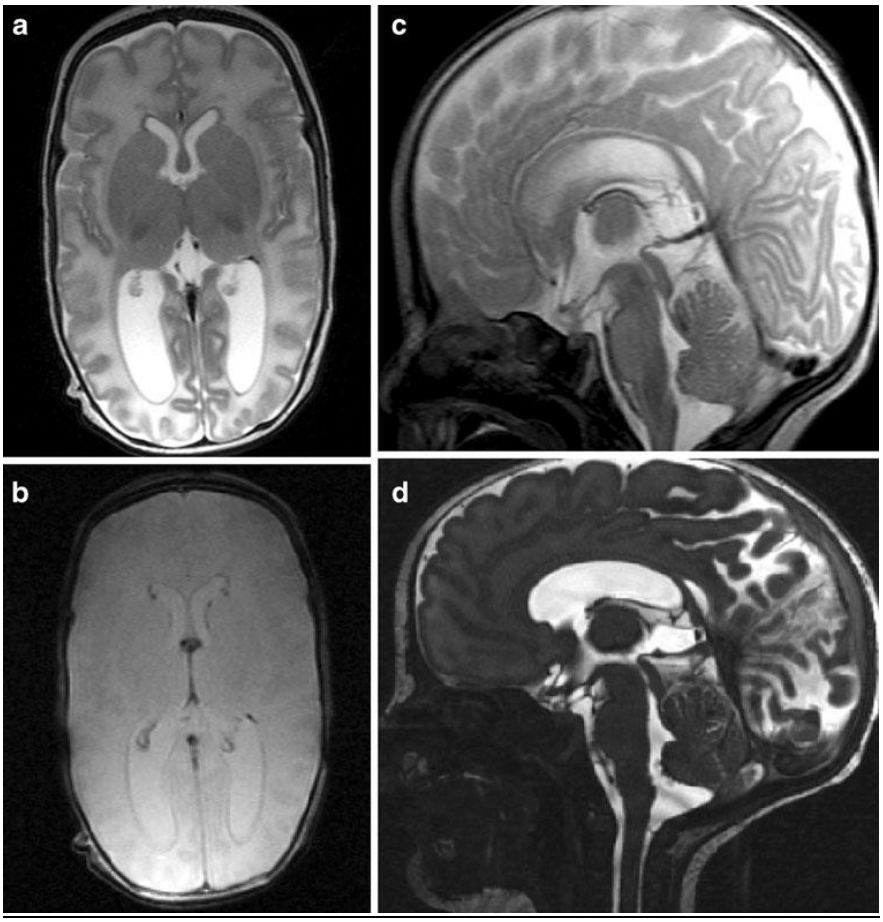


Figure 62: Une image TSE T2 pondérée axiale (a) d'un nourrisson prématuré avec une augmentation progressive de la circonférence crânienne à l'âge de 2 mois présente une hydroencéphalie légère à modérée. Il n'y a aucun signe apparent d'hémorragie étendue, à l'exception d'une hémorragie subtile dans le parenchyme péri-ventriculaire atrial gauche. D'autre part, l'image GRE T2* axiale (b) montre une hémorragie sous-épendymaire periventriculaire étendue. L'image TSE T2 pondérée sagittale (c) montre la membrane de Liliequist et une sténose de l'aqueduc cérébral avec une toile inférieure. Les citernes de la base semblent dégagées sur l'image TSE T2 pondérée en coupe sagittale médiane, mais l'image 3D CISS sagittale médiane (d) montre des membranes obstructives proéminentes dans la citerne prépontine et une membrane de Liliequist épaissie, qui ne sont pas visibles sur les images pondérées en T1 et T2 conventionnelles.(362)



Figure 63: L'image 3D CISS sagittale médiane montre clairement toutes les informations nécessaires pour guider la chirurgie neuroendoscopique. La masse dans le tectum (gliome de grade 2 de l'OMS), qui oblitère l'aqueduc cérébral, le plancher du troisième ventricule, la localisation du sommet de l'artère basilaire, l'anatomie des citernes de la base, et la largeur du foramen de Monro (non montrée), sont exposées.(362)

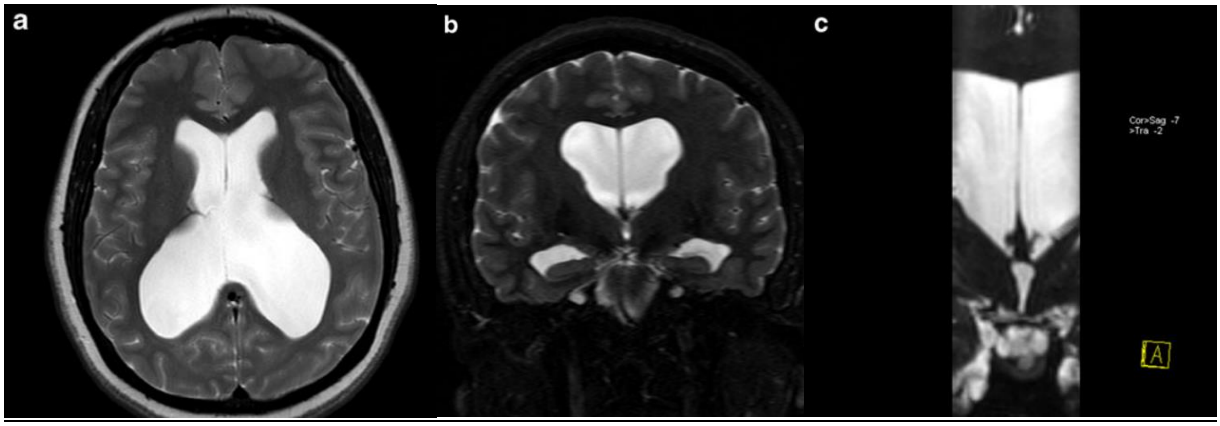


Figure 64: Un garçon de 8 ans est admis à l'hôpital en raison de maux de tête. Une image TSE T2 pondérée axiale à travers les ventricules latéraux montre une ventriculomégalie (a). Les cornes temporales dilatées en l'absence d'atrophie périsylvienne avec un petit troisième ventricule sont présentées sur une image TSE T2 pondérée coronale (b). Les foramens de Monro bilatéraux semblent ouverts, mais des obstructions membranaires bilatérales des foramens de Monro sont montrées sur l'image reformattée coronale oblique de la 3D CISS sagittale (c).(362)

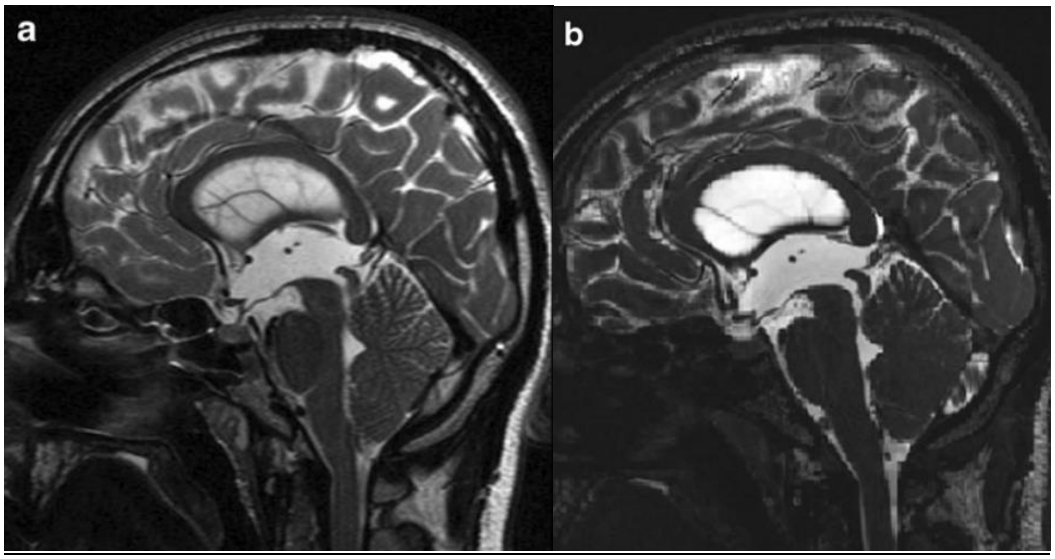


Figure 65 : Une image TSE T2 pondérée sagittale d'un garçon de 18 ans présentant des maux de tête montre une hydroencéphalie modérée avec un aqueduc cérébral largement ouvert (a), mais il convient de noter l'absence du phénomène de vide de flux dans l'aqueduc cérébral, ce qui est compatible avec une obstruction. L'image 3D CISS sagittale montre une synéchie du voile médullaire (b).(362)

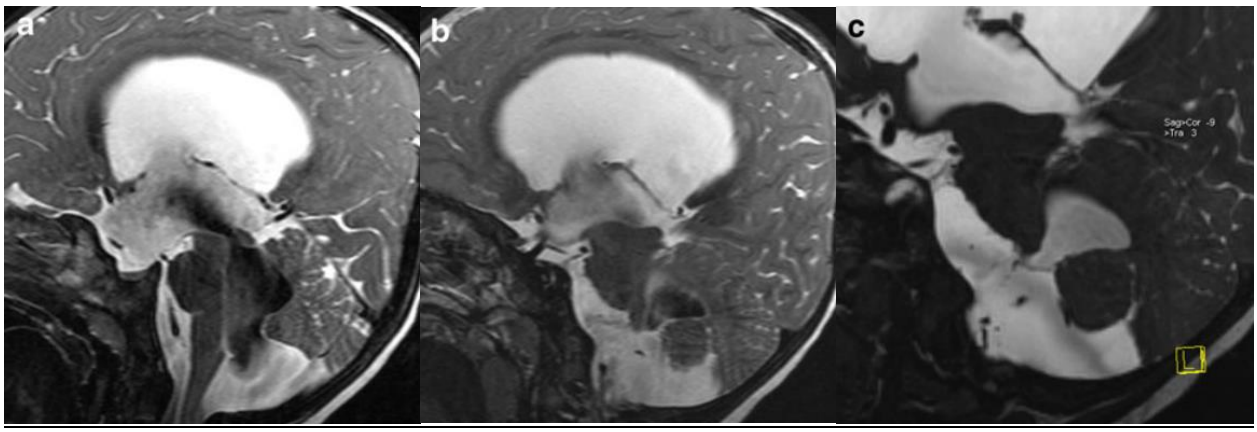


Figure 66 : Une image TSE T2 pondérée sagittale montre des vides de flux étendus dans l'aqueduc cérébral et le foramen de Magendie, ainsi qu'un énorme troisième ventricule, simulant une hydroencéphalie communicante (a). De plus, le foramen de Luschka à gauche semble être ouvert et il n'y a pas de structure membranaire apparente sur l'image TSE T2 pondérée parasagittale (b). La différence d'intensité du signal entre la citerne et le quatrième ventricule pourrait être considérée comme un signe indirect d'une membrane obstructive, mais les différences de signal dans ou entre les citernes et les ventricules sont courantes sur les images TSE T2 pondérées en raison d'artefacts liés au LCR, ce qui réduit la spécificité de cette observation. Cependant, l'image 3D CISS parasagittale (c) montre la structure membranaire qui divise la citerne et le quatrième ventricule.(362)

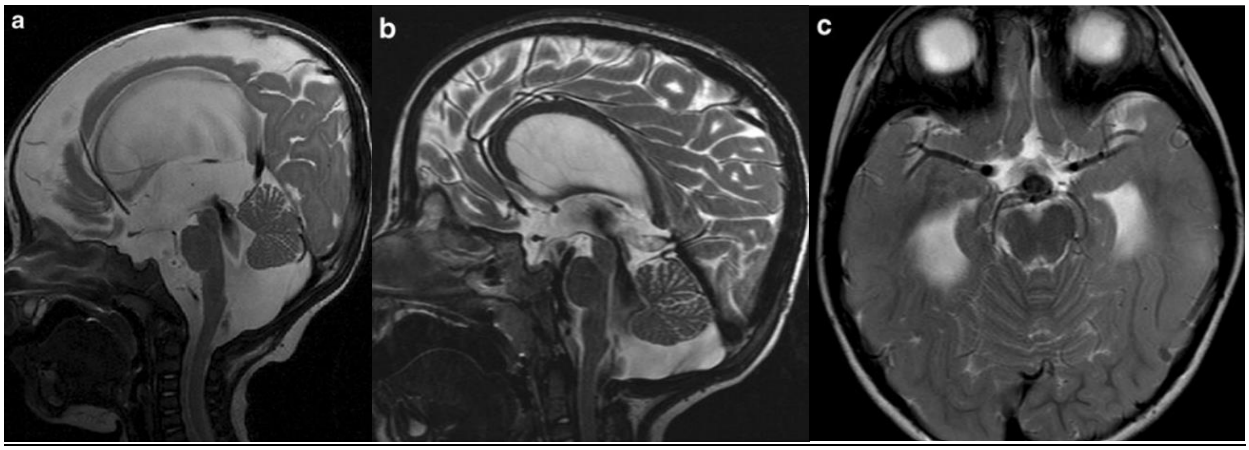


Figure 67: Les images TSE T2 pondérées sagittales (a, b) et axiales (c) montrent les différents degrés du signe du vide de flux à travers l'aqueduc cérébral.(362)

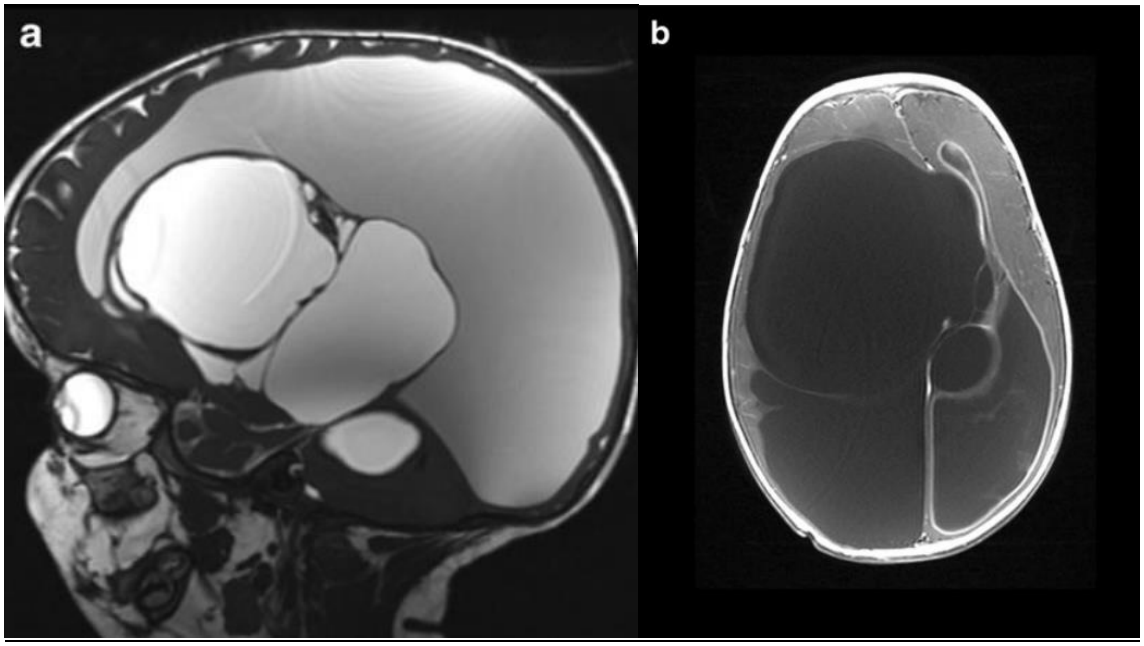


Figure 68 : L'image 3D CISS parasagittale montre une hydroencéphalie multicompartmentale (a). Il y a également des différences d'intensité du signal entre les compartiments, indiquant un contenu en fluide différent, ce qui pourrait être un signe d'infection. On observe un rehaussement de contraste sur la paroi épendymaire péri-ventriculaire, compatible avec une infection sur une image TSE T1 pondérée axiale après gadolinium (b). Remarquez que seul le mur du ventricule latéral gauche montre un rehaussement. (362)

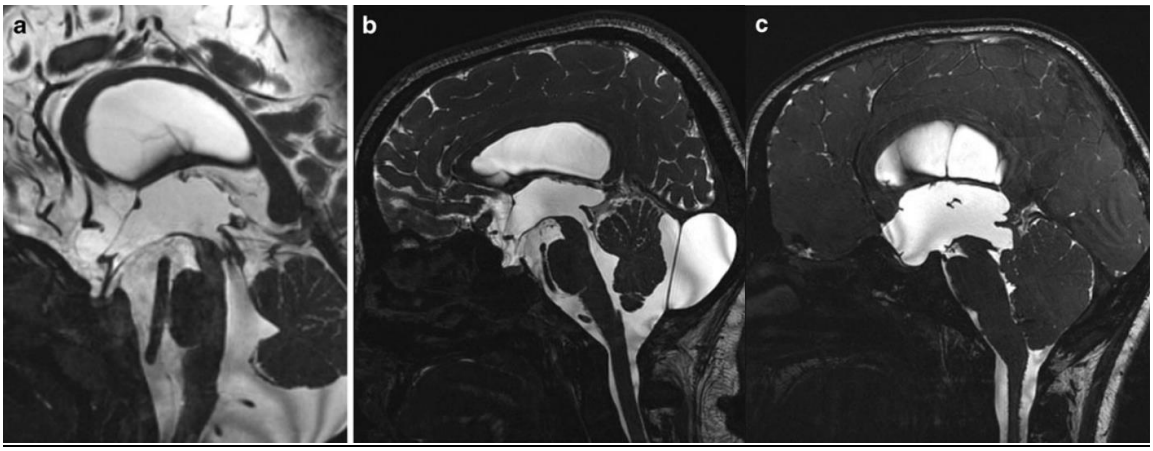


Figure 69 : L'image 3D CISS sagittale médiane (a-c) montre la variabilité de l'anatomie du troisième ventricule. En a, un troisième ventricule normal chez un patient avec atrophie cérébrale est présenté. En b, l'apparence du troisième ventricule dans une hydroencéphalie communicante modérée est montrée. L'aqueduc cérébral et les sorties du quatrième ventricule sont ouverts, et les citernes sont dégagées sans aucune preuve d'obstruction. Cependant, en c, il y a une hydroencéphalie sévère avec un ballonnement du troisième ventricule. L'aqueduc cérébral est ouvert, mais le quatrième ventricule est oblitéré avec des hamartomes de la neurofibromatose de type 1. (362)

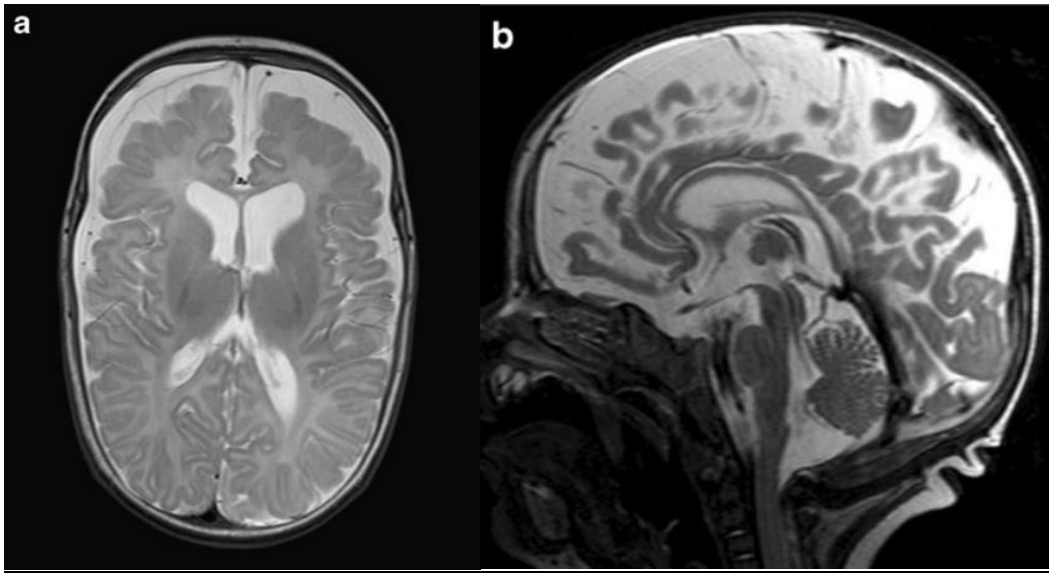


Figure 70 : Une image TSE T2 pondérée axiale (a) d'un patient de 24 mois avec une augmentation de la taille de la tête au-dessus du 95e percentile indique une augmentation de la taille des ventricules et de l'espace sous-arachnoïdien. Une image TSE T2 pondérée sagittale (b) montre un troisième ventricule, un aqueduc cérébral et des citernes d'apparence normale. Le patient est diagnostiqué avec une augmentation bénigne de l'espace sous-arachnoïdien de l'enfance, avec des antécédents familiaux. (362)

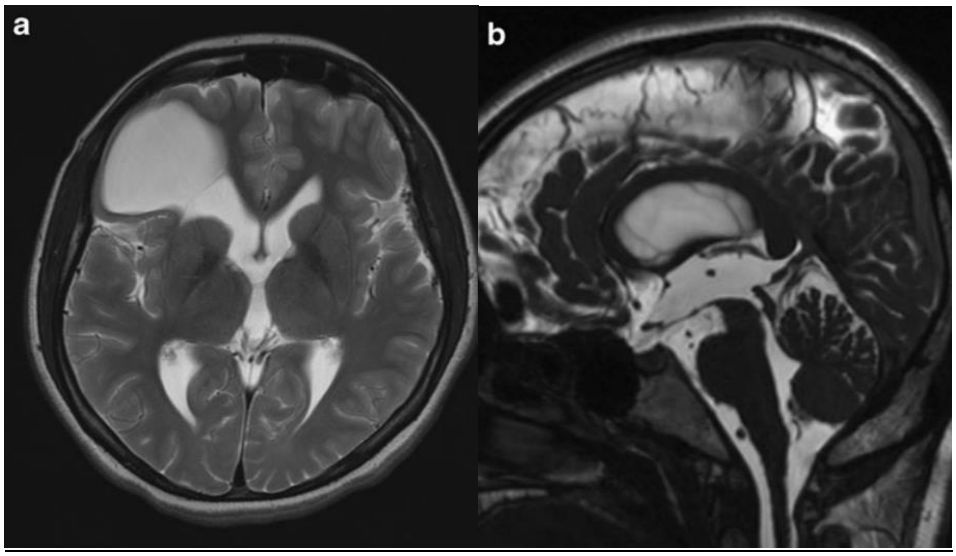


Figure 71 : Une image TSE T2 pondérée axiale (a) montre une grande cavité kystique compatible avec un kyste porencéphalique occupant la majeure partie des lobes frontaux droits. L'aspect médial communique avec la corne frontale droite. Il y a peu de parenchyme cérébral adjacent au kyste dans le lobe frontal droit. Cependant, l'image 3D CISS sagittale (b) montre un agrandissement du troisième ventricule et une sténose de l'aqueduc cérébral. Ainsi, une hydroencéphalie obstructive triventriculaire est diagnostiquée en association avec le kyste porencéphalique. (362)

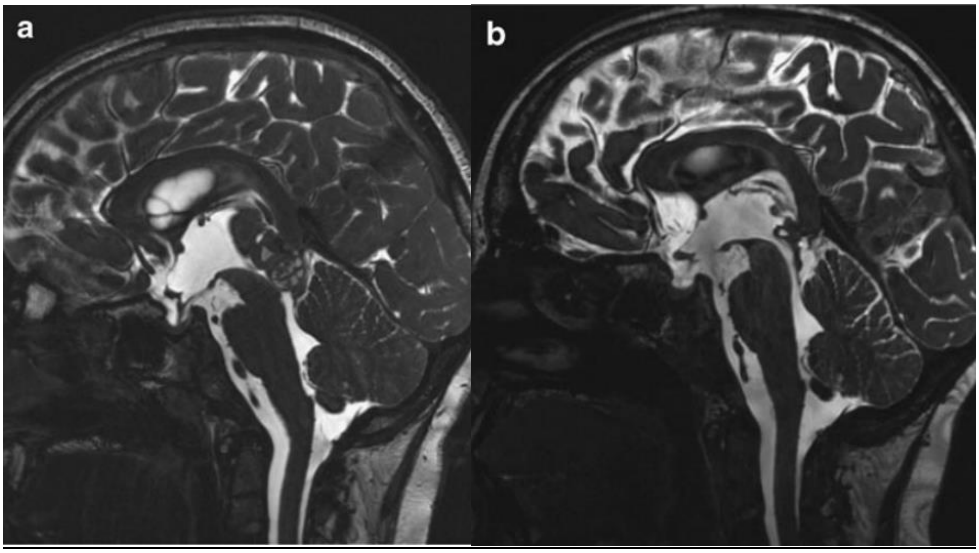


Figure 72: Une tumeur germinale de la glande pinéale de grade IV selon l'OMS oblitère la partie postérieure du troisième ventricule, provoquant une hydroencéphalie triventriculaire (a). Après une ETV et un traitement médical, la tumeur a disparu lors du suivi à 4 mois et la fenêtre de ventriculostomie est ouverte et fonctionnelle. Notez que la taille du troisième ventricule est réduite (b). (362)

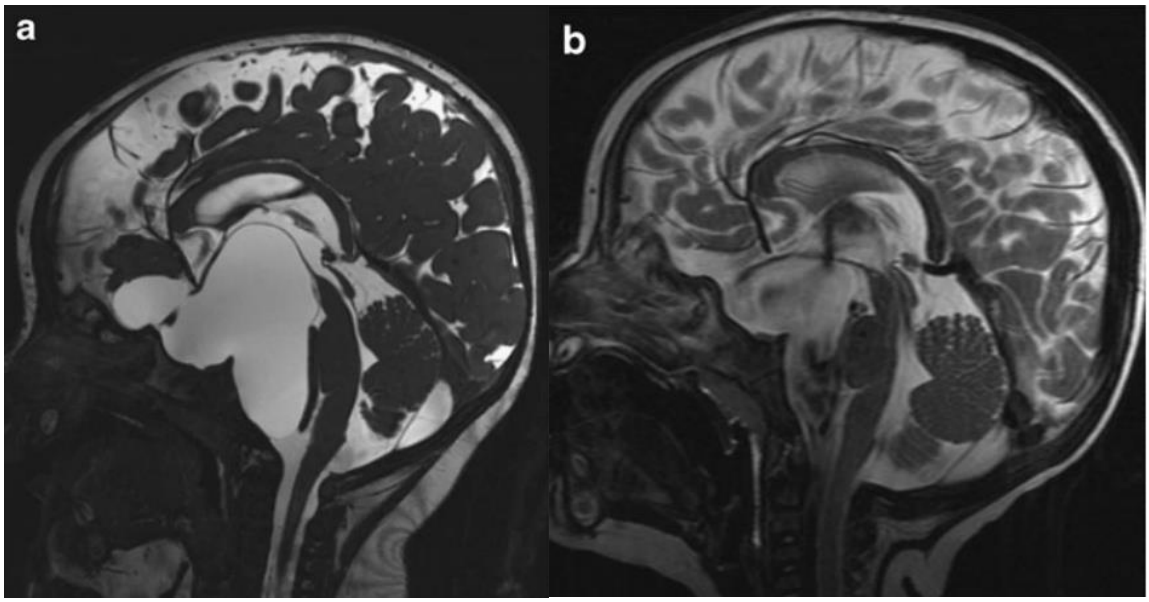


Figure 73 : Un grand kyste arachnoïdien suprasellaire oblitérant le troisième ventricule et provoquant une hydroencéphalie est visible sur l'image 3D CISS sagittale (a). Lors du suivi à 6 mois, un phénomène de vide de flux sur l'image TSE T2 pondérée sagittale est détecté à la fois sur les fenestrations proximale et distale, compatible avec un stoma fonctionnel (b). Notez la taille du troisième ventricule. La cinétique sagittale PC obtenue à la fois en systole (c) et en diastole (d) confirme le flux libre du troisième ventricule vers la citerne. (362)



Figure 74 : Un anévrisme de la veine de Galen comprimant l'aqueduc cérébral et provoquant une hydrocéphalie triventriculaire est visible sur l'image TSE T2 pondérée sagittale médiane. (362)

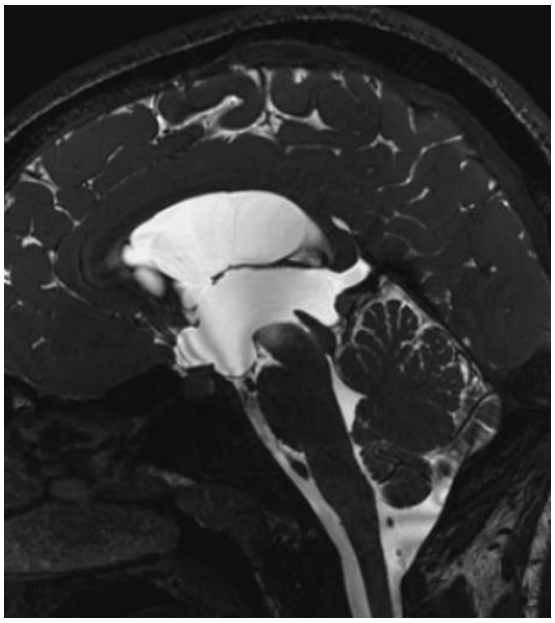


Figure 75 : Un rétrécissement progressif craniocaudal du type tubulaire long de l'aqueduc cérébral est observé chez un patient présentant une sténose de l'aqueduc sur l'image 3D CISS sagittale. (362)

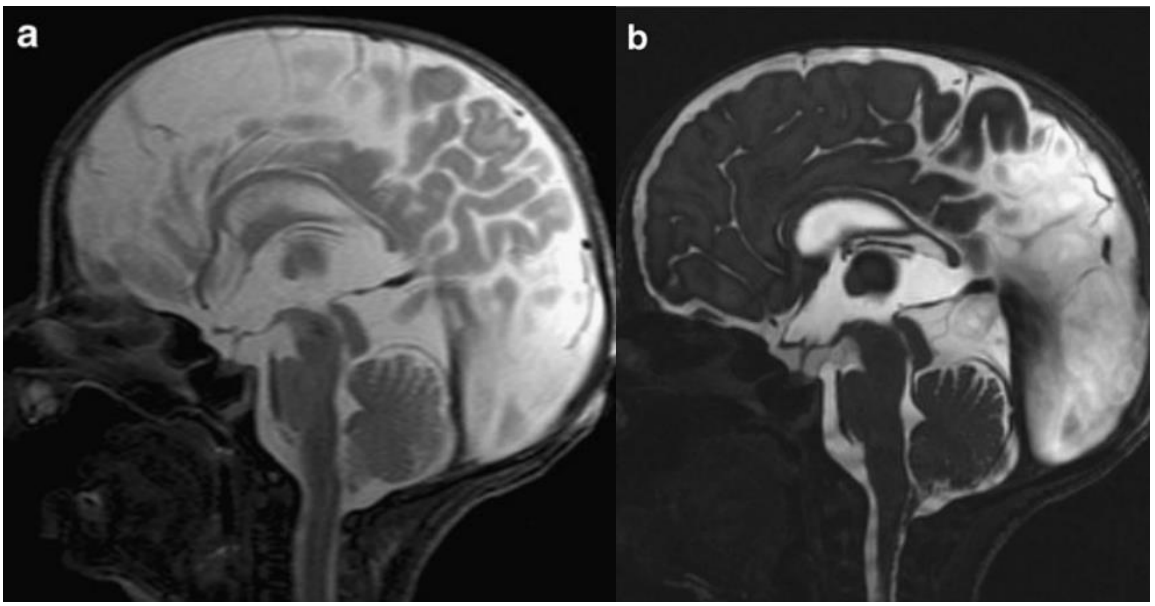


Figure 76 : Il y a un rétrécissement uniforme de l'aqueduc cérébral chez un nourrisson. L'image TSE T2 pondérée sagittale (a) montre l'absence de vide de flux dans l'aqueduc cérébral. De plus, l'image 3D CISS (b) montre les feuillets de la membrane de Liliequist. (362)

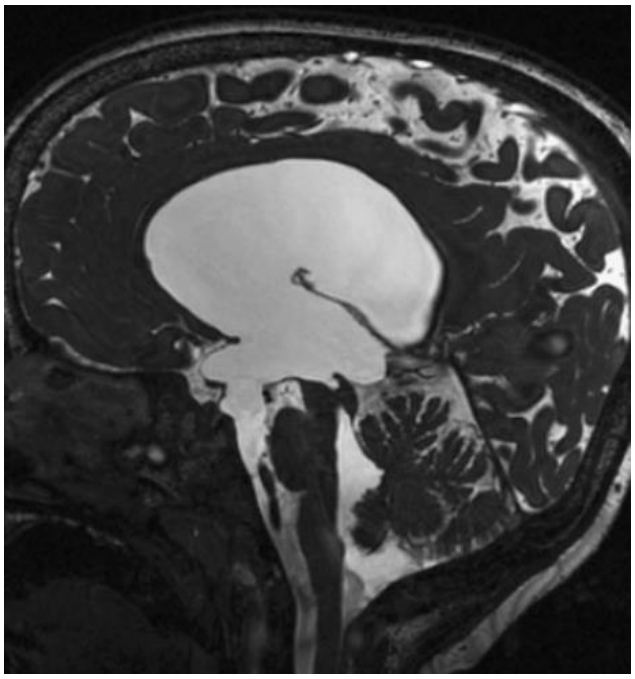


Figure 77 : L'aqueduc cérébral est oblitéré au milieu. Un stoma au niveau du plancher du troisième ventricule est également visible. (362)

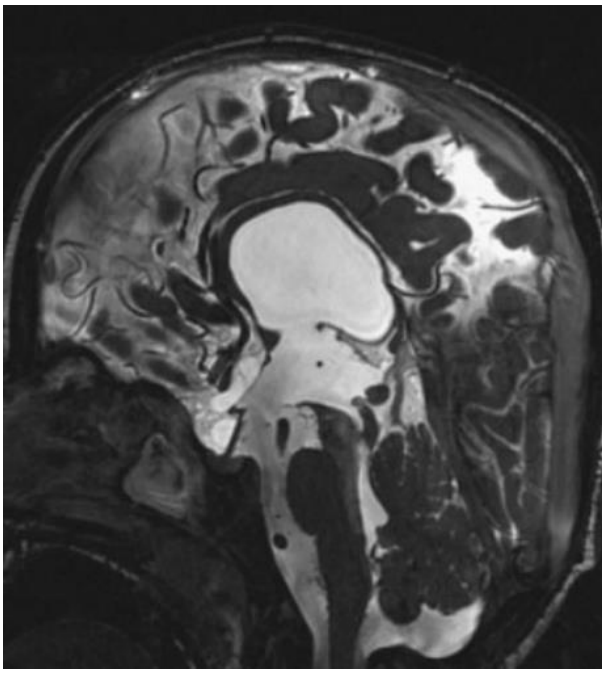


Figure 78 : Un rétrécissement distal et une dilatation proximale de l'aqueduc cérébral sont visibles sur l'image 3D CISS sagittale médiane.

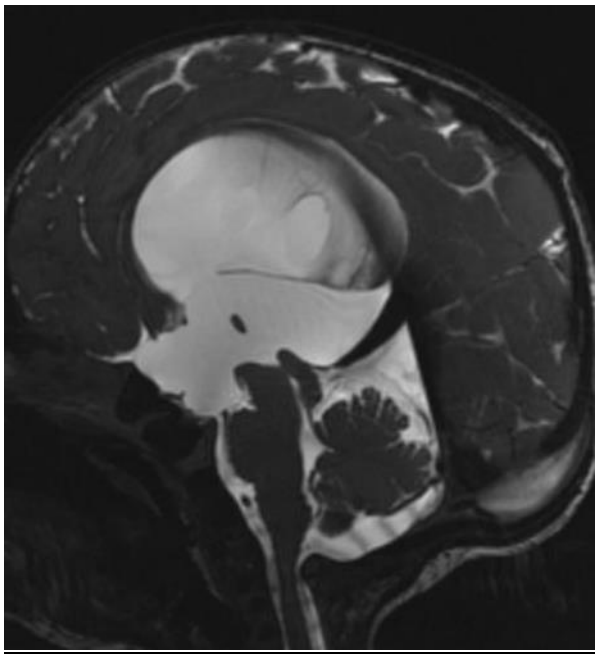


Figure 79 : Le rétrécissement proximal de l'aqueduc cérébral est montré sur une image sagittale moyenne en 3D CISS. (362)

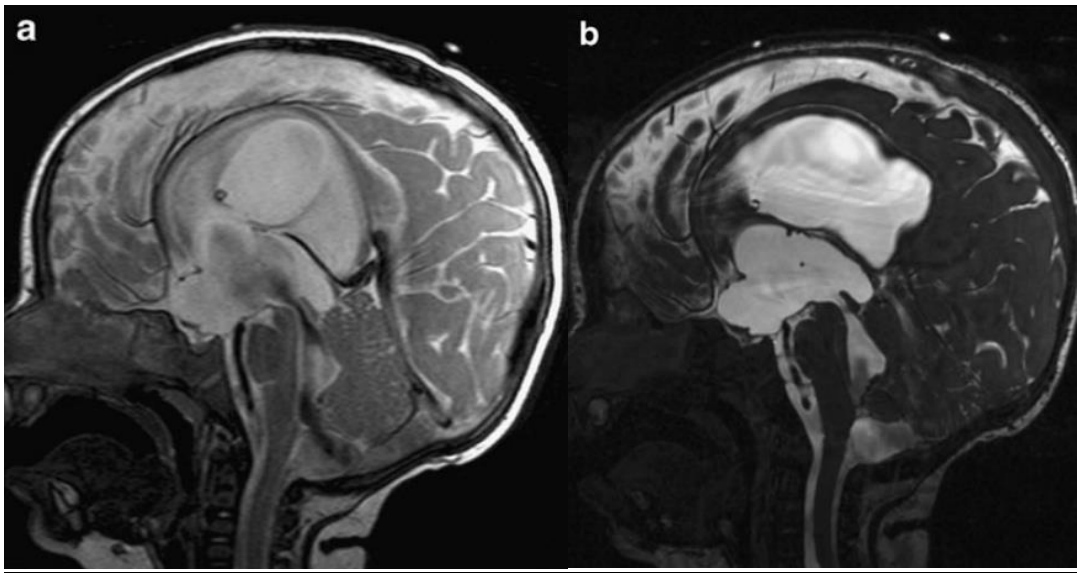


Figure 80 : L'image sagittale en pondération TSE T2 (a) du patient présentant un agrandissement progressif de la tête met en évidence une hydrocéphalie tetraventriculaire sévère. L'aqueduc cérébral et le foramen de Magendie semblent ouverts avec un phénomène de vide de flux étendu, mais l'image 3D CISS (b) montre clairement une membrane obstructive dans le foramen de Magendie. (362)

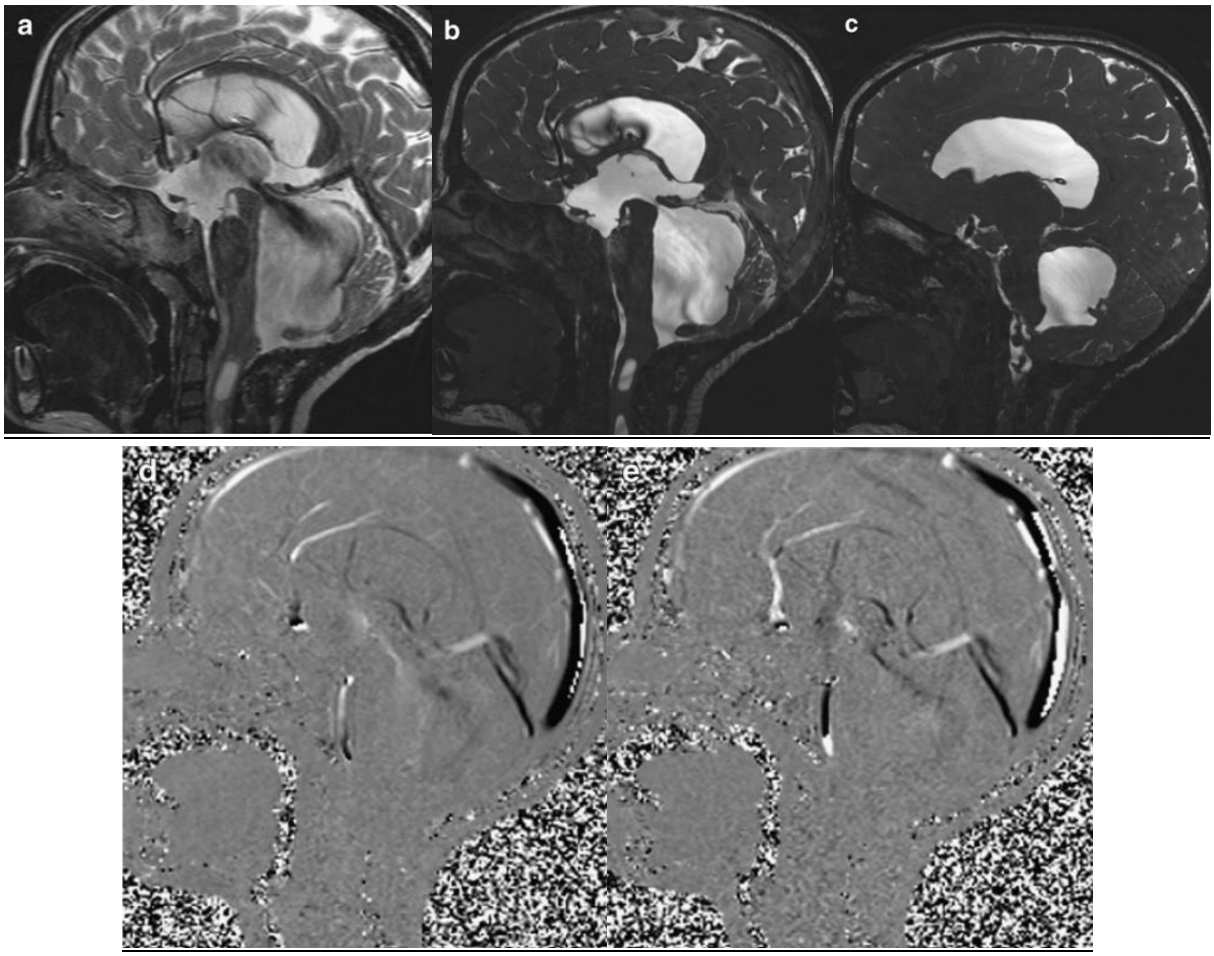


Figure 81 : L'image sagittale en pondération TSE T2 (a) et l'image 3D CISS (b) du patient ayant subi une ETV (ventriculostomie endoscopique transsylvienne) et une chirurgie de la fosse postérieure montrent une hydrocéphalie tetraventriculaire et une syringomyélie dans la moelle épinière cervicale. Sur l'image sagittale en TSE T2, le stome semble ouvert, mais non fonctionnel. L'image 3D CISS permet de comprendre pourquoi le stome n'est pas fonctionnel, montrant une obstruction totale dans la citerne prepontine. L'image 3D CISS parasagittale montre l'oblitération dans le foramen de Luschka (c). L'examen sagittal en cine PC obtenu en systole (d) et en diastole (e) confirme qu'il n'y a pas de flux de LCR à travers les citerne basales et la sortie du quatrième ventricule en position sagittale moyenne. (362)

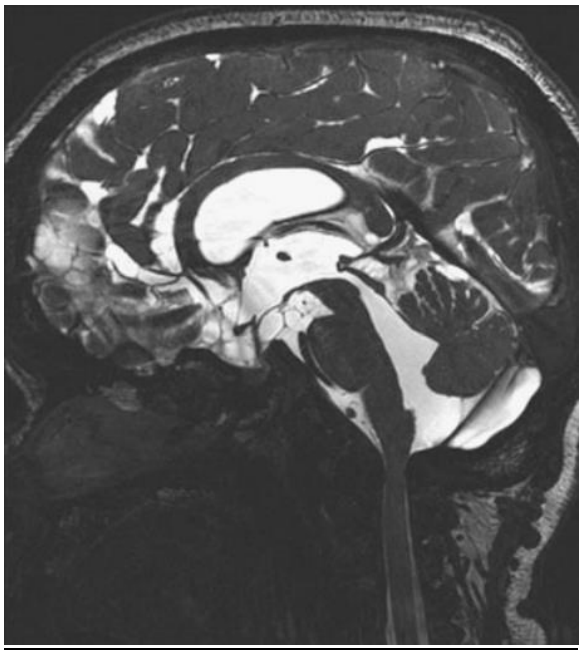


Figure 82 : L'image 3D CISS sagittale montre une hydrocéphalie légère à modérée chez un patient atteint d'achondroplasie. La membrane de Liliequist est visible sous le plancher du troisième ventricule. Aucune autre membrane obstructive n'est observée dans les citerne et les ventricules. Cependant, le foramen magnum est rétréci et l'espace du LCR autour de la jonction cervico-médullaire est oblitéré. (362)

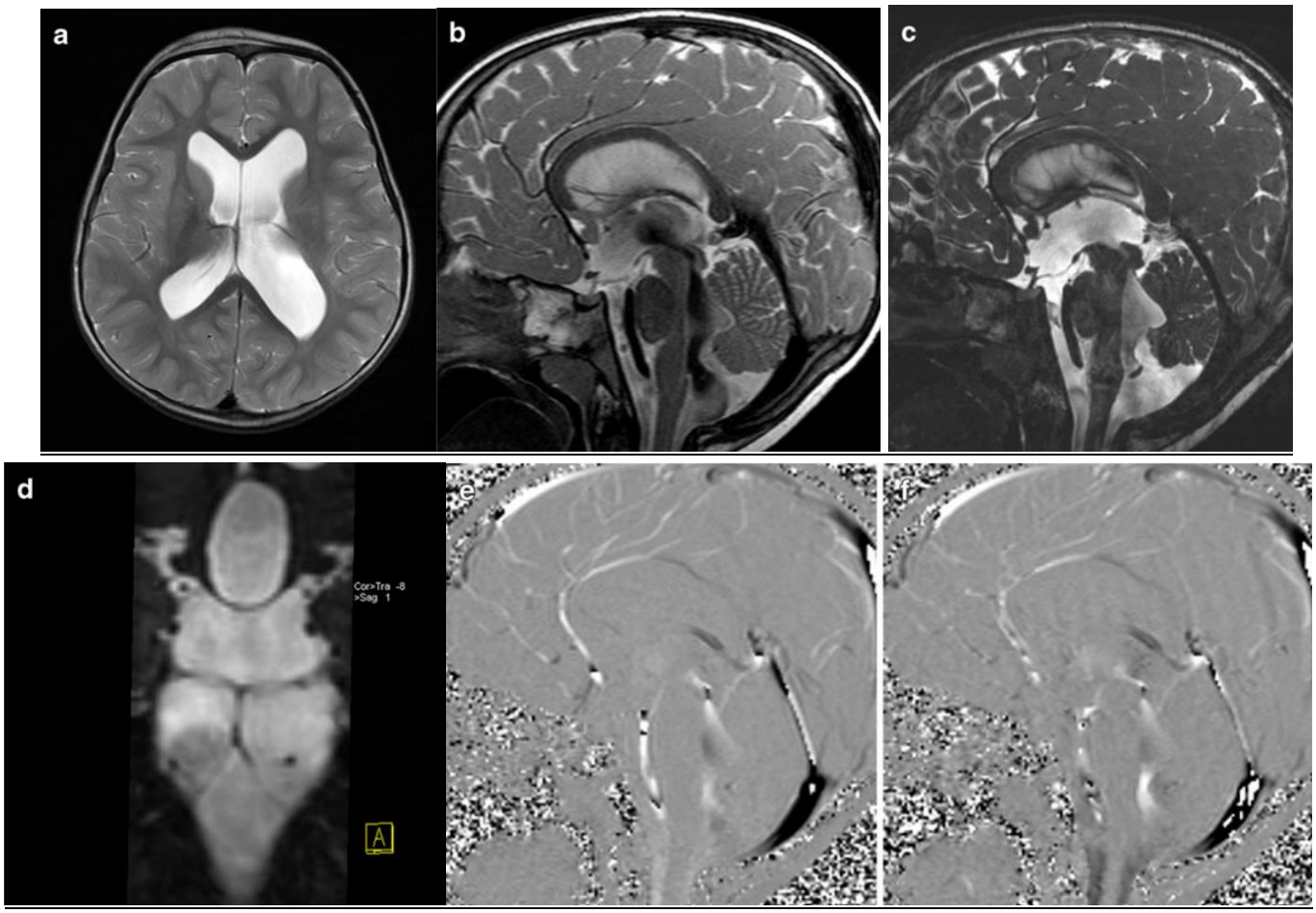


Figure 83 : L'image axiale en pondération TSE T2 (a) à travers les ventricules latéraux et l'image sagittale en pondération TSE T2 (b) montrent un diagnostic supposé d'hydrocéphalie communicante sans indice d'obstruction. L'image 3D CISS sagittale (c) et sa reconstruction coronale (d) indiquent la présence de membranes épaissies dans les directions horizontale, verticale et oblique dans la citerne prepontine. L'examen sagittal en cine PC obtenu en systole (e) et en diastole (f) montre un flux biphasique dans l'espace sous-arachnoïdien cervical, l'aqueduc cérébral et le foramen de Magendie, mais pas dans la citerne prepontine. (362)

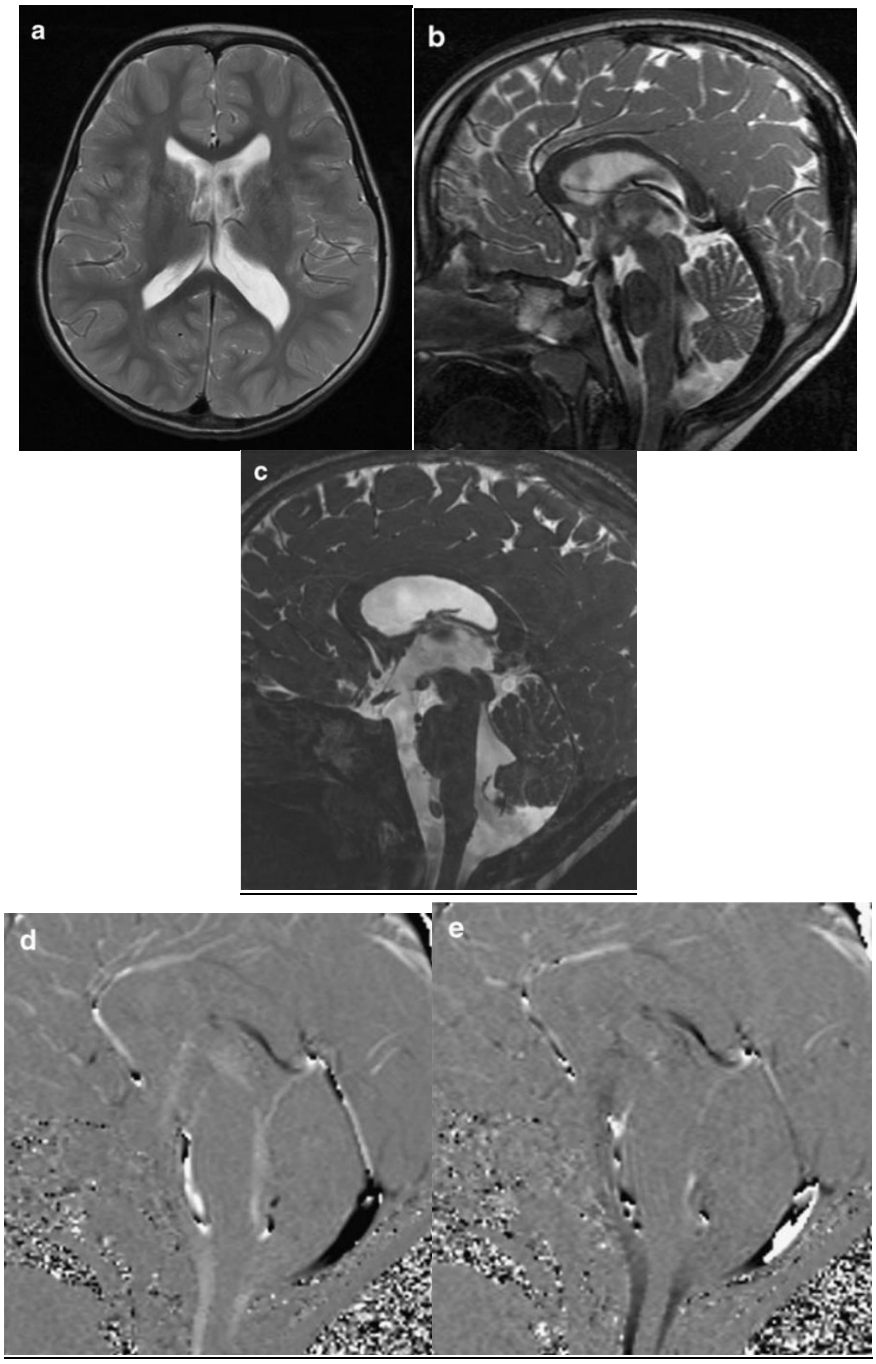


Figure 84 : Lors du suivi à 18 mois après l'ETV, l'image axiale (a) montre une réduction de la taille des ventricules latéraux. L'image sagittale en pondération TSE T2 (b) indique un flux étendu de LCR à travers le stome, confirmant son bon fonctionnement. L'image 3D CISS sagittale (c) prouve la libération des membranes prepontines lors de la chirurgie. L'examen sagittal en cine PC obtenu en systole (d) et en diastole (e) montre la restauration du flux biphasique du LCR dans la citerne prepontine et prouve le flux de LCR à travers le stome. (362)

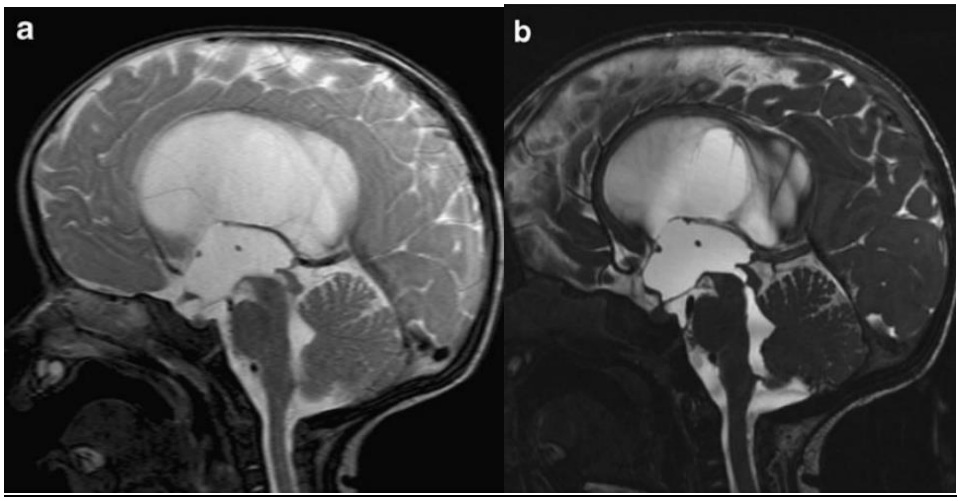


Figure 85 : Il est facile de détecter une sténose dans la partie inférieure de l'aqueduc cérébral sur l'image sagittale en pondération TSE T2 (a), mais il n'y a aucun autre indice d'obstruction dans les autres parties du trajet du LCR. Cependant, l'image sagittale 3D CISS (b) montre des obstructions non seulement dans l'aqueduc cérébral, mais aussi dans le foramen de Magendie et la citerne prepontine. (362)

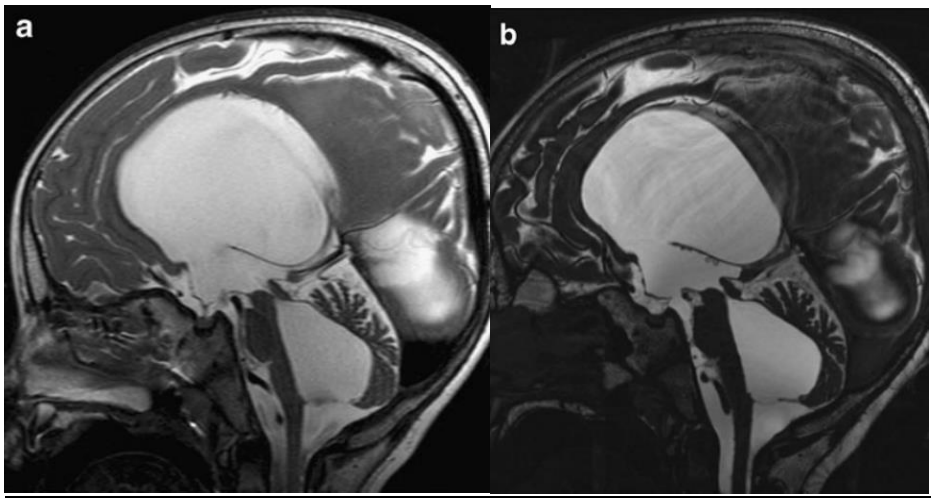


Figure 86 : Lors du suivi à 12 mois après une ETV en raison d'une sténose de l'aqueduc, l'image sagittale en pondération TSE T2 (a) montre un stome ouvert avec un léger vide de flux à travers celui-ci. La sténose de l'aqueduc est clairement visible sur l'image sagittale en TSE T2, mais il est difficile de dire s'il y a une obliteration complète dans le foramen de Magendie. Les résultats obtenus à partir des séquences en pondération TSE T2 pourraient faussement suggérer un stome fonctionnel, mais l'image sagittale 3D CISS (b) montre un quatrième ventricule piégé et une oblitération de la citerne prepontine. Le stome est ouvert avec une faible fonction en raison de membranes obstructives étendues dans la citerne prepontine. (362

4. La radiographie du crâne(368)

La radiographie du crâne est un examen ancien qui a été largement utilisé dans le passé pour évaluer l'hydrocéphalie, notamment en raison de sa simplicité et de son faible coût. Aujourd'hui, bien qu'elle ne soit plus la technique de choix pour diagnostiquer l'hydrocéphalie, elle peut encore fournir des informations utiles, en particulier dans les cas où les autres modalités d'imagerie sont inaccessibles.

5. L'électroencéphalogramme (EEG)(212,371-379)

L'électroencéphalogramme (EEG) est un examen crucial pour évaluer les perturbations de l'activité électrique du cerveau, en particulier dans les cas où l'hydrocéphalie est associée à des convulsions ou à des troubles neurologiques. Les enfants atteints d'hydrocéphalie sont souvent à risque de crises, en raison de la pression intracrânienne accrue qui peut affecter la fonction cérébrale.

L'EEG mesure l'activité électrique du cerveau en plaçant des électrodes sur le cuir chevelu. Ces électrodes détectent les impulsions électriques émises par les neurones du cerveau et les convertissent en signaux graphiques. L'EEG peut détecter des anomalies électriques, telles que des décharges épileptiques, et est utilisé pour diagnostiquer les épilepsies, qui sont courantes chez les enfants présentant une hydrocéphalie.

Les anomalies de l'EEG n'ont pas été largement étudiées chez les patients atteints d'hydrocéphalie. Des modifications non spécifiques, généralisées ou focales ont été rapportées précédemment.

Dans l'étude Al Sulaiman (212) regroupant 68 enfants atteint d'hydrocéphalie rapporte qu'un EEG entièrement normal a été observé chez seulement 2 (1,9 %) de ces 105 patients. 48 (29 garçons, 19 filles ; âge moyen de 6,1 ans) avaient une dérivation du LCR, tandis que 20 patients (12 garçons, 8 filles ; âge moyen de 3,2 ans) n'en avaient pas au moment de l'enregistrement de l'EEG. Les anomalies de l'EEG dans les deux groupes étaient principalement des ondes lentes et une activité épileptiforme. Les amplitudes enregistrées étaient normales

chez 96 % des patients étudiés. Seuls 3 patients présentaient des anomalies (2 avec dérivation : 1 focale et 1 généralisée ; 1 sans dérivation : modifications focales).

Dans le groupe avec dérivation, les anomalies comprenaient des ondes lentes focales chez 2 patients, des ondes lentes généralisées asynchrones chez 22 et des ondes lentes généralisées synchrones chez 2. Une activité épileptiforme généralisée a été observée chez 15 patients, une activité épileptiforme partielle chez 11 et une hypsarythmie chez 4. Quatre enregistrements dans ce groupe étaient normaux.

Dans le groupe sans dérivation, des ondes lentes généralisées asynchrones ont été observées chez 12 patients, une activité épileptiforme généralisée chez 6 et une activité épileptiforme focale chez 3 ; 2 enregistrements étaient normaux.

Des anomalies focales combinées à l'EEG (ondes lentes focales et décharges épileptiques partielles) ont été observées chez 13 patients (27,1 %) dans le groupe avec dérivation, contre 3 patients (15 %) dans le groupe sans dérivation. Des crises d'épilepsies ont été notées chez 4 patients, 2 dans chaque groupe. Les modifications de l'EEG les plus fréquemment rapportées sont des perturbations non spécifiques et non focales de l'activité électrique. Les résultats de la présente étude ont montré que les anomalies observées sont principalement des décharges généralisées asynchrones en ondes lentes ainsi que des activités épileptiformes généralisées et focales. La fréquence de ces anomalies est similaire chez les patients avec dérivation (92 %) et sans dérivation (90 %).

Dans l'étude Saukkonen Al (375) Les critères de normalité/anormalité de Dumermuth ont été utilisés(378) : activité de fond dominante, ondes lentes focales, atténuation focale, activité généralisée en ondes lentes, pointes et ondes aiguës focales, ainsi qu'activités généralisées en pointes et ondes aiguës sur les EEG. Le résultat de cette étude (375) est comme suit Une activité généralisée en ondes lentes au niveau des hémisphères ou dans les régions postérieures a été observée chez 37 enfants (35 %). L'activité en ondes lentes au niveau des hémisphères était plus fréquente chez les patients âgés de plus d'un an. Des ondes lentes focales, uni- ou multifocales, étaient présentes chez 28 patients (27 %), dont 17 avec des foyers

bilatéraux. Des foyers situés à droite ont été observés dans 26 enregistrements, tandis que des foyers situés à gauche étaient présents dans 19 enregistrements. Un foyer postérieur a été observé dans 20 enregistrements, soit de manière bilatérale (12 patients), soit de manière unilatérale (8 patients). Pendant la période néonatale, les foyers d'ondes lentes étaient moins fréquents que plus tard dans la vie, Ils survenaient le plus souvent, et généralement de manière multifocale, après l'âge d'un an. Une atténuation focale a été observée chez 31 (30 %) des 105 patients. Des pointes focales et des ondes aiguës ont été observées chez 27 (26 %) des 105 enfants. Une activité généralisée en pointes et ondes aiguës a été observée chez 26 enfants (25 %) des 105 étudiés.

Au total, des pointes et des ondes aiguës, qu'elles soient focales ou généralisées, ont été observées chez 45 (43 %) des 105 enfants, et elles sont survenues plus fréquemment pendant la période néonatale (73 %) que par la suite (36 %).(375)

Un EEG normal chez les patients atteints d'hydrocéphalie avant la chirurgie a été rapporté par Dumermuth (378) comme survenant chez 20 % des patients. Ines et al.(379) ont trouvé un résultat similaire chez 8 (47 %) des 17 patients. La très faible proportion de 1,9 % d'EEG normaux dans la série actuelle est donc très notable. Autant qu'il soit possible de juger d'après les sections "Patients et Méthodes" des publications citées, une variation dans la classification des résultats de l'EEG ne pourrait pas expliquer cette différence. Il n'est pas possible de dire avec certitude si ces séries sont comparables, car les articles ne fournissent pas suffisamment d'informations sur l'état des ventricules et la pression intracrânienne. Mes résultats semblent être applicables, du moins, à l'hydrocéphalie avec ventriculo-mégalie et une pression intracrânienne dépassant 15 cm H2O. (375)

Les anomalies généralisées, l'activité dominante anormale, observée chez 86 % des patients de cette étude, et l'activité généralisée en ondes lentes, observée chez 36 %, peuvent être interprétées comme particulièrement indicatives d'une perturbation du tronc cérébral qui, selon Dumermuth (378), est induite chez les patients hydrocéphaliques par l'occlusion du liquide céphalorachidien.(375)

6. La mesure de la pression intracrânienne (PIC)(380-385)

La mesure de la pression intracrânienne (PIC) est un examen essentiel pour évaluer la gravité de l'hydrocéphalie, en particulier dans les cas aigus ou sévères. Une pression intracrânienne élevée peut entraîner des lésions cérébrales permanentes et des complications graves, rendant ainsi cette mesure cruciale pour le suivi des patients pédiatriques atteints d'hydrocéphalie.

La pression intracrânienne est mesurée par un dispositif inséré dans le crâne, souvent dans l'un des ventricules cérébraux ou dans l'espace sous-arachnoïdien. Ce capteur, appelé cathéter de mesure de la pression, est connecté à un moniteur qui permet de suivre la pression intracrânienne en temps réel. Les valeurs normales de la PIC se situent généralement entre 5 et 15 mmHg chez un enfant. Une valeur supérieure à 20 mmHg indique une pression élevée et un risque de dommages cérébraux.

Les enfants présentant des ventricules dilatés et sans hydrocéphalie active évidente peuvent également se manifester en raison d'un dérivé défectueux. Dans les cas où une étude diagnostique de perfusion de la sonde de dérivation(381-383) ne peut pas être réalisée, la surveillance nocturne de la pression intracrânienne (ONM)(computerised ICP overnight monitoring) peut être utilisée pour évaluer la fonction du dérivé.

La surveillance informatisée de la pression intracrânienne (PIC) pendant la nuit (ONM) analyse les pressions de base et les épisodes de vagues vasogènes nocturnes (vagues ICP causées par des changements du volume sanguin cérébral) ainsi que les réponses induites dans la PIC. De plus, elle calcule l'amplitude de la PIC (AMP), l'indice de corrélation des changements de la PIC par rapport aux changements de l'AMP (RAP)(RATIO AMPLITUDE/PRESSURE) et l'amplitude des ondes lentes dérivées de l'analyse spectrale du signal de la PIC (SLOW)(381,384,385). L'ampleur des variations des ondes de PIC nocturnes peut aider à diagnostiquer une hydrocéphalie active.

Les épisodes vasogènes, identifiés par la combinaison de l'augmentation de l'ICP, de l'AMP et du SLOW, permettent de diviser la surveillance nocturne de la pression intracrânienne (ONM) en périodes "de base" et "de vague".

Ils ont donc analysé les valeurs moyennes de la PIC, de l'AMP, du RAP et du SLOW pour l'ensemble de la nuit, et pendant les intervalles "de base" et "de vague" séparément. Ils ont calculé la "valeur de pointe de l'ICP pendant les vagues" comme la valeur la plus élevée pendant toute la surveillance. Enfin, ils ont compté le nombre de périodes de vagues vasogènes par nuit.

Dans l'étude Dias SF (380) Ils ont considéré les valeurs suivantes de la surveillance nocturne de la pression intracrânienne (ONM) comme normales :

PIC de base < 10 mmHg, valeur de la PIC de pointe pendant une vague < 25 mmHg,

AMP de base < 1 mmHg, AMP de la vague < 3 mmHg, RAP de base $< 0,4$, RAP de la vague $< 0,6$, SLOW de la vague < 2 mmHg, et ≤ 5 épisodes de vagues vasogènes par nuit.

Les valeurs "de base" correspondent au temps sans activité vasogène de l'ICP, et les valeurs "de vague" correspondent aux périodes de dynamique vasogène de l'ICP.

Si ≥ 5 de ces paramètres étaient dans les limites normales, le patient était affecté au groupe de surveillance (groupe A). Si ≥ 5 étaient pathologiquement élevés, un traitement était recommandé (groupe B). Si 4 paramètres étaient au-dessus ou en dessous des limites, les données cliniques et d'imagerie étaient prises en compte pour la prise de décision.

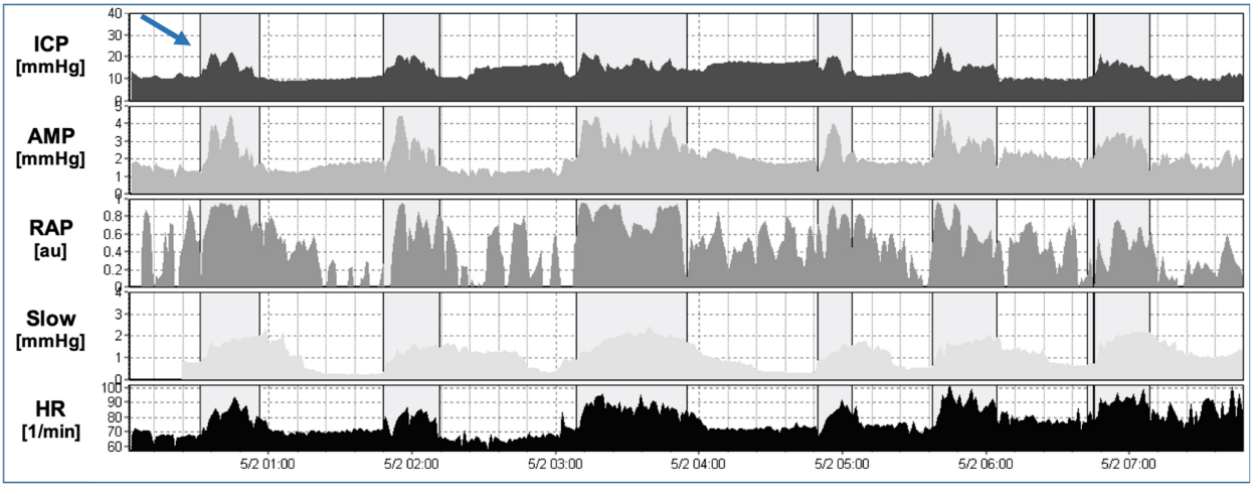


Figure 87 : Vue graphique de la surveillance nocturne d'un patient du groupe B avec un enregistrement anormal de la PIC. (380)

Pendant une période de sommeil de 8 heures, cet enfant a présenté 6 épisodes vasogènes avec une PIC augmentée et une activité de type B, accompagnée d'une augmentation de la fréquence cardiaque, correspondant probablement aux phases de sommeil paradoxal (flèche, zone de fond gris). La magnitude des ondes lentes (SLOW) augmentant pendant cette période a cependant montré une extension plus longue dans le temps que les vagues de pression elles-mêmes. En raison d'une faible capacité de réserve intracrânienne, l'amplitude de la PIC (AMP) augmente fortement avec la PIC, entraînant une excellente corrélation entre la PIC et l'AMP, de sorte que l'indice RAP est monté au-dessus de 0,6.

La PIC de base (ICPbaseline) était initialement autour de 10 mmHg et après 4 h, elle était autour de 18 mmHg, avec une PIC de base moyenne de 12,4 mmHg. L'AMP de base (AMPbaseline) était de 1,72 mmHg (toujours élevé et au-dessus de 1 mmHg), et pendant certains épisodes, elle était autour de 2 mmHg, indiquant clairement une faible conformité intracrânienne, ce qui a conduit à une plus grande pulsatilité de la PIC de base. Pendant les épisodes vasogènes, les PIC maximales n'ont pas dépassé le seuil de 25 mmHg. L'AMP a augmenté pour atteindre des valeurs supérieures à 4 mmHg. La surveillance nocturne de la pression intracrânienne (ONM) a été jugée pathologique, indiquant une condition d'hydrocéphalie, et une intervention chirurgicale a été recommandée.

Les résultats de l'étude Dias SF (380) sont comme suit Dans le groupe A, les pathologies sous-jacentes les plus courantes étaient le spina bifida (21%), HIV du prématuré (14%) et le kyste de la poche de Blake (14%). Les enfants du groupe B présentaient une sténose de l'aqueduc de Sylvius (44%), un HIV du prématuré (22%) et le kyste de la poche de Blake (17%).

7. La ponction lombaire(386-390)

La ponction lombaire est un examen paraclinique qui consiste à prélever du liquide céphalorachidien (LCR) à partir de l'espace sous-arachnoïdien de la colonne vertébrale pour des analyses biochimiques et microbiologiques. Cet examen est crucial pour confirmer ou exclure certaines causes sous-jacentes de l'hydrocéphalie, comme les infections ou les saignements.

La ponction lombaire est réalisée sous anesthésie locale, en insérant une aiguille entre deux vertèbres lombaires pour accéder à l'espace sous-arachnoïdien. Le LCR est ensuite prélevé pour analyse. L'examen peut permettre de mesurer la pression du LCR et de détecter des anomalies telles que des signes d'infection (par exemple, méningite), des hémorragies (par exemple, hémorragie intracérébrale) ou des anomalies du métabolisme.

Selon les études Tack RWP et al. et Mazzola CA (386,388) la ponction lombaire peut être réaliser a visé thérapeutique avec des résultats probants selon l'étude Tack RWP et al (386) Sur 1 391 patients consécutifs atteints d'Hydrocéphalie hémorragique sub-anévrismale, 473 (34 %) présentaient une hydrocéphalie aiguë, dont 388 (82 %) ont été traités. Parmi les 86 patients ayant reçu une ponction lombaire (PL) comme traitement initial, 70 (81 % [IC 95 % : 72-88]) ont montré une amélioration initiale (avec une augmentation du score médian de Glasgow de 10 [IQR 7-12] à 12 [IQR 9-14] après la première PL). Parmi eux, 39 (45 % [IC 95 % : 35-56]) se sont améliorés avec la seule PL, 41 (48 % [IC 95 % : 37-58]) ont nécessité un drainage continu et 6 (7 % [IC 95 % : 3-14]) ont eu besoin d'un drainage permanent. Ayant finalement conclu qu'environ la moitié des patients traités par ponction lombaire (PL) pour une détérioration due à l'hydrocéphalie aiguë après une HSA anévrismale ne nécessite pas de drainage extra ventriculaire ou extra lombaire continu.(386)

La ponction lombaire est également utile en cas d'infection ayant pour but le diagnostic de certitude mais également l'évaluation des paramètres biochimique et cellulaires du LCR permettant la prise en charge adaptée et ciblée de l'étiologie.

X. Diagnostic différentiel de l'hydrocéphalie (1,3,4,12)

Dans la classification utilisée pour orienter la prise en charge, le diagnostic d'hydrocéphalie ne peut être établi sur la seule base de l'imagerie que si le ou les points d'obstruction à l'écoulement du liquide céphalorachidien (LCR) peuvent être identifiés.

Le terme **ventriculomégalie** (dilatation ventriculaire) est un terme générique employé dès lors qu'une dilatation des ventricules est présente.

Le **rapport d'Evans**, défini comme le rapport entre le diamètre maximal des cornes frontales et le diamètre bipariétal, est une méthode courante, bien que peu précise, pour documenter la ventriculomégalie. Une valeur supérieure à **0,3** est considérée comme anormale.

La ventriculomégalie peut résulter d'une **perte de volume cérébral**, soit en raison d'une **atrophie liée à l'âge**, soit à la suite d'une **lésion focale** comme un accident vasculaire cérébral ischémique. Ces conditions entraînent respectivement une dilatation uniforme ou focale des ventricules.

Lorsque la cause de la dilatation ventriculaire est incertaine et qu'il n'est pas clair si elle résulte d'une distension active due à une obstruction, le terme **« ventriculomégalie »** est préférable à celui d'**« hydrocéphalie »**.

Cette distinction est essentielle, car les affections ne correspondant pas à la définition de Rekate 2011 ne bénéficieraient pas d'une dérivation chirurgicale du LCR à partir du système ventriculaire ou de l'espace sous-arachnoïdien.

Malheureusement, il est difficile d'identifier quels cas de ventriculomégalie sont dus à une hydrocéphalie sur la base des images. Pour compliquer encore les choses, le terme "hydrocéphalie ex vacuo" décrit les cas de ventriculomégalie dus à la perte de parenchyme cérébral plutôt qu'à une distension ventriculaire active (c'est-à-dire qu'il ne reflète pas une hydrocéphalie), et l'utilisation de ce terme est déconseillée au profit de "dilatation ventriculaire

ex vacuo". Les avancées modernes en imagerie permettent maintenant de diagnostiquer l'hydrocéphalie dans de nombreux cas, bien que les cas de ventriculomégalie d'étiologie incertaine demeurent.

Une exception aux difficultés de distinction entre hydrocéphalie et ventriculomégalie, et une exception importante dans la population pédiatrique, est l'observation d'une dilatation ventriculaire rapide et/ou la visualisation d'une étiologie responsable de l'hydrocéphalie. Par exemple, dans le contexte des nouveau-nés prématurés, la visualisation (généralement par échographie cérébrale) d'une hémorragie de la matrice germinative accompagnée ou immédiatement suivie d'une dilatation ventriculaire est diagnostique d'hydrocéphalie. Dans ces cas d'hydrocéphalie aiguë, la constatation de l'événement déclencheur ou de ses conséquences immédiates suffit pour poser le diagnostic. Dans les cas de dilatation ventriculaire d'apparition plus insidieuse, faire la distinction entre hydrocéphalie et autres étiologies de ventriculomégalie peut être beaucoup plus difficile.

Le schéma de dilatation ventriculaire peut être utile pour faire cette distinction. On dit que les cornes temporales des ventricules latéraux ont la plus grande capacité et qu'elles se dilatent donc avant les autres chambres ventriculaires. L'absence de dilatation des cornes temporales suggère que d'autres mécanismes peuvent être en jeu plutôt que l'hydrocéphalie. De même, la dilatation et une altération du contour avec l'aplatissement des cornes occipitales et des atriums des ventricules latéraux, appelée culpocephalie, est généralement accompagnée d'une réduction significative du volume de matière blanche périventriculaire. Bien que la culpocephalie soit souvent symétrique, ce schéma est utile pour nous alerter sur la présence d'une dilatation ex vacuo due à une perte de volume de la matière blanche périventriculaire plutôt qu'à une hydrocéphalie.

Les techniques d'imagerie pour établir le diagnostic de l'hydrocéphalie chronique se répartissent en deux catégories : 1 les techniques de type traceur qui nécessitent une injection et l'observation du transit d'une substance injectée à travers le système ventriculaire ou l'espace

sous-arachnoïdien, et 2 l'imagerie en coupe transversale qui permet de visualiser directement un point d'obstruction dans le système ventriculaire ou l'espace sous-arachnoïdien.

Site of obstruction	Pathology	Treatment
None	Choroid plexus papilloma	Removal
Foramen of Monro	Tumor, congenital anomaly, postshunt ventricular asymmetry	Tumor removal, septum pellucidotomy, ventricle shunt
Aqueduct of Sylvius	Congenital lesion, tumor secondary to extraventricular obstruction	ETV, ventricular shunting
Outlets of fourth ventricle	Chronic meningitis, Chiari II malformation	ETV, ventricular shunting
Basal cisterns	Meningitis, post subarachnoid hemorrhage	ETV, ventricular shunt, spinal thecal shunt
Arachnoid granulations	Hemorrhage or infection in infancy	Ventricle or thecal shunt
Venous outflow	Skull base anomalies, congenital heart disease	Ventricle or thecal shunt, treatment of vascular anomaly if possible

Figure 88 : Les points d'obstruction du flux sont listés, avec le diagnostic différentiel correspondant et le traitement approprié (Rekate, 2008)(4)

XI. Diagnostic étiologique(87,134,140,391-437)

L'hydrocéphalie peut être soit congénitale, soit acquise à la suite d'événements survenus pendant ou après la naissance. Elle peut être divisée en deux catégories :

1. Obstructive vs. communicante(98-100)

L'une des premières classifications de l'hydrocéphalie était la dichotomie obstructif/communicant, élaborée par le neurochirurgien Walter Dandy en 1913 [Dandy et Blackfan, 1913](87). Ce système binaire reste couramment utilisé, mais un système plus nuancé, tirant parti des avancées considérables en imagerie, est désormais possible. Dans la littérature neurochirurgicale, un système de classification multifactoriel qui prend en compte le point exact d'obstruction du liquide céphalorachidien (LCR) a été introduit [Oi, 2011](415). Cependant, les

formes développementales d'hydrocéphalie présentent souvent plusieurs points d'obstruction et ont donc montré une résistance à la classification dans un système basé uniquement sur l'obstruction. Chez les enfants atteints d'hydrocéphalie, il a été utile de spécifier si le point primaire d'obstruction est proximal (au niveau du troisième ventricule ou de l'aqueduc), distal (au niveau du quatrième ventricule, des voies d'écoulement du quatrième ventricule, ou du foramen magnum), ou s'il n'y a pas de source apparente d'obstruction (hydrocéphalie communicante).(414)

Hydrocéphalie communicante : Résulte d'une production pathologique du LCR.

Hydrocéphalie obstructive : Résulte de l'obstruction du flux du liquide céphalorachidien. Cette obstruction se produit le plus souvent au niveau de l'aqueduc de Sylvius, mais parfois aussi aux orifices du 4e ventricule (foramens de Luschka et de Magendie).

Les causes les plus courantes de l'hydrocéphalie obstructive sont :

- **Sténose de l'aqueduc**
- **Malformation de Dandy-Walker**
- **Malformation de type Chiari II**

Sténose de l'aqueduc : Il s'agit du rétrécissement de la voie d'écoulement du LCR du 3e ventricule vers le 4e ventricule. Cela peut être primaire ou secondaire à une cicatrisation ou un rétrécissement de l'aqueduc résultant d'une tumeur, d'une hémorragie ou d'une infection. La sténose aqueductale primaire peut impliquer une sténose réelle (division de l'aqueduc en canaux plus petits et moins fonctionnels) ou la présence d'un septum dans l'aqueduc. La sténose aqueductale primaire peut être héréditaire ; il existe de nombreux syndromes génétiques, certains étant liés à l'X (ce qui signifie que les nourrissons mâles héritent de la condition de mères autrement non affectées). Dans notre étude 3 patients soit 2.45% des cas.

Malformation de Dandy-Walker : Cette malformation comprend un élargissement kystique progressif du 4e ventricule pendant la vie fœtale, entraînant une agénésie complète ou partielle du vermis cérébelleux et une hydrocéphalie. Elle est probablement liée à un défaut de formation du foramen de Magendie chez le fœtus. Des anomalies associées du système

nerveux central sont courantes, telles que l'agénésie du corps calleux et les hétérotopies. La malformation de Dandy-Walker représente 5 à 10 % des cas d'hydrocéphalie congénitale. Dans notre étude 16 patients soit 13.11%.

Malformation de type Chiari II (anciennement Chiari-Arnold) : L'hydrocéphalie survient avec une spina bifida et une syringomyélie. Un allongement significatif des amygdales cérébelleuses dans la malformation de type Chiari I ou du vermis médian dans la malformation de type Chiari II les fait protruder à travers le foramen magnum, avec une déformation en bec des colliculi et un épaississement de la moelle épinière cervicale supérieure. Dans notre étude 13 cas soit 10.65%.

2. Hydrocéphalie congénitale :

Chez les nourrissons, l'hydrocéphalie sans cause extrinsèque évidente est généralement qualifiée d'hydrocéphalie congénitale, car elle est souvent présente à la naissance. Lorsque l'hydrocéphalie survient à la suite d'une autre condition, telle qu'une hémorragie, une infection ou un néoplasie, elle est généralement appelée hydrocéphalie acquise ou secondaire. Cependant, des facteurs tels que l'hémorragie et l'infection peuvent agir pendant la grossesse et provoquer également une hydrocéphalie « congénitale ». De plus, certaines formes génétiques d'hydrocéphalie ne sont pas évidentes à la naissance, mais se développent au fil du temps. Par conséquent, nous préférons faire la distinction entre les formes acquises (extrinsèques) et les formes développementales (intrinsèques) d'hydrocéphalie.(414)

Le nombre de gènes associés à l'hydrocéphalie congénitale continue d'augmenter avec les nouveaux développements en génétique clinique. Les mutations de nombreux de ces gènes peuvent provoquer de l'hydrocéphalie en combinaison avec d'autres anomalies neurodéveloppementales. Les mutations dans le gène **SLC12A6**, qui code pour un co-transporteur d'ions potassium-chlorure, et dans le gène **SLC12A7**, une molécule partenaire, entraînent souvent également une schizencéphalie avec hydrocéphalie résultant de la sténose

de l'aqueduc, et présentent une transmission autosomique dominante. Les gènes **LICAM1** et **AP1S2** sont liés à l'X, et les gènes **CCDC88C** et **MPDZ** sont récessifs autosomiques.(391)

Dans notre étude 74 patients soit 60.65% étaient concernés et présentaient donc une hydrocéphalie congénitale.

3. Hydrocéphalie acquise : (414)

La cause la plus courante d'hydrocéphalie acquise chez les nourrissons est l'hémorragie, le plus souvent en conséquence de la prématurité. D'autres causes importantes incluent les néoplasmes et les infections, généralement la méningite bactérienne. Dans ces situations cliniques, il y a peu d'ambiguïté concernant la cause de l'hydrocéphalie. Cependant, le sang intraventriculaire peut également provoquer une dilatation ventriculaire progressive même en l'absence d'une hémorragie cliniquement évidente. Dans une série de 28 autopsies effectuées sur des fœtus issus de grossesses interrompues à cause de l'hydrocéphalie, quatre fœtus ont présenté des signes de microhémorragie cryptique (globules rouges et macrophages chargés d'hémosidérine) au sein d'un aqueduc structurellement normal [Lategan et al., 2010](416). Ainsi, certaines hydrocéphalies apparemment idiopathiques peuvent en réalité être dues à une hémorragie intraventriculaire prénatale non reconnue.

De même, une infection intra-utérine non reconnue pourrait également provoquer une hydrocéphalie. Les infections intra-utérines par entérovirus [Chow et al., 2000](417), lymphocytic choriomeningitis [Wright et al., 1997](418), CMV et toxoplasmose [Simeone et al., 2013](419) ont toutes été associées à l'hydrocéphalie, mais leur contribution à la charge totale de l'hydrocéphalie infantile reste inconnue. Une étude pilote récente [Simeone et al., 2013](419) a révélé que les nourrissons atteints d'hydrocéphalie étaient plus susceptibles d'avoir des signes de toxoplasmose ou d'infection à CMV sur des cartes de test sanguin néonatal que les nourrissons sans hydrocéphalie. Le rapport des cotes n'était pas statistiquement significatif, ce que les auteurs ont attribué à la sensibilité réduite des échantillons stockés et au faible nombre de patients affectés en général. Il n'y avait pas d'information disponible sur la présence d'autres

signes cliniques d'infection virale chez les enfants présentant des signes d'infection sur la carte de test sanguin néonatal. Néanmoins, ces résultats suggèrent qu'une partie de l'hydrocéphalie infantile idiopathique pourrait être due à des infections virales non reconnues.

Plusieurs médicaments ont été associés à l'hydrocéphalie infantile lorsqu'ils sont pris pendant la grossesse, y compris le misoprostol [Orioli et Castilla, 2000](420), le métronidazole [Kazy et al., 2005](421) et les antidépresseurs [Munch et al., 2014](422). L'association la mieux documentée est avec l'isotrétinoïne [Stern et al., 1984](423). Bien que l'hydrocéphalie associée à l'isotrétinoïne soit incomplètement caractérisée, elle est vraisemblablement causée par une perturbation des gradients morphogénétiques de l'acide rétinoïque dans le tronc cérébral [Shimozono et al., 2013](424), ce qui entraîne une malformation obstructive.

Dans notre étude 34 patients soit 27.86% ont une hydrocéphalie acquise.

4. Hydrocéphalie syndromique vs non-syndromique(414,425)

L'hydrocéphalie a traditionnellement été divisée par les généticiens en formes syndromiques et non-syndromiques, selon la présence ou non d'anomalies congénitales supplémentaires [Schrander-Stumpel et Fryns, 1998](425). Cependant, il n'existe pas de consensus sur la manière de classer les patients ayant des syndromes génétiques définis mais sans caractéristiques cliniques majeures en dehors du cerveau. Par exemple, l'hydrocéphalie associée aux mutations du gène L1CAM a été classée à la fois comme non-syndromique [Schrander-Stumpel et Fryns, 1998](425) et comme syndromique [Verhagen et al., 2011](427). Il est préférable de faire une distinction entre l'hydrocéphalie dont le phénotype clinique est principalement caractérisé par des anomalies cérébrales et l'hydrocéphalie qui n'est qu'une partie d'une condition caractérisée par des anomalies physiques majeures ou des signes cliniques. Lorsqu'un syndrome clinique particulier ou une base génétique peut être identifiée, nous décrivons l'hydrocéphalie comme étant associée à ce syndrome (par exemple, l'hydrocéphalie associée au L1CAM).

Hydrocephalus without major additional physical features.

Condition	Point of obstruction	Major clinical features	Major imaging features	Genes	Inheritance
HSAS	Proximal (aqueduct)	Adducted thumbs (in most patients with *L1CAM* mutations, but not specific)	None (hypoplasia or agenesis of the corticospinal tracts is present in most patients with *L1CAM* mutations, but may not be visible on MRI)	*L1CAM*, others still unknown	X-linked (*L1CAM*)
Fried syndrome, Fried–Pettigrew Syndrome	Not fully characterized, but some with proximal obstruction (aqueduct)	Intellectual disability	Basal ganglia calcification on CT or MRI (GRE or SWI sequences most sensitive)	*AP1S2*	X-linked
Walker–Warburg/ Muscle–Eye–Brain Disease	Proximal (aqueduct), with probable overlay of communicating hydrocephalus from involvement of subarachnoid space	Variable eye findings, including microphthalmia, hypoplastic optic nerves, and anterior chamber malformations; elevated serum CK	Cobblestone cortex with abnormal white matter (may not be apparent on perinatal scans), kinked brainstem, enlarged tectum, cerebellar cysts (may be missed if hydrocephalus is severe)	*POMT1, POMT2, POMGNT1, FKTN, FKRP, LARGE, ISPD*	AR
Severe autosomal recessive	Not yet fully characterized	Not yet fully characterized	Not yet fully characterized	*MPDZ, CCDC88C*, likely others	AR

AR: autosomal recessive, CK: creatine kinase.

Figure 89 : hydrocéphalie sans anomalies physiques majeures (414)

Hydrocephalus with major additional physical features.

Type of hydrocephalus	Point of obstruction	Major clinical features	Major imaging features	Genes	Inheritance
NTD-associated	Distal, with variable additional proximal obstruction	Neural tube defect	Chiari II malformation	*Fuzzy (FUZ), VANGL1, CELSR1* (susceptibility genes)	Probably complex gene—environment interactions
Complex cystic malformations with overlapping phenotypes	Varies with location of cysts	OFD type 1: Trilobed tongue, accessory frenulae, polydactyly or syndactyly	Variable, but may include ACC and cysts	*OFD1*	X-linked (lethal in males)
		Acrocallosal/ hydrolethalus/Grieg: Postaxial polydactyly (hands), hallux duplication in some	Variable, but may include ACC, hypothalamic hamartoma, molar tooth sign	*KIF7, GLI3*	AD (GLI3), AR (KIF7)
		Chudley McCollough: deafness	Polymicrogyria and ACC	*GPSM2*	AR
Craniosynostosis syndromes and skeletal dysplasias	Distal	Characteristic craniofacial features Characteristic skeletal features	Characteristic skull findings. Subtle areas of brain overgrowth likely not visible on MRI.	*FGFR1, FGFR2, FGFR3*, others	AD
RASopathies	Variable (distal, communicating, or both)	NF1: café au lait spots, neurofibromata	Variable, including "unidentified bright objects" (punctate T2 hyperintensities), gliomas, hamartomas	*NF1*	AD
		Noonan: short stature, characteristic facial features, structural cardiac defects (especially pulmonic stenosis)	Not characterized	*PTPN11, SOS1, RAF1, KRAS, NRAS, BRAF, MAP2K1*	AD
		CFC: structural cardiac defects, characteristic craniofacial features, skin and hair abnormalities	Not characterized	*BRAF, MAP2K1, MAP2K2, KRAS*	AD, usually de novo
		Costello: characteristic craniofacial features, structural cardiac	Relatively large cerebellum, posterior fossa crowding	*HRAS*	AD, usually de novo
Megalencephaly syndromes	Distal	MCAP: capillary malformations, segmental overgrowth, syndactyly, polydactyly	Megalencephaly, posterior fossa crowding	*PIK3CA, CCND3*	Usually due to post-zygotic mosaicism
		MPPH: postaxial polydactyly	Megalencephaly, posterior fossa crowding, polymicrogyria	*PIK3R2, AKT3*	AD, usually de novo
VACTERL-H	Not characterized Proximal (aqueduct)	VACTERL features	Not characterized Rhombence-phalosynapsis	*FANCB* unknown	XL Usually sporadic

NTD: neural tube defect, OFD: oro-facial-digital syndrome, MCAP: megalencephaly capillary malformation syndrome, MPPH: megalencephaly-polydactyly-polymicrogyria-hydrocephalus syndrome, NF1: neurofibromatosis type 1, CFC: cardio-facial-cutaneous syndrome, ACC: agenesis of the corpus callosum.

Figure 90 : hydrocéphalie avec malformations physiques majeures (414)

5. Autres syndromes

Plusieurs syndromes supplémentaires sont associés à l'hydrocéphalie, y compris les mucopolysaccharidoses [Paciorkowski et Greenstein, 2007](426), le syndrome de Sotos [Paciorkowski et Greenstein, 2007](426), le syndrome de Peter's Plus [Schoner et al., 2013](428), la dyskinésie ciliaire primaire [Vieira et al., 2012; Wessels et al., 2003](429,430), le syndrome de Gorlin [Hogge et al., 1994](431), et le syndrome de Rothmund-Thomson [Mitchell et al., 1980](432). En plus de ces troubles monogéniques, de nombreuses anomalies cytogénétiques ont été liées à l'hydrocéphalie, y compris la microdélétion 9q22.3 [Muller et al., 2012](433), la trisomie partielle du chromosome 1 [Hwu et al., 2004](434), la délétion 6q26q27 [Bertini et al., 2006; Eash et al., 2005](435,436), la duplication terminale de 7q [Morava et al., 2003](437), ainsi que les trisomies 13, 18, 21 et la triploïdie [Schrander-Stumpel et Fryns, 1998](425).

6. Exploration des voies moléculaires de l'hydrocéphalie congénitale : contribution des mutations génétiques :

Selon l'etude Shaheen R et al (392) Un total de 27 familles atteintes d'hydrocéphalie congénitale récurrente ont été recrutées et l'analyse génomique a révélé une variante probablement causale dans la majorité des cas (21/27, 78%). Aucune mutation dans L1CAM ou AP1S2 n'a été identifiée, bien que six familles aient uniquement des enfants de sexe masculin affectés. Les dystroglycanopathies étaient la catégorie de maladies la plus courante, représentant 26% des cas (7 familles, 7 mutations dans 6 gènes). La plupart de ces cas ont été suspectés cliniquement en raison de l'élévation de la créatine kinase (CK) sérique. Les ciliopathies étaient la deuxième catégorie la plus fréquemment diagnostiquée, représentant 19% des cas (5 familles, 5 mutations dans 5 gènes). Les cas de ciliopathie répondaient aux critères diagnostiques du syndrome de Meckel-Gruber (n=4) ou du syndrome acrocallosal (n=1).

Des causes moins connues d'hydrocéphalie congénitale identifiées comprenaient le syndrome récemment identifié, le syndrome d'Alkuraya-Reymond lié à KIAA1109 dans les familles 12 et 19, avec hydrocéphalie congénitale et arthrogrypose sévère, ainsi que l'hydranencéphalie liée à PLAT (plasminogen activator tissue type) et la hernie diaphragmatique.

Selon cette même étude les résultats montrent une contribution remarquablement élevée des mutations récessives dans l'hydrocéphalie congénitale familiale, qui dépasse clairement celle de L1CAM, du moins dans leur population d'étude. Ils confirment de manière indépendante **MPDZ** comme un véritable gène de l'hydrocéphalie congénitale et élargissons le phénotype de **EML1** et **WDR81** pour inclure également l'hydrocéphalie congénitale dans les cas graves. Nous encourageons l'utilisation du séquençage de l'exome pour rechercher une cause génétique sous-jacente de l'hydrocéphalie congénitale, en particulier dans les cas familiaux. (392)

Selon l'étude de Liu XY et al (393) En plus des 4 gènes confirmés associés à l'hydrocéphalie congénitale (les gènes liés à l'X **L1CAM** et **AP1S2**, le gène récessif autosomique **MPDZ**, et **CCDC88C**),ils ont également examiné 35 gènes identifiés par séquençage génétique chez des cas humains, ainsi que de nombreux gènes associés dans les modèles animaux de l'hydrocéphalie congénitale. Ces découvertes justifient une validation plus poussée par des études cliniques approfondies impliquant une large cohorte de patients atteints d'hydrocéphalie congénitale. Les gènes impliqués participent principalement à 4 voies et pourraient contribuer aux comorbidités affectant d'autres fonctions organiques où ces gènes sont exprimés.

Selon cette même étude les modèles animaux de l'hydrocéphalie congénitale présentent de nombreuses similitudes histopathologiques avec les humains, ce qui les rend précieux pour l'étude de la génétique et de la pathogénie de cette maladie. De nombreux loci génétiques associés à l'hydrocéphalie ont été identifiés dans des modèles animaux. Ces modèles permettent d'explorer les mécanismes sous-jacents de la maladie et de tester de nouvelles stratégies thérapeutiques avant de les appliquer à des traitements humains. (393)

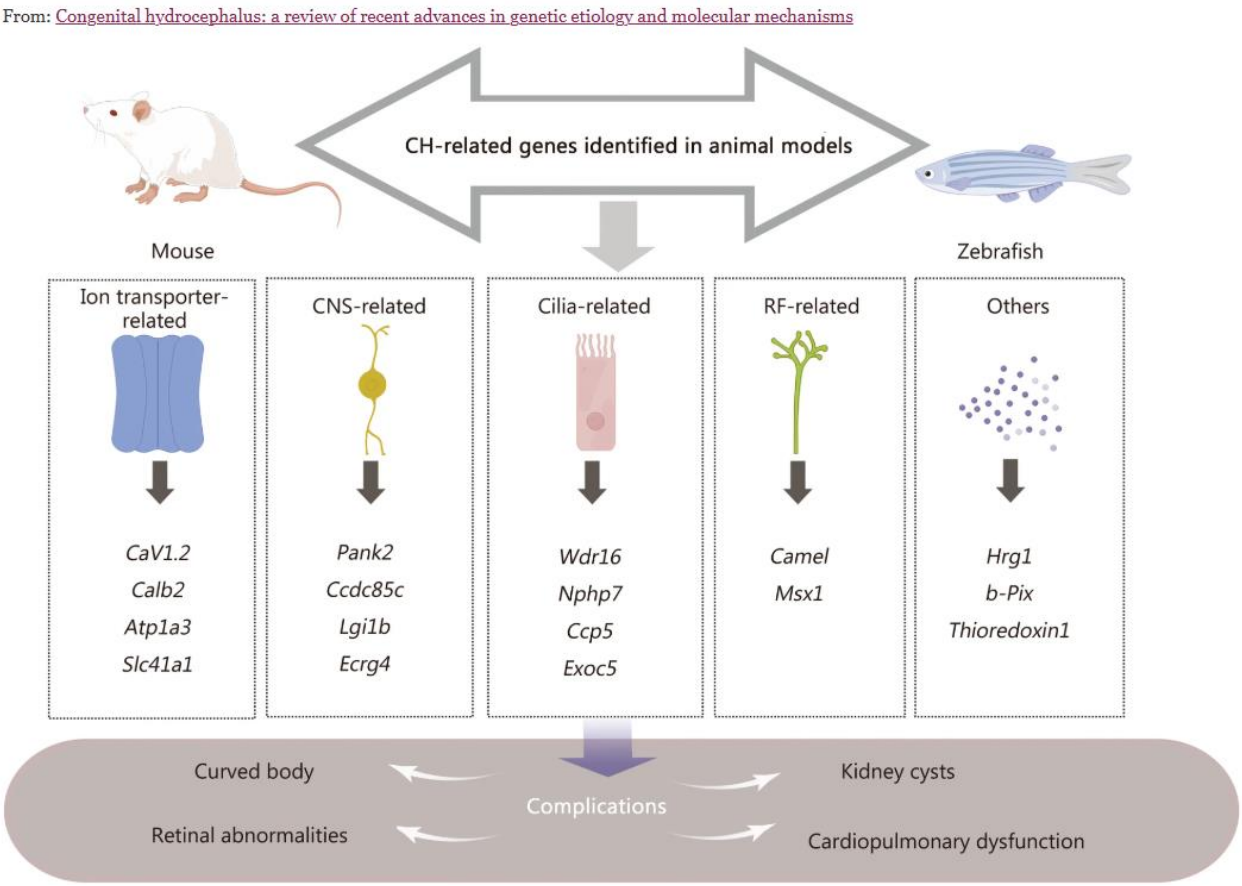


Figure 91 : Les gènes associés à l'hydrocéphalie congénitale identifiés dans des modèles animaux, notamment chez le poisson-zèbre et la souris, peuvent être classés en quatre groupes distincts en fonction de leurs rôles dans divers processus biologiques. (392)

1. **Synthèse et mouvement des cils** : Ces gènes sont impliqués dans la formation et le fonctionnement des cils, essentiels pour le mouvement du liquide céphalo-rachidien et la régulation du volume cérébrospinal.
    - **Wdr16** (protéine associée aux cils et flagelles)
    - **Nphp7** (néphrocystine 7)
2. **Transporteurs d'ions** : Ces gènes sont responsables du transport des ions essentiels à travers les membranes cellulaires, régulant ainsi l'équilibre ionique et contribuant à la pression intracrânienne.
    - **Atp1a3** (Sous-unité α3 de l'ATPase Na+/K+)
    - **Slc41a1** (Membre 1 de la famille des transporteurs de solutés 41)

- **CaV1.2** (Sous-unité alpha 1C du canal calcique voltage-dépendant)

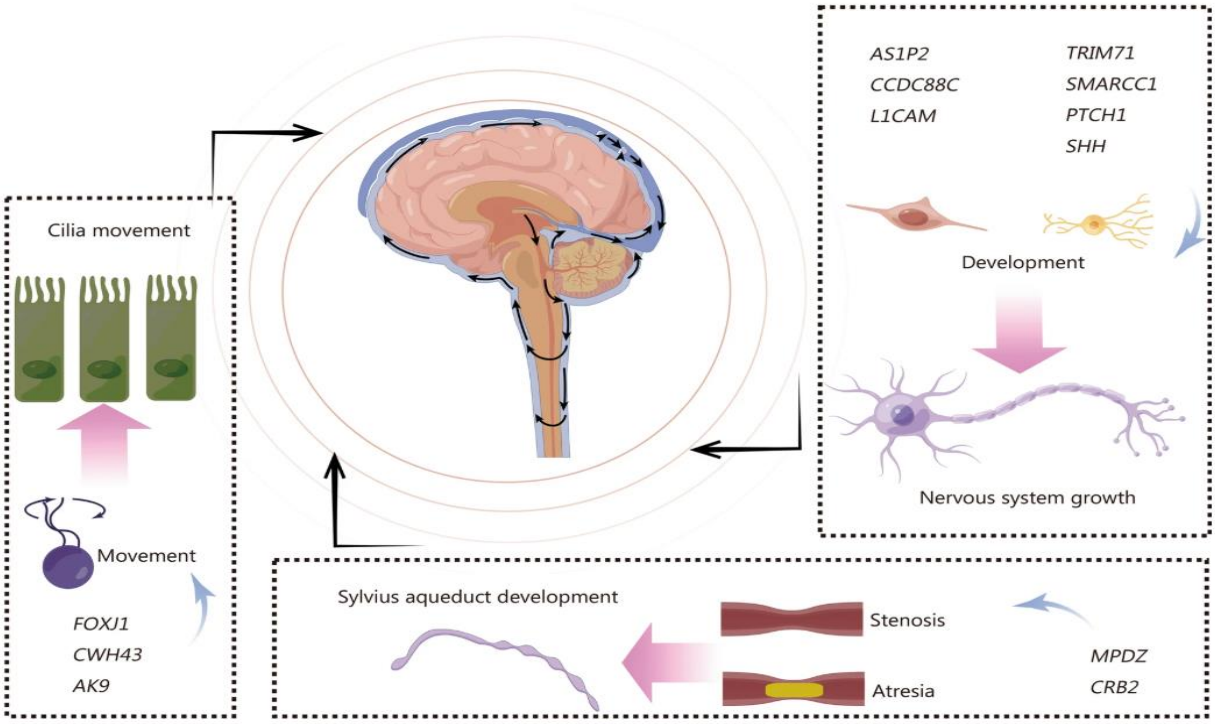
3. **Synthèse des fibres de Reissner (RF)** : Ces gènes sont liés à la production des fibres de Reissner, structures essentielles dans le système ventriculaire du cerveau.
    - **Pank2** (Pantothénate kinase 2)
4. **Apoptose cellulaire et neurogenèse** : Ces gènes jouent un rôle important dans le contrôle de l'apoptose et de la neurogenèse, influençant la formation et la survie des cellules nerveuses.
    - **Msx1** (Homeobox Msh 1)
    - **Lgi1b** (Leucine-rich glioma inactivated 1b)
    - **Ccdc85c** (Protéine contenant un domaine enroulé-coil 85C)
    - **Hrg1** (Solute carrier family 48 member 1)
    - **b-Pix** (Facteur d'échange de nucléotides de guanine Rho 7b)

Ces gènes sont impliqués dans des mécanismes biologiques complexes qui affectent la physiopathologie de l'hydrocéphalie congénitale.

Les gènes associés à l'hydrocéphalie congénitale chez les cas humains sont présentés dans la figure 92, dont la plupart sont impliqués dans des défauts du conduit de Sylvius , la croissance et le mouvement des cils, ainsi que le développement du système nerveux. Le site Human Phenotype Ontology prévoit que 411 gènes sont liés à l'« hydrocéphalie » (HP:0000238). Parmi eux, seulement 4 gènes ont été confirmés comme étant liés à l'hydrocéphalie congénitale : (393)

1. **L1CAM** (Molécule d'adhésion cellulaire L1) - Un gène lié au chromosome X.
2. **AP1S2** (Sous-unité sigma 2 du complexe protéique adaptateur 1) - Un autre gène lié au chromosome X.
3. **MPDZ** (Composant du complexe de polarité cellulaire PDZ multiples de Crumbs) - Un gène autosomal récessif.
4. **CCDC88C** (Protéine contenant un domaine enroulé-coil 88C) - Un autre gène autosomal récessif.

Ces gènes jouent un rôle important dans les mécanismes biologiques qui sous-tendent l'hydrocéphalie congénitale, notamment en ce qui concerne la formation des cils, la régulation du flux du liquide céphalo-rachidien, et le développement du système nerveux.



The genetic targets of CH in humans involve genes related to cilia movement, Sylvius aqueduct development, and nervous system growth in pathological cases of CH. CH congenital hydrocephalus, FOXJ1 forkhead box J1, CWH43 cell wall biogenesis 43 C-terminal homolog, AK9 adenylate kinase 9, AP1S2 adaptor related protein complex 1 subunit sigma 2, CCDC88C coiled-coil domain containing 88C, L1CAM L1 cell adhesion molecule, TR1M71 tripartite motif containing 71, SMARCC1 SWI/SNF related, matrix associated, actin dependent regulator of chromatin subfamily C member 1, PTCH1 patched 1, SHH sonic hedgehog, MPDZ multiple PDZ domain crumbs cell polarity complex component, CRB2 crumbs cell polarity complex component 2

Figure 92 : Les gènes associés à l'hydrocéphalie congénitale chez les cas humains. (392)

La sténose du conduit de Sylvius (SA), qui relie le troisième et le quatrième ventricule, est responsable de la majorité des cas d'hydrocéphalie congénitale non syndromique. Environ 5 à 15 % des cas sont associés à des variations liées à l'X du gène **L1CAM**, connues sous le nom de **syndrome L1**. Le gène **L1CAM** code pour une glycoprotéine transmembranaire appartenant à la superfamille des immunoglobulines des molécules d'adhésion cellulaire. Cette glycoprotéine joue des rôles importants dans l'adhésion neuronale, la migration, la morphologie des cônes de croissance, la croissance des neurites et la myélinisation.

Un autre syndrome distinct lié à l'X appelé **syndrome de Fried-Pettigrew** (OMIM : 304,340) est principalement caractérisé par un retard intellectuel, des dépôts de fer ou de

calcium dans les ganglions de la base, et une hydrocéphalie due à une variation du gène **AP1S2**. Ce syndrome présente des caractéristiques cliniques uniques en plus de l'hydrocéphalie et est causé par une mutation dans le gène **AP1S2**, qui joue un rôle dans la régulation des complexes adaptateurs protéiques.(140,394,395)

Les variations dans les gènes **MPDZ** et **CCDC88C** partagent de nombreuses similitudes neuropathologiques, y compris l'atrésie à la fois du conduit de Sylvius et du canal central de la moelle épinière, dans les formes récessives d'hydrocéphalie congénitale (OMIM : 615,219 pour MPDZ et OMIM : 236,600 pour CCDC88C). Ces deux gènes se localisent au niveau de la jonction apicale des cellules dans la plaque neurale. **CCDC88C** interagit directement avec **MPDZ** et coopère pour favoriser la constriction apicale des cellules pendant la neurulation (396,397).

MPDZ est essentiel pour maintenir l'intégrité de l'épendyme. La perte de **MPDZ** entraîne une dénudation de l'épendyme accompagnée d'une astrogliose réactive et d'une sténose du conduit de Sylvius(398). De plus, les mutations dans **MPDZ** peuvent provoquer une perméabilité anormalement élevée dans les monocouches de cellules épithéliales du plexus choroïde (399).

Bien que ces résultats nécessitent encore une validation supplémentaire pour établir leur implication causale dans l'hydrocéphalie. En ce qui concerne les gènes liés au développement du conduit de Sylvius, **CRB2** code pour le composant 2 du complexe de polarité cellulaire de Crumbs, initialement principalement associé à des anomalies rénales telles que les microkystes tubulaires ou glomérulaires. Récemment, Tessier et al.(400) ont rapporté que les variations bialléliques de **CRB2** sont également fortement liées à l'hydrocéphalie, résultant de l'atrésie du SA et du canal central de la moelle épinière.

En ce qui concerne les gènes liés à la croissance et à la motilité des cils, **CWH43** (homologue C-terminal de la biogenèse de la paroi cellulaire 43) est fortement exprimé dans les cellules ciliées de l'épendyme et du plexus choroïde, où il régule la localisation membranaire des protéines ancrées à l'isomérase du glucose-6-phosphate (GPI) dans les cellules de mammifères. Yang et al.(401) ont constaté qu'environ 15 % des patients atteints d'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (iNPH) présentent des délétions hétérozygotes de perte de

fonction dans **CWH43**. De même, les souris avec des délétions de **Cwh43** développent une hydrocéphalie communicante, une dysfonction de la démarche et des anomalies dans les cellules du plexus choroïde et de l'épendyme. La mutation de **CWH43** affecte le nombre de cils épendymaires et le ciblage apical/basal des protéines ancrées à GPI dans les cellules épithéliales multiciliées ventriculaires, ce qui pourrait contribuer au développement de l'iNPH. **AK9**, qui code pour l'adénylate kinase 9, a également été suggéré comme étant impliqué dans l'iNPH. Une mutation délétère dans **AK9** a été détectée dans 9,6 % des patients atteints d'iNPH (402). Les souris avec la mutation **Ak9** présentent une motilité des cils diminuée et une fréquence de battement réduite, ce qui entraîne une hydrocéphalie communicante et un dysfonctionnement de l'équilibre. La dysfonction de **FOXJ1** (forkhead box J1) déclenche des ciliopathies motrices autosomiques dominantes affectant de nombreux systèmes organiques, y compris les ventricules cérébraux, conduisant principalement à une motilité ciliaire ventriculaire anormale dans l'hydrocéphalie congénitale (CH)(403). Les mutations dans **CC2D2A** (coiled-coil and C2 domain containing 2A) sont une cause relativement courante du syndrome de Joubert, une ciliopathie caractérisée par une malformation cérébrale distinctive et un retard du développement. Les patients porteurs de mutations **CC2D2A** présentent souvent une hydrocéphalie ou de l'épilepsie(404). De plus, l'investigation de Munch et al.(405) a révélé que 14 gènes sont impliqués dans la ciliogenèse : **CELSR2** (récepteur de type cadherine EGF LAG à sept passages G-2), **CENPF** (protéine du centromère F), **DNAI1** (chaîne intermédiaire de dyneine axonémale 1), **DNAH5** (chaîne lourde de dyneine axonémale 5), **FLNA** (filamine A), **FUZ** (protéine de polarité cellulaire planaire floue), **IFT172** (transport intraflagellaire 172), **LRP6** (protéine réceptrice liée aux lipoprotéines de faible densité 6), **MPDZ**, **NOTCH2** (récepteur Notch 2), **PIK3R2** (sous-unité régulatrice de la phosphoinositide-3-kinase 2), **PTCH1** (patché 1), **TRIM71** (protéine contenant un motif tripartite 71), et **VANGL2** (protéine de polarité cellulaire planaire VANGL 2).

En relation avec la fonction du système nerveux, **TRIM71**, **SMARCC1** (SWI/SNF related, matrix-associated, actin-dependent regulator of chromatin subfamily C member 1), **PTCH1**, et

SHH (sonic hedgehog) jouent des rôles cruciaux dans le développement du tube neural ainsi que dans la croissance des cellules souches neuronales (NSC). Furey et al.(406) ont identifié des mutations dans ces 4 gènes parmi 125 trios d'hydrocéphalie et 52 cas indépendants par séquençage de tout l'exome (WES). **SMARCC1** code pour une protéine de remodelage de la chromatine, le BAF155, et sa mutation entraîne un phénotype d'hydrocéphalie associé à des défauts dans le développement du tube neural(407–409). De plus, 6 autres gènes (**ASTN2**, **B3GALNT2**, **DAG1**, **NF1**, **ROBO1**, et **SMARCC1**) participent à des processus liés à la formation neuronale(410).

En outre, plusieurs gènes ont été identifiés comme étant liés à l'hydrocéphalie, mais la documentation de cette relation a été incomplète. La mutation **MMACHC** (métabolisme de la cobalamine associée C) avec **c.609G>A** est fréquemment observée chez les patients atteints de déficit en cobalamine C (cblC). Des recherches récentes ont montré que la mutation homologue **MMACHC c.609G>A** entraîne souvent des troubles cérébraux irréversibles tels que des retards de développement, des crises et de l'hydrocéphalie(411). De plus, une étude portant sur 27 familles d'hydrocéphalie a révélé que les gènes **WDR81** (domaine de répétition WD 81) et **EML1** (EMAP like 1) sont associés à l'hydrocéphalie(392). Une autre étude impliquant 381 cas sporadiques d'hydrocéphalie a identifié plusieurs nouveaux gènes de risque d'hydrocéphalie, notamment **PIK3CA**, **PTEN**, **mTOR**, **FMN2**, et **FXYD2**(140). De plus, une étude portant sur 110 cas d'hydrocéphalie infantile a indiqué que **ZEB1**, **SBF2**, et **GNAI2** étaient sur-représentés et pourraient affecter les voies de signalisation impliquées dans la formation de l'hydrocéphalie infantile(412).

En raison de données et de recherches limitées, les découvertes actuelles ne permettent d'expliquer que moins de 5 % des cas d'hydrocéphalie congénitale primaire(413). Un séquençage génomique supplémentaire sur de grandes cohortes bien phénotypées est nécessaire pour mieux comprendre l'étiologie moléculaire et cellulaire de l'hydrocéphalie.

Voici une liste des Liste des gènes potentiellement liés à l'hydrocéphalie congénitale identifiés dans les modèles animaux.(393)

Category	Gene	Function description	Relationship with CH	Other related diseases (in addition to hydrocephalus)	Gene manipulation method	Species
Cilia-related	*Wdr16*	Regulate cilia signal transduction	Affect cell polarity such as water homeostasis or osmoregulation to induce hydrocephalus, but ependymal disorganization or impaired ciliary motility was not observed	Anatomical structure abnormalities	Morpholino	Zebrafish
	Wdr78	Encode motile cilium- specific protein and is involved in axon-dynein complex assembly and ciliary movement	Affect cilia assembly and movement	Abnormal otolith, pronephric cysts	Morpholino	Zebrafish
	Nphp7	Encode the Kruppel-like zincfinger transcription factor GLIS2 and has an interaction with BBS1	Disrupt cilia beat	Cystic pronephros	Morpholino	Zebrafish
	Ccp5	Encode a metal carboxypeptidase belonging to the M14 peptidase family and involved in the process of post-translational modification of tubulin	Uncoordinated movement and reduce the amplitude of cilia	Ventral body curvature, pronephric cysts	Morpholino	Zebrafish
	Exoc5	Encode a protein component of the exocyst complex and play a crucial role in ciliogenesis	Affect ciliogenesis	Cardiac edema	Mutation	Zebrafish
	Efcab1	Encode Ca^{2+}-binding dynein-associated protein and serve as a crucial regulator in coordinating ciliary movement	Block cilia movement and impair CSF flow	PCD phenotypes like situs inversus	Mutation	Mice
	Adamts9	A substrate for B3glct, encode secreted extracellular metalloproteinase and is critical in the formation and maintenance of primary cilia's functional integrity	Mediate cilia shorten	Ciliopathic phenotypes like renal cysts	Morpholino	Zebrafish
	B3glct	β3-glucosyltransferase	Reduce cilia basal bodies and changes inner epithelium polarity; and reduce secretion of SSPO	Skeletal abnormalities, white spotting	Mutation	Mice
	Dyx1c1	Encode a dynein protein axon assembly factor and is critical to ciliary assembly and functional integrity	Affect IDA and ODA assembly and ciliary dyskinesia	Body curvature, situs inversus, and kidney cysts	Morpholino	Zebrafish
	Zmynd10	Encode a cytoplasmic protein in cilia	Affect IDA and ODA assembly	PCD-like laterality defects	Mutation	Mice
	Chmp4b	Encode a protein in the CHMP family, and is a subunit of the endosomal sorting complexes required for transport	Affect cilia assembly	Curved body axis, otolith malformation, and kidney cyst	Morpholino	Zebrafish
	Ttc30	Involve in protein polyglutamylation in cilia and axonal microtubules	Affect ciliogenesis	Kidney cysts, left–right asymmetry	Mutation	Zebrafish
	Dnaaf3	Encode a cytoplasmic factor and is essential for the preassembly of axonemal IDA and ODA	Affect IDA and ODA assembly	PCD-like axis curvature defects, kidney cysts, perturbed otolith development, and laterality defects	Morpholino	Zebrafish
	Nphp3	Encode a protein with a coiled-coil domain, a tubulin-tyrosine ligase domain, and a tetratrico peptide repeat domain	Reduce cilia length and number	Pronephric cysts	Morpholino	Zebrafish

Figure 93 : Liste des gènes potentiellement liés à l'hydrocéphalie congénitale identifiés dans les modèles animaux.(393)

Category	Gene	Function description	Relationship with CH	Other related diseases (in addition to hydrocephalus)	Gene manipulation method	Species
	Wtip	Encode an LIM domain protein of the Ajuba/Zyxin family and is involved in cell mitosis	Affect the PCP	Pronephric cysts, cloaca malformation, body curvature, and pericardial edema	Morpholino	Zebrafish
	Ptk7	Encode a protein that regulates signaling at the cell membrane and is critical for cell polarity and adhesion	Affects EC cilia function	Idiopathic scoliosis	Mutation	Zebrafish
	Pard3	Encode a polarity protein that cooperates with microtubules to regulate cell polarity	Impair ciliary growth	–	Morpholino	Zebrafish
	Nherf1	Encode a protein of the PDZ family and is abundantly expressed in ependymal epithelial cells	Impair cilia function	Renal dysfunction	Mutation/morpholino	Mice/Zebrafish
	Cep120	Encode a protein involved in coupling centrosome microtubules, exhibiting a significant role in ciliogenesis	Affect ciliogenesis	Cerebellar hypoplasia/ventrally curved body axis, otolith defects, and cardiac edema	Mutation/Morpholino	Mice/Zebrafish
	Pkd1 & Pkd2	Encode polycystin, a kind of large membrane proteins that form a receptor-channel complex expressed throughout the body, and its expression in ependymal cells and choroid plexus	Affect cilia function	Dorsal axis curvature, pronephric cyst/nephric cyst	Morpholino/conditional inactivation or knockout	Mice/Zebrafish
	Pde1a	Encode cAMP or cGMP hydrolyzed protein is activated by the Ca^{2+}-calmodulin complex and plays an important role in signal transduction	Affect ciliary movement	Pronephric cysts, body curvature	Morpholino	Zebrafish
	Pih1d3	An X-linked gene is associated with the defects of dynein arms	Regulating the integrity structure and function of IDA and ODA	Situs inversus, defects in spermatocyte survival and mucociliary clearance	TALEN	Rats
	Snx27	Participate in the trafficking of multiple transmembrane receptors; Regular β-amyloid and Notch intracellular domain generation	Reduce ependymal cells and cilia density	–	Mutation	Mice
	Cfap54	Localize to the C1D projection of the central microtubule apparatus	Decrease the ciliary beat frequency and perturb cilia-driven flow	PCD-relevant phenotypes	Knockout	Mice
	Ccdc39	Is essential for the dynein motor protein regulatory complex	Disturb the axonemal organization and ciliary beating	–	Mutation	Mice
	Stk36	Encode a kind of serine-threonine protein kinases of the Unc-51–like kinase family	Affect the length and ultrastructure of the cilia	Respiratory infections	Knockout	Mice
	Spag6l	A key component of the central apparatus	Reduced ciliary beating frequency or uncoordinated beating	Growth retardation, structural abnormalities in the spleen	Conditional knockout	Mice
Ion transport-related	*CaV1.2*	Encode the Ca^{2+}channel protein α-1 subunit for regulating Ca^{2+} transportation	Destroy the balance of cellular homeostasis	Primary cilia defects related diseases like renal cysts, left–right asymmetry defects	Morpholino	Zebrafish
	Calb2a & Calb2b	Encode a member of the troponin C superfamily of Ca^{2+} binding protein plays a role in Ca^{2+} transportation	Destroy nervous system development by regulating calcium concentration of synaptic	Axial curvature defect, and yolk sac edema	Morpholino	Zebrafish
	Tmem67	Regulate choroid plexus epithelial cell fluid and electrolyte homeostasis	Osmotic gradient increase in the choroid plexus epithelial cells	Polycystic kidney disease	Mutation	Rats

Figure 94 : Liste des gènes potentiellement liés à l'hydrocéphalie congénitale identifiés dans les modèles animaux suite. (393)

Category	Gene	Function description	Relationship with CH	Other related diseases (in addition to hydrocephalus)	Gene manipulation method	Species
	Atp1a3	Encode a crucial enzyme responsible for transporting ions across membranes and regulate Na^+ and K^+ gradients, and is essential for the transmission of electrical excitation in both nerves and muscles	Destroy transmembrane ion transport	Neuronal excitability impaired	Morpholino	Zebrafish
	Slc41a1	Encode Mg^{2+} transporter a protein located in the basolateral plasma membrane and involved in the transmembrane transportation of Mg^{2+}	Perturb intracellular Mg^{2+} homeostasis	Body curvature, cystic kidneys	Morpholino	Zebrafish
CNS-related	*Pank2*	Encode a key regulatory enzyme in the biosynthesis of coenzyme A	Impair neuronal development, particularly in the anterior part of the CNS	Perturbed brain morphology, heart region, and caudal plexus edema	Morpholino	Zebrafish
	Ecrg4	Encode auguring protein, is expressed in the CP epithelial, brain ventricular and central canal cells of the spinal cord	Inhibit CNS injury	–	Morpholino	Zebrafish
	Ccdc85c	Encode a protein belonging to the delta-interacting protein A family, and plays a necessary role in epithelial cell proliferation and cortex development	Reduce NPC number	Subcortical heterotopia, intracranial hemorrhage	Mutation	Mice
	α-Snap	Encode a key protein in intracellular trafficking	Result in abnormal transport of N-cadherin to the plasma membrane of NSCs	Abnormal neurogenesis	Mutation	Mice
	Smarcb1	The core subunit of the BAF chromatin remodeling complex is essential for the regulation of DNA accessibility and gene expression during neuronal differentiation	Affect neurodevelopment	Neuronal signaling disturbance	Mutation	Mice
	Idh1	Located in the cytoplasm and peroxisome where it acts in lipid and glucose metabolism and protects against ROS	SVZ cells proliferate ectopically, infiltrate the brain parenchyma, and form nodules; Self-renewal and proliferation of NSCs and NPCs increase	Grossly dilated lateral ventricles and gliomagenesis	Mutation	Mice
	Lgi1b	Encode a kind of secreted protein in the leucine-rich repeat (LRR) superfamily, it is highly expressed in the choroid plexus and involved in neuronal growth and survival	Mediate neuronal apoptosis	Brain dysplasia and pericardial edema	Morpholino	Zebrafish
RF-related	*Camel*	A novel distantly related member of the L1CAM family and involved in cell adhesion	Affect RF synthesis; abnormal development of CVOs and axial structures	Scoliosis (tail curled down)	Morpholino	Zebrafish
	Msx1	Regulate the activity of DNA-binding transcription factor is widely expressed in neuroepithelial cells, such as the fimbria and the medulla	Affect RF synthesis	–	Mutation	Mice
Others	*Hrg1*	Encode transmembrane protein, play an essential role in the formation and maturation of the erythrocytes	Affect heme homeostasis	Yolk tube malformations, anemia	Morpholino	Zebrafish
	β-Pix	Expressed in the brain and blood vessels	Disruption of vascular stability	Cranial hemorrhage	Mutation and morpholino	Zebrafish
	Dio3	Inactivate 2 main thyroid hormones and reduce the levels of THs during the early development of mammals	Affect the development	Cleft palate, choanal atresia, Chiari malformations	Mutation	Mice
	Mks1	Encode a 559 amino acid B9-domain-containing protein that localized to the basal body of mammalian cells	Wnt/β-catenin signal increase and cellular over-proliferation	Dandy-Walker malformation and renal cystic dysplasia	Knockout	Mice
	Thioredoxin1	Encode antioxidant protein	Mediate ventricular epithelial cell apoptosis	Brain dysplasia	Morpholino	Zebrafish

Figure 95 : Liste des gènes potentiellement liés à l'hydrocéphalie congénitale identifiés dans les modèles animaux suite. (393)

Tableau 4 : comparaison des étiologies avec des études similaires

Étude / Auteurs	Étiologie congénitale	Sténose aqueduc	Étiologie infectieuse (méningite)	Étiologie tumorale	Étiologie indéterminée / idiopathique	Autres
Kalilou Sidibé (329)	50 % (26 cas)	23,1 %	21,2 % (11 cas)	—	25 %	—
Denou M (568)	52,5 %	—	32,5 %	—	—	—
Barry H (569)	64,3 %	—	—	—	—	—
Notre étude	60,65 %	—	5,73 %	22,13 %	11,47 %	Spina bifida (22,95 %), Dandy-Walker (13,11 %), Arnold-Chiari (10,65 %), kystes arachnoïdiens (9,83 %)

XII. Traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique(1,4,324,354,388,389,438-448,448-466)

Dans ce chapitre nous allons discuter les modalités thérapeutiques à notre disposition actuelle leurs caractéristiques et les recommandations du Joint Guidelines Committee (JGC) de l'AANS et du CNS.

Les Normes d'intervention chirurgicale :

Pour les patients diagnostiqués avec une hydrocéphalie, il existe trois niveaux d'intervention selon une variété de facteurs, notamment le poids du patient, la gravité des symptômes et les constatations cliniques.

Ces niveaux sont décrits en détail par une revue systématique et des lignes directrices basées sur la littérature publiées dans un supplément du Journal of Neurosurgery (389). Il existe

des interventions médicales non chirurgicales transitoires, des interventions chirurgicales transitoires et des traitements chirurgicaux permanents.

Les interventions médicales non chirurgicales transitoires comprennent l'acétazolamide, la thérapie hyperosmolaire avec du mannitol ou de la saline hypertonique, et l'hyperventilation.

Les interventions chirurgicales transitoires pour l'hydrocéphalie comprennent les techniques de drainage intermittentes et continues du LCR. Le drainage intermittent du LCR inclut des ponctions lombaires successives, des aspirations trans-fontanellaires successives, ou la mise en place d'un réservoir transcutané perforable, tandis que le drainage continu du LCR peut être réalisé par la mise en place d'un drain ventriculaire externe (DVE) ou la création d'une dérivation ventriculo-sous-galéale (VSGS). L'ajout de lavage neuro-endoscopique (NEL) pour éliminer ou diluer les débris intraventriculaires provenant d'une infection ou d'un saignement est en cours d'étude prospective à l'aide du registre international multicentrique "TROPHY"(445).

Les interventions chirurgicales permanentes pour l'hydrocéphalie comprennent la surmontée d'une obstruction par neuro-endoscopie (par exemple, la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule) ou la mise en place d'une dérivation pour effectuer une déviation du LCR de sa production dans le ventricule vers son absorption dans une cavité corporelle, le plus souvent le péritoine, l'atrium ou la cavité pleurale. La déviation permanente du LCR est associée à un risque élevé d'échec et nécessite souvent une nouvelle intervention. Le traitement permanent standard de l'hydrocéphalie est la déviation du LCR par la mise en place d'une dérivation.

Une dérivation a trois composants principaux : un cathéter ventriculaire placé dans le ventricule latéral, une valve régulant le flux de LCR hors du cerveau, et un cathéter distal qui se termine dans une cavité. La dérivation la plus courante, la dérivation ventriculo-péritonéale (VPS), est bien acceptée depuis son utilisation inaugurale après les avancées en sciences des matériaux de l'après-Seconde Guerre mondiale. Bien que la cavité péritonéale soit l'emplacement le plus courant, la dérivation ventriculo-atriale (VA) et la dérivation ventriculo-pleurale (VPlS) sont des cibles distales acceptables lorsque l'abdomen est défavorable. Chez les

patients présentant une dysrégulation confirmée du flux de LCR (par exemple, iNPH idiopathic normal pressure hydrocephalus), la dérivation peut être particulièrement efficace pour réduire la taille des ventricules et soulager les symptômes(446).

La neuro-endoscopie est une alternative à la thérapie par dérivation chez certains patients spécifiquement indiqués, tels que ceux souffrant d'hydrocéphalie obstructive, et implique la mise en place d'un endoscope dans le système ventriculaire dans le but de traiter la pathologie primaire ou de modifier le flux global du LCR. Walter Dandy est crédité de la première application de la neuro-endoscopie pour traiter le flux global du LCR et a popularisé la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV) au début du 20e siècle. Cette procédure surmonte l'hydrocéphalie obstructive au niveau du troisième ventricule en créant une stomie faisant communiquer le troisième ventricule et l'espace sous-arachnoïdien. Initialement, la morbidité et la mortalité de l'ETV étaient très élevées en raison d'une visualisation limitée et des sciences des matériaux rudimentaires, les premières séries de patients montrant une mortalité pouvant atteindre 75%(447).

L'ETV connaît un regain de popularité depuis les années 2000, amorcé par le travail du Dr Benjamin Warf auprès de patients en Afrique subsaharienne ayant un accès limité au matériel de dérivation(448,449). Sa série de cas utilisant l'ETV a montré un contrôle remarquable de l'hydrocéphalie d'environ 80 % dans cette population. L'ETV est parfois couplée à la cautérisation du plexus choroïde (CPC) dans le but de diminuer le volume de LCR produit par le plexus choroïde des ventricules latéraux. Nous comprenons désormais certains facteurs de risque prédisposant les patients à l'échec de l'ETV, notamment le jeune âge, l'étiologie non obstructive, et la présence d'une dérivation. Ces trois facteurs combinés forment le score de succès de l'ETV (ETVSS), utilisé pour prédire si une tentative d'ETV est raisonnable chez certains patients. Dans tous les groupes de l'ETVSS, le risque d'échec de l'ETV devient progressivement plus faible par rapport au risque d'échec de la dérivation à mesure que le temps écoulé depuis la chirurgie augmente. Cependant, chez les meilleurs candidats pour l'ETV (ETVSS $\geq$ 80), le risque d'échec de l'ETV est plus faible que celui de la dérivation très peu de temps après la chirurgie, tandis

que pour les candidats moins idéaux pour l'ETV (ETVSS ≤ 70), le risque d'échec de l'ETV est initialement plus élevé que celui de l'échec de la dérivation et ne devient inférieur qu'après 3 à 6 mois suivant la chirurgie. Ces résultats doivent être confirmés par des études plus larges, prospectives et de préférence randomisées.(450).

Malgré les progrès significatifs de notre compréhension de la déviation du LCR comme traitement de l'hydrocéphalie, l'infection et l'échec du traitement restent des problèmes dans la gestion de ces patients à risque. Malgré les avancées de plusieurs milliards de dollars par an dans l'industrie des dispositifs médicaux, les nouvelles dérivations sont encore sujettes à des problèmes. Chez les enfants, les dérivations échouent avec une fréquence allant jusqu'à 50 % dans les deux premières années (451-454). Les dérivations échouent pour des raisons mécaniques (rupture ou déconnexion du cathéter), une mauvaise position (l'extrémité proximale n'est pas dans le ventricule, l'extrémité distale n'est pas dans l'abdomen), ou une obstruction (croissance du plexus choroïde, épithélialisation). Chaque échec de dérivation nécessite au moins une opération, avec un risque supplémentaire de morbidité et de mortalité(454). L'ETV, avec ou sans CPC (Cyclophotocoagulation), semble avoir un effet différent selon l'étiologie sous-jacente de l'hydrocéphalie et des échecs à long terme nécessitant des révisions sont fréquents. Parmi les près de 40 000 interventions chirurgicales pour l'hydrocéphalie chaque année, moins d'un tiers représentent la première intervention du patient pour traiter sa condition aux États-Unis(455).

Il est particulièrement difficile de conseiller les soignants de jeunes patients pédiatriques atteints d'hydrocéphalie concernant le choix entre une dérivation ou une ETV, tout en essayant de minimiser la morbidité liée à la procédure. Les courbes de Kaplan-Meier pour les patients ayant un ETVSS de 60-70 % se croisent à 6 mois suivant la procédure initiale. La procédure initiale d'ETV nécessite généralement un suivi et une imagerie fréquents, ce qui stresse les soignants et limite leur retour à la normalité, même si elle est efficace pour traiter l'hydrocéphalie. En revanche, la mise en place d'une VPS à court terme ne nécessite pas un suivi aussi fréquent ni une imagerie rapprochée, cependant, il est difficile de quantifier la morbidité

et l'espérance de vie des patients avec une VPS. Les considérations éthiques et comportementales liées au conseil des familles pour l'une ou l'autre des procédures sont primordiales lors de la prise de décision clinique.

Afin de poser des recommandations sur des bases scientifiques de différents dégrées de certitudes, le groupe de travail de Flannery et Al. en 2014(389) ont utilisé des méthodologies approuvées par le comité des recommandations de l'AANS/CNS (= American Association of Neurological Surgeons/ Congress of Neurological Surgeons) pour attribuer une catégorie de force à chaque recommandation. Lier les preuves aux recommandations à l'aide de tableaux de synthèse des preuves a été approuvé par l'American Medical Association (AMA), l'AANS et le CNS. Ce processus valide et soutient la relation entre la solidité des preuves et la force des recommandations. Démontrant le plus haut degré de certitude clinique, les **preuves de classe I** sont utilisées pour appuyer les recommandations les plus fortes, définies comme des **recommandations de niveau I**. Les **recommandations de niveau II** reflètent un **degré modéré de certitude clinique** et sont soutenues par des **preuves de classe II** ou un **fort consensus basé sur des preuves de classe III**. Les **recommandations de niveau III** indiquent une **incertitude clinique**, appuyée par des preuves **non concluantes ou contradictoires**, ou par **l'avis d'experts**.

Les recommandations ci-dessous sont les résultats de plusieurs études notamment celles de Mazzola et al 2014, Flannery et al 2014, Limbrick et al 2014, Baird et al 2014, Klimo et al 2014, Tamber et al 2014, Kemp et al 2014, Nikas et al 2014 (388,389,438–444)

Recommandation : Les dérivations de liquide céphalorachidien (LCR) et la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV) ont montré des résultats équivalents dans les scénarios cliniques étudiés. Les dérivations de LCR et la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV) sont des options dans le traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique. Niveau de recommandation : Niveau II, certitude clinique modérée(438).

Recommandation : Une analyse des preuves n'a pas démontré un avantage clair pour un composant de dérivation, un mécanisme ou un design de valve spécifique par rapport à un autre. (439)

Recommandation : Il n'existe pas de preuves suffisantes pour démontrer un avantage d'un design de matériel de dérivation par rapport à un autre dans le traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique. Les designs actuels décrits dans les tableaux de preuves sont toutes des options de traitement. Niveau de recommandation : Niveau I, certitude clinique élevée.

Recommandation : Il n'existe pas de preuves suffisantes pour recommander l'utilisation d'une valve programmable par rapport à une valve non programmable. Les valves programmables et non programmables sont toutes deux des options pour le traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique. Niveau de recommandation : Niveau II, certitude clinique modérée.

Recommandation : Il n'existe pas de preuves suffisantes pour recommander l'utilisation de la guidance endoscopique pour la mise en place systématique de cathéters ventriculaires. Niveau de recommandation : Niveau I, certitude clinique élevée. (440)

Recommandation : L'utilisation systématique de la mise en place de cathéters assistée par échographie est une option. Niveau de recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine.

Recommandation : L'utilisation systématique de la navigation électromagnétique assistée par ordinateur (EM) est une option. Niveau de recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine.

Pour la prise en charge des enfants avec hydrocéphalie hémorragique du prématuré (388)

Mesures chirurgicales temporaires

Recommandation : Les dispositifs d'accès ventriculaire (VADs), les drains ventriculaires externes (EVDs), les dérivations ventriculosous-galéales (VSG) et les ponctions lombaires (PL) sont des options thérapeutiques pour la prise en charge de l'hydrocéphalie post-hémorragique

(PHH). Un jugement clinique est requis : Force de la recommandation : Niveau II, degré modéré de certitude clinique.

Recommandation : Les preuves montrent que les dérivations VSG réduisent le besoin d'aspiration quotidienne du LCR par rapport aux VADs : Force de la recommandation : Niveau II, degré modéré de certitude clinique. Les preuves montrent que les VADs réduisent la morbidité et la mortalité par rapport aux EVDs.

Utilisation systématique des ponctions lombaires en série

Recommandation : L'utilisation systématique de ponctions lombaires en série n'est pas recommandée pour réduire la nécessité d'une dérivation ou pour prévenir la progression de l'hydrocéphalie chez les prématurés : Force de la recommandation : Niveau I, haute certitude clinique.

Mesures temporaires non chirurgicales

Recommandation : Les agents thrombolytiques intraventriculaires, notamment l'activateur tissulaire du plasminogène (tPA), l'urokinase ou la streptokinase, ne sont pas recommandés pour réduire le besoin de dérivation chez les prématurés atteints de PHH : Force de la recommandation : Niveau I, haute certitude clinique.

Recommandation : L'acétazolamide et le furosémide ne sont pas recommandés pour réduire la nécessité d'une dérivation chez les prématurés atteints de PHH : Force de la recommandation : Niveau I, haute certitude clinique.

Moment de la mise en place d'une dérivation

Recommandation : Il n'existe pas suffisamment de preuves pour recommander un poids spécifique chez l'enfant ou un paramètre du LCR permettant de guider le moment de la mise en place d'une dérivation chez les prématurés atteints de PHH. Un jugement clinique est requis. Force de la recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine.

Ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV)

Recommandation : Il n'existe pas suffisamment de preuves pour recommander l'utilisation de la ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV) chez les

prématurés atteints d'hydrocephalie post-hémorragique : Force de la recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine.

Recommandation : L'utilisation d'agents antibiotiques préopératoires peut être recommandée pour prévenir l'infection de la dérivation chez les patients atteints d'hydrocéphalie. Ce n'est qu'en combinant les résultats des diverses études sous-alimentées (méta-analyse) que l'utilisation d'antibiotiques préopératoires pour la chirurgie de dérivation chez les enfants a montré une réduction du risque d'infection de la dérivation : Niveau de recommandation : Niveau II, certitude clinique modérée. (441)

Recommandation : Les tuyaux de dérivation imprégnés d'antibiotiques (AIS) peuvent être associés à un risque réduit d'infection de la dérivation par rapport au matériel en silicone conventionnel et constituent ainsi une option pour les enfants nécessitant la mise en place d'une dérivation : Niveau de recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine. (442)

Recommandation : La supplémentation du traitement antibiotique par une externalisation partielle (externalisation) ou un retrait complet du matériel de dérivation est une option dans la gestion de l'infection de la dérivation de LCR : Niveau de recommandation : Niveau II, certitude clinique modérée. (443)

Recommandation : Il n'existe pas de preuves suffisantes pour recommander l'externalisation de la dérivation ou le retrait complet de la dérivation comme stratégie chirurgicale préférée pour la gestion de l'infection de la dérivation de LCR. Par conséquent, le jugement clinique est requis : Niveau de recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine.

Recommandation : Il n'existe pas de preuves suffisantes pour recommander la combinaison d'antibiotiques intrathécaux et systémiques pour les patients présentant une infection de la dérivation de LCR dont le matériel infecté ne peut être totalement retiré ou doit être retiré puis immédiatement remplacé, ou lorsque l'infection de la dérivation de LCR est causée par des organismes spécifiques. La neurotoxicité potentielle de la thérapie antibiotique

intrathécale peut limiter son utilisation systématique : Niveau de recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine.

Recommandation : Il n'existe pas de preuves suffisantes pour recommander le point d'entrée occipital par rapport au point d'entrée frontal pour le cathéter ventriculaire ; par conséquent, les deux points d'entrée sont des options pour le traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique : Niveau de recommandation : Niveau III, certitude clinique incertaine. (444)

1. Objectifs du traitement

Le traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique repose sur des objectifs clairement définis, adaptés aux particularités de chaque cas clinique. Ces objectifs incluent :

Réduction de la pression intracrânienne (PIC) :

Une pression intracrânienne élevée peut entraîner des lésions cérébrales irréversibles. Le traitement vise à rétablir une dynamique normale du LCR, réduisant ainsi les symptômes aigus et prévenant les complications à long terme, telles que l'atrophie cérébrale ou les hernies.

Préservation de l'intégrité neurologique et cognitive :

Chez l'enfant en développement, il est crucial de minimiser les effets de la compression cérébrale prolongée, notamment sur les fonctions motrices, cognitives et comportementales.

Amélioration de la qualité de vie :

La gestion des symptômes tels que les céphalées, les vomissements et les troubles visuels est essentielle pour assurer un développement harmonieux et une intégration sociale.

Gestion des complications potentielles :

Réduire les risques associés aux interventions thérapeutiques (infections, obstruction des shunts, etc.) tout en maintenant une surveillance régulière pour détecter rapidement les dysfonctionnements.

2. Particularité anesthésique des dérivations du LCR

Les interventions neurochirurgicales liées à l'hydrocéphalie nécessitent une anesthésie adaptée à la condition neurologique et hémodynamique des patients.

Préparation préopératoire :

- **Évaluation clinique** : Identification des signes d'hypertension intracrânienne (somnolence, vomissements, œdème papillaire).
- **Imagerie préopératoire** : Scanner ou IRM pour confirmer l'indication chirurgicale et déterminer les caractéristiques des ventricules.
- **Optimisation des comorbidités** : En particulier, prise en charge des infections actives ou des déséquilibres électrolytiques.

Gestion peropératoire :

- **Agents anesthésiques** : Préférence pour des agents qui préservent la régulation cérébrovasculaire, tels que le propofol ou le sévoflurane.
- **Surveillance invasive** : Surveillance de la PIC et de la pression artérielle moyenne pour garantir une perfusion cérébrale adéquate.
- **Volume de drainage** : Une attention particulière est portée au volume de LCR drainé pour éviter un collapsus ventriculaire.

Postopératoire immédiat :

- Surveillance en unité de soins intensifs pour détecter rapidement les complications telles que des hémorragies, infections ou dysfonctionnements de la dérivation.

3. Moyens de traitement

3.3 Le traitement médical

Le traitement médical est souvent utilisé en complément des interventions chirurgicales ou comme mesure transitoire.

- **Inhibiteurs de la production de LCR** :
  - **Acétazolamide** : Réduit la production de LCR en inhibant l'anhydrase carbonique.
  - **Furosémide** : Diurétique de l'anse, parfois utilisé en association avec l'acétazolamide.

- Cette thérapie a l'avantage d'être l'une des rares thérapies non invasives qui peuvent être utilisées pour réduire l'hydrocéphalie, mais elle est associée au potentiel de provoquer une vasodilatation cérébrale et une altération de l'autorégulation, ce qui entraîne un risque accru de lésions cérébrales secondaires. En outre, des preuves montrent que la thérapie diurétique ne réduit pas le besoin d'insertion d'un shunt ventriculopéritonéal (VP).(456)

- **Agents osmotiquement actifs** :
  - **Mannitol** ou **solution saline hypertonique** pour diminuer la PIC en urgence.
- **Traitement symptomatique** : Analgésiques, antiémétiques et antiépileptique pour gérer les céphalées, les nausées et les crises d'épilepsies.
- **Traitement anti-infectieux** : Indiqué en cas de méningite ou ventriculite associée.
- **Les ponctions lombaires et trans-fontanellaires répétés** : elles permettent de réduire le volume de LCR permettant ainsi de réduire la symptomatologie due à l'HTIC. La pratique courante consiste à retirer suffisamment de LCR pour rendre la fontanelle souple et enfoncée, généralement aux alentours de 10 ml/kg/tap(459). Ainsi, ces techniques ne doivent être utilisées que chez les patients présentant une pression intracrânienne élevée symptomatique et en attente d'une procédure définitive, par exemple, l'insertion d'un shunt VSG ou VP. En outre, la ponction lombaire est contre-indiquée dans l'hydrocéphalie non communicante, car elle peut entraîner une hernitation des amygdales cérébelleuses dans la région du foramen magnum, provoquant une aggravation de l'hydrocéphalie, une apnée, une chute du score de coma de Glasgow et, dans les cas graves, la mort.(456)

3.4 Le traitement étiologique

La correction de la cause sous-jacente est primordiale.

- **Malformations congénitales** : Correction des anomalies telles que le Chiari II par décompression du foramen magnum plastie de spina bifida si associée ou le syndrome de Dandy-Walker par ETV ou DVP.

- **Tumeurs intracrâniennes** : Exérèse chirurgicale des lésions obstruant le LCR.
- **Infections** : Antibiothérapie ciblée en cas de méningite.

3.5 Les dérivations internes

Les shunts internes représentent le pilier du traitement de l'hydrocéphalie chronique.

- **Dérivation ventriculo-péritonéale (DVP)** : Méthode de référence, avec des valves réglables pour adapter le débit de LCR.
- **Dérivation ventriculo-pleurale** : Alternative pour les patients ayant des antécédents de chirurgie abdominale compliquée.
- **Dérivation ventriculo-cave (auriculaire)** : Indiquée dans certains cas spécifiques, elle est contre indiquée chez les patients présentant une Infection active du système de dérivation, une endocardite existante, une Maladie cardiaque sous-jacente empêchant l'implantation auriculaire (ex. : shunts intracardiaques, insuffisance cardiaque droite sévère) ou chez les patients ayant des Prédisposition aux thromboses veineuses ou au développement d'emboles septiques.

3.6 Les dérivations temporaires externes

Utilisées dans les situations aiguës.

- **Indications** : Hémorragies intraventriculaires, méningites ou préparation avant chirurgie définitive.
- **Surveillance stricte** : Surveillance continue du volume de drainage et analyse régulière du LCR pour détecter les infections.
- Certaines études montrent que le besoin d'un shunt ventriculopéritonéal (VP) permanent peut être réduit grâce à l'utilisation d'un drain ventriculaire externe (EVD), car il permet de retirer en continu le LCR riche en sang et en protéines des ventricules. Néanmoins, le taux de shunt permanent après l'utilisation d'un EVD reste de 64 à 68 %.(456-458)
- Le réservoir sous-cutané ou dispositif d'accès ventriculaire (VAD) est une autre option fréquemment utilisée dans la gestion de l'hydrocéphalie. L'objectif est d'éviter les insertions répétées d'aiguilles dans les ventricules. Le principal inconvénient, qui existe

également avec la ponction lombaire (LP), est que l'évacuation du LCR est intermittente, en fonction du nombre de ponctions effectuées. Les autres complications associées aux VAD comprennent la ventriculite, l'infection du shunt, la nécrose de la peau, la fistule du LCR et les hygromas sous-duraux(460,461).

- Il existe une étude récente qui indique que l'hyponatrémie pourrait être une conséquence des ponctions répétées de LCR chez les nourrissons prématurés ayant un VAD Rickham(462). Le taux d'infection associé aux VAD est cité dans la littérature comme étant considérablement faible. Cependant, parmi les patients qui reçoivent un VAD comme méthode temporaire de dérivation du LCR, 75 à 88 % nécessitent ensuite l'implantation d'un shunt VP(463,464).

3.7 Ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (VCS)

Cette technique endoscopique vise à restaurer une circulation physiologique du LCR sans nécessiter de dispositif permanent.

- **Indications** : Hydrocéphalie obstructive, particulièrement en cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius.
- **Avantages** : Réduction des complications infectieuses et des dysfonctionnements mécaniques.
- **Limites** : Taux de Succès limité chez les nourrissons de moins de 6 mois.

4. Indications thérapeutiques

4.1 Les dérivations internes

- **Indications** : Hydrocéphalie communicante, notamment dans les formes post-hémorragiques ou post-infectieuses mais également indiqué pour l'hydrocéphalie obstructive.

4.2 Les dérivations externes

- **Indications** : Drainage temporaire dans un contexte aigu.

4.3 Ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (VCS)

- **Indications spécifiques** : Hydrocéphalie obstructive isolée.
- **Contre-indications** : Anatomie anormale des ventricules ou âge inférieur à 6 mois.

4.4 Comparaison des approches

Tableau 5 : Comparaison des approches

Aspect	Dérivation interne	Dérivation temporaire externes(DVE/VSG)	VCS
Indication principale	Hydrocéphalie chronique	Hydrocéphalie aiguë	Hydrocéphalie obstructive isolée
Complications majeures	Infection, obstruction, sur-drainage	Infection, dépendance aux soins intensifs	Échec lié à l'anatomie cérébrale
Durée d'efficacité	Long terme	Court terme	Long terme (dans les cas réussis)
Avantage clé	Standardisé, largement disponible	Réponse rapide	Évite les implants étrangers

Tableau 6 : Comparaison des gestes chirurgicaux avec des études similaires

Étude / Auteurs	DVP (%)	DVE (%)	VCS (%)	Autres interventions spécifiques
Notre étude	95,9 %	1,63 %	2,45 %	- Cure spina bifida : 22,95 %- Résection tumorale : 22,13 %- Résection kyste arachnoïdien : 9,83 %- Chirurgie reconstructive (craniosténose, fente labio-palatine, défaut osseux occipital)
Kalilou Sidibé (329)	92,3 % (48/52)	—	—	—
Benazzouz Y (331)	70 %	—	—	—
Denou M (568)	65 %	—	—	—

5. Abstention thérapeutique

Dans certains cas d'hydrocéphalie compensée ou asymptomatique, une surveillance active peut être envisagée, particulièrement chez les enfants avec des réserves cérébrales intactes.

6. Voie d'abord ventriculaire(19,467-482)

L'accès aux différentes parties des ventricules est obtenu en utilisant l'un des repères anatomiques suivants, qui ont tous été décrits avant le développement de la neuroradiologie moderne.

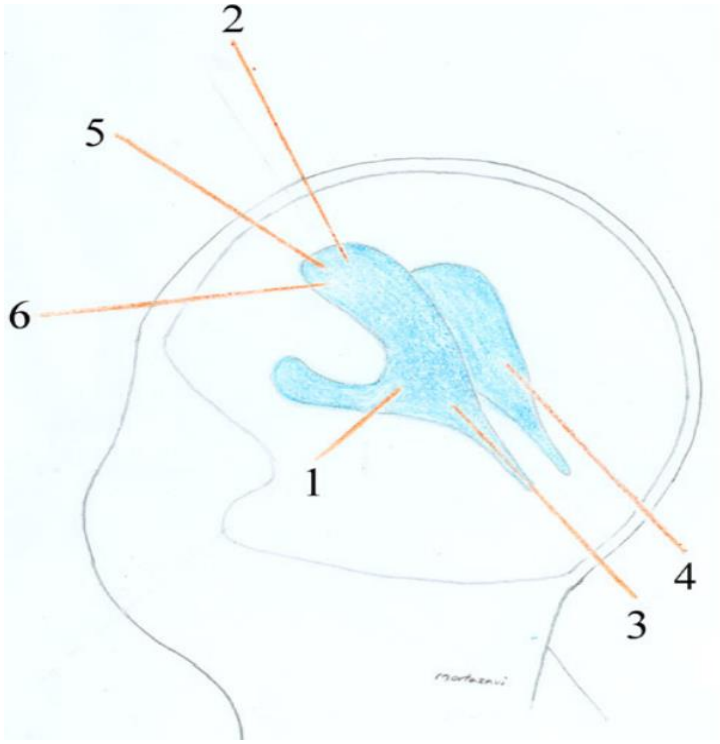


Figure 96 : Illustration schématique de tous les points d'accès ventriculaires extra-calvariens : 1 Keen, 2 Kocher, 3 Dandy, 4 Frazier, 5 Kaufman et 6 Tubbs.(19)

Point de Keen

Keen (467) fut le premier à décrire les repères anatomiques externes pour la ponction ventriculaire en 1890. Le point de Keen, ou le point pariétal postérieur, est situé à 2,5-3 cm en arrière et à 2,5-3 cm au-dessus du pavillon de l'oreille. Il est utilisé comme point d'entrée pour

le trou de trépannage pariétal à travers lequel le cathéter est placé pour atteindre le trigone du ventricule latéral. Pour atteindre ce point, le cathéter est placé perpendiculairement au cortex, avec une légère direction céphalique, sur environ 4-5 cm (468,469).

Point de Kocher

Bien que ce ne soit pas clair, ce terme pourrait être nommé d'après le médecin suisse Emil Theodor Kocher (1841-1917). Cependant, la première ventriculostomie connue à travers ce point est attribuée à Tillmanns (470) en 1908. Depuis lors, de nombreux efforts ont été déployés pour améliorer la précision de cette procédure en utilisant des méthodes guidées (471). Le point de Kocher, ou point coronal, est le site le plus courant pour la mise en place d'un drain. Il est situé à 1-2 cm à l'avant de la suture coronale, sur la ligne midpapillaire, ou à 11 cm en arrière de la glabelle et à 3-4 cm latéralement de la ligne médiane (472,473). La latéralité doit être à une distance suffisante des veines pontiques. Il peut également être défini par l'intersection de deux lignes perpendiculaires : la ligne médio-papillaire antéro-postérieure et une ligne horizontale partant du point médian entre le conduit auditif externe et le canthus latéral de l'œil homolatéral (Fig. 96). Cela permet un accès direct au cornet frontal du ventricule latéral à partir d'un point situé antérieurement à la bande motrice et suffisamment postérieur pour éviter une incision sur le front (472). Le côté droit est encore préféré même en cas d'hémorragies du côté gauche. Chez les patients présentant un déplacement de la ligne médiane, la mise en place du drain a tendance à être plus précise si le côté chirurgical est ipsilatéral au déplacement de la ligne médiane (474). Pour atteindre la cible, le cathéter est inséré vers l'intersection de deux lignes imaginaires : une ligne qui court vers l'arrière à partir du canthus médial ipsilatéral et une ligne qui s'étend coronale à partir du tragus ipsilatéral. Il est inséré sur 5 à 6 cm. La position de la pointe dans le cornet frontal ou près du foramen de Monro diminue le risque d'obstruction par le plexus choroïde(469).

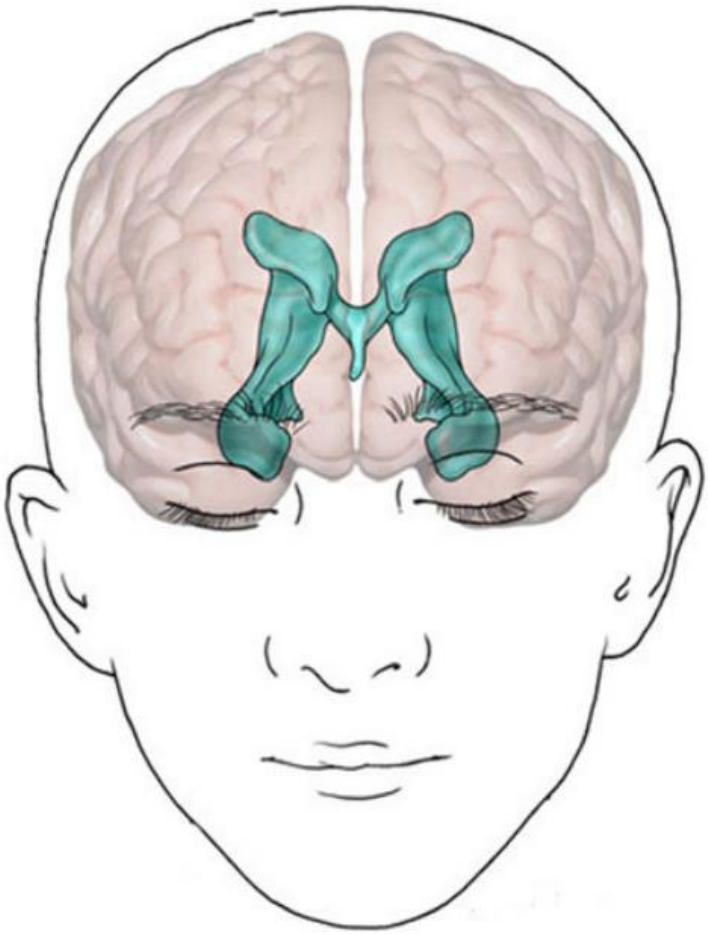


Figure 97 : Vue frontale du système ventriculaire en relation avec les repères faciaux importants servant de référence pour l'accès ventriculaire.(19)

Point de Dandy

En 1918, Dandy décrivit une technique impliquant la ponction du cornet ventriculaire occipital pour la ventriculographie à l'air dans les cas pédiatriques. Le point de Dandy est un point d'entrée courant pour un trou de trépanation occipital. Il est situé à 3 cm au-dessus et à 2 cm latéralement de l'inion. Chez la population pédiatrique, cela peut être lié à la suture lambdoïde à la ligne médio-papillaire. Le cathéter est placé perpendiculairement au cortex, avec une légère direction céphalique, sur environ 4-5 cm. Cette trajectoire présente un risque plus élevé de déficience visuelle(468).

Point de Frazier

Le point de Frazier, ou le point pariéto-occipital, porte probablement le nom de Frazier et Gardner qui, en 1928, ont décrit un trou de trépanation pour la transection extradurale du trijumeau(475). Le point de Frazier est situé sur le côté pariétal de la branche de la suture lambdoïde, à la jonction des os pariétal et occipital. Il se trouve à 6 cm au-dessus et à 4 cm latéralement de l'inion (476). Il permet l'insertion du cathéter dans le corps du ventricule latéral (472). Le cathéter est inséré perpendiculairement au cortex sur environ 4 cm. En pratique clinique de neurochirurgie pédiatrique, le point de Frazier est souvent confondu avec le point de Dandy. En effet, le point de Dandy est essentiellement situé sur la suture lambdoïde et est topographiquement plus bas et médial par rapport au point de Frazier. Le point de Frazier permet une avancée plus facile du cathéter dans tout le corps du ventricule latéral ipsilatéral.

Point de Kaufman

L'accès par le front au cornet frontal a été initié par Kaufmann et al.(477) en 1970. Il consiste à introduire le cathéter depuis un point situé à 4 cm au-dessus du nasion et à 3 cm latéralement de la ligne médiane. Ensuite, le cathéter est dirigé vers la ligne médiane, à 3 cm au-dessus de la protubérance occipitale externe, et est inséré sur 6-7 cm. Les préoccupations cosmétiques, bien que minimes, ont diminué l'utilisation de cette technique. Cependant, dans une étude de Park et al., le taux de précision de l'accès par le front a dépassé celui de l'accès par Kocher. Cela est principalement dû à l'utilisation d'un repère plus proximal, à la guidance par scanner, et à la réservation d'un emplacement pour un futur shunt potentiel (471).

Point de Paine

Le point de Paine a été décrit pour la première fois par Paine et al. en 1988. Ils ont proposé l'utilisation de ce point pour l'accès intraopératoire au cornet frontal du ventricule latéral après l'ouverture de la dure-mère. Ce point est situé à l'intersection d'une ligne située à 2,5 cm au-dessus du plancher de la fosse crânienne antérieure (ou supérieure au toit orbital latéral) et d'une ligne située à 2,5 cm en avant de la fissure sylvienne marquée par les veines sylviennes. Cela peut être défini par l'apex d'un triangle isocèle, dont la base mesure 3,5 cm et

se trouve le long des veines sylviennes, et dont chaque côté mesure 2,5 cm. Un cathéter est placé perpendiculairement à la convexité cérébrale et est inséré sur 4-5 cm en fonction de la taille des ventricules(478).

Point de Menovsky

En 2006, Menovsky et al. ont décrit un point d'accès pour les chirurgies "keyhole" réalisées par craniotomie supra-orbitaire via une incision du sourcil, afin de surmonter le besoin d'une seconde incision. Lors de cette procédure, le point de ponction cérébrale est situé directement sous le trou de trépanation principal à la base du lobe frontal, et le cathéter est dirigé à 45° vers la ligne médiane et à 20° vers le haut par rapport à une ligne imaginaire parallèle à la ligne orbitoméatale. Pour atteindre le ventricule, le cathéter est inséré sur environ 5 cm à partir du cortex(479).

Modifications de Hyun et Park sur le point de Paine

La proximité du point de Paine avec la zone de Broca du côté dominant et la violation du noyau caudé et de ses complications connexes ont amené Hyun et al. en 2007 et Park et Hamm en 2008 à décrire de nouveaux repères intraopératoires lors de craniotomies périorbitales. Hyun et al.(480) ont suggéré que le nouveau point devrait être étendu d'environ 2 cm en arrière le long du membre antérieur du triangle de Paine, et le cathéter est inséré sur environ 5 cm. Le point de Park est situé à 2,5 cm au-dessus du toit orbital latéral et à 4,5 cm en avant de la fissure sylvienne, et constitue en fait une extension antérieure de 2 cm du membre postérieur du triangle de Paine. La ponction perpendiculaire à ce point permet la trajectoire du cathéter entre le noyau caudé et le corps calleux. Le ventricule peut être atteint à environ 3,5 cm de la surface (481). En résumé, le point de Hyun est une extension postérieure de 2 cm du membre antérieur du triangle de Paine, et le point de Park est une extension antérieure de 2 cm du membre postérieur du triangle de Paine. Ainsi, le point de Hyun est le plus postérieur, le point de Paine est au milieu, et le point de Park est le plus antérieur parmi ces trois points.

Point de Tubbs

En 2009, Tubbs et al.(482) ont décrit un repère externe pour effectuer un accès transorbitaire d'urgence au cornet frontal du ventricule latéral. Leur technique consistait à accéder a la corne frontale depuis un point juste médial au point médio-papillaire par le toit de l'orbite. Une trajectoire visant 45° par rapport à une ligne horizontale et 15–20° médialement par rapport à une ligne verticale est suivie. La profondeur d'insertion du cathéter depuis la peau jusqu'au niveau du foramen de Monro varie de 7 à 8,5 cm (moyenne, 8 cm ; Fig. 98).

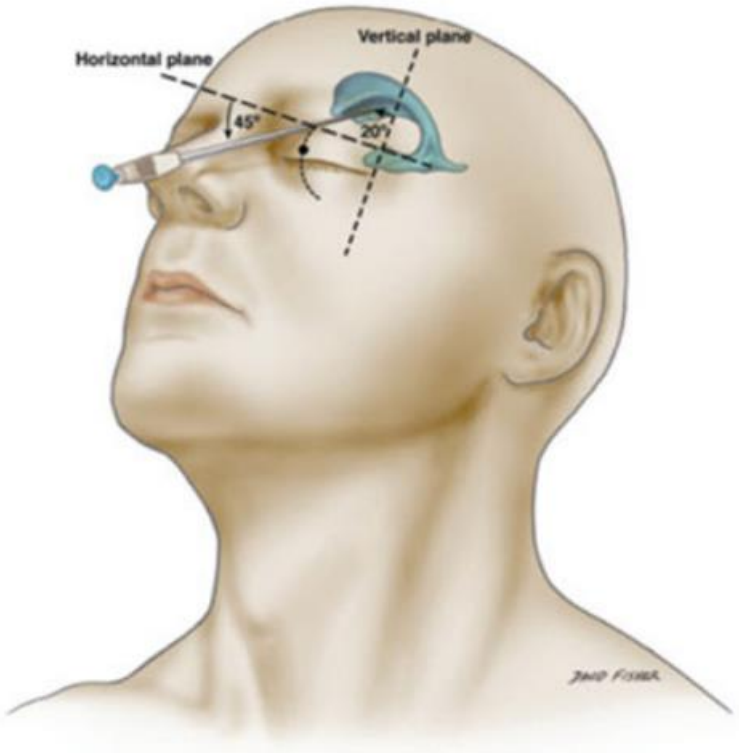


Figure 98 : Illustration schématique de l'accès au cornet frontal par le point de Tubbs.(19)

Surveillance(1,3,4,324,354,448,448,465,466)

La surveillance postopératoire est essentielle dans la gestion des patients après une intervention chirurgicale pour hydrocéphalie. Elle permet de détecter rapidement les complications possibles, de prévenir les risques et de garantir un rétablissement optimal.

3.8 Les éléments de la surveillance postopératoire

Lors de la phase postopératoire, plusieurs éléments doivent être suivis de manière continue et détaillée afin de garantir l'absence de complications.

- **Pression intracrânienne (PIC)** : La pression intracrânienne doit être surveillée de manière continue, particulièrement dans les premières heures suivant l'intervention. Une PIC élevée est un signe d'hypertension intracrânienne, ce qui peut entraîner des lésions cérébrales irréversibles. Les capteurs de pression peuvent être implantés au niveau ventriculaire ou sous-dural pour mesurer cette pression de manière invasive et constante (Rekate, 2008)(4).
- **Volume et caractéristiques du liquide céphalorachidien (LCR)** : En cas d'utilisation d'une dérivation externe (shunt), le volume de LCR drainé doit être surveillé minutieusement. Les caractéristiques du liquide (aspect clair ou trouble, présence de cellules ou de bactéries) sont analysées pour déceler une infection (ventriculite ou méningite). Les anomalies dans le volume ou la composition du LCR peuvent suggérer des obstructions, des infections ou des dérivations inefficaces (Kahle et al., 2016)(324).
- **Signes d'infection** : L'infection du site chirurgical ou du shunt est une complication fréquente. La surveillance de la température, des signes cliniques locaux (rougeur, gonflement), et des symptômes systémiques (fièvre, malaise) est cruciale. Un suivi biologique, incluant les marqueurs inflammatoires (protéine C-réactive, vitesse de sédimentation), est également recommandé (Oi & Di Rocco, 2006)(465).
- **Fonction neurologique** : Un suivi neurologique intensif est essentiel pour détecter une détérioration neurologique post-opératoire. Les évaluations cliniques des fonctions motrices, sensitives et cognitives, ainsi que des réflexes et du niveau de conscience, permettent d'identifier rapidement des signes de complications cérébrales, telles que l'apparition de convulsions ou un coma (Warf, 2005)(448,466).
- **Examen de la cicatrice et du dispositif de dérivation** : Le site chirurgical, ainsi que les dispositifs de dérivation, doivent être inspectés fréquemment. Toute anomalie locale,

telle qu'une douleur excessive, une éruption cutanée, ou un écoulement de liquide céphalorachidien, doit être immédiatement signalée. La surveillance du shunt (présence de fuite ou obstruction) est impérative pour prévenir les complications liées au mauvais fonctionnement de celui-ci (Rekate, 2008)(4).

3.9 Le rythme de la surveillance postopératoire

Le rythme de la surveillance postopératoire doit être adapté à l'état clinique du patient, à la gravité de l'intervention et aux risques de complications. Un suivi rapproché est essentiel durant les premières heures à jours après l'intervention, puis la surveillance peut être moins intensive à mesure que l'état clinique du patient se stabilise.

- **Immédiat (premières heures à jours postopératoires)** :
  - La surveillance continue de la pression intracrânienne est primordiale, en particulier dans les premières 12 à 24 heures postopératoires. Des mesures répétées (toutes les heures) de la PIC et des paramètres vitaux doivent être effectuées pour éviter toute dérive hémodynamique.
  - Le volume et la nature du LCR drainé doivent être examinés toutes les 1 à 2 heures. Une inspection du site chirurgical et un suivi clinique rigoureux (neurologique et vitaux) sont nécessaires pour identifier rapidement toute complication.
  - Les signes d'infection doivent être surveillés avec une fréquence accrue : surveillance de la température toutes les 2 heures, contrôle des marqueurs biologiques chaque jour.
- **Court terme (1 à 3 jours postopératoires)** :
  - Si l'état clinique est stable, le suivi neurologique peut être réalisé toutes les 4 à 6 heures, mais il doit demeurer rigoureux, avec une attention particulière à la vigilance, à la coordination motrice et à la réponse pupillaire.
  - Le suivi du volume de LCR et la vérification de l'absence de complication infectieuse doivent continuer à un rythme quotidien. Les analyses de sang sont

également réalisées pour surveiller les signes systémiques d'infection ou de dysfonctionnement.

- **Moyen terme (3 à 7 jours postopératoires)** :
  - Les examens neurologiques peuvent être effectués quotidiennement, mais il faut continuer à observer la cicatrice et la fonction des dispositifs de dérivation. Une évaluation complète de l'état général du patient (y compris la température, les paramètres respiratoires, et les fonctions cardiaques) doit être réalisée régulièrement.
  - Les analyses de laboratoire (formule sanguine, marqueurs d'infection) peuvent être espacées à ce stade, mais doivent être répétées si des symptômes nouveaux apparaissent.
- **Long terme (au-delà de 7 jours et jusqu'à la fin de la période de surveillance)** :
  - À mesure que le patient se rétablit, la surveillance devient plus espacée. Les évaluations cliniques, neurologiques et de la fonction du shunt (via imagerie ou tests cliniques) doivent se faire tous les 3 à 6 mois, selon les recommandations du neurochirurgien. En cas de complications, un suivi plus rapproché avec imagerie cérébrale (IRM ou échographie) est nécessaire.

XIII. Profil évolutif de l'hydrocéphalie pédiatrique :

1. Les Complications de l'Hydrocéphalie Pédiatrique(483)

Le traitement de l'hydrocéphalie, notamment par l'intermédiaire de dispositifs de dérivation, comporte un risque de complications mécaniques et infectieuses. Ces complications, si elles ne sont pas prises en charge de manière appropriée, peuvent compromettre les résultats cliniques et affecter de manière significative la qualité de vie des patients. Il est donc crucial de les connaître, de les surveiller activement et de les traiter en conséquence. Malgré les avancées dans la conception des systèmes de dérivation et des valves, ainsi que l'amélioration des techniques stériles, la prévention des dysfonctionnements des dérivations n'a pas montré de progrès significatifs au cours des dernières décennies (160). L'obstruction et l'infection des dérivations continuent d'être des problèmes courants avec les dérivations ventriculopéritonéales (VP), entraînant des admissions répétées à l'hôpital pour des révisions et des remplacements, ce qui représente des milliards de coûts médicaux par an. Bien que l'obstruction et l'infection soient les causes les plus fréquentes de dysfonctionnement des dérivations, d'autres complications peuvent également survenir, telles que la perforation intestinale, la formation de pseudokystes et l'hyperdrainage, ce qui peut entraîner la formation d'hématomes sous-duraux.

Les complications précoces et tardives de la dérivation ont été définies en fonction de la durée écoulée entre la pose initiale du shunt et l'apparition de la première complication. Celles survenant dans les 2 ans étant considérées comme des complications précoces, tandis que celles survenant après plus de 2 ans étant considérées comme des complications tardives.

2. Complications Mécaniques des Dérivations du LCR en Hydrocéphalie Pédiatrique(324,448,483-522)

Les dérivations ventriculaires sont un traitement clé dans la gestion de l'hydrocéphalie pédiatrique. Cependant, ces dispositifs ne sont pas exempts de complications mécaniques, qui peuvent affecter leur efficacité et la santé des patients. Ces complications varient en fonction de la cause, de la durée, du type de shunt et des caractéristiques du patient. Une gestion rapide

et appropriée de ces complications est essentielle pour éviter des dommages cérébraux permanents.

2.1 Obstruction du Shunt(324,448) **(152,162,163)**(495–501,519,522)

L'obstruction du shunt est l'une des complications les plus courantes, se produisant lorsque le cathéter du shunt est bloqué par des protéines, du sang, des cellules ou des débris. Cette obstruction peut se produire dans les cathéters ventriculaires ou distaux.

L'obstruction empêche l'évacuation correcte du LCR, entraînant une augmentation de la pression intracrânienne (PIC). Les symptômes incluent des céphalées, des vomissements, une somnolence, et des troubles neurologiques. Si non traitée, cette complication peut entraîner des lésions cérébrales permanentes.

L'obstruction du cathéter de dérivation est de loin la cause la plus fréquente de dysfonctionnement des dérivations, mais les facteurs qui contribuent à ce problème restent difficiles à identifier. L'obstruction peut se produire dans le cathéter proximal, dans la valve ou dans le cathéter distal ; cependant, le site d'obstruction le plus fréquemment cité dans la plupart des études est le cathéter proximal.(483,493,494)

Il a été spéculé que le cathéter proximal pourrait se boucher avec du parenchyme cérébral lorsqu'il est passé à travers le cortex jusqu'au ventricule lors de la pose. Cependant, protéger le cathéter avec une gaine amovible pendant qu'il traverse le cerveau n'a pas permis de réduire les taux de révision de la dérivation(495). D'autres théories suggèrent que le cathéter proximal pourrait être obstrué par des morceaux de plexus choroïde lorsqu'il est placé près du foramen de Monroe. Dickerman et al. (2005)(494) ont étudié 117 révisions de dérivation réalisées dans leur institution pour voir si le placement du cathéter proximal dans le cornet antérieur du ventricule latéral, le plus éloigné du plexus choroïde, était associé à un taux plus faible de dysfonctionnement de la dérivation à six mois. Bien que cette association n'ait pas été trouvée, ils ont observé le taux le plus bas de dysfonctionnement des dérivations parmi les patients atteints de NPH(494). Ces auteurs ont émis l'hypothèse que, étant donné que les patients atteints de NPH avaient de grands ventricules, les cathéters proximaux étaient moins

susceptibles de se boucher avec du plexus choroïde(494). Farahmand et al. (2009)(496) ont rapporté dans leur série de 411 insertions de VPS chez des adultes souffrant d'hydrocéphalie que le placement frontal droit du cathéter ventriculaire était associé à un risque significativement diminué de dysfonctionnement de la dérivation dans les 6 mois suivant la pose par rapport au placement occipital. En ce qui concerne les obstructions du cathéter distal, les cathéters distaux longs, conçus pour éviter la nécessité de révisions d'allongement de la dérivation, n'ont pas été associés à des échecs de dérivation accrus(497), tandis que la présence de fentes à l'extrémité distale des cathéters péritonéaux a été associée à des échecs de dérivation(498).

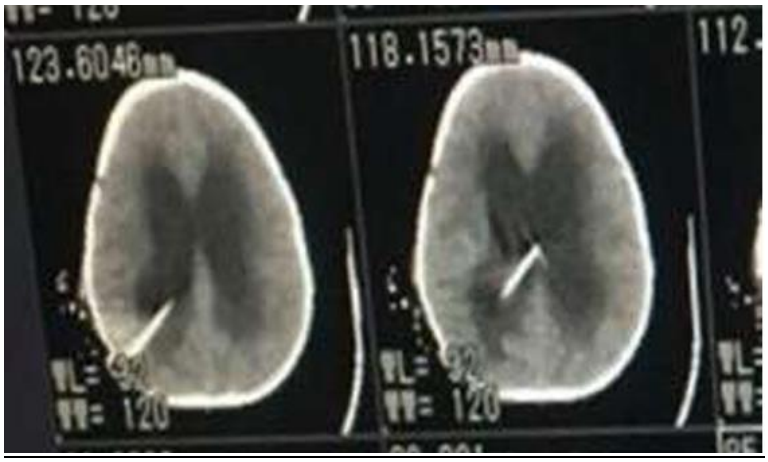


Figure 99 : L'obstruction du shunt ventriculopéritonéale (VPS) proximal entraînant une dilatation des ventricules.(487)

Une autre hypothèse expliquant la cause de l'obstruction de la dérivation est que des débris, tels que du sang et des protéines, peuvent s'accumuler progressivement à l'intérieur du cathéter et finir par obstruer les tubes fins du cathéter. En effet, de nombreux chirurgiens hésitent à implanter une dérivation chez un patient ayant un contenu élevé en protéines ou en globules rouges (GR) dans le liquide céphalorachidien (LCR), par crainte d'une obstruction précoce de la dérivation. Cette hypothèse pourrait être étayée par les résultats de certaines études suggérant que le dysfonctionnement des dérivations pourrait être légèrement plus fréquent chez les patients ayant une hémorragie intracrânienne comme étiologie de l'hydrocéphalie(499). Cependant, l'analyse des échantillons de LCR chez les patients

pédiatriques au moment de la pose du VPS ou juste avant n'a montré aucune association avec une diminution de la survie de la dérivation(500). De plus, les patients ayant subi une dérivation pour hydrocéphalie après une hémorragie sous-arachnoïdienne n'ont pas montré de taux accrus de défaillance de dérivation associés à une forte teneur en protéines et en GR dans leur LCR(501). Ainsi, il n'est pas nécessaire d'attendre que le sang disparaisse du LCR après une hémorragie intracrânienne avant d'insérer un VPS.

D'après Kahle et al. (2016)(324), environ 30 à 50 % des défaillances des dérivations ventriculaires chez les enfants sont dues à des obstructions du shunt, et Warf et al. (2005)(448) rapportent que 40 % des patients subissent une obstruction dans les 5 premières années après l'implantation.

2.2 Surdrainage(448,502–507,521,522)

Le surdrainage survient lorsque trop de LCR est évacué, ce qui provoque une pression intracrânienne trop basse. Cela peut être dû à une valve qui fonctionne de manière excessive ou à un mauvais réglage du shunt.

Le surdrainage entraîne des symptômes tels que des céphalées, une hypotension cérébrale, des signes d'hypovolémie cérébrale et parfois des hémorragies intraventriculaires. Ce phénomène est particulièrement préoccupant chez les nourrissons et les jeunes enfants.

Le développement de collections sous-durales et d'hématomes sous-duraux (HSD) peut survenir après des procédures de dérivation en raison d'un trop grand drainage du LCR. Becker et Nulsen en 1968 et Illingworth en 1970 ont tous deux rapporté que l'incidence de la formation d'HSD était d'environ 5 % dans leurs séries de patients atteints d'hydrocéphalie à haute pression ayant été dérivés(502,503). Samuelson et al. en 1972 ont rapporté une incidence plus élevée de formation d'HSD chez les patients atteints d'hydrocéphalie à basse pression ayant subi une dérivation, y compris chez les patients atteints d'hydrocéphalie à pression normale (HPN)(504). Dans sa série de 24 patients, 5 ont développé un HSD, ce qui donne une incidence d'environ 20% (504). Il a spéculé que cette incidence élevée pourrait être due à l'étirement des veines pontantes lorsque le cerveau s'enfonce loin du crâne lorsque la pression à l'intérieur des

ventricules chute après la dérivation(504). Une étude a trouvé que le sur-drainage grave était significativement plus fréquent chez les patients atteints de HPN ayant une pression d'ouverture supérieure à 16 cm d'eau par rapport à ceux ayant une pression d'ouverture plus basse(505). Cela suggère que les patients atteints de HPN et ayant une pression intracrânienne (PIC) plus élevée pourraient être plus sensibles à un drainage excessif du LCR et donc plus susceptibles de développer des HSD.

Bien que certaines collections sous-durales soient bénignes et puissent se résoudre spontanément, d'autres peuvent croître et provoquer un effet de masse significatif et des compromis neurologiques. Boon et al. ont rapporté que, chez 96 patients atteints de HPN ayant subi une dérivation, 53 % ont développé des collections sous-durales. Bien que la plupart de ces collections aient été asymptomatiques et se soient résolues spontanément, environ 16 % des collections sous-durales nécessitant un drainage chirurgical (506). Le développement des valves de dérivation programmables a offert un avantage considérable pour traiter les symptômes de sur-drainage et la formation d'HSD sans avoir besoin de chirurgie dans de nombreux cas(503). Des cas ont été rapportés où l'ajustement de la valve de dérivation seul a permis une résolution complète des HSD post-dérivation(507). Surtout dans les cas d'HPN, il peut y avoir un équilibre délicat entre le sur-drainage et le sous-drainage, de sorte qu'une pression permettant un soulagement des symptômes peut en même temps conduire à la formation de HSD.

Boon et al. ont constaté que dans leur groupe de patients atteints de HPN, bien que les patients ayant des valves à basse pression aient eu une incidence significativement plus élevée de formation de collections sous-durales, ils ont également montré une amélioration significative des scores de démence par rapport à un groupe ayant des valves à pression moyenne.

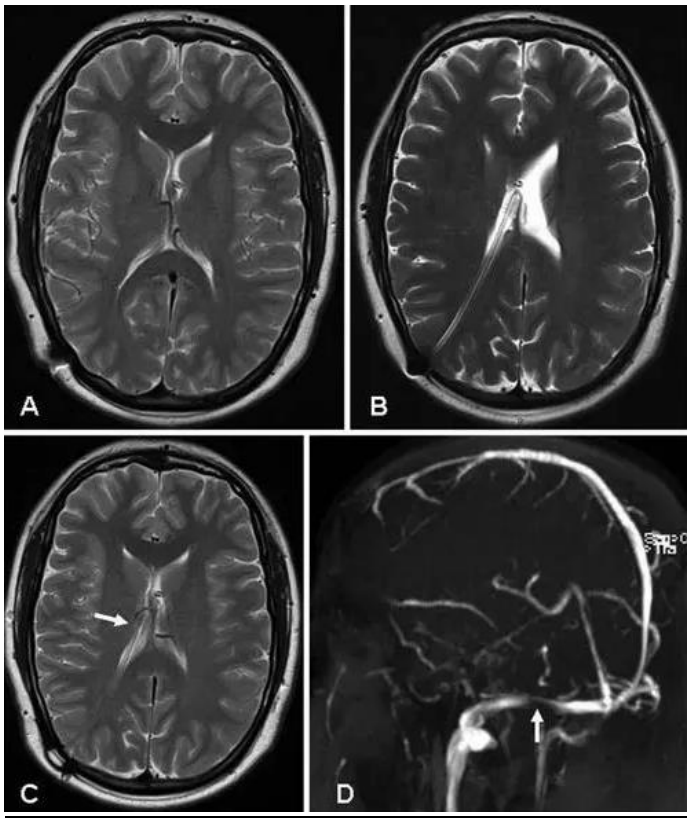


Figure 100 : slit ventricle syndrome due à un hyperdrainage(521)

Le dysfonctionnement symptomatique du shunt sans dilatation ventriculaire est connu sous le nom de syndrome du ventricule fendu (SVS/ slit ventricle syndrome). Les patients présentant ce syndrome ne forment pas un groupe homogène. Parmi les cinq types classifiés par Rekate, le type 1 est causé par un sur-draineur de LCR et est associé à des pressions faibles ; les types 2 et 3 sont associés à un blocage du shunt et à des pressions élevées du LCR ; le type 4 est une disproportion céphalocrânienne qui augmente la pression du parenchyme cérébral mais pas la pression du LCR ; et le type 5 est une céphalée non liée à la fonction du shunt. Les types à pression faible et normale du LCR sont relativement bien compris, mais les formes à haute pression sont plus problématiques.(521)

Dans les formes à haute pression du SVS, il est dit que l'absence de dilatation ventriculaire est liée à une réduction de la compliance cérébrale, analogue à l'hypertension intracrânienne idiopathique ou au pseudotumeur cérébrale. Malgré cela, il y a peu de preuves dans la littérature pour étayer cette conjecture.(521)

Warf et al. (2005)(448) rapportent que le surdrainage est responsable d'environ 10 % des complications mécaniques dans les premières années après la mise en place d'un shunt.

L'excès de drainage est responsable de différents types de complications, incluant l'hypotension orthostatique, les collections sous-durales (hématome sous-dural ou collection péricérébrale de LCS), le syndrome des ventricules fentes, les cloisonnements ventriculaires et les craniosténoses induites. Les craniosténoses induites ont une incidence estimée entre 1 et 5,4 % des enfants porteurs de DVP. Une malformation de Chiari acquise peut aussi être observée (avec sa symptomatologie propre).(522)

2.3 Migration du Cathéter(324,519,520,522)

La migration du cathéter se produit lorsque le cathéter se déplace de sa position initiale, soit à l'intérieur du ventricule, soit au niveau du site de drainage distal. Cela peut être causé par une mauvaise fixation initiale ou par des mouvements du patient, cette migration du cathéter perturbe le drainage du LCR, entraînant une reprise des symptômes d'hydrocéphalie. Cela peut aussi provoquer des douleurs locales ou des infections à proximité du site de sortie.

Kahle et al. (2016)(324) indiquent que 8 à 15 % des patients subissent une migration du cathéter dans les trois premières années suivant l'implantation.

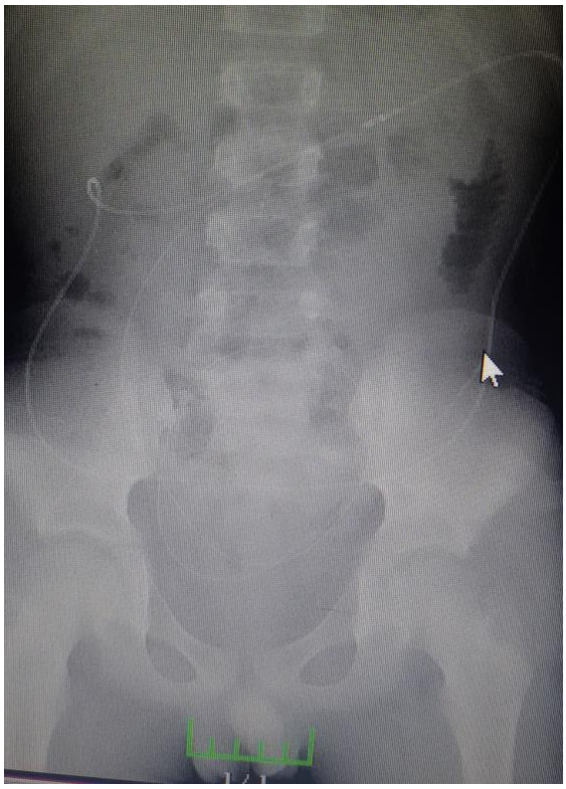


Figure 101 : cathéter distal libre dans la cavité abdominale(489)

La migration potentielle du cathéter de dérivation vers la bouche, les intestins grêles, l'estomac, la vésicule biliaire, la vessie, l'urètre, le vagin, la cavité pleurale, le médiastin ou le cœur et les grands vaisseaux a été rapportée. Le traitement comprend la réparation de l'organe blessé, la prophylaxie antibiotique et la révision de la dérivation.(519,520)

2.4 Déconnexion du Shunt(489,522)

La déconnexion fait référence à la rupture ou la séparation des différentes parties du système de dérivation, comme la connexion entre le cathéter ventriculaire et la valve, ou entre le cathéter et la partie distale. Une déconnexion empêche le drainage normal du LCR, provoquant des symptômes de reprise d'hydrocéphalie, comme des maux de tête, des vomissements, et de la somnolence.

La dislocation de l'un des éléments du système de dérivation de leur position anatomique normale est une complication rare.(489)

2.5 Fracture du Cathéter(522) (487)

La fracture du cathéter se produit souvent en raison d'un traumatisme, de tensions excessives ou de mouvements répétés du patient. Cela empêche le passage du LCR et conduit à une obstruction partielle ou totale. Les symptômes peuvent inclure des céphalées, des vomissements, et d'autres signes de reprise de l'hydrocéphalie.



Figure 102 : Fuite de LCR autour du réservoir de dérivation.(487)

2.6 Complications Distales Non Obstructives(487,489,491,508–518,522)

Les complications distales incluent des problèmes dans la partie du shunt située à distance du cerveau, comme dans l'abdomen ou la cavité thoracique. Cela peut comprendre des fuites de LCR, une mauvaise fixation, ou des altérations de l'absorption du LCR par les tissus distaux.

Dans l'étude Abd-Al-Wahab et al (487), les complications abdominales ont concerné 6 patients (5,3 %) avec perforation intestinale, 4 patients (3,5 %) avec pseudokyste abdominal, et 1 patient (0,9 %) avec ascite cérébrospinale. Dabdoub et al.(509) ont trouvé que la récidive de pseudokystes survenait dans 19,8 % des enfants et 24,2 % des adultes, avec les moindres probabilités de récidive chez les enfants chez qui le cathéter distal a été repositionné dans un espace non péritonéal. Ainsi, la création de dérivations ventriculopleurales et ventriculo-

artérielles est souvent réalisée lors de révisions, bien que le repositionnement dans l'espace péritonéal puisse également être réussi. Un groupe a constaté que le placement du cathéter dans une position rétro-hépatique évite efficacement la récidive des pseudokystes.

La perforation de l'intestin par le tube du cathéter est une complication rare de la pose de dérivation VPS, dont le taux d'incidence est estimé entre 0,1 et 0,7 %(508). Des taux plus élevés ont été rapportés par Ghritlaharey et al., et la présentation la plus couramment rapportée est la protrusion de l'extrémité du cathéter distal à travers l'anus.

Le pseudokyste abdominal est une complication rare de la dérivation ventriculopéritonéale (VPS), avec une fréquence rapportée chez les patients allant de 1 à 4,5% (509,510). Le développement de pseudokystes est souvent une complication tardive de la pose de VPS, la plupart des cas survenant un an ou plus après la pose ou la révision du VPS(509). Les pseudokystes sont des collections de liquide qui s'accumulent autour de l'extrémité du cathéter distal et sont entourées par une paroi de tissu fibreux sans épithélium. On pense qu'ils se forment en raison de l'inflammation et des adhérences abdominales, qui peuvent survenir en cas d'infections de dérivation et de multiples chirurgies abdominales(511). Bien que l'inflammation due aux infections soit considérée comme un facteur prédisposant à la formation de pseudokystes, dans la majorité des cas, les cultures de LCR sont négatives au moment du diagnostic (512,513). La présentation la plus courante d'un patient dérivé avec un pseudokyste abdominal est la douleur abdominale et la distension associées à une masse palpable (509,512,513), bien que des symptômes neurologiques puissent parfois être présents également(509,512).



Figure 103 : distension abdominale due à un pseudo-kyste(489)

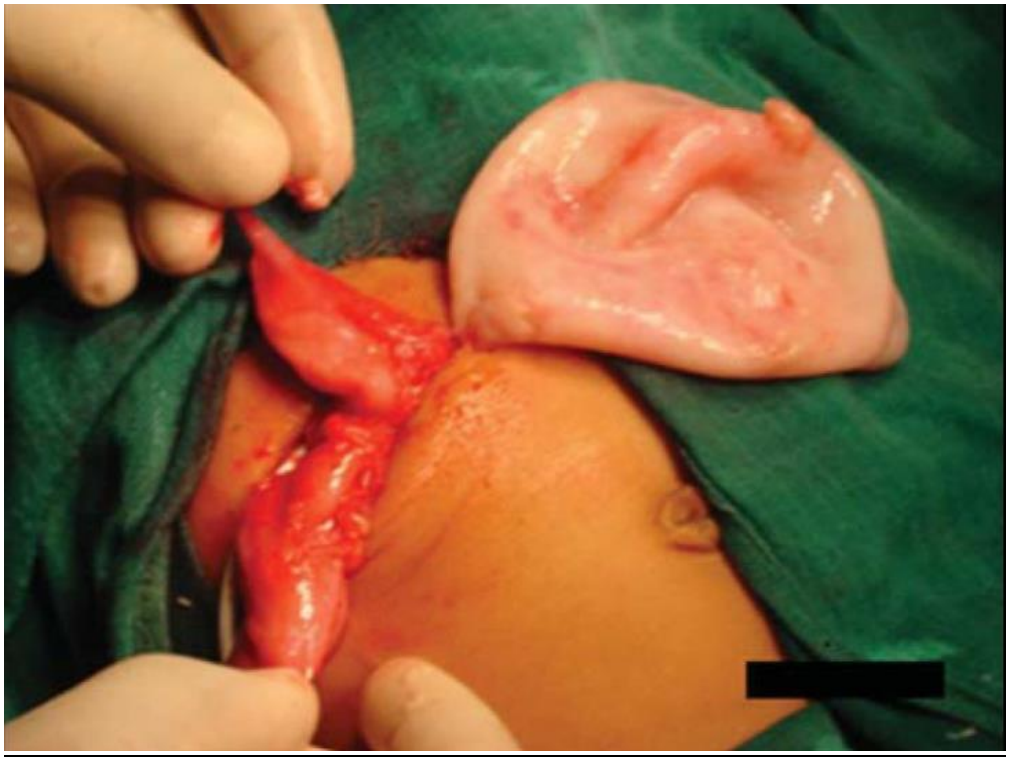


Figure 104 : Pseudokystes de liquide céphalorachidien dans la cavité péritonéale (photo opératoire).(491)

Encore plus rares que les pseudokystes abdominaux, les pseudokystes hépatiques peuvent se produire lorsque le tube du cathéter distal migre vers la surface du foie et induit une irritation et une inflammation chroniques (514). La présentation d'un pseudokyste hépatique consiste en une douleur et une distension dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen, qui peuvent être accompagnées d'une élévation des enzymes hépatiques(515) ou d'une aggravation de la douleur après les repas(516).

Le diagnostic des pseudokystes abdominaux est idéalement réalisé par échographie ou par tomodensitométrie abdominale (CT-scan)(511). Une fois le diagnostic posé, la décision sur le type de traitement dépend de savoir si le LCR à l'intérieur du pseudo-kyste est infecté(512). Le traitement traditionnel consiste en l'externalisation de la dérivation et une laparotomie avec résection de la paroi du kyste(510). Cependant, il a été constaté que le kyste peut se résorber spontanément sans excision après que le LCR ait été détourné, et donc la résection de la paroi du pseudokyste peut ne pas être nécessaire(517). L'aspiration du kyste guidée par échographie peut être mise en œuvre pour diagnostiquer une infection et soulager immédiatement la douleur abdominale(518). Si l'infection est écartée, une révision du cathéter distal peut être envisagée sans avoir besoin d'une externalisation préalable de la dérivation(518).

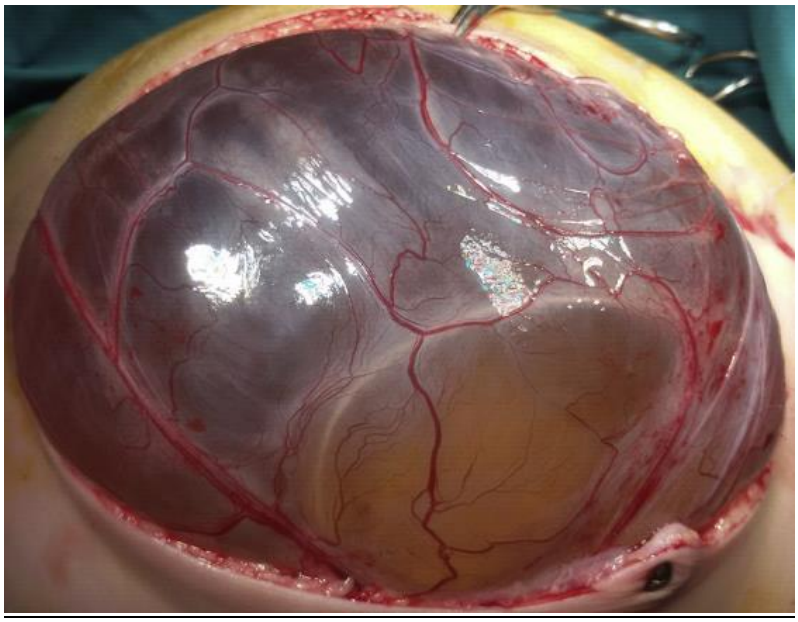


Figure 105 : Un cathéter de dérivation ventriculopéritonéale dans un énorme pseudokyste abdominal.(489)

Warf et al. (2005)(448) estiment que ces complications distales non obstructives représentent environ 10 % des échecs du système de dérivation dans les deux premières années suivant l'implantation.

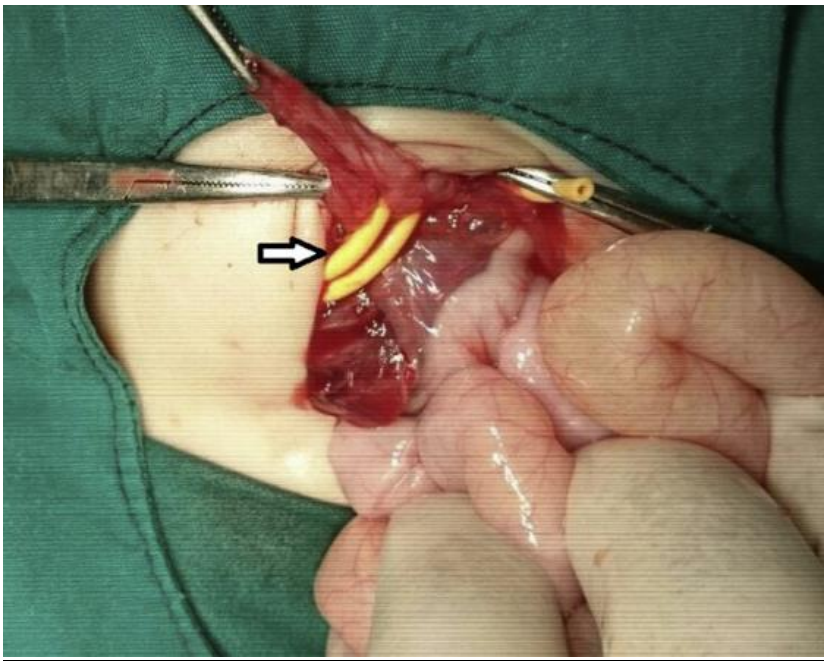


Figure 106 : Un nœud du cathéter de dérivation ventriculopéritonéale à l'intérieur de l'omentum.(489)

Bien que les complications surviennent plus fréquemment avec les cathéters rigides, elles peuvent se produire avec tous les types de cathéters. Après les procédures de dérivation ventriculopéritonéale (VPS), 12 % à 36 % des cas nécessitent une révision pour diverses causes, et 18 % nécessitent plus d'une révision. La cause la plus fréquente de révision est l'obstruction de la VPS (14 %). Les complications les plus fréquentes sont les infections de dérivation et les obstructions induites par l'outil de dérivation. Les complications abdominales liées à la VPS sont rares et comprennent le volvulus, la péritonite, l'ascite et la perforation intestinale. De plus, le cathéter de dérivation peut migrer vers l'anus, le scrotum, l'urètre, le nombril et d'autres organes. (489)

Bien que la physiopathologie de l'hydrocèle scrotale après VPS ne soit pas complètement comprise, ses deux causes principales sont considérées comme étant un processus vaginalis ouvert et une pression intra-abdominale accrue. Dans les cas d'hydrocéphalie communicante, la pression intra-abdominale accrue empêche la fermeture du processus vaginalis ; dans de tels cas, une intervention chirurgicale précoce pourrait empêcher que le cathéter de dérivation entre dans le scrotum et devienne dysfonctionnel. Le traitement doit être effectué des deux côtés, même si un côté est asymptomatique. Après l'opération de réparation, les récidives de hernie sont plus fréquentes chez les patients avec une VPS.(489)

Il n'est pas clairement déterminé si l'occurrence d'une hernie inguinale est due à la présence de drainage du LCR dans la cavité péritonéale ou à l'augmentation de la pression intra-abdominale qui en résulte. Le taux de hernie symptomatique bilatérale est rapporté à 20 %. De plus, chez les patients ayant subi une intervention chirurgicale pour une hernie inguinale symptomatique unilatérale, une hernie est détectée dans 5 % des cas également du côté asymptomatique. Le drainage du LCR et la pression exercée sur la capacité d'absorption du péritoine, combinés à la présence d'un processus vaginalis patent, pourraient être une cause potentielle de la hernie clinique. Cette relation pourrait expliquer la forte incidence de hernies bilatérales. Le temps moyen d'occurrence de la hernie liée à la VPS est de 5,3 mois (plage, 20 jours à 48 mois).(489)

1.1 Extériorisation du Cathéter(448,491,522)

L'extériorisation est une complication où le cathéter ou la valve fait saillie à travers la peau. Cela peut être causé par une pression excessive ou des mouvements du patient.

L'extériorisation expose le patient à des risques d'infection cutanée et de dysfonctionnement du shunt. Elle peut entraîner une fuite de LCR et des douleurs au site de sortie du cathéter.

Warf et al. (2005)(448) rapportent que l'extériorisation représente environ 5 % des complications mécaniques chez les enfants porteurs de dérivations ventriculaires.



Figure 107 : extériorisation du cathéter distal par l'orifice anal(491)



Figure 108 : extériorisation du cathéter distal par l'orifice ombilical(491)

2.7 Mauvais Emplacement de la Valve(324,484,485,522)

Un mauvais emplacement ou un mauvais réglage de la valve peut entraîner un dysfonctionnement du système de dérivation. Cela peut se produire lors de l'implantation initiale ou plus tard en raison de la migration ou d'autres facteurs.

Un mauvais placement de la valve entraîne souvent une sous- ou surdrainage, provoquant des complications telles que l'hypodrainage ou le surdrainage, menant à des troubles neurologiques et des symptômes cliniques d'hydrocéphalie.

2.8 Hypodrainage(324,484,485,522)

L'hypodrainage se produit lorsque le shunt ne draine pas suffisamment de LCR, ce qui peut être dû à une défaillance de la valve ou à une obstruction partielle.

L'hypodrainage entraîne une accumulation de LCR dans les ventricules, provoquant des signes de pression intracrânienne élevée tels que des céphalées, des vomissements, et des

altérations du comportement. Les symptômes d'hypofonctionnement les plus fréquemment retrouvés sont des signes d'HTIC : céphalées pouvant être isolées ou associées à des vomissements ou une somnolence

3. Complications Infectieuses des Dérivations du LCR en Hydrocéphalie Pédiatrique(324,448,484,487,489,522–526)

Les complications infectieuses représentent une cause importante d'échec des dérivations ventriculaires et peuvent avoir des conséquences graves, notamment des infections du système nerveux central (SNC) et des complications à distance. La gestion précoce et appropriée des infections est essentielle pour prévenir des dommages neurologiques permanents.

Il s'agit de la deuxième cause de dysfonctionnement de DVP chez l'enfant, plus fréquente dans la première année de vie.(522)

3.1 Infection du Site Chirurgical(324,448)

Les infections locales, généralement au site d'implantation du cathéter, peuvent se manifester par une rougeur, une douleur, un écoulement purulent, ou de la fièvre. Elles sont généralement causées par des bactéries cutanées comme *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus*, et parfois *Propionibacterium acnes*.(324)

Les infections superficielles peuvent se propager vers les couches plus profondes et entraîner des complications sévères, y compris une méningite ou une ventriculite. Si non traitée, l'infection du site chirurgical peut entraîner une septicémie, un dysfonctionnement du shunt, voire une défaillance complète du système.

Selon Warf et al. (2005)(448), environ 5 à 10 % des enfants développent une infection du site opératoire après l'implantation d'un shunt ventriculopéritonéal.

3.2 Infection du Liquide Céphalo-Rachidien (LCR) : Méningite et Ventriculite(324,524,526,527)

Les infections du LCR, telles que la méningite et la ventriculite, sont parmi les complications infectieuses les plus graves des dérivations. Elles surviennent souvent après une chirurgie pour hydrocéphalie, généralement en raison de l'introduction de germes dans le système lors de l'implantation du shunt.

La définition de la ventriculite/meningite par le CDC (US Centers for Disease Control and Prevention) est inclusive et prend en compte la culture, les signes, les symptômes, les signes vitaux et l'âge du patient. Odio et al. définissent l'infection comme une culture positive de LCR et/ou une « pleocytose associée à de la fièvre, des symptômes neurologiques, des signes ou symptômes abdominaux, ou un dysfonctionnement du shunt ». La définition de l'infection selon le HCRN est « basée sur des cultures de LCR, de plaies ou de pseudokystes, la rupture de plaies, un pseudokyste abdominal, ou des cultures sanguines positives en présence d'un shunt ventriculo-artériel (VA) ».(524,527)

Les agents pathogènes les plus courants incluent *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, *Enterococcus*, et parfois des bactéries Gram négatif comme *Escherichia coli* et *Pseudomonas aeruginosa*. L'infection du LCR peut entraîner une inflammation du cerveau, une hydrocéphalie progressive, des lésions cérébrales permanentes, des troubles neurologiques sévères, et la nécessité d'une réintervention chirurgicale pour nettoyer ou remplacer le shunt.

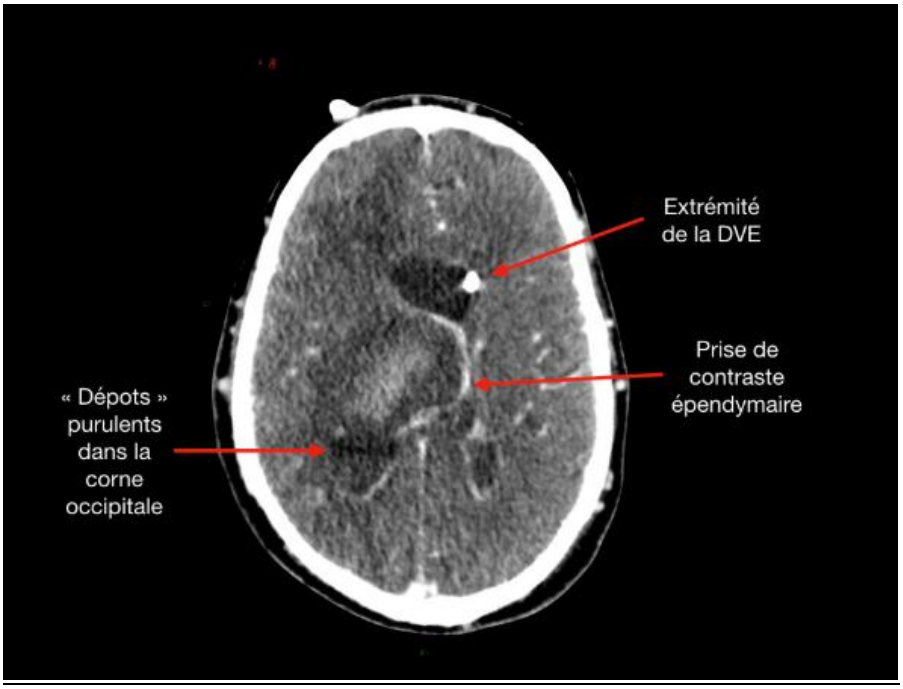


Figure 109 : coupe transverse a la TDM d'une ventriculite après pose de DVE(526)

3.3 Abcès Cérébral(324,525)

Un abcès cérébral est une complication rare mais grave, qui peut résulter d'une infection du shunt. Il se forme lorsque des bactéries envahissent le tissu cérébral et provoquent une accumulation de pus. Cela peut se produire lorsque l'infection du LCR se propage au cerveau ou directement dans le tissu cérébral via la dérivation.

Les symptômes incluent des maux de tête sévères, des crises, des déficits neurologiques focaux, et parfois une augmentation rapide de la pression intracrânienne. Les abcès cérébraux nécessitent souvent une intervention chirurgicale en urgence pour le drainage et la gestion de l'infection.



Figure 110 : TDM cérébrale avec contraste, objectivant un volumineux abcès pariétal droit avec œdème périlésionnel.(525)

3.4 Endocardite Infectieuse(448)

L'endocardite infectieuse peut survenir en cas de contamination bactérienne systémique qui affecte le cœur, en particulier en présence de matériel étranger comme un shunt. Cette infection est particulièrement préoccupante si elle se propage par voie hématogène.

L'endocardite peut entraîner des complications cardiaques graves, telles que des insuffisances cardiaques, des embolies septiques, et des lésions valvulaires.

Bien que rare, l'endocardite infectieuse est une complication connue, estimée à environ 1 % des enfants ayant un dispositif ventriculopéritonéal, selon Warf et al. (2005)(448).

3.5 Infection du Cathéter Distal(487,489)

L'infection peut aussi se propager à travers le cathéter distal, surtout lorsqu'il est situé dans l'abdomen (dérivation ventriculopéritonéale) ou dans la cavité thoracique. Les infections du cathéter distal peuvent être causées par une contamination dans la cavité abdominale ou thoracique, surtout si des procédures comme des laparotomies ou des thoracotomies ont été réalisées.

Cette complication peut entraîner des douleurs abdominales, une péritonite, ou une pleurésie si le cathéter est placé dans la cavité thoracique. Les infections distales graves peuvent nécessiter une chirurgie d'urgence pour retirer ou remplacer le cathéter.

3.6 Septicémie(485,487–489)

La septicémie se produit lorsqu'une infection du shunt ou du site opératoire se propage dans la circulation sanguine. Cela peut entraîner une défaillance multiviscérale, nécessitant un traitement urgent et une surveillance intensive.

Les signes cliniques incluent de la fièvre, des frissons, une hypotension, une dégradation rapide de l'état clinique du patient, et parfois un choc septique. Si non traité rapidement, cela peut entraîner des défaillances organiques et la mort.

4. Complications de la VCS : (324)

Bien que, dans des cohortes non sélectionnées, l'incidence de l'échec de l'ETV à 2 ans soit d'environ 35 %, l'incidence réelle dépend des facteurs pronostiques individuels, en particulier de l'âge et de la cause de l'hydrocéphalie. Ces facteurs ont été quantifiés dans le score de réussite de l'ETV validé, qui peut stratifier avec précision les patients en fonction de leur chance de succès de l'ETV : élevée (≥80 %), modérée (50–70 %) et faible (≤40 %). La plupart des échecs de l'ETV surviennent dans les 6 premiers mois suivant la chirurgie. Lorsque les

facteurs pronostiques sont pris en compte, le modèle temporel global des échecs de l'ETV diffère de celui des échecs de shunt (voir figure 111A), les courbes de survie sans échec se croisant entre 2 et 3 ans. La modélisation des rapports de risques dépendants du temps montre un risque plus élevé d'échec précoce de l'ETV (dans les 3 premiers mois de la chirurgie), après quoi les chances d'un échec retardé de l'ETV sont plus faibles que celles d'un échec retardé du shunt (voir figure 111B). (324)

Bien que rares, des échecs tardifs de l'ETV se produisent et peuvent être fatals. L'infection après une ETV est moins fréquente que lors des procédures de shunt et survient dans moins de 2 % des procédures. D'autres complications graves de l'ETV sont rares et incluent les lésions de l'artère basilaire (0,2 %), les endocrinopathies permanentes (0,9 %), les lésions hypothalamiques ou autres lésions cérébrales (0,2 %) et la mortalité périopératoire (0,2 %).(324)

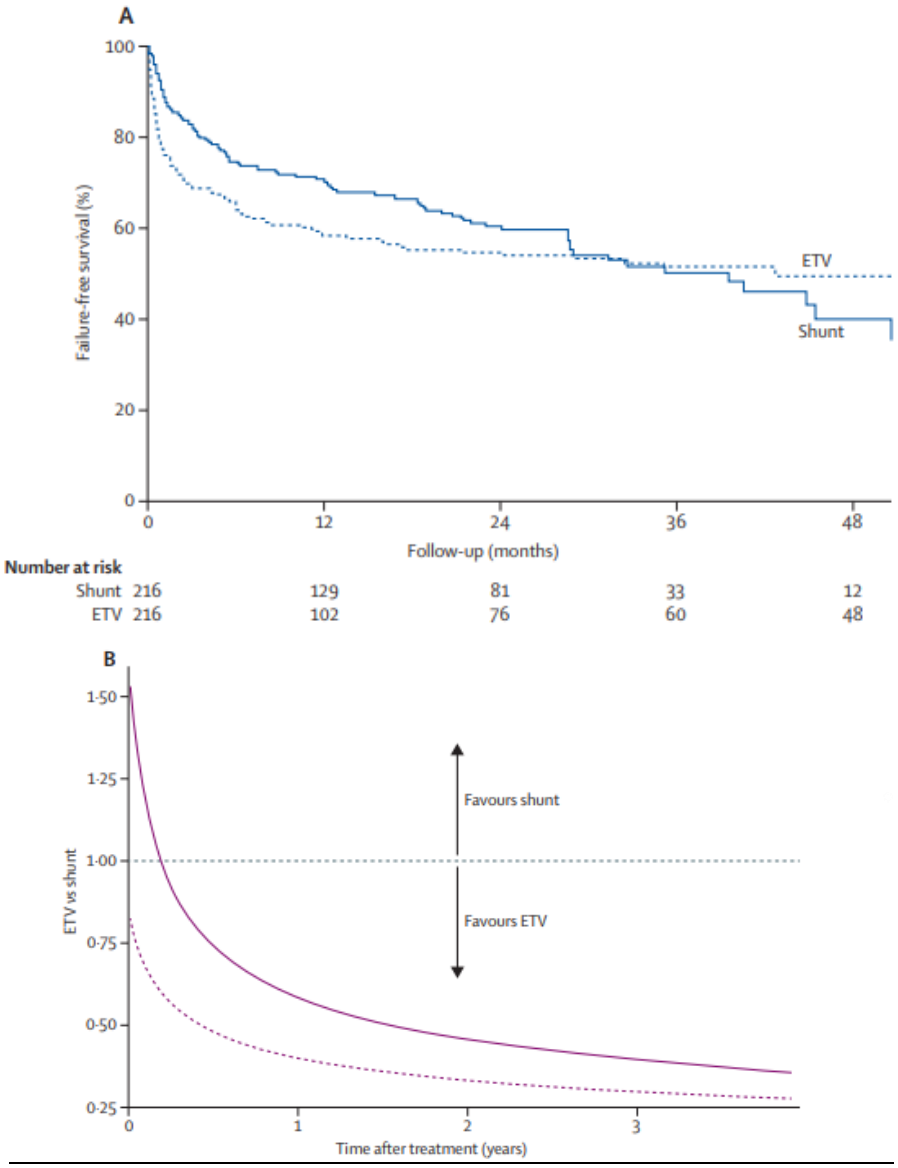


Figure 111 : Modèle de survie sans échec pour l'ETV et le shunt

(A) Courbe de survie montrant la survie sans échec du traitement chez les patients traités par ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule (ETV ; ligne pointillée) et par dérivation (shunt ; ligne continue). Pour ces courbes, les facteurs pronostiques des patients ont été équilibrés (ajustés) à l'aide d'un appariement par score de propension.

(B) Graphique montrant les rapports de risque d'échec de l'ETV par rapport à l'échec du shunt, modélisés en fonction du temps, pour un modèle non ajusté (ligne pointillée) et un modèle ajusté par score de propension (ligne continue), qui équilibre les facteurs pronostiques. Adapté de Kulkarni et ses collègues.(324)

5. Évolution à Long Terme de l'Hydrocéphalie Pédiatrique

Le degré de dysfonction cognitive à long terme dépend des mécanismes causaux de l'hydrocéphalie ainsi que de toute dysmorphologie cérébrale associée ou de tout dommage primaire résultant d'un événement déclencheur tel qu'une infection ou une hémorragie. Par exemple, les enfants atteints de sténose aqueducale isolée et sans autre anomalie cérébrale ont des profils cognitifs proches de ceux des enfants en développement typique. Cependant, chez de nombreux enfants, des troubles de l'intelligence globale, ainsi que des déficits dans le QI verbal, la navigation spatiale, le fonctionnement exécutif, l'apprentissage, la mémoire et la vitesse de traitement peuvent être présents.

Bien que la qualité de vie soit altérée chez de nombreux enfants atteints d'hydrocéphalie, près de 20 % d'entre eux ont une qualité de vie proche de la normale. L'épilepsie se développe chez jusqu'à 34 % des patients traités dans leur enfance pour une hydrocéphalie et a un impact négatif majeur sur la qualité de vie. Des maux de tête sont rapportés, dans une certaine mesure, chez la plupart des enfants ayant une hydrocéphalie shuntée, et ils sont sévères chez 10 à 20 % de ceux ayant une hydrocéphalie shuntée. Une fois adultes, des maux de tête chroniques graves sont rapportés chez plus de 40 % des individus ayant une hydrocéphalie shuntée, et parmi les patients traités dans l'enfance, 45 % ont nécessité un traitement pour la dépression, 43 % étaient dépendants des soins et 43 % étaient au chômage.(324)

XIV. Prévention(134,325,528)

La prévention de l'hydrocéphalie et de ses complications est un enjeu crucial, tant dans la phase prénatale que postnatale. Cela inclut la prévention des malformations congénitales, des infections et des facteurs environnementaux qui peuvent influencer le développement du cerveau. Voici un détail des différentes stratégies de prévention dans ce domaine.

1. Prévention préconceptuelle (134,147,148,528–559) (560–563)

Acide folique : L'une des stratégies de prévention les plus étudiées et les plus efficaces consiste à prendre de l'acide folique avant et pendant la grossesse. L'acide folique (ou vitamine B9) joue un rôle crucial dans la fermeture du tube neural chez le fœtus. Des études ont prouvé

qu'une supplémentation en acide folique diminue de manière significative le risque de malformations du tube neural, telles que la spina bifida, qui peut être accompagnée d'hydrocéphalie.

- **Recommandation** : L'Organisation mondiale de la santé (OMS) recommande aux femmes en âge de procréer de prendre 0,4 mg d'acide folique quotidiennement, au moins un mois avant la conception et pendant les premières semaines de grossesse. Des doses plus élevées peuvent être prescrites aux femmes ayant des antécédents familiaux de malformations du tube neural.

Nutrition maternelle et prévention des carences : Une bonne nutrition est essentielle pour la prévention des malformations congénitales. Outre l'acide folique, des carences en d'autres nutriments, comme l'iode et la vitamine D, peuvent également augmenter les risques de malformations du tube neural et d'autres anomalies cérébrales. Une alimentation équilibrée, riche en vitamines et minéraux, est donc essentielle avant et pendant la grossesse.

Contrôle du volume de fluide cérébral

Les études précliniques in vitro et in vivo ont impliqué le cotransporteur NKCC1 comme un régulateur important de la production de LCR, menant à l'hypothèse que l'inhibition de NKCC1 pourrait être une cible intéressante dans le traitement de l'hydrocéphalie. Cependant, l'interprétation des études apparemment contradictoires est compliquée par l'absence d'accord dans le domaine du transport des électrolytes. Cela est illustré par la question de savoir si NKCC1 transporte les trois électrolytes dans les cellules, et finalement vers le côté sanguin du plexus choroïde, ou s'il transporte les électrolytes hors des cellules, contribuant ainsi à la sécrétion du LCR dans les ventricules. L'échec du Lasix (furosemide), un inhibiteur de NKCC dans le traitement de l'hydrocéphalie pédiatrique, va à l'encontre de l'efficacité de l'inhibition systémique de ce cotransporteur. Peut-être que l'une des limites des études cliniques précédentes était la voie d'administration. Il est peu probable que les thérapies orales ou intraveineuses inhibent NKCC1 au site de la membrane luminale (côté LCR) du CPe (choroide plexus epithelium). Ces voies d'administration sont bien plus susceptibles de cibler NKCC1 soit

de manière périphérique, soit au sein de la vasculature cérébrale, où le transporteur pourrait avoir des fonctions alternatives. Des théories récentes et des études ont évalué la délivrance intrathécale de Bumex (bumétanide; un inhibiteur plus sélectif de NKCC1) chez des souris adultes pour contrôler la sécrétion de LCR(529), représentant un traitement potentiel aux petites molécules pour l'hydrocéphalie et renforçant l'importance de l'administration de médicaments et de la distribution cible.

En revanche, un autre article récent détaille le rôle neurodéveloppemental de NKCC1 dans le plexus choroïde. Les auteurs démontrent que la surexpression de NKCC1 tôt dans le développement conduit à des ventricules plus petits via l'absorption de potassium par le cotransporteur, et ce phénotype persiste tout au long de l'âge adulte chez les souris (528). Cette surexpression précoce de NKCC1 atténue partiellement l'hydrocéphalie expérimentale induite par injection de kaolin, suggérant que dans le cas de l'hydrocéphalie pédiatrique, les médicaments qui augmentent l'activité de NKCC1 au site du plexus choroïde seront avantageux. Les auteurs attribuent cette direction vers l'intérieur de NKCC1 à un phénomène de développement dû aux propriétés absorbantes de NKCC1 et du plexus choroïde pendant le développement postnatal précoce chez les rongeurs. Il convient de faire preuve de prudence dans l'interprétation des modèles de rongeurs de l'hydrocéphalie pour la découverte de médicaments, car ces modèles sont limités par les différences de gestation et de développement neural par rapport aux humains. Le développement postnatal des rongeurs a été corrélé aux stades de fin de grossesse chez les humains, de sorte que certaines des pharmacothérapies proposées éclairées par des modèles de rongeurs périnataux(528), ou inversement, des modèles de rongeurs adultes(529), peuvent ne pas se traduire de manière optimale pour les nouveau-nés en termes de tolérabilité, de mécanisme d'action et de résultats fonctionnels.

Les études sur NKCC1 de Xu et al.(528) et Steffensen et al.(529) forment une juxtaposition intéressante; une étude fournit une preuve de mécanisme pour l'inhibition de NKCC1 dans le contrôle de la sécrétion de LCR, tandis que l'autre fournit une preuve de mécanisme pour la surexpression de NKCC1 dans le contrôle de la sécrétion de LCR. Cependant,

la clé pour comprendre ces résultats initialement contradictoires pourrait être que le plexus choroïde est un tissu hautement plastique dont le rôle pendant le développement embryonnaire et postnatal précoce est mal compris. Beaucoup de ce que nous savons sur le plexus choroïde a été élucidé par des modèles « adultes » qui ne sont peut-être pas idéaux pour étudier une condition principalement infantile telle que l'hydrocéphalie. En fait, si l'on considère les premiers essais médicamenteux du Lasilix dans le traitement de l'hydrocéphalie post-hémorragique chez les nourrissons, les études de Xu et al.(528) peuvent expliquer pourquoi ces essais ont vu des tailles d'effet nettes nulles ou négatives. Si le rôle du plexus choroïde au cours du développement postnatal précoce consiste en fait à absorber et réguler les niveaux de potassium par le cotransporteur NKCC1 (comme les auteurs l'hypothétisent), alors le traitement au Lasilix aurait inhibé ce mécanisme important et peut-être accéléré le phénotype de l'hydrocéphalie. Cette découverte met en évidence de manière critique la chronologie du développement de la fin de grossesse chez l'humain et du développement postnatal précoce chez les rongeurs comme un phénomène unique et peu étudié concernant la sécrétion de LCR, la fonction des transporteurs et l'homéostasie des ions. La création de modèles qui élucident le rôle du plexus choroïde au fur et à mesure qu'il contribue à la sécrétion de LCR tout au long du développement est une exigence absolue pour éclairer la découverte de futurs médicaments pour le traitement de l'hydrocéphalie.

Un autre traitement prometteur aux petites molécules a été la découverte que les antagonistes du canal TRPV4 (récepteur potentiel transitoire vanilloïde 4), un canal polymodal non sélectif cationique, réduisaient la ventriculomégalie progressive dans un modèle génétique de rat souffrant d'hydrocéphalie(530). Il a été proposé que TRPV4 agisse comme une protéine clé de signalisation dans la membrane luminale du plexus choroïde où elle peut répondre rapidement aux lésions et être activée en réponse à la ventriculomégalie. Les auteurs ont émis l'hypothèse que, puisque l'administration systémique de l'antagoniste TRPV4 n'affectait pas la taille des ventricules chez les animaux de type sauvage, l'augmentation de la perméabilité des différentes barrières cérébrales en raison de l'hydrocéphalie permettait au médicament

d'atteindre sa cible dans le plexus choroïde. TRPV4 est fortement enrichi dans la membrane du plexus choroïde côté LCR, mais est relativement ubiquitaire dans le système nerveux central, agissant pour coordonner une variété de voies de signalisation intracellulaires. Fait intéressant, aucun effet indésirable n'a été observé lors du traitement médicamenteux malgré la nature ubiquitaire de TRPV4. Peut-être que ce résultat est souligné par les données montrant que les souris et rats Trpv4-/- nulls ne présentent pas de phénotypes évidents et sont des animaux relativement normaux, sains et fertiles (531–533). De plus, GlaxoSmithKline a rapporté plusieurs essais cliniques utilisant des antagonistes de TRPV4 pour le traitement de diverses indications liées à l'œdème, notamment l'œdème pulmonaire, la toux chronique, l'insuffisance cardiaque congestive et l'œdème maculaire(534)(NCT02497937,NCT02119260). Dans les études de sécurité de phase I, aucun effet indésirable n'a été rapporté. Les données prometteuses de sécurité et de tolérabilité sur les antagonistes de TRPV4 en général suggèrent que des études précliniques supplémentaires examinant le rôle de TRPV4 dans la pathophysiologie de l'hydrocéphalie sont cruciales.

Contrôle de l'inflammation et de la fibrose

Bien que NKCC1 puisse être un régulateur important de la production de LCR, une cible médicamenteuse alternative avec une base mécanistique préclinique plus solide est la kinase régulatrice en amont, la SPAK (kinase sérine-thréonine riche en proline/alanine apparentée à SPS1), qui est connue pour contrôler l'activité de NKCC1(536). Dans un modèle murin d'hydrocéphalie post-hémorragique expérimentale, un inhibiteur de SPAK a réduit la ventriculomégalie en diminuant l'hyper-sécrétion de LCR(535). Fait intéressant, l'hyper-sécrétion de LCR dans ce modèle murin d'hydrocéphalie post-hémorragique a été trouvée être due à une inflammation médiée par le récepteur de type Toll 4 (TLR4). Il a été proposé que TLR4 régule la kinase SPAK et donc NKCC1(536). Curieusement, tant le knockout génétique que le knockout pharmacologique intrathécal de TLR4 ou SPAK ont atténué l'hyper-sécrétion de LCR et traité ainsi l'hydrocéphalie, fournissant une forte base mécanistique préclinique, du moins chez les souris(535). De plus, il a été montré que l'acétazolamide intrathécale n'affectait pas

l'hydrocéphalie, ce qui confirme les échecs cliniques humains au cours des dernières décennies. Cette recherche représente la convergence du contrôle direct de la sécrétion de LCR et de l'inflammation comme cible efficace dans le traitement de l'hydrocéphalie(536).

Le chemin de la kinase SPAK module également la cascade de signalisation Wnt, qui est un modulateur important de la production de cytokines médiée par NF-kB(537,538). Dans un modèle de rat d'hydrocéphalie post-hémorragique suivant une hémorragie intraventriculaire, il a été trouvé que la signalisation Wnt était régulée à la hausse en raison de l'augmentation du fer dans le liquide céphalorachidien(539). L'hydrocéphalie post-hémorragique a été atténuée par un traitement au Déféroxamine, un chélateur du fer, et il a également été démontré que ce traitement améliorait les résultats comportementaux chez les rats souffrant d'hydrocéphalie post-hémorragique.

En plus du défi du fer hémique dans l'hémorragie intraventriculaire, il a été démontré que l'insulte par l'acide lysophosphatidique (LPA) est une cause importante du développement de l'hydrocéphalie post-hémorragique(540). En fait, l'induction de LPA seule peut créer une hydrocéphalie post-hémorragique dans les mêmes proportions que l'hémorragie intraventriculaire de sang entier dans des modèles animaux(540,541). Le traitement avec un antagoniste du récepteur LPA1 a été efficace pour prévenir l'hydrocéphalie post-hémorragique après le défi de LPA et représente une autre cible prometteuse dans le traitement de l'hydrocéphalie.

Étant donné la littérature abondante suggérant un rôle pour l'inflammation dans la physiopathologie de l'hydrocéphalie, le développement et la réutilisation de biologiques représentent une direction importante pour le traitement de l'hydrocéphalie liée à une hémorragie ou à une infection. Dans un cas clinique d'hydrocéphalie induite par la méningite, un nourrisson résistant au traitement a bien répondu à un traitement d'un an avec de l'Anakinra, un antagoniste sélectif du récepteur IL-1a. La réduction de la cytokine pro-inflammatoire a résolu de manière spectaculaire les symptômes du patient et stabilisé la progression de

l'hydrocéphalie(542). Il s'agit d'un résultat clinique prometteur et représente au moins une voie inflammatoire qui mérite d'être explorée plus avant dans la physiopathologie de l'hydrocéphalie.

Neuroréparation et neuroprotection

Comparable à la signalisation Wnt, la signalisation TGF-β joue un rôle essentiel dans le neurodéveloppement. Non seulement les souris surexprimant TGF-β développent une hydrocéphalie postnatale sévère, mais il y a aussi une augmentation dramatique de la libération de TGF-β dans le LCR après une hémorragie intraventriculaire(543,545). En raison de la nature ubiquitaire de cette cytokine, l'inhibition directe de TGF-β pourrait ne pas être la cible la plus prometteuse pour le traitement de l'hydrocéphalie, mais elle représente certainement un groupe important de voies de signalisation à explorer pour leur rôle dans le développement de l'hydrocéphalie. Par exemple, il a été constaté que l'administration intraventriculaire du facteur de croissance des hépatocytes (HGF) traite l'hydrocéphalie due à la surexpression de TGF-β, ce qui représente une cible pharmacologique plus favorable(544).

Plusieurs études ont identifié que la neurogenèse, la gliogenèse altérées et une régulation accrue des voies inflammatoires contribuent au développement de l'hydrocéphalie(147,148,546). De plus, il a été démontré que les dommages à la couche épendymaire des ventricules dus au sang, à l'inflammation, à la fibrose ou au traumatisme peuvent provoquer de l'hydrocéphalie(147,148,546). Des études récentes ont identifié plusieurs agents susceptibles de protéger contre ces dommages et/ou de restaurer le tissu déjà endommagé. L'érythropoïétine (Epo), une hormone impliquée dans l'érythropoïèse, a montré des propriétés neuroprotectrices puissantes, anti-apoptotiques, anti-inflammatoires et neurotrophiques, et aide également à réduire le fer libre et à améliorer les résultats neurodéveloppementaux(547). Dans un modèle de rat d'hydrocéphalie induite par kaolin, l'Epo recombinante humaine a réduit la progression de l'hydrocéphalie, diminué l'activation des microglies et l'astrogliose(548). De plus, dans un modèle de rat d'hydrocéphalie post-hémorragique acquise, la thérapie par l'Epo en combinaison avec la mélatonine a permis de réduire la macrocephalie et la ventriculomégalie, ainsi que de prévenir l'absence et

l'enchevêtrement des cils épendymaires, de diminuer l'astrogliose et d'améliorer les performances lors d'un test neurocomportemental. Étant donné que l'Epo est un régulateur important de la signalisation NF-kB, il est également probable qu'elle régule à la fois l'inflammation médiée par TLR4 et les voies associées à SPAK, ce qui implique que l'Epo soit non seulement un agent neuroprotecteur, mais aussi un puissant anti-inflammatoire.

Avancées des thérapies de cellules souches

Récemment, le domaine de la biologie des cellules souches et les applications des greffes de cellules souches ont fait des progrès prometteurs dans le domaine de la médecine de précision. Étant donné que l'inflammation et la neurogenèse altérée ont été impliquées comme causes importantes du phénotype neurodégénératif de l'hydrocéphalie, la thérapie par cellules souches est, en théorie, une modalité de traitement viable. Dans des études chez le rongeur réalisées en 2013 et 2015, il a été constaté que l'implantation de cellules souches mésenchymateuses (CSM) dans la paroi ventriculaire entraînait la prévention de la progression de l'hydrocéphalie ainsi que la neuroréparation du site blessé(148,549). Une étude supplémentaire réalisée en 2020 a confirmé que l'implantation de CSM dans la paroi ventriculaire entraînait une diminution de l'inflammation et une augmentation de la neuroréparation, ce qui a permis de sauver la neurodégénérescence due à l'hydrocéphalie(550). De plus, en 2018, un essai clinique de phase I a été mené, évaluant la sécurité et la tolérabilité des greffes de CSM chez des patients pédiatriques atteints d'hydrocéphalie. Aucun effet indésirable n'a été signalé, et la thérapie a été bien tolérée par tous les patients(551).

Bien que les premières études de sécurité sur les CSM soient prometteuses, ce qui est peut-être plus convaincant est la greffe de cellules souches neuronales (CSN) saines et de cellules progénitrices neuronales (CPN) sur l'épendyme neuroendommagé. Dans une étude récente, des explants de CSN/CPN ont été cultivés en neurosphères fonctionnelles et implantés chez des souris hydrocéphaliques. Ces greffes ont formé des cils épendymaires mobiles fonctionnels et se sont développées en cellules progénitrices neuronales(552). Enfin, un rapport récent a piloté l'utilisation de plexus choroïdes explantés comme thérapie neuro-restaurative.

Il a été constaté que les tissus de plexus choroïdes explantés généraient des cils battants en culture, exprimaient l'aquaporine-1 apicale et sécrétaient la transthyretine, bien qu'ils ne produisaient pas de LCR(553). Lorsqu'ils ont été implantés dans le ventricule latéral de rats hydrocéphaliques, ils n'ont pas bloqué l'écoulement du LCR ; en fait, ils ont maintenu les cils battants et sécrété des facteurs neuromodulateurs importants. Les auteurs ont émis l'hypothèse que, lors de la chirurgie de cautérisation du plexus choroïde, celui-ci pourrait être enlevé, cultivé puis réimplanté comme une greffe ventriculaire. Cela permettrait de réduire la production de LCR, tout en maintenant les avantages de la neuroréparation et de la neuromodulation nécessaires pour améliorer les résultats chez les patients après une intervention chirurgicale(553). Bien que ces thérapies par cellules souches et/ou greffes ne soient pas strictement non chirurgicales ou non invasives, elles apparaissent comme des techniques neuro-restauratives puissantes qui pourraient contribuer à sauver certains des déficits cognitifs et comportementaux associés à l'hydrocéphalie et contourner les chirurgies répétées qui semblent inévitables dans le cadre du placement de shunts.

Rôles émergents de la thérapie génique

Il y a un intérêt croissant à explorer les bases génétiques de l'hydrocéphalie congénitale, dans le but de développer des traitements par thérapie génique. La littérature récente (556,558,559) a résumé plusieurs gènes identifiés comme des facteurs causatifs de l'hydrocéphalie primaire chez les modèles animaux et les humains. Il est estimé que les causes génétiques contribuent à plus de 50 % des cas d'hydrocéphalie primaire chez les patients pédiatriques(558,559). Ces gènes jouent un rôle dans la régulation de la neurogenèse, de la gliogenèse, du destin cellulaire et de la fonction de barrière, tous des mécanismes essentiels dans la physiopathologie de l'hydrocéphalie. Les succès récents de la thérapie génique pour diverses maladies héréditaires telles que les troubles rétiniens, l'atrophie musculaire spinale et l'hémophilie suggèrent que les outils avancés de thérapie génique pourraient offrir une option de traitement semi-permanente pour les patients souffrant d'hydrocéphalie primaire due à des mutations génétiques (554,555,557).

2. Prévention post-natale :

Prévention des infections :(325)

Vaccination : La vaccination contre les agents pathogènes responsables de la méningite, tels que **Haemophilus influenzae de type b** (Hib), **Neisseria meningitidis** et **Streptococcus pneumoniae**, est une mesure de prévention majeure. Ces vaccins ont réduit l'incidence de la méningite bactérienne, et, par conséquent, le risque de développer une hydrocéphalie secondaire. Selon **Warf (2005)**(325), la vaccination contre la méningite a permis de réduire de 50 % l'incidence de l'hydrocéphalie post-infectieuse chez les enfants de moins de 5 ans.

Antibioprophylaxie en cas de contacts à risque : En plus de la vaccination, les personnes qui ont été en contact avec des individus présentant des infections méningées peuvent bénéficier d'une antibioprophylaxie, ce qui contribue à réduire l'incidence des infections secondaires et de l'hydrocéphalie post-infectieuse.

Prévention des traumatismes crâniens (565)

Les traumatismes crâniens peuvent provoquer des hémorragies intracrâniennes, qui sont l'une des causes de l'hydrocéphalie chez les nourrissons et jeunes enfants.

Des mesures préventives telles que l'utilisation de sièges auto appropriés, des dispositifs de sécurité à la maison et des pratiques de prévention des chutes sont cruciales. L'étude K Selvamuthu et al. (565) montre qu'une réduction des chutes chez les enfants de moins de 2 ans a conduit à une diminution significative de l'hydrocéphalie post-traumatique dans les pays développés. Les parents doivent également être formés aux bonnes pratiques de sécurité et à la gestion des risques domestiques pour limiter l'exposition des enfants aux traumatismes crâniens.

3. Traitement par dérivation Ventriculo-amniotique intra-utérine ou céphalocentèse :(560-563)

Les exigences suivantes ont été proposées pour sélectionner les patients éligibles au traitement fœtal :(561)

1. L'hydrocéphalie doit être diagnostiquée à un stade précoce de la grossesse.

2. Elle ne doit pas être associée à d'autres malformations.
3. Une étude du caryotype doit être réalisée dans tous les cas.
4. La dilatation ventriculaire doit être progressive.
5. Le traitement doit être pris en charge par une équipe pluridisciplinaire composée de spécialistes en périnatalogie, échographie, obstétrique, neurochirurgie et génétique.

L'algorithme suivant (Fig. 112) est proposé pour la prise de décision concernant l'hydrocéphalie fœtale au Centre Hospitalier et Maternité Santa Joana de São Paulo, ainsi qu'aux départements de neurochirurgie et d'obstétrique de l'Université Fédérale de São Paulo.

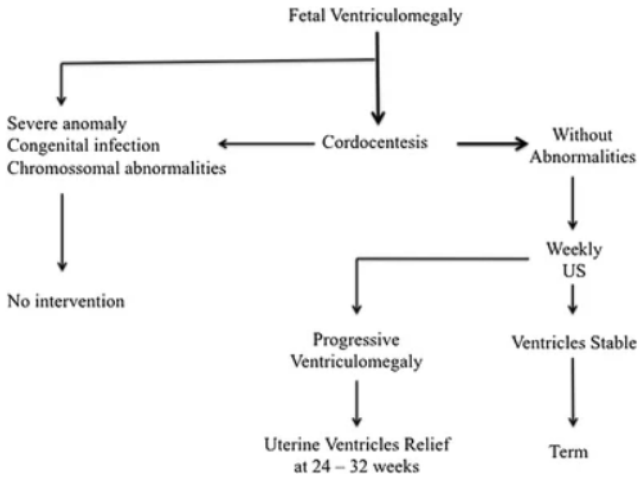


Figure 112 : algorithme de prise de décision lors du dépistage d'une ventriculo-mégalie chez un fœtus (561)

Bien que les diagnostics des malformations fœtales se soient améliorés au cours des dernières années, la même amélioration n'a pas été observée dans les techniques chirurgicales pour le traitement de l'hydrocéphalie. Les options chirurgicales comprennent la céphalocentèse, qui consiste en plusieurs ponctions ventriculaires afin d'évacuer le liquide, et les dérivations ventriculo-amniotiques, qui permettent une diminution rapide du volume de la cavité ventriculaire mais migrent souvent vers les cavités ventriculaire ou utérine.(561)

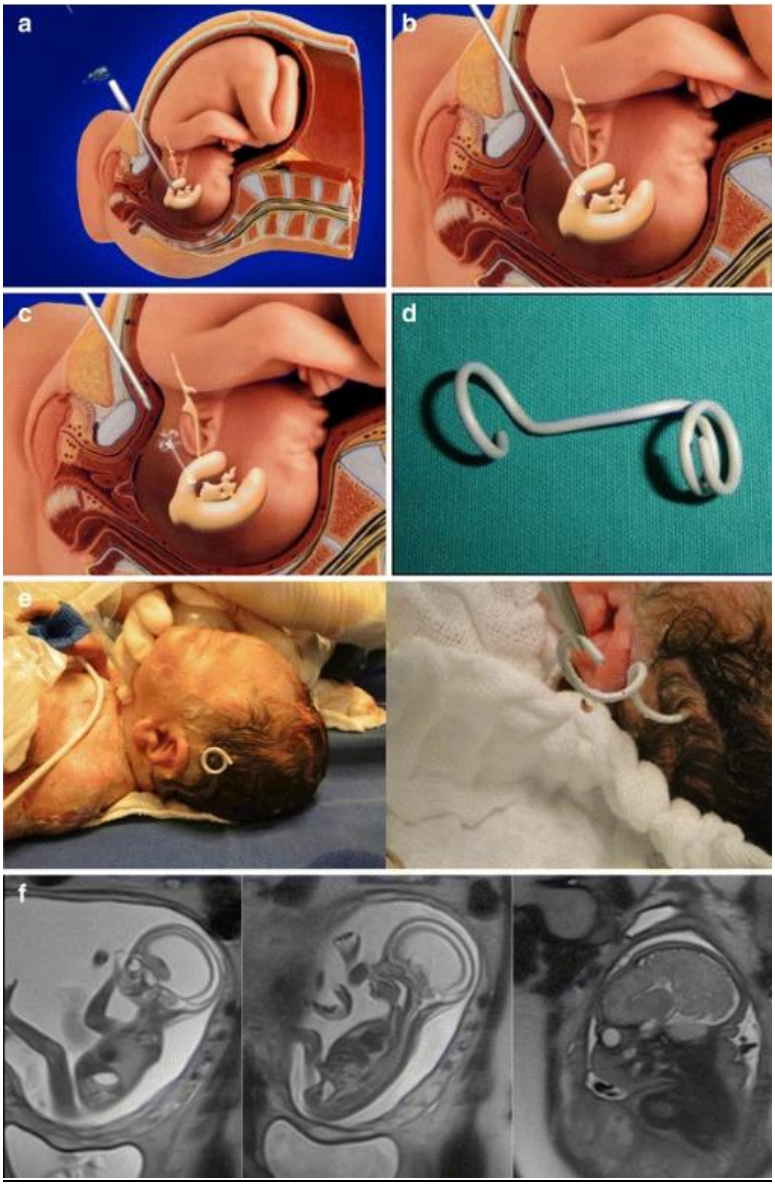


Figure 113 : Schéma de la mise en place d'une dérivation ventriculo-amniotique.(561)

a. Ponction transabdominale guidée par échographie atteignant le cornet occipital du ventricule latéral.
b. Insertion du cathéter et portion intraventriculaire libérée après retrait partiel du trocart.
c. Retrait complet du trocart pour libérer le cathéter dans la cavité amniotique et diminuer l'hydrocéphalie.
d. Cathéter à double pigtail.
e. Patient à la naissance exposant la dérivation ventriculo-amniotique utilisée pendant la vie utérine pour traiter une hydrocéphalie fœtale ; en détail, on peut voir que le cathéter fonctionnait toujours.
f. Exemple d'hydrocéphalie fœtale due à une sténose de l'aqueduc traitée par dérivation ventriculo-amniotique. Les IRM pré- et post-opératoires montrent la réduction des cavités ventriculaires après l'intervention.

4. Etude MOMS (management of myelomeningocèle study):

L'essai MOMS a été lancé en 2003 et interrompu prématurément en 2011 après l'étude de 183 cas (sur un nombre prévu de 200 cas) qui ont révélé une grande efficacité de la chirurgie fœtale. L'objectif global de l'essai MOMS était d'évaluer les résultats de la chirurgie in utero entre 19 et 25 semaines de grossesse par rapport à la chirurgie postnatale. L'objectif spécifique de l'essai MOMS était d'analyser le taux de mortalité fœtale ou néonatale et l'incidence des dérivations ventriculopéritonéales jusqu'à l'âge de 1 an. Le critère secondaire était l'évaluation du développement cognitif et moteur à 30 mois.

Les principaux critères d'inclusion étaient : grossesse, myéloméningocèle (MM) de niveau T1 à S1, un âge gestationnel entre 19 et 25,6 semaines, un caryotype normal et aléatoire, et une mère de plus de 18 ans. Les principaux critères d'exclusion étaient : anomalies fœtales non liées à la MM, cyphose sévère, risque d'accouchement prématuré (y compris col court et antécédents d'accouchement prématuré), et décollement placentaire.

L'étude a montré une réduction statistiquement significative de l'incidence des dérivations ventriculopéritonéales (VPS) par rapport au groupe postnatal (40 % contre 82 %). De plus, 42 % du groupe prénatal présentait une marche indépendante à 30 mois de vie contre 21 % dans le groupe postnatal ($p < 0,001$). La malformation de Chiari II a été inversée chez 36 % du groupe prénatal contre seulement 4 % dans le groupe postnatal ; l'indice de Chiari II symptomatique était de 6 % et 22 %, respectivement.

Les bénéfices fœtaux doivent être évalués sous l'angle du risque accru pour la mère, en raison de l'incidence accrue de complications telles que la rupture prématurée des membranes (46 %), l'accouchement prématuré (79 %), et l'âge gestationnel moyen à la naissance de 34,1 semaines dans le groupe chirurgie fœtale, contre 37,3 semaines dans le groupe chirurgie postnatale. De plus, une cicatrice utérine suite à une hystérotomie a entraîné diverses complications, dont des degrés variés de faiblesse de la paroi utérine chez 25 % des femmes à l'accouchement, 9 % de ruptures partielles, et 1 % de rupture totale de la cicatrice utérine(560).

5. Technique chirurgicale(560-562,564)

Avec les résultats prometteurs de l'essai MOMS, la procédure chirurgicale in utero n'a plus été considérée comme expérimentale et est devenue disponible dans plusieurs centres de médecine fœtale, sur recommandation du Collège américain d'obstétrique et de gynécologie (ACOG) en 2013(562,564). La chirurgie fœtale nécessite l'intervention d'une équipe pluridisciplinaire (obstétricien, neurochirurgien, néonatologiste, généticien, anesthésiste, infirmier, physiothérapeute, psychologue, nutritionniste, entre autres, chaque professionnel ayant un rôle et interagissant à chaque étape du traitement).

Sur la base de leur expérience initiale dans le suivi de 6 patientes opérées à l'École de médecine Paulista/Université fédérale de São Paulo en 2003 (après que les professeurs Joseph Bruner et Noel Tulipan de l'Université de Vanderbilt aient formé l'équipe chirurgicale), ils ont pu relancer le programme de traitement prénatal de la myéloméningocèle (MM) peu après la publication de l'essai MOMS. Leur protocole suit les mêmes recommandations établies par le groupe d'essai MOMS concernant les critères de sélection des patientes, le protocole d'évaluation préopératoire et les soins postopératoires, à l'exception de l'ouverture et de la fermeture de l'utérus en raison de l'empêchement légal dans notre pays qui nous empêche d'utiliser un agrafeur utérin sans licence d'une agence gouvernementale. Cet empêchement nous a forcés à développer une technique chirurgicale alternative.

La technique qu'ils utilisent consiste à ouvrir la paroi abdominale (incision de type Pfannenstiel étendue) et à retirer l'utérus de la cavité abdominale, suivie d'une cartographie détaillée de la localisation du placenta et de l'identification des parties fœtales et du cordon ombilical à l'aide d'une échographie peropératoire. L'emplacement de l'hystérotomie dépendra de la localisation du placenta. Lorsque l'insertion du placenta est postérieure, ils réalisent une hystérotomie antérieure ; cependant, lorsque le placenta est situé antérieurement, ils procédent à une inversion de la surface de l'utérus et l'hystérotomie est réalisée sur la paroi postérieure de l'utérus. L'utérus est recouvert d'un sac plastique stérile pour éviter la perte de chaleur. La température de l'utérus est continuellement surveillée à l'aide d'un thermomètre laser

infrarouge numérique. Six points de réparation sont posés sur la paroi utérine avec du Vicryl 0 (Fig. 113). Une hystérotomie longitudinale médiane d'environ 5 cm est réalisée sur la paroi utérine contralatérale à l'insertion placentaire à l'aide de cautérisation électrique et de pinces vasculaires De Bakey. Une partie du liquide amniotique est retirée et envoyée au laboratoire de biologie moléculaire. La région dorsale du fœtus est positionnée au niveau de l'ouverture utérine et le neurochirurgien effectue la procédure corrective de la spina bifida. La température du fœtus pendant la procédure chirurgicale est également surveillée en continu. Après la correction de la dysraphie, le fœtus est replacé dans la cavité utérine. La fermeture de l'utérus se fait en trois étapes. La première consiste en une suture continue de la membrane amniotique et du myomètre avec du Monocryl 4-0. La deuxième étape consiste en une suture continue du myomètre avec du Vicryl 2-0. La troisième étape consiste en des sutures interrompues du myomètre avec du Vicryl 0. Avant la fermeture complète de la paroi utérine, un cathéter urinaire en silicone de numéro 10 est inséré dans la cavité utérine et l'utérus est rempli de solution saline à une température de 36,8°C. La laparotomie est ensuite fermée selon les standards classiques pour une césarienne.

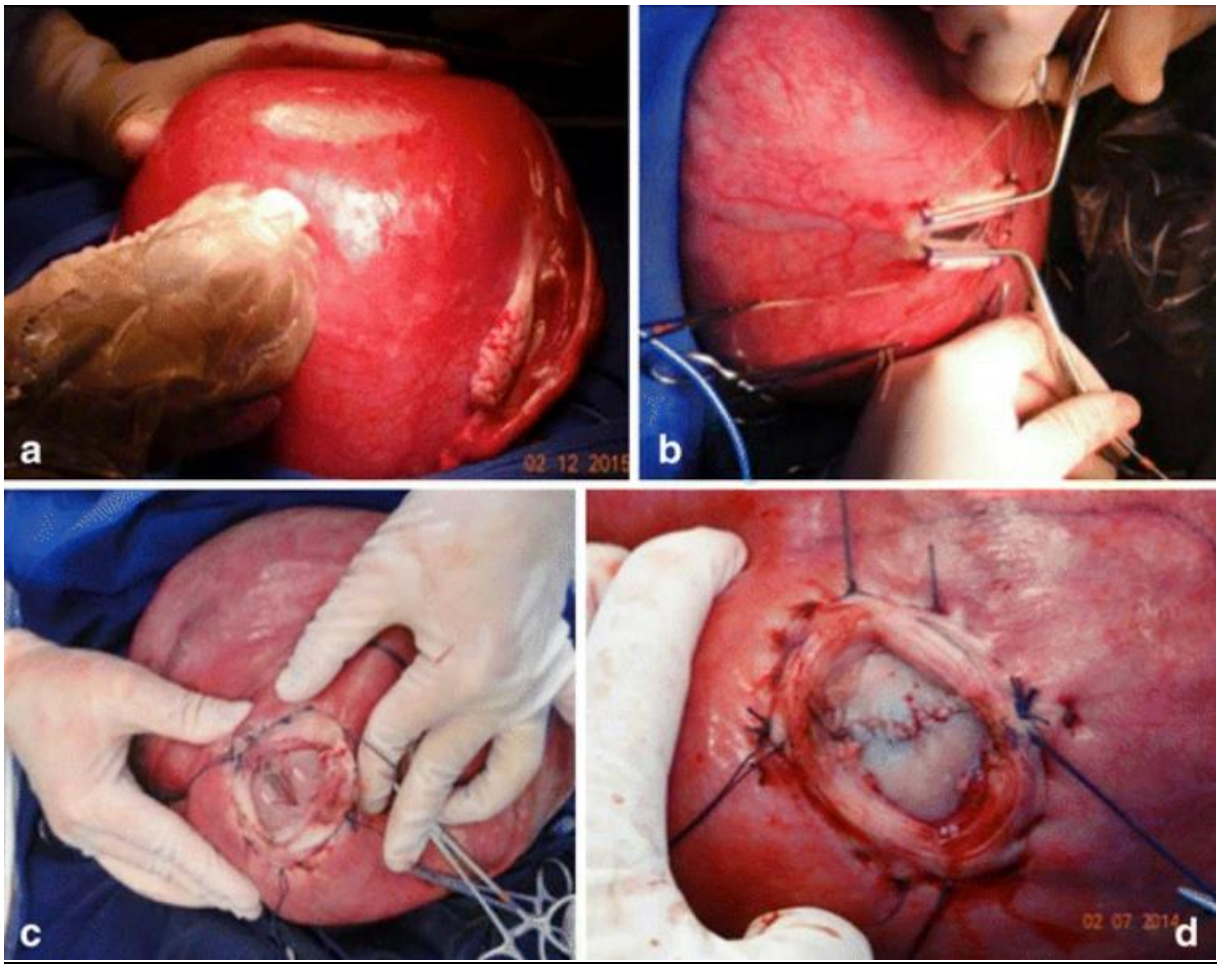


Figure 114 : Vue peropératoire de la chirurgie fœtale ouverte pour la myéloméningocèle.(561)

a. Surveillance échographique peropératoire.

b. Pinces cardiaques pour l'hémostase de l'utérus pendant son ouverture.

c. Exposition de la myéloméningocèle.

d. Vue peropératoire après la fermeture de la myéloméningocèle.

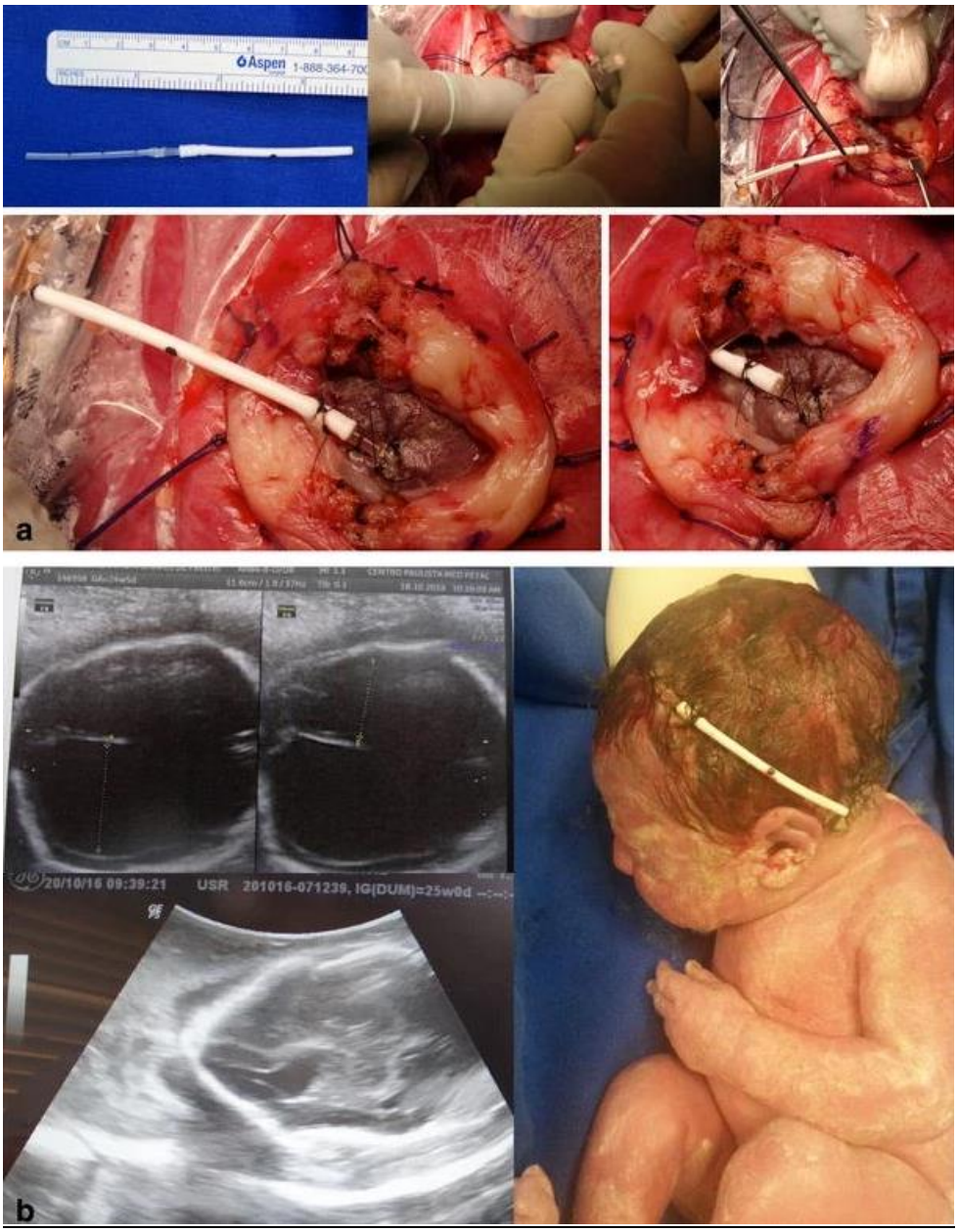


Figure 115 : : Cas illustratif de correction simultanée de la myéloméningocèle (MMC) et de dérivation ventriculo-amniotique.(561)

a. Insertion du cathéter ventriculaire avec la technique peel-away (Valve type Accu-flo Codman® à faible pression).

b. Échographie pré- et post-opératoire montrant l'insertion du cathéter et la réduction complète de la cavité ventriculaire.

Image du nouveau-né à la 36e semaine de grossesse montrant que la dérivation fonctionne toujours et est bien placée.

6. Soins post-opératoires

La neurochirurgie fœtale implique le suivi du fœtus à partir du moment de la naissance jusqu'à la période postnatale. Il est évident que plus l'accouchement est retardé, meilleures sont les conditions du nouveau-né, mais la santé maternelle doit également être prise en compte, en particulier la quantité de liquide amniotique et l'épaisseur de la cicatrice chirurgicale. La rupture des membranes amniotiques et la transition vers l'oligohydramnios indiquent une anticipation de l'accouchement, tout comme l'amincissement de la cicatrice utérine. Si un amincissement de la cicatrice utérine est détecté, un accouchement prématuré peut prévenir la rupture utérine.

Dans la série de Cavalheiro S et al. (561) 220 patientes ayant subi une chirurgie pour la correction de la myéloméningocèle (MM) in utero, leur âge gestationnel variait de 26 à 37 semaines et 2/7 jours. 18 cas sont nés avant 30 semaines de gestation, 74 cas sont nés entre 30 et 34 semaines, 80 cas sont nés entre 35 et 36 semaines, et 48 cas sont nés après 37 semaines. La mortalité périnatale est survenue dans 4 cas (1,8 %), dont 2 dus à une chorioamnionite. Un cas de mortalité était dû à une rupture prématurée des membranes et un autre à une bradycardie idiopathique. Ce taux de mortalité est inférieur à celui du groupe d'essai MOMS (2,5 %) et des essais de l'Hôpital pour enfants de Philadelphie (CHOP) (6 %)(563).



CONCLUSION



L'hydrocéphalie pédiatrique, en tant qu'entité clinique complexe et plurifactorielle, constitue un défi majeur en neurologie infantile. Sa prise en charge ne peut se limiter à une simple décompression ventriculaire, mais exige une compréhension fine de ses mécanismes sous-jacents, de ses multiples présentations cliniques et de son évolution à long terme. L'hétérogénéité des étiologies – congénitales, acquises, génétiques ou infectieuses – rend indispensable une approche individualisée, intégrant à la fois les avancées diagnostiques, notamment en imagerie, et les progrès chirurgicaux récents.

Si les techniques traditionnelles comme la dérivation ventriculo-péritonéale restent la pierre angulaire du traitement, elles sont loin d'être exemptes de complications, justifiant la recherche constante d'alternatives plus sûres et plus durables, telles que la ventriculocisternostomie endoscopique ou encore les interventions fœtales en cours d'évaluation. L'émergence de la chirurgie prénatale, portée par des études comme le protocole MOMS, ouvre ainsi des perspectives prometteuses, bien que controversées, qui nécessitent une évaluation rigoureuse des bénéfices et des risques.

En définitif, la complexité de l'hydrocéphalie pédiatrique appelle à une prise en charge pluridisciplinaire, continue et centrée sur l'enfant dans sa globalité au-delà de la seule dimension neurochirurgicale. L'enjeu majeur pour les années à venir sera de concilier progrès technologiques, personnalisation des soins, et qualité de vie, en s'appuyant sur une recherche clinique rigoureuse et une écoute attentive des besoins des enfants et de leurs familles. Ce travail a ainsi tenté de mettre en lumière les contours d'une pathologie en constante évolution, et les voies possibles pour une prise en charge plus efficace, plus précoce et plus humaine.



RÉSUMÉ



RÉSUMÉ

L'hydrocéphalie infantile est une pathologie affectant une proportion considérable de la population pédiatrique mondiale. Nous rapportons 122 cas d'hydrocéphalie de l'enfant. La fréquence annuelle moyenne est de 23,25 cas par an. Le sexe ratio M/F est de 0,82. L'âge moyen des patients est de 39,34 mois. La consanguinité a été observée chez 36,2 % des patients.

Le mode de révélation le plus fréquent est la présence de malformation, retrouvée chez 55 % des patients. Le périmètre crânien moyen est de 50,36 cm. Le bombement de la fontanelle est observé chez 56,4 % des patients. Les troubles moteurs ont été retrouvés chez 30,3 % des patients, les troubles sensitifs chez 18,1 %, les troubles du comportement chez 8,1 %, les troubles sensoriels chez 12 %, et les troubles du développement psychomoteur ont été observés chez 36 % des patients.

Les troubles visuels associés les plus fréquents sont la baisse d'acuité visuelle (18,6 %), le strabisme (8,5 %), la diplopie (3,4 %) et la cécité (1,7 %). Le fond d'œil a révélé un œdème papillaire de stade 1 dans 17,9 % des cas, de stade 2 dans 9,8 %, de stade 3 dans 2,7 %, ainsi qu'une atrophie papillaire dans 1,8 % des cas.

L'échographie transfontanellaire (ETF) a permis de diagnostiquer 36 cas d'hydrocéphalie tri-ventriculaire, 15 cas tétra-ventriculaire et 3 cas bi-ventriculaire. La tomodensitométrie (TDM) a permis le diagnostic de 78 cas d'hydrocéphalie tri-ventriculaire, 32 cas tétra-ventriculaire, 8 cas bi-ventriculaire, 1 cas d'hydranencéphalie et 1 cas de porencéphalie. Elle a également révélé 16 cas de malformations de Dandy-Walker, 13 cas de malformation d'Arnold-Chiari, 12 kystes arachnoïdiens, 7 craniopharyngiomes, 6 tumeurs du parenchyme cérébral, 4 tumeurs du 4e ventricule, 3 tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, 3 cas de sténose de l'aqueduc de Sylvius et 2 tumeurs du 3e ventricule.

L'électroencéphalogramme (EEG) a été pratiqué chez 3 patients, objectivant dans tous les cas une souffrance cérébrale diffuse. La ponction lombaire (PL) a été réalisée chez 9 patients : 1 cas d'hyperprotéinorachie, 1 cas de méningite à méningocoque, 1 cas de méningite à

Pseudomonas aeruginosa, 1 cas de LCR hématique et 1 cas de LCR avec hyperleucocytose.

Un bilan malformatif a été réalisé pour 54,1 % des patients. Les étiologies sont dominées par le spina bifida (22,95 %), suivi de l'étiologie tumorale (22,13 %), de la malformation de Dandy-Walker (13,11 %), de l'étiologie idiopathique (11,47 %), de la malformation d'Arnold-Chiari (10,65 %), des kystes arachnoïdiens (9,83 %), et enfin de l'étiologie post-méningitique (5,73 %). Globalement, l'étiologie congénitale est la plus fréquente (60,65 %), suivie de l'étiologie tumorale (22,13 %), idiopathique (11,47 %) et infectieuse postnatale (5,73 %).

Sur le plan thérapeutique, 95,9 % des patients ont bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP), 1,63 % d'une dérivation ventriculo-externe (DVE). La cure du spina bifida a été réalisée chez 22,95 % des patients, la résection tumorale chez 22,13 %, la résection de kystes arachnoïdiens chez 9,83 %, la ventriculocisternostomie (VCS) chez 2,45 %. Une chirurgie de reconstruction a été effectuée dans 2 cas de craniosténose, 2 cas de fente labio-palatine et 1 cas de défaut osseux occipital.

Les complications mécaniques des dérivations ont été objectivées chez 40,16 % des cas, tandis que les complications infectieuses ont été notées chez 8,19 %. Concernant le nombre de dérivations, une seule a été suffisante pour 65,57 % des patients, deux dérivations ont été nécessaires chez 24,59 %, trois dérivations chez 7,37 %, un patient a nécessité cinq dérivations et un autre sept.

En ce qui concerne les récidives, 81 patients (66,39 %) n'en ont présenté aucune, 24,59 % ont présenté une récidive, 7,37 % en ont présenté deux, un patient a présenté quatre récidives et un autre six. L'intervalle moyen entre les récidives était de 9,81 mois.

Summary

Infantile hydrocephalus is a condition affecting a considerable proportion of the global pediatric population.

We report 122 cases of childhood hydrocephalus, with an average annual frequency of 23.25 cases per year. The male-to-female sex ratio is 0.82, and the average age is 39.34 months. Consanguinity was observed in 36.2% of patients. The most frequent mode of presentation was the presence of malformations, accounting for 55% of cases. The average head circumference was 50.36 cm. Bulging of the fontanelle was observed in 56.4% of patients.

Motor disorders were found in 30.3% of patients, sensory disorders in 18.1%, behavioral disturbances in 8.1%, and sensory impairments in 12%. Psychomotor developmental delay was observed in 36% of cases. The most common associated visual disorders included decreased visual acuity (18.6%), strabismus (8.5%), diplopia (3.4%), and blindness (1.7%).

Fundoscopic examination revealed stage 1 papilledema in 17.9% of cases, stage 2 in 9.8%, stage 3 in 2.7%, and papillary atrophy in 1.8%.

Transfontanellar ultrasound (TFU) diagnosed 36 cases of triventricular hydrocephalus, 15 cases of tetraventricular hydrocephalus, and 3 cases of biventricular hydrocephalus. CT scan confirmed 78 cases of triventricular hydrocephalus, 32 tetraventricular, 8 biventricular, 1 case of hydranencephaly, and 1 case of porencephaly. Additionally, 16 cases of Dandy-Walker malformation, 13 of Arnold-Chiari malformation, 12 arachnoid cysts, 7 craniopharyngiomas, 6 cerebral parenchymal tumors, 4 fourth ventricle tumors, 3 posterior fossa tumors, 3 aqueductal stenosis, and 2 third ventricle tumors were identified.

Electroencephalography (EEG) was performed in 3 patients, revealing diffuse cerebral distress in all three.

Lumbar puncture (LP) was performed in 9 patients, identifying 1 case of hyperproteinorachia, 1 case of meningococcal meningitis, 1 case of Pseudomonas aeruginosa meningitis, 1 case of hemorrhagic cerebrospinal fluid (CSF), and 1 case with CSF hyperleukocytosis. A malformation workup was carried out in 54.1% of patients.

Etiologically, spina bifida was the leading cause with 22.95% of cases, followed by tumors (22.13%), Dandy-Walker malformation (13.11%), idiopathic hydrocephalus (11.47%), Arnold-Chiari malformation (10.65%), arachnoid cysts (9.83%), and post-meningitic causes (5.73%).

Congenital etiology was by far the most common, accounting for 60.65% of cases, followed by tumor-related causes (22.13%), idiopathic (11.47%), and postnatal infectious causes (5.73%).

Surgical intervention included ventriculoperitoneal shunting (VPS) in 95.9% of patients, external ventricular drainage (EVD) in 1.63%. Spina bifida repair was performed in 22.95%, tumor resection in 22.13%, arachnoid cyst resection in 9.83%, and endoscopic third ventriculostomy (ETV) in 2.45%. Reconstructive surgery was performed in 2 cases of craniosynostosis, 2 cases of cleft lip and palate, and 1 case of occipital bone defect.

Mechanical shunt complications were observed in 40.16% of patients, while infectious complications were noted in 8.19%. Regarding the number of shunt revisions: one was sufficient in 65.57%, two were needed in 24.59%, three in 7.37%, with one patient requiring five revisions and another requiring seven.

As for recurrence, 66.39% of patients (81 cases) had no recurrence, 24.59% had one, 7.37% had two, one patient had four recurrences, and one had six. The average interval between recurrences was 9.81 months.

ملخص

استسقاء الرأس الطفلي هو حالة تؤثر على نسبة كبيرة من الأطفال في جميع أنحاء العالم.

نُبلغ في هذه الدراسة عن 122 حالة من استسقاء الرأس عند الأطفال، بمعدل سنوي متوسط قدره 23.25 حالة في السنة. بلغت نسبة الذكور إلى الإناث 0.82، وكان متوسط العمر 39.34 شهراً. وُجد زواج الأقارب في 36.2% من المرضى. وكان النمط الأكثر شيوعاً لظهور الحالة هو وجود التشوهات، والتي شكلت 55% من الحالات. بلغ متوسط محيط الرأس 50.36 سم. وُجد انتفاخ اليافوخ في 56.4% من المرضى.

وُجدت اضطرابات حركية في 30.3% من المرضى، واضطرابات حسية في 18.1%، واضطرابات سلوكية في 8.1%، ونقص في الحواس في 12%. كما لوحظ تأخر في التطور الحركي النفسي في 36% من الحالات. ومن اضطرابات الرؤية المرتبطة الأكثر شيوعاً: انخفاض حدة البصر (18.6%)، الحول (8.5%)، ازدواج الرؤية (3.4%)، والعمى.(1.7%)

أظهر فحص قاع العين وذمة حليمة العصب البصري من الدرجة الأولى في 17.9% من الحالات، ومن الدرجة الثانية في 9.8%، ومن الدرجة الثالثة في 2.7%، بالإضافة إلى ضمور الحليمة في 1.8.%

أظهر التصوير بالأمواج فوق الصوتية عبر اليافوخ وجود 36 حالة من استسقاء الرأس الثلاثي البطينات، و15 حالة من استسقاء الرأس الرباعي البطينات، و3 حالات من استسقاء الرأس الثنائي البطينات. وأكد التصوير المقطعي المحوسب 78 حالة من استسقاء الرأس الثلاثي البطينات، و32 حالة رباعي البطينات، و8 حالات ثنائي البطينات، بالإضافة إلى حالة واحدة من انعدام الدماغ، وحالة واحدة من التكهف الدماغي. كما تم تحديد 16 حالة من تشوه داندي–ووكر، و13 من تشوه أرنولد–كياري، و12 كيسة عنكبوتية، و7 أورام قحفية بلعمية، و6 أورام في نسيج الدماغ، و4 أورام في البطين الرابع، و3 أورام في الحفرة الخلفية، و3 حالات من تضيق القناة الدماغية، وحالتين من أورام البطين الثالث.

أُجري تخطيط كهربائية الدماغ (EEG) لثلاثة مرضى، وكشف عن معاناة دماغية عامة في جميعهم.

أُجري البزل القطني (LP) في 9 مرضى، حيث تم تحديد حالة واحدة من ارتفاع البروتين في السائل النخاعي، وحالة واحدة من التهاب السحايا بالمكورات السحائية، وحالة واحدة من التهاب السحايا ببسودوموناس أيروجينوزا، وحالة واحدة من وجود دم في السائل النخاعي، وحالة واحدة من ارتفاع الكريات البيضاء في السائل النخاعي. أُجري تقييم للتشوهات في 54.1% من المرضى.

من حيث الأسباب، كان السنسنة المشقوقة السبب الأكثر شيوعاً بنسبة 22.95% من الحالات، تليها الأورام (22.13%)، وتشوه داندي–ووكر (13.11%)، واستسقاء الرأس مجهول السبب (11.47%)، وتشوه أرنولد–كياري (10.65%)، والكيسات العنكبوتية (9.83%)، وأسباب ما بعد التهاب السحايا.(5.73%)

كان السبب الخَلقي هو الأكثر شيوعاً، حيث شكّل 60.65% من الحالات، تليه الأسباب الورمية (22.13%)، ثم الأسباب مجهولة السبب (11.47%)، وأسباب العدوى بعد الولادة.(5.73%)

شملت التدخلات الجراحية تحويلة بطينية بريتوانية (VPS) في 95.9% من المرضى، وتصريف بطيني خارجي (EVD) في 1.63%. وتم تصحيح السنسنة المشقوقة في 22.95%، واستئصال الأورام في 22.13%، واستئصال الكيسات العنكبوتية في 9.83%، واستئصال بطيني ثالث بالمنظار (ETV) في 2.45%. كما أُجريت جراحة ترميمية في حالتين من تعظم الدروز الباكر، وحالتي شق الشفة والحنك، وحالة واحدة من عيب في العظم القذالي.

تمت ملاحظة مضاعفات ميكانيكية في تحويلة السائل الدماغي في 40.16% من المرضى، في حين سُجّلت مضاعفات التهابية في 8.19%. فيما يتعلق بعدد مراجعات التحويلة: كانت مراجعة واحدة كافية في 65.57%، واحتاج 24.59% إلى مراجعتين، و7.37% إلى ثلاث مراجعات، في حين احتاج مريض واحد إلى خمس مراجعات، وآخر إلى سبع مراجعات.

أما بالنسبة للانتكاسات، فلم تسجل أي انتكاسة في 66.39% من المرضى (81 حالة)، وسُجّلت انتكاسة واحدة في 24.59%، واثنتان في 7.37%، في حين سجل مريض واحد أربع انتكاسات وآخر ستة. وكان المتوسط الزمني بين الانتكاسات 9.81 شهراً.

ANNEXES

Formulaire sans titre

fiche d'exploitation pour hydrocéphalies pédiatriques

Section sans titre

épidémiologie

1. age

2. sexe

Une seule réponse possible.

- masculin
- féminin

3. ethnie / origine géographique

4. Antécédents médicaux / chirurgicaux de la maman et de l'enfant

5. Antécédents gynécologiques et obstétricaux de la maman

6. Age de la mère

7. Age gestationnel lors de la naissance

8. voie d'accouchement

Une seule réponse possible.

- ◯ voie basse
- ◯ césarienne

9. consanguinité

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

10. prévention des malformations type spina bifida par prise d'acide folique lors de la grossesse

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

11. prise de fenugrec, de vitamine A ou de médicaments lors de la grossesse

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ Non

clinique

12. périmètre crânien actuel en cm

_____

13. bombement fontanelle antérieure

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

14. fond d'œil

Une seule réponse possible.

- ◯ normal
- ◯ œdème papillaire stade 1
- ◯ œdème papillaire stade 2
- ◯ œdème papillaire stade 3
- ◯ atrophie

15. nausées

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

16. vomissements

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

17. céphalées

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

18. irritabilité

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

19. léthargie

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

20. troubles moteurs

Une seule réponse possible.

- ◯ présence
- ◯ absence

21. trouble sensitifs

Une seule réponse possible.

- ◯ présence
- ◯ absence

22. troubles du comportement

Une seule réponse possible.

- ◯ présence
- ◯ absence

23. trouble sensoriels

Une seule réponse possible.

- ◯ présence
- ◯ absence

24. troubles visuels associes

Plusieurs réponses possibles.

- ☐ BAV
- ☐ nystagmus
- ☐ cécité
- ☐ strabisme
- ☐ diplopie
- ☐ aucun trouble oculaire

25. trouble endocriniens

Une seule réponse possible.

- ◯ obésité
- ◯ hypogonadisme
- ◯ pas de trouble endocriniens

26. trouble du développement psychomoteur

27. présence de malformation

Une seule réponse possible.

- ◯ oui
- ◯ non

28. si spina bifida précisez le type

Plusieurs réponses possibles.

- ☐ méningocèle
- ☐ myeloméningocèle
- ☐ spina bifida occulte
- ☐ macrocranie
- ☐ pied bot varus equin
- ☐ autres malformations

Section sans titre

para-clinique

29. échographie trans-fontanellaire

Une seule réponse possible.

- ◯ Hydrocéphalie tri-ventriculaire
- ◯ Hydrocéphalie tétra-ventriculaire
- ◯ hydrocéphalie bi-ventriculaire
- ◯ non faite

30. ponction trans-fontanellaire

Une seule réponse possible.

- ◯ faite
- ◯ non faite

31. Scanner ou IRM

Plusieurs réponses possibles.

- [ ] Hydrocéphalie tri-ventriculaire
- [ ] Hydrocéphalie tétra-ventriculaire
- [ ] Hydrocéphalie tri-ventriculaire par sténose de l'aqueduc de Sylvius
- [ ] Kyste arachnoïdien
- [ ] Atrophie corticale
- [ ] Malformation d'Arnold-Chiari
- [ ] Malformation charnière cervico-occipitale
- [ ] Malformation de Dandy-Walker
- [ ] abcès du vermis cérébelleux
- [ ] Ventriculite
- [ ] hydrocéphalie bi-ventriculaire
- [ ] holoprosencéphalie
- [ ] megaciterne
- [ ] tumeur v4
- [ ] tumeur v3
- [ ] processus tumoral de la fosse cérébrale postérieure
- [ ] syndrome de bickers et adams (sténose de l'aqueduc de Sylvius liée a l'X)
- [ ] Porencéphalie
- [ ] hydrancéphalie
- [ ] Syndrome de Walker-Warburg (Lissencéphalie due a une dystrophie musculaire congénitale du groupe des alpha-dystroglycanopathies)
- [ ] hydranencéphalie

32. ponction lombaire

Une seule réponse possible.

- ( ) oui
- ( ) non

33. anomalies biologiques

34. bilan malformatif

Une seule réponse possible.

- ◯ fait
- ◯ non fait

Section sans titre

thérapeutique

35. traitement médical

36. traitement chirurgical de decharge (derivation)

31. Scanner ou IRM

Plusieurs réponses possibles.

- [ ] Hydrocéphalie tri-ventriculaire
- [ ] Hydrocéphalie tétra-ventriculaire
- [ ] Hydrocéphalie tri-ventriculaire par sténose de l'aqueduc de Sylvius
- [ ] Kyste arachnoïdien
- [ ] Atrophie corticale
- [ ] Malformation d'Arnold-Chiari
- [ ] Malformation charnière cervico-occipitale
- [ ] Malformation de Dandy-Walker
- [ ] abcès du vermis cérébelleux
- [ ] Ventriculite
- [ ] hydrocéphalie bi-ventriculaire
- [ ] holoprosencéphalie
- [ ] megaciterne
- [ ] tumeur v4
- [ ] tumeur v3
- [ ] processus tumoral de la fosse cérébrale postérieure
- [ ] syndrome de bickers et adams (sténose de l'aqueduc de Sylvius liée a l'X)
- [ ] Porencéphalie
- [ ] hydranencéphalie
- [ ] Syndrome de Walker-Warburg (Lissencéphalie due a une dystrophie musculaire congénitale du groupe des alpha-dystroglycanopathies)
- [ ] hydranencéphalie

32. ponction lombaire

Une seule réponse possible.

- ( ) oui
- ( ) non

40. autres complications

Plusieurs réponses possibles.

- [ ] troubles endocriniens
- [ ] hémorragies
- [ ] fistule de LCR
- [ ] complications hémodynamiques
- [ ] épilepsie

41. type de la première dérivation

Une seule réponse possible.

- ◯ dérivation ventriculo-peritoneale
- ◯ dérivation ventriculaire externe
- ◯ dérivation ventriculo-artiale
- ◯ dérivation ventriculo uretherale

42. nombre de dérivations

43. Nombre de récidives

44. intervalle entre les récidives

45. amélioration sur le plan clinique et paraclinique

46. patient perdu de vue

Une seule réponse possible.

- oui
- non

47. décès

Une seule réponse possible.

- oui
- non

BIBLIOGRAPHIE

1. **Rekate HL, Blitz AM.**
Hydrocephalus in children. Handb Clin Neurol. 2016;136:1261-73.
2. **Rekate HL.**
A Contemporary Definition and Classification of Hydrocephalus. Semin Pediatr Neurol. 1 mars 2009;16(1):9-15.
3. **rekate.**
A consensus on the classification of hydrocephalus: its utility in the assessment of abnormalities of cerebrospinal fluid dynamics | Child's Nervous System [Internet]. 2011 [cité 11 févr 2025]. Disponible sur: https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-011-1558-y
4. **Rekate HL. T**
he definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate. Cerebrospinal Fluid Res. 22 janv 2008;5:2.
5. **Avezaat CJ, Eijndhoven JH van, Wyper DJ.**
Cerebrospinal fluid pulse pressure and intracranial volume-pressure relationships. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1 août 1979;42(8):687-700.
6. The Cause of Chiari II Malformation: A Unified Theory | Pediatric Neurosurgery | Karger Publishers [Internet]. [cité 11 févr 2025]. Disponible sur: https://karger.com/pne/article-abstract/15/1/1/380391/The-Cause-of-Chiari-II-Malformation-A-Unified?redirectedFrom=fulltext
7. **Spertell RB.**
The response of brain to transient elevations in intraventricular pressure. J Neurol Sci. 1 déc 1980;48(3):343-52.
8. Resistance of the Foramen of Monro | Pediatric Neurosurgery | Karger Publishers [Internet]. [cité 11 févr 2025]. Disponible sur: https://karger.com/pne/article-abstract/14/2/85/380352/Resistance-of-the-Foramen-of-Monro?redirectedFrom=fulltext
9. Neurosurgery [Internet]. [cité 11 févr 2025]. Disponible sur: https://journals.lww.com/neurosurgery/abstract/1986/10000/cerebrospinal_fluid_pulse_pressure_and_the.4.aspx
10. **Pudenz RH.**
The surgical treatment of hydrocephalus—An historical review. Surg Neurol. 1 janv 1981;15(1):15-26.
11. **Dandy WE.**
EXPERIMENTAL HYDROCEPHALUS. Ann Surg. août 1919;70(2):129.
12. **Rekate.**
Ventricular Volume Regulation: A Mathematical Model and Computer Simulation | Pediatric Neurosurgery | Karger Publishers [Internet]. 1988a [cité 11 févr 2025]. Disponible sur: https://karger.com/pne/article-abstract/14/2/77/380339/Ventricular-Volume-Regulation-A-Mathematical-Model?redirectedFrom=fulltext

13. Aristotelis S Filippidis, Harold L Rekate, , M Yashar S Kalani, Peter Nakaji.
Negative-pressure and low-pressure hydrocephalus: the role of cerebrospinal fluid leaks resulting from surgical approaches to the cranial base - PubMed [Internet]. 2011 [cité 11 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21800965/
14. Hamilton MG, Price AV.
Syndrome of Inappropriately Low-Pressure Acute Hydrocephalus (SILPAH). In: Aygok GA, Rekate HL, éditeurs. Hydrocephalus. Vienna: Springer; 2012. p. 155-9.
15. Oi S.
Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of « Multi-categorical Hydrocephalus Classification » (Mc HC). Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. oct 2011;27(10):1523-33.
16. Shizuo Oi.
Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of « Multi-categorical Hydrocephalus Classification » (Mc HC) | Request PDF. ResearchGate [Internet]. 22 oct 2024 [cité 20 févr 2025]; Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/51652243_Classification_of_hydrocephalus_critical_analysis_of_classification_categories_and_advantages_of_Multi-categorical_Hydrocephalus_Classification_Mc_HC
17. Shizuo O.
Key note paper: A proposal of. J Hydroceph. 2010;2(1):1-21.
18. Oi S.
Hydrocephalus research update--controversies in definition and classification of hydrocephalus. Neurol Med Chir (Tokyo). 2010;50(9):859-69.
19. Mortazavi MM, Adeeb N, Griessenauer CJ, Sheikh H, Shahidi S, Tubbs RI, et al.
The ventricular system of the brain: a comprehensive review of its history, anatomy, histology, embryology, and surgical considerations. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 2014;30(1):19-35.
20. Richard G.
Ellenbogen, Saleem I. Abdulrauf, Laligam N. Sekhar. Principles of Neurological Surgery (third edition). Eds. Richard G. Ellenbogen, Saleem I. Abdulrauf, Laligam N. Sekhar | Request PDF. ResearchGate [Internet]. 2012 [cité 28 févr 2025]; Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/230835365_Principles_of_Neurological_Surgery_third_edition_Eds_Richard_G_Ellenbogen_Saleem_I_Abdulrauf_Laligam_N_Sekhar
21. Stratchko L, Filatova I, Agarwal A, Kanekar S.
The Ventricular System of the Brain: Anatomy and Normal Variations. Semin Ultrasound CT MRI. 1 avr 2016;37(2):72-83.
22. Saunders NR, Dziegielewska KM, Fame RM, Lehtinen MK, Liddelow SA.
The choroid plexus: a missing link in our understanding of brain development and function. Physiol Rev. 1 janv 2023;103(1):919-56.

23. Adeeb N, Deep A, Griessenauer CJ, Mortazavi MM, Watanabe K, Loukas M, et al.
The intracranial arachnoid mater : a comprehensive review of its history, anatomy, imaging, and pathology. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 2013;29(1):17-33.
24. Standring S.
Gray's Anatomy, 39th Edition: The Anatomical Basis of Clinical Practice. AJNR Am J Neuroradiol. 2008;26(10):2703-4.
25. Rhoton AL.
The lateral and third ventricles. Neurosurgery. oct 2002;51(4 Suppl):S207-271.
26. Snell RS.
Clinical Neuroanatomy. Lippincott Williams & Wilkins; 2010. 564 p.
27. E Timurkaynak, A L Rhoton Jr, M Barry.
Microsurgical anatomy and operative approaches to the lateral ventricles - PubMed [Internet]. 1986 [cité 28 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3785618/
28. Le Gars D, Lejeune JP, Peltier J.
Surgical anatomy and surgical approaches to the lateral ventricles. Adv Tech Stand Neurosurg. 2009;34:147-87.
29. Kawashima M, Li X, Rhoton AL, Ulm AJ, Oka H, Fujii K.
Surgical approaches to the atrium of the lateral ventricle: microsurgical anatomy. Surg Neurol. mai 2006;65(5):436-45.
30. Morton LT.
Garrison and Morton's Medical Bibliography. Grafton, London. 1954.
31. Monro, Alexander.
Observations on the structure and functions of the nervous system: illustrated with tables (Edinburgh [u.a.], 1783) [Internet]. 1783 [cité 28 févr 2025]. Disponible sur: https://digi.ub.uni-heidelberg.de/diglit/monro1783?sid=56d4ae0116216b8501418de02024e70&ui_lang=eng
32. Sharp JA.
ALEXANDER MONRO SECUNDUS AND THE INTERVENTRICULAR FORAMEN. Med Hist. janv 1961;5(1):83-9.
33. Bhagwati S.
A CASE OF UNILATERAL HYDROCEPHALUS SECONDARY TO OCCLUSION OF ONE FORAMEN OF MONRO. J Neurosurg. mars 1964;21:226-9.
34. Taboada D, Alonso A, Alvarez JA, Paramo C, Vila J.
Congenital atresia of the foramen of Monro. Neuroradiology. 23 mars 1979;17(3):161-4.
35. Blatt ES, Berkmen YM.
Congenital occlusion of the foramen of Monro. Radiology. avr 1969;92(5):1061-4.
36. Corrales M, Torrealba G.
The third ventricle. Normal anatomy and changes in some pathological conditions. Neuroradiology. 21 sept 1976;11(5):271-7.

37. **Bull J.**
The normal variations in the position of the optic recess of the third ventricle. Acta Radiol. 1956;46(1-2):72-80.
38. **Steno A, Popp AJ, Wolfsberger S, Belan V, Steno J.**
Persisting embryonal infundibular recess. J Neurosurg. févr 2009;110(2):359-62.
39. **Krokfors G, Katila O, Taalas J.**
Enlarged suprapineal recess of the third ventricle. Acta Neurol Scand. 1967;43(5):607-15.
40. **Longatti P, Fiorindi A, Perin A, Martinuzzi A.**
Endoscopic anatomy of the cerebral aqueduct. Neurosurgery. sept 2007;61(3 Suppl):1-5; discussion 5-6.
41. **Leite Dos Santos AR, Fratzoglou M, Perneczky A.**
A historical mistake: the aqueduct of Sylvius. Neurosurg Rev. juill 2004;27(3):224-5.
42. **von J.**
Gerlach. Wellcome Collection. 1858 [cité 28 févr 2025]. Mikroskopische Studien aus dem Gebiete der menschlichen Morphologie. Disponible sur: https://wellcomecollection.org/works/qpgmz4ke
43. **Turkewitsch N.**
Die Entwicklung des Aquaeductus cerebri des Menschen. Morphol Jahrb 76:421–447. 1935;
44. **Turkewitsch N.**
Die Entwicklung des subkommissuralen Organs beim Bind (Bos taurua L.). Morphol Jahrb 77:573–586. 1936;
45. **Longatti P, Fiorindi A, Feletti A, D'Avella D, Martinuzzi A.**
Endoscopic anatomy of the fourth ventricle. J Neurosurg. sept 2008;109(3):530-5.
46. **Woollam DHM, Millen JW.**
Anatomical considerations in the pathology of stenosis of the cerebral aqueduct. Brain J Neurol. mars 1953;76(1):104-12.
47. **Flyger G, Hjelmquist U.**
Normal variations in the caliber of the human cerebral aqueduct. Anat Rec. févr 1957;127(2):151-62.
48. **Broman I.**
Människans utveckling före födelsen: En kortfattad handledning i människans embryologi. Gleerup, Lund. 1927;
49. **Bickers DS, Adams RD.**
Hereditary stenosis of the aqueduct of Sylvius as a cause of congenital hydrocephalus. Brain J Neurol. juin 1949;72(Pt. 2):246-62.
50. **Spiller WG.**
Syringomyelia. Syringoencephalomyelia. J Nerv Ment Dis 44:395–414. 1916;
51. **Matsushima T, Rhoton AL, Lenkey C.**
Microsurgery of the fourth ventricle: Part 1. Microsurgical anatomy. Neurosurgery. nov 1982;11(5):631-67.

52. Sharifi M, Ungier E, Ciszek B, Krajewski P.
Microsurgical anatomy of the foramen of Luschka in the cerebellopontine angle, and its vascular supply. Surg Radiol Anat SRA. juill 2009;31(6):431-7.
53. Magendie F.
Mémoire physiologique sur le cerveau. 1828.
54. Rogers L.
The Foramen of Magendie. J Anat. juill 1931;65(Pt 4):457-67.
55. Tubbs RS, Loukas M, Shoja MM, Shokouhi G, Oakes WJ.
François Magendie (1783–1855) and his contributions to the foundations of neuroscience and neurosurgery. J Neurosurg. mai 2008;108(5):1038-42.
56. von Luschka H.
Die Adergeflechte des menschlichen Gehirnes [Internet]. 1855 [cité 28 févr 2025]. Disponible sur: https://edoc.hu-berlin.de/items/8fab0c48-1825-4159-8c28-1664f101ae3c
57. Key A, Retzius MG.
Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindegewebes (Volume 2) - Digital Collections - National Library of Medicine [Internet]. 1875 [cité 28 févr 2025]. Disponible sur: https://collections.nlm.nih.gov/catalog/nlm:nlmuid-66211410RX2-mvpart
58. Todd RB.
The cyclopaedia of anatomy and physiology. Longman, London. 1847;
59. Virchow R.
Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie, Berlin. 1854;
60. Reichert KB.
Der Bau des menschlichen Gehirns. Engelmann, Leipzig. In 1861.
61. Tubbs RS, Vahedi P, Loukas M, Shoja MM, Cohen-Gadol AA.
Hubert von Luschka (1820–1875): his life, discoveries, and contributions to our understanding of the nervous system. J Neurosurg. janv 2011;114(1):268-72.
62. Jean WC, Abdel Aziz KM, Keller JT, van Loveren HR.
Subtonsillar approach to the foramen of Luschka: an anatomic and clinical study. Neurosurgery. avr 2003;52(4):860-6; discussion 866.
63. Greenberg RW, Lane EL, Cinnamon J, Farmer P, Hyman RA.
The cranial meninges: anatomic considerations - PubMed [Internet]. [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7880562/
64. Patestas M, Gartner LP.
A textbook of neuroanatomy. Wiley-Blackwell. 2006.
65. Hodges FI.
Anatomy of the ventricles and subarachnoid spaces. Semin Roentgenol 5:101–121. 1970.
66. Wang SS, Zheng HP, Zhang FH, Wang RM.
Microsurgical anatomy of Liliequist's membrane demonstrating three-dimensional configuration - PubMed [Internet]. 2011 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20936312/

67. Wang SS, Zheng HP, Zhang FH, Wang RM.
The microanatomical structure of the cistern of the lamina terminalis - PubMed [Internet]. 2011 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20926296/
68. Yaşargil MG, Kasdaglis K, Jain KK, Weber HP.
Anatomical observations of the subarachnoid cisterns of the brain during surgery - PubMed [Internet]. 1976 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1082498/
69. Yasargil MG.
Microneurosurgery, Volume I: Microsurgical Anatomy of the Basal Cisterns and Vessels of the Brain, Diagnostic Studies, General Operative Techniques and Pathological Considerations of the Intracranial Aneurysms. Thieme; 1984. 680 p.
70. Wang SS, Zheng HP, Zhang X, Zhang FH, Jing JJ, Wang RM.
Microanatomy and surgical relevance of the olfactory cistern - PubMed [Internet]. 2008 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18074374/
71. Liliequist B.
The anatomy of the subarachnoid cisterns - PubMed [Internet]. 1956 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/13361914/
72. Bierny JP, Komar NN.
The sylvian cistern on computed tomography scanning - PubMed [Internet]. 1977 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/615199/
73. Lu J, Zhu X.
Microsurgical anatomy of the interpeduncular cistern and related arachnoid membranes - PubMed [Internet]. 2005 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16175865/
74. Alcolado R, Weller RO, Parrish EP, Garrod D.
The cranial arachnoid and pia mater in man: anatomical and ultrastructural observations - PubMed [Internet]. 1988 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3374751/
75. Krisch B, Leonhardt H, Oksche A.
Compartments and perivascular arrangement of the meninges covering the cerebral cortex of the rat - PubMed [Internet]. 1984 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6525616/
76. Liliequist B.
The subarachnoid cisterns. An anatomic and roentgenologic study - PubMed [Internet]. 1959 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14416945/
77. Key A, Retzius MG.
Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindegewebes, Germany. 1875;
78. Brasil AV, Schneider FL.
Anatomy of Liliequist's membrane - PubMed [Internet]. 1993 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8327098/

79. Vinas FC, Panigrahi M.
Microsurgical anatomy of the Liliequist's membrane and surrounding neurovascular territories - PubMed [Internet]. 2001 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11487795/

80. Sc F, Km AA, Pd C, Hr van L, Jt K.
Microsurgical and endoscopic anatomy of Liliequist's membrane: a complex and variable structure of the basal cisterns. Neurosurgery [Internet]. juill 2008 [cité 1 mars 2025];63(1 Suppl 1). Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18728584/

81. Matsuno H, Rhoton AL Jr, Peace D.
Microsurgical anatomy of the posterior fossa cisterns - PubMed [Internet]. 1988 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3173665/

82. Lu J, Zhu XI.
Microsurgical anatomy of Liliequist's membrane - PubMed [Internet]. 2003 [cité 1 mars 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12872191/

83. Al R.
The posterior fossa cisterns. Neurosurgery [Internet]. sept 2000 [cité 1 mars 2025];47(3 Suppl). Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10983312/

84. von Haller A.
Elementa physiologiae corporis humani. 1757.

85. Magendie F.
Mémoire sur un liquide qui se trouve dans le crâne et la colonne vertebrale de l'homme et des animaux mammifères. J Physiol Exp Pathol 5:27–37. 1825.

86. Faivre E.
Observations sur les granulations meningiennes ou glandes de Pacchioni. Ann Sci Nat 321–33. 1853;

87. Dandy W, Blackfan K. Dandy, W.E.
and Blackfan, K.D. (1913) An Experimental and Clinical Study of Internal Hydrocephalus. JAMA, 61, 2216-2217. - References - Scientific Research Publishing [Internet]. 1913 [cité 14 févr 2025]. Disponible sur: https://www.scirp.org/reference/referencespapers?referenceid=2181785

88. Frazier C, Peet M.
Factors of influence in the origin and circulation of the cerebrospinal fluid. Am J Physiol 35:268–282. In 1914.

89. Welch K. CoLab.
1963 [cité 2 mars 2025]. Secretion of cerebrospinal fluid by choroid plexus of the rabbit. Disponible sur: https://colab.ws/articles/10.1152%2Fajplegacy.1963.205.3.617

90. A Ames 3rd, Higashi K, Nesbett FB.
Relation of potassium concentration in choroidplexus fluid to that in plasma. J Physiol. déc 1965;181(3):506.

91. Ames A 3rd, Higashi K, Nesbett FB. CoLab.
1965 [cité 2 mars 2025]. Effects of Pco2 acetazolamide and ouabain on volume and composition of choroid-plexus fluid. Disponible sur: https://colab.ws/articles/10.1113%2Fjphysiol.1965.sp007780
92. A Ames 3rd, Higashi K, Nesbett FB.
Relation of potassium concentration in choroidplexus fluid to that in plasma. J Physiol. déc 1965;181(3):506.
93. Hassin G, Oldberg E, Tinsley M.
Changes in the brain in plexectomized dogs with comments on the cerebrospinal fluid. Arch Neurol Psychiatry 38:1224-1239. In 1937.
94. Weed LH.
Meninges and cerebrospinal fluid. J Anat 72:181-215. 1938;
95. Weed LH.
Studies on cerebro-spinal fluid. No. III: the pathways of escape from the subarachnoid spaces with particular reference to the arachnoid villi. J Med Res 31:51-91. 1914;
96. Milhorat TH.
Hydrocephalus and the cerebrospinal fluid. Williams & Wilkins, Baltimore. 1972;
97. Milhorat TH, Hammock MK, Fenstermacher JD, Levin VA.
Cerebrospinal Fluid Production by the Choroid Plexus and Brain | Science [Internet]. 1971 [cité 2 mars 2025]. Disponible sur: https://www.science.org/doi/10.1126/science.173.3994.330
98. Milhorat TH.
The third circulation revisited. 1 juin 1975 [cité 2 mars 2025]; Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/42/6/article-p628.xml
99. Barshes N, Demopoulos A, Engelhard HH.
Anatomy and Physiology of the Leptomeninges and CSF Space. In: Abrey LE, Chamberlain MC, Engelhard HH, éditeurs. Leptomeningeal Metastases [Internet]. Boston, MA: Springer US; 2005 [cité 2 mars 2025]. p. 1-16. Disponible sur: https://doi.org/10.1007/0-387-24199-X_1
100. BERING EA Jr.
CHOROID PLEXUS AND ARTERIAL PULSATION OF CEREBROSPINAL FLUID: Demonstration of the Choroid Plexuses as a Cerebrospinal Fluid Pump. AMA Arch Neurol Psychiatry. 1 févr 1955;73(2):165-72.
101. Howden L, Giddings D, Power H, Aroussi A, Vloeberghs M, Garnett M, Walker D.
Three-dimensional cerebrospinal fluid flow within the human ventricular system. Comput Methods Biomech Biomed Eng 11:123-133. In 2008.
102. Schroth G, Klose U.
Cerebrospinal fluid flow. Neuroradiology. 1 janv 1992;35(1):16-24.
103. Sweetman B, Linninger AA.
Cerebrospinal Fluid Flow Dynamics in the Central Nervous System. Ann Biomed Eng. 1 janv 2011;39(1):484-96.

104. VESALIUS, Andreas.
VESALIUS, Andreas (1514-64). De humani corporis fabrica libri septem. Basel: Johannes Oporinus, June 1543. | Christie's [Internet]. 1543 [cité 2 mars 2025]. Disponible sur: https://www.christies.com/en/lot/lot-6082981
105. Pacchioni A.
Dissertatio epistolaris de glandulis conglobatis durae meningis humanae, indeque ortis lymphaticis ad piam meningem productis ... [Internet]. Romae: typis Io. Francisci Buagni; 1705 [cité 2 mars 2025]. 32 p. Disponible sur: https://catalog.hathitrust.org/Record/009290566
106. Fantoni J.
Opuscula medica et physiologica, Geneva. 1738.
107. Rokitansky C.
Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie. Braumiller & Seidal, Vienna. In 1844.
108. Cruveilhier J.
The anatomy of the human body. Harper & Brothers, New York. 1847.
109. Trolard D.
Les Lacunes veineuses de la dure-mère. J de L'anatomie 38:28-56. 1892.
110. Welch K, Friedman V.
The cerebrospinal fluid valves. Brain J Neurol. sept 1960;83:454-69.
111. Davson H, Welch K, Segal M.
Physiology and pathophysiology of the cerebrospinal fluid. Churchill Livingstone, Edinburgh. In 1987.
112. Bakay L.
Discovery of the arachnoid membrane. Surg Neurol. juill 1991;36(1):63-8.
113. Gardner WJ.
Letter: The Pacchionian granulations. J Neurosurg. févr 1976;44(2):270.
114. le Gros Clark WE.
On the Pacchionian Bodies. J Anat. oct 1920;55(Pt 1):40-8.
115. Pollay M.
The function and structure of the cerebrospinal fluid outflow system. Cerebrospinal Fluid Res. 21 juin 2010;7(1):9.
116. Gutierrez Y, Friede RL, Kaliney WJ.
Agenesis of arachnoid granulations and its relationship to communicating hydrocephalus. J Neurosurg. nov 1975;43(5):553-8.
117. Nishimaki S, Iwasaki Y, Akamatsu H.
Cerebral blood flow velocity before and after cerebrospinal fluid drainage in infants with posthemorrhagic hydrocephalus. J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med. oct 2004;23(10):1315-9.
118. .Wolpow ER, Schaumburg HH.
Structure of the human arachnoid granulation. J Neurosurg. déc 1972;37(6):724-7.

119. Shanthaveerappa TR, Bourne GH.
ARACHNOID VILLI IN THE OPTIC NERVE OF MAN AND MONKEY. Exp Eye Res. mars 1964;3:31-5.
120. Jayatilaka A.
Arachnoid granulations and arachnoid villi in mammals. Ceylon J Med Sci 18:25-30. In 1969.
121. Grzybowski DM, Herderick EE, Kapoor KG, Holman DW, Katz SE.
Human arachnoid granulations Part I: a technique for quantifying area and distribution on the superior surface of the cerebral cortex. Cerebrospinal Fluid Res. 16 juill 2007;4(1):6.
122. Fox RJ, Walji AH, Mielke B, Petruk KC, Aronyk KE.
Anatomic details of intradural channels in the parasagittal dura: a possible pathway for flow of cerebrospinal fluid. Neurosurgery. juill 1996;39(1):84-90; discussion 90-91.
123. Roche J, Warner D
Arachnoid granulations in the transverse and sigmoid sinuses: CT, MR, and MR angiographic appearance of a normal anatomic variation. AJNR Am J Neuroradiol. avr 1996;17(4):677-83.
124. Farb RI.
The dural venous sinuses: normal intraluminal architecture defined on contrast-enhanced MR venography. Neuroradiology. sept 2007;49(9):727-32.
125. Haybaeck J, Silye R, Soffer D.
Dural arachnoid granulations and « giant » arachnoid granulations. Surg Radiol Anat. 2008;30(5):417-21.
126. Chen F, Deng X fei, Liu B, Zou L na, Wang D bin, Han H.
Arachnoid granulations of middle cranial fossa: a population study between cadaveric dissection and in vivo computed tomography examination. Surg Radiol Anat SRA. avr 2011;33(3):215-21.
127. Schuknecht B, Simmen D, Briner HR, Holzmann D.
Nontraumatic skull base defects with spontaneous CSF rhinorrhea and arachnoid herniation: imaging findings and correlation with endoscopic sinus surgery in 27 patients. AJNR Am J Neuroradiol. mars 2008;29(3):542-9.
128. WINKELMAN NW, FAY T.
THE PACCHIONIAN SYSTEM: HISTOLOGIC AND PATHOLOGIC CHANGES WITH PARTICULAR REFERENCE TO THE IDIOPATHIC AND SYMPTOMATIC CONVULSIVE STATES. Arch Neurol Psychiatry. 1 janv 1930;23(1):44-64.
129. Harling-Berg C, Knopf PM, Merriam J, Cserr HF.
Role of cervical lymph nodes in the systemic humoral immune response to human serum albumin microinfused into rat cerebrospinal fluid. J Neuroimmunol. déc 1989;25(2-3):185-93.
130. Cserr HF, Harling-Berg CJ, Knopf PM.
Drainage of brain extracellular fluid into blood and deep cervical lymph and its immunological significance. Brain Pathol Zurich Switz. oct 1992;2(4):269-76.
131. Kida S, Pantazis A, Weller RO.
CSF drains directly from the subarachnoid space into nasal lymphatics in the rat. Anatomy, histology and immunological significance. Neuropathol Appl Neurobiol. déc 1993;19(6):480-8.

132. M. G. Johnston, M. Boulton, M. Flessner.
Cerebrospinal Fluid Absorption Revisited: Do Extracranial Lymphatics Play a Role? [Internet]. 2000 [cité 5 mars 2025]. Disponible sur: https://journals.sagepub.com/doi/abs/10.1177/107385840000600206
133. Papaiconomou C, Bozanovic-Sosic R, Zakharov A, Johnston M.
Does neonatal cerebrospinal fluid absorption occur via arachnoid projections or extracranial lymphatics? Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol. oct 2002;283(4):R869-876.
134. Hochstetler A, Raskin J, Blazer-Yost BL.
Hydrocephalus: historical analysis and considerations for treatment. Eur J Med Res. 1 sept 2022;27(1):168.
135. Fame RM, Cortés-Campos C, Sive HL.
Brain Ventricular System and Cerebrospinal Fluid Development and Function: Light at the End of the Tube: A Primer with Latest Insights. BioEssays News Rev Mol Cell Dev Biol. mars 2020;42(3):e1900186.
136. Fame RM, Lehtinen MK.
Emergence and Developmental Roles of the Cerebrospinal Fluid System. Dev Cell. 10 févr 2020;52(3):261-75.
137. Li J, Zhang X, Guo J, Yu C, Yang J.
Molecular Mechanisms and Risk Factors for the Pathogenesis of Hydrocephalus. Front Genet. 2021;12:777926.
138. Castaneyra-Ruiz L, Morales DM, McAllister JP, Brody SL, Isaacs AM, Strahle JM, et al.
Blood Exposure Causes Ventricular Zone Disruption and Glial Activation In Vitro. J Neuropathol Exp Neurol. 1 sept 2018;77(9):803-13.
139. Furey CG, Choi J, Jin SC, Zeng X, Timberlake AT, Nelson-Williams C, et al.
De Novo Mutation in Genes Regulating Neural Stem Cell Fate in Human Congenital Hydrocephalus. Neuron. 25 juill 2018;99(2):302-314.e4.
140. Jin SC, Dong W, Kundishora AJ, Panchagnula S, Moreno-De-Luca A, Furey CG, et al.
Exome sequencing implicates genetic disruption of prenatal neuro-gliogenesis in sporadic congenital hydrocephalus. Nat Med. nov 2020;26(11):1754-65.
141. Cantore G, Guidetti B, Virno M.
ORAL GLYCEROL FOR THE REDUCTION OF INTRACRANIAL PRESSURE. J Neurosurg. avr 1964;21:278-83.
142. Brinker T, Stopa E, Morrison J, Klinge P.
A new look at cerebrospinal fluid circulation | Fluids and Barriers of the CNS | Full Text [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://fluidsbarrierscns.biomedcentral.com/articles/10.1186/2045-8118-11-1
143. Johanson CE, Duncan JA, Klinge PM, Brinker T, Stopa EG, Silverberg GD.
Multiplicity of cerebrospinal fluid functions: New challenges in health and disease. Cerebrospinal Fluid Res. 14 mai 2008;5(1):10.

144. Ding F, O'Donnell J, Xu Q, Kang N, Goldman N, Nedergaard M. Changes in the composition of brain interstitial ions control the sleep-wake cycle - PubMed [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27126038/
145. Chan M, Amin-Hanjani S.
Cerebrospinal Fluid and its Abnormalities | Request PDF. In: ResearchGate [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/227574177_Cerebrospinal_Fluid_and_its_Abnormalities
146. Sevensky R, Newville JC, Tang HL, Robinson S, Jantzie LL.
Cumulative Damage: Cell Death in Posthemorrhagic Hydrocephalus of Prematurity - PubMed [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34440681/
147. Del Bigio MR.
Ependymal cells: biology and pathology. Acta Neuropathol (Berl). janv 2010;119(1):55-73.
148. Ahn SY, Chang YS, Sung DK, Sung SI, Yoo HS, Im GH, et al.
Optimal Route for Mesenchymal Stem Cells Transplantation after Severe Intraventricular Hemorrhage in Newborn Rats. PloS One. 2015;10(7):e0132919.
149. Fukumizu M, Takashima S, Becker LE.
Neonatal posthemorrhagic hydrocephalus: neuropathologic and immunohistochemical studies. Pediatr Neurol. oct 1995;13(3):230-4.
150. Robinson S, Conteh FS, Oppong AY, Yellowhair TR, Newville JC, Demerdash NE, et al.
Extended Combined Neonatal Treatment With Erythropoietin Plus Melatonin Prevents Posthemorrhagic Hydrocephalus of Prematurity in Rats. Front Cell Neurosci. 2018;12:322.
151. Henzi R, Vío K, Jara C, Johanson CE, McAllister JP, Rodríguez EM, et al.
Neural stem cell therapy of foetal onset hydrocephalus using the HTx rat as experimental model. Cell Tissue Res. juill 2020;381(1):141-61.
152. Yamada S, Miyazaki M, Yamashita Y, Ouyang C, Yui M, Nakahashi M, et al.
Influence of respiration on cerebrospinal fluid movement using magnetic resonance spin labeling. Fluids Barriers CNS. 27 déc 2013;10:36.
153. Dreha-Kulaczewski S, Joseph AA, Merboldt KD, Ludwig HC, Gärtner J, Frahm J.
Inspiration is the major regulator of human CSF flow. J Neurosci Off J Soc Neurosci. 11 févr 2015;35(6):2485-91.
154. Holmlund P, Qvarlander S, Malm J, Eklund A.
Can pulsatile CSF flow across the cerebral aqueduct cause ventriculomegaly? A prospective study of patients with communicating hydrocephalus. Fluids Barriers CNS. 23 déc 2019;16(1):40.
155. Mestre H, Tithof J, Du T, Song W, Peng W, Sweeney AM, et al.
Flow of cerebrospinal fluid is driven by arterial pulsations and is reduced in hypertension. Nat Commun. 19 nov 2018;9(1):4878.

156. Dur AH, Tang T, Viviano S, Sekuri A, Willsey HR, Tagare HD, et al.
In Xenopus ependymal cilia drive embryonic CSF circulation and brain development independently of cardiac pulsatile forces. Fluids Barriers CNS. 11 déc 2020;17(1):72.
157. Visualizing flow in an intact CSF network using optical coherence tomography: implications for human congenital hydrocephalus - PubMed [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30996265/
158. Redzic Z.
Molecular biology of the blood-brain and the blood-cerebrospinal fluid barriers: similarities and differences. Fluids Barriers CNS. 18 janv 2011;8(1):3.
159. Hladky SB, Barrand MA.
Mechanisms of fluid movement into, through and out of the brain: evaluation of the evidence. Fluids Barriers CNS. 2 déc 2014;11(1):26.
160. Abbott NJ, Pizzo ME, Preston JE, Janigro D, Thorne RG.
The role of brain barriers in fluid movement in the CNS: is there a « glymphatic » system? Acta Neuropathol (Berl). mars 2018;135(3):387-407.
161. Castejón OJ.
Submicroscopic pathology of human and experimental hydrocephalic cerebral cortex. Folia Neuropathol. 2010;48(3):159-74.
162. Murtha LA, Yang Q, Parsons MW, Levi CR, Beard DJ, Spratt NJ, et al.
Cerebrospinal fluid is drained primarily via the spinal canal and olfactory route in young and aged spontaneously hypertensive rats. Fluids Barriers CNS. 2014;11:12.
163. Osaka K, Handa H, Matsumoto S, Yasuda M.
Development of the cerebrospinal fluid pathway in the normal and abnormal human embryos. Childs Brain. 1980;6(1):26-38.
164. Da Mesquita S, Fu Z, Kipnis J.
The Meningeal Lymphatic System: A New Player in Neurophysiology. Neuron. 24 oct 2018;100(2):375-88.
165. Iliff JJ, Wang M, Liao Y, Plogg BA, Peng W, Gundersen GA, et al.
A paravascular pathway facilitates CSF flow through the brain parenchyma and the clearance of interstitial solutes, including amyloid β. Sci Transl Med. 15 août 2012;4(147):147ra111.
166. Desai B, Hsu Y, Schneller B, Hobbs JG, Mehta AI, Linninger A.
Hydrocephalus: the role of cerebral aquaporin-4 channels and computational modeling considerations of cerebrospinal fluid. Neurosurg Focus. sept 2016;41(3):E8.
167. Del Bigio MR.
Pathophysiologic Consequences of Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am. 1 oct 2001;12(4):639-49.
168. Del Bigio MR.
Neuropathology and structural changes in hydrocephalus. Dev Disabil Res Rev. 2010;16(1):16-22.

169. Del Bigio MR.
Neuropathological changes caused by hydrocephalus. Acta Neuropathol (Berl). 1993;85(6):573-85.

170. Del Bigio MR.
Pathophysiologic consequences of hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am. oct 2001;12(4):639-49, vii.

171. Del Bigio MR.
Cellular damage and prevention in childhood hydrocephalus. Brain Pathol Zurich Switz. juill 2004;14(3):317-24.

172. McAllister JP, Chovan P.
Neonatal hydrocephalus. Mechanisms and consequences. Neurosurg Clin N Am. janv 1998;9(1):73-93.

173. Graff-Radford NR, Godersky JC.
Idiopathic normal pressure hydrocephalus and systemic hypertension. Neurology. mai 1987;37(5):868-71.

174. Graff-Radford NR, Rezai K, Godersky JC, Eslinger P, Damasio H, Kirchner PT.
Regional cerebral blood flow in normal pressure hydrocephalus. J Neurol Neurosurg Psychiatry. déc 1987;50(12):1589-96.

175. Hofmann E, Becker T, Jackel M, Metzner D, Schneider M, Meixensberger J, et al.
The corpus callosum in communicating and noncommunicating hydrocephalus. Neuroradiology. avr 1995;37(3):212-8.

176. Mashayekhi F, Draper CE, Bannister CM, Pourghasem M, Owen-Lynch PJ, Miyan JA.
Deficient cortical development in the hydrocephalic Texas (H-Tx) rat: a role for CSF. Brain J Neurol. août 2002;125(Pt 8):1859-74.

177. Owen-Lynch PJ, Draper CE, Mashayekhi F, Bannister CM, Miyan JA.
Defective cell cycle control underlies abnormal cortical development in the hydrocephalic Texas rat. Brain J Neurol. mars 2003;126(Pt 3):623-31.

178. Khan OH, Enno TL, Del Bigio MR.
Brain damage in neonatal rats following kaolin induction of hydrocephalus. Exp Neurol. août 2006;200(2):311-20.

179. Chumas PD, Drake JM, Del Bigio MR, Da Silva M, Tuor UI.
Anaerobic glycolysis preceding white-matter destruction in experimental neonatal hydrocephalus. J Neurosurg. mars 1994;80(3):491-501.

180. Del Bigio MR, da Silva MC, Drake JM, Tuor UI.
Acute and chronic cerebral white matter damage in neonatal hydrocephalus. Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol. nov 1994;21(4):299-305.

181. Del Bigio MR, Kanfer JN, Zhang YW.
Myelination delay in the cerebral white matter of immature rats with kaolin-induced hydrocephalus is reversible. J Neuropathol Exp Neurol. sept 1997;56(9):1053-66.

182. Hanlo PW, Gooskens RJ, van Schooneveld M, Tulleken CA, van der Knaap MS, Faber JA, et al.
The effect of intracranial pressure on myelination and the relationship with neurodevelopment in infantile hydrocephalus. Dev Med Child Neurol. mai 1997;39(5):286-91.
183. Gadsdon DR, Variend S, Emery JL.
Myelination of the corpus callosum. II. The effect of relief of hydrocephalus upon the processes of myelination. Z Kinderchir Grenzgeb. déc 1979;28(4):314-21.
184. Richardson JT.
Memory and intelligence following spontaneously arrested congenital hydrocephalus. Br J Soc Clin Psychol. sept 1978;17(3):261-7.
185. Mataró M, Poca MA, Sahuquillo J, Cuxart A, Iborra J, de la Calzada MD, et al.
Cognitive changes after cerebrospinal fluid shunting in young adults with spina bifida and assumed arrested hydrocephalus. J Neurol Neurosurg Psychiatry. mai 2000;68(5):615-21.
186. Edwards RJ, Pople IK.
Long-term outcome of « arrested » hydrocephalus. Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir. déc 2003;13 Suppl 1:S39-40.
187. Larsson A, Stephensen H, Wikkelsø C.
Adult patients with « asymptomatic » and « compensated » hydrocephalus benefit from surgery. Acta Neurol Scand. févr 1999;99(2):81-90.
188. Torkelson RD, Leibrock LG, Gustavson JL, et al.
Neurological and neuropsychological effects of cerebral spinal fluid shunting in children with assumed arrested (« normal pressure ») hydrocephalus - PubMed [Internet]. 1985 [cité 7 avr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/4031932/
189. McLone DG, Aronyk KE.
An approach to the management of arrested and compensated hydrocephalus. Pediatr Neurosurg. 1993;19(2):101-3.
190. Bowman RM, McLone DG.
Neurosurgical management of spina bifida: research issues. Dev Disabil Res Rev. 2010;16(1):82-7.
191. Miyazawa T, Sato K, Ikeda Y, Nakamura N, Matsumoto K.
A rat model of spontaneously arrested hydrocephalus. A behavioural study. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. avr 1997;13(4):189-93.
192. Nonaka Y, Miyajima M, Ogino I, Nakajima M, Arai H.
Analysis of neuronal cell death in the cerebral cortex of H-Tx rats with compensated hydrocephalus. J Neurosurg Pediatr. janv 2008;1(1):68-74.
193. Shen XQ, Miyajima M, Ogino I, Arai H.
Expression of the water-channel protein aquaporin 4 in the H-Tx rat: possible compensatory role in spontaneously arrested hydrocephalus. J Neurosurg. déc 2006;105(6 Suppl):459-64.
194. Del Bigio MR, Bruni JE, Vriend JP.
Monoamine neurotransmitters and their metabolites in the mature rabbit brain following induction of hydrocephalus. Neurochem Res. nov 1998;23(11):1379-86.

195. Jones HC, Bucknall RM, Harris NG.
The cerebral cortex in congenital hydrocephalus in the H-Tx rat: a quantitative light microscopy study. Acta Neuropathol (Berl). 1991;82(3):217-24.

196. Luciano MG, Skarupa DJ, Booth AM, Wood AS, Brant CL, Gdowski MJ.
Cerebrovascular adaptation in chronic hydrocephalus. J Cereb Blood Flow Metab Off J Int Soc Cereb Blood Flow Metab. mars 2001;21(3):285-94.

197. Shirane R, Sato S, Sato K, Kameyama M, Ogawa A, Yoshimoto T, et al.
Cerebral blood flow and oxygen metabolism in infants with hydrocephalus. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. mai 1992;8(3):118-23.

198. Chang CC, Asada H, Mimura T, Suzuki S.
A prospective study of cerebral blood flow and cerebrovascular reactivity to acetazolamide in 162 patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus. J Neurosurg. sept 2009;111(3):610-7.

199. Brooks DJ, Beaney RP, Powell M, Leenders KL, Crockard HA, Thomas DG, et al.
Studies on cerebral oxygen metabolism, blood flow, and blood volume, in patients with hydrocephalus before and after surgical decompression, using positron emission tomography. Brain J Neurol. août 1986;109 (Pt 4):613-28.

200. Miyamoto J, Tatsuzawa K, Inoue Y, Imahori Y, Mineura K.
Oxygen metabolism changes in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus before and after shunting operation. Acta Neurol Scand. sept 2007;116(3):137-43.

201. Socci DJ, Bjugstad KB, Jones HC, Pattisapu JV, Arendash GW.
Evidence that oxidative stress is associated with the pathophysiology of inherited hydrocephalus in the H-Tx rat model. Exp Neurol. janv 1999;155(1):109-17.

202. Del Bigio MR.
Calcium-mediated proteolytic damage in white matter of hydrocephalic rats? J Neuropathol Exp Neurol. nov 2000;59(11):946-54.

203. Del Bigio MR.
Hydrocephalus-induced changes in the composition of cerebrospinal fluid. Neurosurgery. sept 1989;25(3):416-23.

204. Krueger RC.
Use of a novel double-sandwich enzyme-linked immunosorbent assay method for assaying chondroitin sulfate proteoglycans that bear 3-nitrotyrosine core protein modifications, a previously unrecognized proteoglycan modification in hydrocephalus. Anal Biochem. 1 févr 2004;325(1):52-61.

205. Abbott NJ.
Evidence for bulk flow of brain interstitial fluid: significance for physiology and pathology. Neurochem Int. sept 2004;45(4):545-52.

206. Schiller F.
The cerebral ventricles. From soul to sink. Arch Neurol. sept 1997;54(9):1158-62.

207. McLone DG, Bondareff W, Raimondi AJ.
Brain edema in the hydrocephalic hy-3 mouse: submicroscopic morphology. J Neuropathol Exp Neurol. oct 1971;30(4):627-37.

208. Del Bigio MR, Enno TL.
Effect of hydrocephalus on rat brain extracellular compartment. Cerebrospinal Fluid Res. 10 juill 2008;5:12.

209. Shoesmith CL, Buist R, Del Bigio MR.
Magnetic resonance imaging study of extracellular fluid tracer movement in brains of immature rats with hydrocephalus. Neurol Res. janv 2000;22(1):111-6.

210. Syková E, Fiala J, Antonova T, Vorísek I.
Extracellular space volume changes and diffusion barriers in rats with kaolin-induced and inherited hydrocephalus. Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir. déc 2001;11 Suppl 1:S34-37.

211. Tarnaris A, Watkins LD, Kitchen ND.
Biomarkers in chronic adult hydrocephalus. Cerebrospinal Fluid Res. 4 oct 2006;3:11.

212. Al-Sulaiman AA, Ismail HM.
Pattern of electroencephalographic abnormalities in children with hydrocephalus: a study of 68 patients. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. mars 1998;14(3):124-6.

213. Bali MS, Gebhardt-Henrich S, Keller P, Steiger A, Gattermann R, Bergamasco L, et al.
Electroencephalography in the diagnosis of hydrocephalus in golden hamsters (Mesocricetus auratus). Lab Anim. avr 2008;42(2):213-21.

214. Bucknall RM, Jones HC.
Electrocorticogram and sensory evoked potentials in the young hydrocephalic H-Tx rat. Z Kinderchir Organ Dtsch Schweiz Osterreichischen Ges Kinderchir Surg Infancy Child. déc 1990;45 Suppl 1:8-10.

215. Zaaroor M, Bleich N, Chistyakov A, Pratt H, Feinsod M.
Motor evoked potentials in the preoperative and postoperative assessment of normal pressure hydrocephalus. J Neurol Neurosurg Psychiatry. mai 1997;62(5):517-21.

216. Röricht S, Meyer BU, Woiciechowsky C, Lehmann R.
Callosal and corticospinal tract function in patients with hydrocephalus: a morphometric and transcranial magnetic stimulation study. J Neurol. mai 1998;245(5):280-8.

217. van Eijsden P, Braun KP, Vandertop WP, Gooskens RH, Gispen WH, Biessels G.
Visual evoked potentials and brainstem auditory evoked potentials in experimental hydrocephalus. Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir. déc 2000;10 Suppl 1:47-8.

218. Chiba A, Ohta Y, Oshio K ichi, Inase M.
Motor evoked potentials in rats with congenital hydrocephalus. Neurol Res. avr 2003;25(3):305-8.

219. Imamura K, Tanaka S, Ribot J, Kobayashi M, Yamamoto M, Nakadate K, et al.
Preservation of functional architecture in visual cortex of cats with experimentally induced hydrocephalus. Eur J Neurosci. avr 2006;23(8):2087-98.

220. Tsubokawa T, Katayama Y, Kawamata T.
Impaired hippocampal plasticity in experimental chronic hydrocephalus. Brain Inj. 1988;2(1):19-30.

221. Yinon U, Chen M, Milgram A.
Hydrocephalus in developing cats: physiological properties of visual cortex cells. Brain Res Bull. nov 1990;25(5):651-63.

222. Barf HA, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Post MWM, Gooskens RHJM, Prevo AJH.
Cognitive status of young adults with spina bifida. Dev Med Child Neurol. déc 2003;45(12):813-20.

223. Chaudhry P, Kharkar S, Heidler-Gary J, Hillis AE, Newhart M, Kleinman JT, et al.
Characteristics and reversibility of dementia in Normal Pressure Hydrocephalus. Behav Neurol. 2007;18(3):149-58.

224. Dennis M, Jewell D, Drake J, Misakyan T, Spiegler B, Hetherington R, et al.
Prospective, declarative, and non-declarative memory in young adults with spina bifida. J Int Neuropsychol Soc. 2007;13(2):312-23.

225. Lindquist B, Persson EK, Uvebrant P, Carlsson G. Learning,
memory and executive functions in children with hydrocephalus. Acta Paediatr Oslo Nor 1992. mai 2008;97(5):596-601.

226. Miyazawa T, Sato K.
Learning disability and impairment of synaptogenesis in HTX-rats with arrested shunt-dependent hydrocephalus. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juin 1991;7(3):121-8.

227. Jones HC, Rivera KM, Harris NG.
Learning deficits in congenitally hydrocephalic rats and prevention by early shunt treatment. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. nov 1995;11(11):655-60.

228. Hawkins D, Bowers TM, Bannister CM, Miyan JA.
The functional outcome of shunting H-Tx rat pups at different ages. Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir. déc 1997;7 Suppl 1:31-4.

229. Shim I, Ha Y, Chung JY, Lee HJ, Yang KH, Chang JW.
Association of learning and memory impairments with changes in the septohippocampal cholinergic system in rats with kaolin-induced hydrocephalus. Neurosurgery. août 2003;53(2):416-25; discussion 425.

230. Vachha B, Adams RC, Rollins NK.
Limbic tract anomalies in pediatric myelomeningocele and Chiari II malformation: anatomic correlations with memory and learning--initial investigation. Radiology. juill 2006;240(1):194-202.

231. Donnet A, Schmitt A, Dufour H, Giorgi R, Grisoli F.
Differential patterns of cognitive impairment in patients with aqueductal stenosis and normal pressure hydrocephalus. Acta Neurochir (Wien). déc 2004;146(12):1301-8; discussion 1308.
232. Blomsterwall E, Bilting M, Stephensen H, Wikkelsö C.
Gait abnormality is not the only motor disturbance in normal pressure hydrocephalus. Scand J Rehabil Med. déc 1995;27(4):205-9.
233. Blomsterwall E, Svantesson U, Carlsson U, Tullberg M, Wikkelsö C.
Postural disturbance in patients with normal pressure hydrocephalus. Acta Neurol Scand. nov 2000;102(5):284-91.
234. Hetherington R, Dennis M.
Motor function profile in children with early onset hydrocephalus. Dev Neuropsychol. 1999;15(1):25-51.
235. Kuba H, Inamura T, Ikezaki K, Inoha S, Nakamizo A, Shono T, et al.
Gait disturbance in patients with low pressure hydrocephalus. J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas. janv 2002;9(1):33-6.
236. Kuchiwaki H, Nagasaka M, Inao S, Sugita K.
Progression of kaolin-induced hydrocephalus and changes in performance of operant tasks by rats. J Neurol Sci. janv 1994;121(1):32-8.
237. Del Bigio MR, Crook CR, Buist R.
Magnetic resonance imaging and behavioral analysis of immature rats with kaolin-induced hydrocephalus: pre- and postshunting observations. Exp Neurol. nov 1997;148(1):256-64.
238. Ding Y, Lai Q, McAllister II JP, Canady AI.
Impaired motor learning in children with hydrocephalus. Pediatr Neurosurg. avr 2001;34(4):182-9.
239. Ghose S.
Optic nerve changes in hydrocephalus. Trans Ophthalmol Soc U K. 1983;103 (Pt 2):217-20.
240. Tytla ME, Buncic JR.
Recovery of spatial vision following shunting for hydrocephalus. Arch Ophthalmol Chic Ill 1960. mai 1990;108(5):701-4.
241. Ito J, Saijo H, Araki A, Tanaka H, Tasaki T, Cho K, et al.
Neuroradiological assessment of visuoperceptual disturbance in children with spina bifida and hydrocephalus. Dev Med Child Neurol. juin 1997;39(6):385-92.
242. Ehle A, Sklar F.
Visual evoked potentials in infants with hydrocephalus. Neurology. nov 1979;29(11):1541-4.
243. Coupland SG, Cochrane DD.
Visual evoked potentials, intracranial pressure and ventricular size in hydrocephalus. Doc Ophthalmol Adv Ophthalmol. août 1987;66(4):321-9.
244. Desch LW.
Longitudinal stability of visual evoked potentials in children and adolescents with hydrocephalus. Dev Med Child Neurol. févr 2001;43(2):113-7.

245. Shallat RF, Pawl RP, Jerva MJ.
Significance of upward gaze palsy (Parinaud's syndrome) in hydrocephalus due to shunt malfunction. J Neurosurg. juin 1973;38(6):717-21.

246. Barkovich AJ, Newton TH.
MR of aqueductal stenosis: evidence of a broad spectrum of tectal distortion. AJNR Am J Neuroradiol. 1989;10(3):471-6.

247. Rubin RC, Hochwald GM, Tiell M, Liwnicz BH. Hydrocephalus: II.
Cell number and size, and myelin content of the pre-shunted cerebral cortical mantle. Surg Neurol. févr 1976;5(2):115-8.

248. Rubin RC, Hochwald GM, Tiell M, Mizutani H, Ghatak N.
Hydrocephalus: I. Histological and ultrastructural changes in the pre-shunted cortical mantle. Surg Neurol. févr 1976;5(2):109-14.

249. Cinalli G, Sainte-Rose C, Simon I, Lot G, Sgouros S.
Sylvian aqueduct syndrome and global rostral midbrain dysfunction associated with shunt malfunction. J Neurosurg. févr 1999;90(2):227-36.

250. Ding Y, McAllister JP, Yao B, Yan N, Canady AI.
Axonal damage associated with enlargement of ventricles during hydrocephalus: a silver impregnation study. Neurol Res. sept 2001;23(6):581-7.

251. Ding Y, McAllister JP, Yao B, Yan N, Canady AI.
Neuron tolerance during hydrocephalus. Neuroscience. 2001;106(4):659-67.

252. Mori F, Tanji K, Yoshida Y, Wakabayashi K.
Thalamic retrograde degeneration in the congenitally hydrocephalic rat is attributable to apoptotic cell death. Neuropathol Off J Jpn Soc Neuropathol. sept 2002;22(3):186-93.

253. Weller RO, Wiśniewski H.
Histological and ultrastructural changes with experimental hydrocephalus in adult rabbits. Brain J Neurol. 1969;92(4):819-28.

254. Weller RO, Wiśniewski H, Shulman K, Terry RD.
Experimental hydrocephalus in young dogs: histological and ultrastructural study of the brain tissue damage. J Neuropathol Exp Neurol. oct 1971;30(4):613-26.

255. Mataró M, Poca MA, Matarín M, Sahuquillo J, Sebastián N, Junqué C.
Corpus callosum functioning in patients with normal pressure hydrocephalus before and after surgery. J Neurol. mai 2006;253(5):625-30.

256. Del Bigio MR, Zhang YW. Cell Death, Axonal Damage,
and Cell Birth in the Immature Rat Brain Following Induction of Hydrocephalus. Exp Neurol. 1 nov 1998;154(1):157-69.

257. Shirai T, Ishii K.
Postnatal changes of HRPlabeled corticospinal neurons in congenital hydrocephalic rats (HTX). In:Matsumoto S, Tamaki N, editors. Hydrocephalus pathogenesis and treatment. Tokyo. 1991;

258. Eskandari R, Mcallister JP, Miller JM, Ding Y, Ham SD, Shearer DM, et al.
Effects of hydrocephalus and ventriculoperitoneal shunt therapy on afferent and efferent connections in the feline sensorimotor cortex. J Neurosurg. nov 2004;101(2 Suppl):196-210.

259. Aoyama Y, Kinoshita Y, Yokota A, Hamada T.
Neuronal damage in hydrocephalus and its restoration by shunt insertion in experimental hydrocephalus: a study involving the neurofilament-immunostaining method. J Neurosurg. mai 2006;104(5 Suppl):332-9.

260. Hale PM, McAllister JP, Katz SD, Wright LC, Lovely TJ, Miller DW, et al.
Improvement of cortical morphology in infantile hydrocephalic animals after ventriculoperitoneal shunt placement. Neurosurgery. déc 1992;31(6):1085-96; discussion 1096.

261. Kriebel RM, McAllister JP.
Pathology of the hippocampus in experimental feline infantile hydrocephalus. Neurol Res. janv 2000;22(1):29-36.

262. Kriebel RM, Shah AB, McAllister JP.
The microstructure of cortical neuropil before and after decompression in experimental infantile hydrocephalus. Exp Neurol. janv 1993;119(1):89-98.

263. McAllister JP, Maugans TA, Shah MV, Truex RC.
Neuronal effects of experimentally induced hydrocephalus in newborn rats. J Neurosurg. nov 1985;63(5):776-83.

264. Harris NG, McAllister JP, Conaughty JM, Jones HC.
The effect of inherited hydrocephalus and shunt treatment on cortical pyramidal cell dendrites in the infant H-Tx rat. Exp Neurol. oct 1996;141(2):269-79.

265. Suzuki F, Handa J, Maeda T.
Effects of congenital hydrocephalus on serotonergic input and barrel cytoarchitecture in the developing somatosensory cortex of rats. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. févr 1992;8(1):18-24.

266. Katayama Y, Tsubokawa T, Kinoshita K, et al.
Impaired synaptic plasticity and dendritic damage of hippocampal CA1 pyramidal cells in chronic hydrocephalus. In:Matsumoto S, Tamaki N, editors. Hydrocephalus pathogenesis and treatment. Tokyo: SpringerVerlag. p 58–67. 1991;

267. Suda K, Sato K, Miyazawa T, Arai H.
Changes of synapse-related proteins (SVP-38 and drebrins) during development of brain in congenitally hydrocephalic HTX rats with and without early placement of ventriculoperitoneal shunt. Pediatr Neurosurg. 1994;20(1):50-6.

268. Suda K, Sato K, Takeda N, Miyazawa T, Arai H.
Early ventriculoperitoneal shunt--effects on learning ability and synaptogenesis of the brain in congenitally hydrocephalic HTX rats. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 1994;10(1):19-23.

269. Klinge P, Mühlendyck A, Lee S, Lüdemann W, Groos S, Samii M, et al.
Temporal and regional profile of neuronal and glial cellular injury after induction of kaolin hydrocephalus. Acta Neurochir Suppl. 2002;81:275-7.

270. Miyazawa T, Nishiye H, Sato K, Kobayashi R, Hattori S, Shirai T, et al.
Cortical synaptogenesis in congenitally hydrocephalic HTX-rats using monoclonal anti-synaptic vesicle protein antibody. Brain Dev. mars 1992;14(2):75-9.

271. Miyazawa T, Sato K.
Hippocampal synaptogenesis in hydrocephalic HTX-rats using a monoclonal anti-synaptic vesicle protein antibody. Brain Dev. 1994;16(6):432-6.

272. Castejon OJ.
Transmission electron microscope study of human hydrocephalic cerebral cortex. J Submicrosc Cytol Pathol. janv 1994;26(1):29-39.

273. Boillat CA, Jones HC, Kaiser GL, Harris NG.
Ultrastructural changes in the deep cortical pyramidal cells of infant rats with inherited hydrocephalus and the effect of shunt treatment. Exp Neurol. oct 1997;147(2):377-88.

274. Castejon OJ.
Ultrastructural pathology of neuronal membranes in the oedematous human cerebral cortex. J Submicrosc Cytol Pathol. avr 2004;36(2):167-79.

275. Miyajima M, Sato K, Arai H.
Choline acetyltransferase, nerve growth factor and cytokine levels are changed in congenitally hydrocephalic HTX rats. Pediatr Neurosurg. 1996;24(1):1-4.

276. Zhang YW, Del Bigio MR.
Growth-associated protein-43 is increased in cerebrum of immature rats following induction of hydrocephalus. Neuroscience. oct 1998;86(3):847-54.

277. Shinoda M, Hidaka M, Lindqvist E, Söderström S, Matsumae M, Oi S, et al.
NGF, NT-3 and Trk C mRNAs, but not TrkA mRNA, are upregulated in the paraventricular structures in experimental hydrocephalus. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. déc 2001;17(12):704-12.

278. Balasubramaniam J,
Del Bigio MR. Analysis of age-dependant alteration in the brain gene expression profile following induction of hydrocephalus in rats. Exp Neurol. janv 2002;173(1):105-13.

279. Ishizaki R, Tashiro Y, Inomoto T, Hashimoto N.
Acute and subacute hydrocephalus in a rat neonatal model: correlation with functional injury of neurotransmitter systems. Pediatr Neurosurg. déc 2000;33(6):298-305.

280. Otsubo Y, Ito H, Shibuya T.
Intracerebral monoamine concentration after ventriculoperitoneal shunting in the congenital hydrocephalus rat. Neurol Med Chir (Tokyo). sept 1997;37(9):669-76.

281. Nakayama T, Ouchi Y, Yoshikawa E, Sugihara G, Torizuka T, Tanaka K.
Striatal D2 receptor availability after shunting in idiopathic normal pressure hydrocephalus. J Nucl Med Off Publ Soc Nucl Med. déc 2007;48(12):1981-6.

282. Ouchi Y, Nakayama T, Kanno T, Yoshikawa E, Shinke T, Torizuka T.
In vivo presynaptic and postsynaptic striatal dopamine functions in idiopathic normal pressure hydrocephalus. J Cereb Blood Flow Metab Off J Int Soc Cereb Blood Flow Metab. avr 2007;27(4):803-10.

283. Berger L, Gauthier S, Leblanc R.
Akinetic mutism and parkinsonism associated with obstructive hydrocephalus. Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol. août 1985;12(3):255-8.

284. Curran T, Lang AE.
Parkinsonian syndromes associated with hydrocephalus: case reports, a review of the literature, and pathophysiological hypotheses. Mov Disord Off J Mov Disord Soc. sept 1994;9(5):508-20.

285. Krauss JK, Regel JP, Droste DW, Orszagh M, Borremans JJ, Vach W.
Movement disorders in adult hydrocephalus. Mov Disord Off J Mov Disord Soc. janv 1997;12(1):53-60.

286. Racette BA, Esper GJ, Antenor J, Black KJ, Burkey A, Moerlein SM, et al.
Pathophysiology of parkinsonism due to hydrocephalus. J Neurol Neurosurg Psychiatry. nov 2004;75(11):1617-9.

287. Del Bigio MR, Cardoso ER, Halliday WC.
Neuropathological changes in chronic adult hydrocephalus: cortical biopsies and autopsy findings. Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol. mai 1997;24(2):121-6.

288. Tashiro Y, Drake JM.
Reversibility of functionally injured neurotransmitter systems with shunt placement in hydrocephalic rats: implications for intellectual impairment in hydrocephalus. J Neurosurg. avr 1998;88(4):709-17.

289. Tashiro Y, Drake JM, Chakrabortty S, Hattori T.
Functional injury of cholinergic, GABAergic and dopaminergic systems in the basal ganglia of adult rat with kaolin-induced hydrocephalus. Brain Res. 3 oct 1997;770(1-2):45-52.

290. Hwang YS, Shim I, Chang JW.
The behavioral change of locomotor activity in a kaolin-induced hydrocephalus rat model: evaluation of the effect on the dopaminergic system with progressive ventricle dilatation. Neurosci Lett. 25 oct 2009;462(3):198-202.

291. Auersperg A.
Das Verhalten der Kerne am Boden des III. Ventrikels bei Hydrozephalus. Arb Neurologisch Inst Wein Univ 29: 163–169. 1927.

292. Marburg O.
Hydrocephalus. Its symptomology, pathology, pathogenesis and treatment. New York: Oskar Piest. 217. 1940;

293. Antoniou AG, Emery JL.
The infundibulum of the hypophysis in hydrocephalus. Z Kinderchir Grenzgeb. déc 1979;28(4):321-8.

294. Löppönen T, Pääkkö E, Laitinen J, Saukkonen AL, Serlo W, Tapanainen P, et al.
Pituitary size and function in children and adolescents with shunted hydrocephalus. Clin Endocrinol (Oxf). juin 1997;46(6):691-9.

295. Abdolvahabi RM, Mitchell JA, Diaz FG, McAllister JP.
A brief review of the effects of chronic hydrocephalus on the gonadotropin releasing hormone system: implications for amenorrhea and precocious puberty. Neurol Res. janv 2000;22(1):123-6.

296. Trollmann R, Strehl E, Wenzel D, Dörr HG.
Does growth hormone (GH) enhance growth in GH-deficient children with myelomeningocele? J Clin Endocrinol Metab. août 2000;85(8):2740-3.

297. McAllister JP, Abdolvahabi RM, Walker ML, Mitchell JA, Jones HC.
Effects of congenital hydrocephalus on the hypothalamic gonadotrophin-releasing hormone system. Neurosurg Focus. 15 avr 2007;22(4):E4.

298. Açikgöz B, Akpinar G, Bingöl N, Usseli I.
Angiotensin II receptor content within the circumventricular organs increases after experimental hydrocephalus in rats. Acta Neurochir (Wien). 1999;141(10):1095-9.

299. Ehara K, Tanaka C, Tamaki N, et al.
Changes in the hypothalamic and brain stem catecholaminergic systems in experimental hydrocephalus: a histochemical observation. In: Matsumoto S, Tamaki N, editors. Hydrocephalus: pathogenesis and treatment. Tokyo: Springer-Verlag. p 75–87. 1991;

300. Juranek J, Salman MS.
Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. Dev Disabil Res Rev. 2010;16(1):23-30.

301. Juranek J, Dennis M, Cirino PT, El-Messidi L, Fletcher JM.
The cerebellum in children with spina bifida and Chiari II malformation: Quantitative volumetrics by region. Cerebellum Lond Engl. juin 2010;9(2):240-8.

302. Russell DS.
Observations on the pathology of hydrocephalus. Med Res Council Special Report Ser 265:1–138. 1949;

303. Russell DS, Donald C.
The mechanism of internal hydrocephalus in spina bifida. Brain 58:203–215. 1935;

304. Daniel PM, Strich SJ.
Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. J Neuropathol Exp Neurol. avr 1958;17(2):255-66.

305. Peach B.
ARNOLD-CHIARI MALFORMATION: ANATOMIC FEATURES OF 20 CASES. Arch Neurol. juin 1965;12:613-21.

306. Emery JL.
Kinking of the medulla in children with acute cerebral oedema and hydrocephalus and its relationship to the dentate ligaments. J Neurol Neurosurg Psychiatry. juin 1967;30(3):267-75.

307. Carmel PW, Markesbery WR.
Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. J Neurosurg. nov 1972;37(5):543-7.

308. Wilkins RH, Brady IA.
The Arnold-Chiari malformations. Arch Neurol. oct 1971;25(4):376-9.

309. Koehler PJ.
Chiari's description of cerebellar ectopy (1891). With a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations on neural-tube defects. J Neurosurg. nov 1991;75(5):823-6.

310. Bejjani GK.
Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. Neurosurg Focus. 15 juill 2001;11(1):E1.

311. Variend S, Emery JL.
The weight of the cerebellum in children with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol Suppl. 1973;Suppl 29:77-83.

312. Variend S, Emery JL.
The pathology of the central lobes of the cerebellum in children with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol. déc 1974;16(6 Suppl 32):99-106.

313. Variend S, Emery JL.
The superior surface lesion of the cerebellum in children with myelomeningocele. Z Kinderchir Grenzgeb. déc 1979;28(4):328-35.

314. Emery JL, Gadsdon DR.
A quantitative study of the cell population of the cerebellum in children with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol Suppl. 1975;(35):20-5.

315. Boltshauser E.
Cerebellum-small brain but large confusion: a review of selected cerebellar malformations and disruptions. Am J Med Genet A. 1 mai 2004;126A(4):376-85.

316. Boltshauser E, Schneider J, Kollias S, Waibel P, Weissert M.
Vanishing cerebellum in myelomeningocoele. Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc. 2002;6(2):109-13.

317. Poretti A, Prayer D, Boltshauser E.
Morphological spectrum of prenatal cerebellar disruptions. Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc. sept 2009;13(5):397-407.

318. Emery JL, Naik D.
Spinal cord segment lengths in children with meningomyelocoele and the « Cleland-Arnold Chiari » deformity. Br J Radiol. avr 1968;41(484):287-90.

319. Emery JL, MacKenzie N
Medullo-cervical dislocation deformity (Chiari II deformity) related to neurospinal dysraphism (meningomyelocele). Brain J Neurol. 1973;96(1):155-62.

320. Chovanes GI, McAllister JP, Lamperti AA, Salotto AG, Truex RC.
Monoamine alterations during experimental hydrocephalus in neonatal rats. Neurosurgery. janv 1988;22(1 Pt 1):86-91.
321. Kondziella D, Lüdemann W, Brinker T, Sletvold O, Sonnewald U.
Alterations in brain metabolism, CNS morphology and CSF dynamics in adult rats with kaolin-induced hydrocephalus. Brain Res. 8 févr 2002;927(1):35-41.
322. Richards HK, Bucknall RM, Jones HC, Pickard JD.
The uptake of [14C]deoxyglucose into brain of young rats with inherited hydrocephalus. Exp Neurol. févr 1989;103(2):194-8.
323. Dennis M, Landry SH, Barnes M, Fletcher JM.
A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. J Int Neuropsychol Soc JINS. mars 2006;12(2):285-96.
324. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD, Warf BC.
Hydrocephalus in children. Lancet Lond Engl. 20 févr 2016;387(10020):788-99.
325. Warf BC.
Hydrocephalus in Uganda: the predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg. janv 2005;102(1 Suppl):1-15.
326. Munch TN, Rostgaard K, Rasmussen MLH, Wohlfahrt J, Juhler M, Melbye M.
Familial aggregation of congenital hydrocephalus in a nationwide cohort. Brain J Neurol. août 2012;135(Pt 8):2409-15.
327. Dewan MC, Rattani A, Mekary R, Glancz LJ, Yunusa I, Baticulon RE, et al.
Global hydrocephalus epidemiology and incidence: systematic review and meta-analysis. J Neurosurg. 1 avr 2019;130(4):1065-79.
328. M. ZOUAGHI ABDERRAHIM.
HYDROCEPHALIEDUNOUVEAUNE ET DU NOURRISSON (Aproposde78cas). Thèses de médecine Fès 2012; 2012.
329. M. Kalilou SIDIBE.
Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant de 0 à 15 ans au CHU Gabriel Touré de Bamako. THESE de l'Université des Sciences, des Techniques Et des Technologies de Bamako Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS) 2022-2023; 2023.
330. Darko K, Guirguis M, Kakulamarri S, Farid M, Venkatesh P, Adjei EKO, et al.
Presentation, management, and outcomes of pediatric hydrocephalus in Africa: a systematic review and meta-analysis of 12,355 patients. 2 août 2024 [cité 4 févr 2025]; Disponible sur: https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/34/4/article-p315.xml
331. Mr. Younes OULD BENAZZOUZ.
Prise en charge de l'hydrocéphalie malformative chez les enfants de moins de 15 ans à propos de 122 cas. Thèse de médecine de Marrakech 2014, FMPM; 2014.

332. Tanya T Kitova, Anastasia V Bailey.
(PDF) Inbreeding as a Cause of Congenital Hydrocephalus. ResearchGate [Internet]. 22 oct 2024 [cité 4 févr 2025]; Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/338652940_Inbreeding_as_a_Cause_of_Congenital_Hydrocephalus

333. Rittler M, Liascovich R, López-Camelo J, Castilla EE.
Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies. Am J Med Genet. 22 juill 2001;102(1):36-43.

334. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM);. Electronic address: pubs@smfm.org, Fox NS, Monteagudo A, Kuller JA, Craigo S, Norton ME.
Mild fetal ventriculomegaly: diagnosis, evaluation, and management. Am J Obstet Gynecol. juill 2018;219(1):B2-9.

335. Pisapia JM, Sinha S, Zarnow DM, Johnson MP, Heuer GG.
Fetal ventriculomegaly: Diagnosis, treatment, and future directions. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juill 2017;33(7):1113-23.

336. Whitehead WE, Weiner HL.
Infantile and Childhood Hydrocephalus. N Engl J Med. 30 nov 2022;387(22):2067-73.

337. Masson E, F. Caire, E.M. Gueye, D. Fischer-Lokou, A. Durand, M.-P. Martel Boncoeur,, P.-A. Faure, J.-J. Moreau.
EM-Consulte. [cité 4 févr 2025]. Hydrocéphalies de l'enfant et de l'adulte. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/article/199070/hydrocephalies-de-l-enfant-et-de-l-adulte

338. Reece EA, Goldstein I.
Early prenatal diagnosis of hydrocephalus. Am J Perinatol. févr 1997;14(2):69-73.

339. Tabsh KM, Beall MH, Theroux N.
Ratio of choroid plexus circumference to ventricular circumference in the diagnosis of fetal hydrocephalus. J Reprod Med. déc 1995;40(12):834-8.

340. Benacerraf BR.
Fetal hydrocephalus: diagnosis and significance. Radiology. déc 1988;169(3):858-9.

341. Benacerraf BR, Birnholz JC.
The diagnosis of fetal hydrocephalus prior to 22 weeks. J Clin Ultrasound JCU. oct 1987;15(8):531-6.

342. Cardoza JD, Goldstein RB, Filly RA.
Exclusion of fetal ventriculomegaly with a single measurement: the width of the lateral ventricular atrium. Radiology. déc 1988;169(3):711-4.

343. Grannum P, Pilu G
. In utero neurosonography: the normal fetus and variations in cranial size. Semin Perinatol. avr 1987;11(2):85-97.

344. Fadel HE.
Antenatal diagnosis of fetal intracranial anomalies. J Child Neurol. 1989;4 Suppl:S107-112.
345. Pretorius DH, Davis K, Manco-Johnson ML, Manchester D, Meier PR, Clewell WH.
Clinical course of fetal hydrocephalus: 40 cases. AJR Am J Roentgenol. avr 1985;144(4):827-31.
346. Fiske CE, Filly RA, Callen PW.
Sonographic measurement of lateral ventricular width in early ventricular dilation. J Clin Ultrasound JCU. 1981;9(6):303-7.
347. Nelson LH, Anderson SG, Penry MF.
The wavering midline: a diagnostic sign of fetal hydrocephalus. Am J Obstet Gynecol. 15 juill 1984;149(6):662-5.
348. Callen PW, Hashimoto BE, Newton TH.
Sonographic evaluation of cerebral cortical mantle thickness in the fetus and neonate with hydrocephalus. J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med. mai 1986;5(5):251-5.
349. Jeanty P, Dramaix-Wilmet M, Delbeke D, Rodesch F, Struyven J.
Ultrasonic evaluation of fetal ventricular growth. Neuroradiology. 1 avr 1981;21(3):127-31.
350. Campbell S, Pearce JM.
The prenatal diagnosis of fetal structural anomalies by ultrasound. Clin Obstet Gynaecol. déc 1983;10(3):475-506.
351. Heiserman J, Filly RA, Goldstein RB.
Effect of measurement errors on sonographic evaluation of ventriculomegaly. J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med. mars 1991;10(3):121-4.
352. Mariana Bendersky, , Inés Tamer, , Juan Van Der Velde, , et al.
Prenatal cerebral magnetic resonance imaging - ScienceDirect [Internet]. [cité 6 févr 2025]. Disponible sur: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022510X08003584
353. Wright Z, Larrew TW, Eskandari R.
Pediatric Hydrocephalus: Current State of Diagnosis and Treatment. Pediatr Rev. nov 2016;37(11):478-90.
354. Kahle KT, Klinge PM, Koschnitzky JE, Kulkarni AV, MacAulay N, Robinson S, et al.
Paediatric hydrocephalus. Nat Rev Dis Primer. 16 mai 2024;10(1):35.
355. Unsöld R.
[Ophthalmological symptoms of idiopathic intracranial hypertension: Importance for diagnosis and clinical course]. Ophthalmol Z Dtsch Ophthalmol Ges. oct 2015;112(10):808-13.
356. Unsöld R.
Ophthalmologische Symptome bei Pseudotumor cerebri: Bedeutung für Diagnosestellung und Verlaufsbeobachtung. Ophthalmol. 2015;112(10):808-13.
357. #9 Item 299 : Hydrocéphalie de l'adulte et de l'enfant - Campus de Neurochirurgie [Internet]. [cité 4 févr 2025]. Disponible sur: https://campus.neurochirurgie.fr/article1781.html
358. #8 item 299 : Hypertension intracrânienne - Campus de Neurochirurgie [Internet]. [cité 4 févr 2025]. Disponible sur: https://campus.neurochirurgie.fr/article1716.html

359. **Mme. Houda BIABI.**
PRISE EN CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE NON TUMORALE AU CHU MOHAMMED VI. Thèse de médecine de Marrakech 2007, FMPM;

360. **Wiese JA, Gentry LR, Menezes AH.**
Bobble-head doll syndrome: review of the pathophysiology and CSF dynamics. Pediatr Neurol. 1985;1(6):361-6.

361. **Maryam BOUSROUR.**
LES HYDROCEPHALIES MALFORMATIVES DE L'ENFANT: DERIVATION VENTRICULOPERITONEALE VERSUS VENTRICULOCISTERNOSTOMIE. Thèse de médecine Marrakech 2012; 2012.

362. **Dinçer A, Özek MM.**
Radiologic evaluation of pediatric hydrocephalus. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. oct 2011;27(10):1543-62.

363. **Halm BM, Leone TA, Chaudoin LT, McKinley KW, Ruzal-Shapiro C, Franke AA, et al.**
Evaluation of Ventricle Size Measurements in Infants by Pediatric Emergency Medicine Physicians. Pediatr Emerg Care. 1 févr 2021;37(2):77-81.

364. **van Lindert EJ, Beems T, Grotenhuis JA.**
The role of different imaging modalities: is MRI a conditio sine qua non for ETV? Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. déc 2006;22(12):1529-36.

365. **Guillaume DJ.**
Minimally invasive neurosurgery for cerebrospinal fluid disorders. Neurosurg Clin N Am. oct 2010;21(4):653-72, vii.

366. : KJR :: Korean Journal of Radiology [Internet]. [cité 8 févr 2025]. Disponible sur: https://www.kjronline.org/DOIx.php?id=10.3348/kjr.2014.15.6.827

367. **Dinçer A, Yildiz E, Kohan S, Memet Özek M**
Analysis of endoscopic third ventriculostomy patency by MRI: value of different pulse sequences, the sequence parameters, and the imaging planes for investigation of flow void. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 2011;27(1):127-35.

368. **Girard N, Ozanne A, Gire C, Millet V, Mancini J, Raybaud C.**
[Management of ventricular dilatation]. Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr. mai 2001;8 Suppl 2:436s-7s.

369. **Aleman J, Jokura H, Higano S, Akabane A, Shirane R, Yoshimoto T.**
Value of constructive interference in steady-state three-dimensional, Fourier transformation magnetic resonance imaging for the neuroendoscopic treatment of hydrocephalus and intracranial cysts. Neurosurgery. juin 2001;48(6):1291-5; discussion 1295-1296.

370. **Doll A, Christmann D, Kehrli P, Abu Eid M, Gillis C, Bogorin A, et al.**
[Contribution of 3D CISS MRI for pre- and post-therapeutic monitoring of obstructive hydrocephalus]. J Neuroradiol J Neuroradiol. déc 2000;27(4):218-25.

371. Bagchi BK, Richey ET, Das KC, Erdem M.
Non-specific and aberrant EEG signs in 200 hydrocephalic cases. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. janv 1969;26(1):115.

372. de Vlieger M, Sadikoglu S, van Eijndhoven JH, Ataç MS. Visual evoked potentials, auditory evoked potentials and EEG in shunted hydrocephalic children. Neuropediatrics. févr 1981;12(1):55-61.

373. Graebner RW, Celesia GG.
EEG findings in hydrocephalus and their relation to shunting procedures. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. nov 1973;35(5):517-21.

374. Sananman ML. EEG vs.
computerized tomography of brain in neurological diagnosis. Clin EEG Electroencephalogr. juill 1983;14(3):116-29.

375. Saukkonen AL.
Electroencephalographic findings in hydrocephalic children prior to initial shunting. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. déc 1988;4(6):339-43.

376. Sternberg B, Mises J, Lerique-Koechlin A. [E.E.G.
and neonatal hydrocephalus: record of 50 cases]. Rev Neurol (Paris). juin 1970;122(6):491-3.

377. Thompson MG, Eisenberg HM, Levin HS.
Hydrocephalic infants: developmental assessment and computed tomography. Childs Brain. 1982;9(6):400-10.

378. Dumermuth G.
Elektroencephalographie im Kindesalter. Einftihrung und Atlas, 2nd edn. Thieme, Stuttgart. In 1972.

379. Ines DF, Markand ON.
Epileptic seizures and abnormal electroencephalographic findings in hydrocephalus and their relation to the shunting procedures. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. juin 1977;42(6):761-8.

380. Dias SF, Jehli E, Haas-Lude K, Bevot A, Okechi H, Zipfel J, et al.
Ventriculomegaly in children: nocturnal ICP dynamics identify pressure-compensated but active paediatric hydrocephalus. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juin 2021;37(6):1883-93.

381. Schuhmann MU, Sood S, McAllister JP, Jaeger M, Ham SD, Czosnyka Z, et al.
Value of overnight monitoring of intracranial pressure in hydrocephalic children. Pediatr Neurosurg. 2008;44(4):269-79.

382. Weerakkody RA, Czosnyka M, Schuhmann MU, Schmidt E, Keong N, Santarius T, et al.
Clinical assessment of cerebrospinal fluid dynamics in hydrocephalus. Guide to interpretation based on observational study. Acta Neurol Scand. août 2011;124(2):85-98.

383. **Dias SF, Lalou AD, Spang R, Haas-Lude K, Garnett M, Fernandez H, et al.**
Value of computerized shunt infusion study in assessment of pediatric hydrocephalus shunt function-a two center cross-sectional study. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 2020;36(1):59-71.

384. **Czosnyka M, Czosnyka Z, Momjian S, Pickard JD.**
Cerebrospinal fluid dynamics. Physiol Meas. oct 2004;25(5):R51-76.

385. **Czosnyka M, Pickard JD.**
Monitoring and interpretation of intracranial pressure. J Neurol Neurosurg Psychiatry. juin 2004;75(6):813-21.

386. **Tack RWP, Lindgren A, Vergouwen MDI, van der Zwan A, van der Schaaf I, Rinkel GJE.**
Lumbar puncture for treating acute hydrocephalus after aneurysmal subarachnoid haemorrhage. J Neurol Sci. 15 mars 2023;446:120566.

387. **Williams MA, Malm J.**
Diagnosis and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. Contin Minneap Minn. avr 2016;22(2 Dementia):579-99.

388. **Mazzola CA, Choudhri AF, Auguste KI, Limbrick DD, Rogido M, Mitchell L, et al.**
Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 2: Management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:8-23.

389. **Flannery AM, Mitchell L.**
Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 1: Introduction and methodology. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:3-7.

390. Lumbar Puncture and CSF Analysis and Interpretation | Request PDF. In: ResearchGate [Internet]. [cité 12 févr 2025]. Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/286506824_Lumbar_Puncture_and_CSF_Analysis_and_Interpretation

391. **Stephen J. Falchek, MD, Nemours/Alfred I.**
duPont Hospital for Children. MSD Manual Professional Edition. [cité 4 févr 2025]. Hydrocephalus - Pediatrics. Disponible sur: https://www.msdmanuals.com/professional/pediatrics/congenital-neurologic-anomalies/hydrocephalus

392. **Shaheen R, Sebai MA, Patel N, Ewida N, Kurdi W, Altweijri I, et al.**
The genetic landscape of familial congenital hydrocephalus. Ann Neurol. juin 2017;81(6):890-7.

393. **Liu XY, Song X, Czosnyka M, Robba C, Czosnyka Z, Summers JL, et al.**
Congenital hydrocephalus: a review of recent advances in genetic etiology and molecular mechanisms. Mil Med Res. 12 août 2024;11(1):54.

394. **Wallis M, Baumer A, Smaili W, Jaouad IC, Sefiani A, Jacobson E, et al.**
Surprisingly good outcome in antenatal diagnosis of severe hydrocephalus related to CCDC88C deficiency - PubMed [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29225145/

395. **Allocco AA, Jin SC, Duy PQ, Furey CG, Zeng X, Dong W, et al.**
Recessive Inheritance of Congenital Hydrocephalus With Other Structural Brain Abnormalities Caused by Compound Heterozygous Mutations in ATP1A3. Front Cell Neurosci. 26 sept 2019;13:425.

396. **Marivin A, Garcia-Marcos M.**
DAPLE and MPDZ bind to each other and cooperate to promote apical cell constriction. Mol Biol Cell. 22 juill 2019;30(16):1900-10.

397. **Marguet F, Vezain M, Marcorelles P, Audebert-Bellanger S, Cassinari K, Drouot N, et al.**
Neuropathological hallmarks of fetal hydrocephalus linked to CCDC88C pathogenic variants. Acta Neuropathol Commun. 6 juin 2021;9(1):104.

398. **Feldner A, Adam MG, Tetzlaff F, Moll I, Komljenovic D, Sahm F, et al.**
Loss of Mpdz impairs ependymal cell integrity leading to perinatal-onset hydrocephalus in mice. EMBO Mol Med. juill 2017;9(7):890-905.

399. **Yang J, Simonneau C, Kilker R, Oakley L, Byrne MD, Nichtova Z, et al.**
Murine MPDZ-linked hydrocephalus is caused by hyperpermeability of the choroid plexus. EMBO Mol Med. janv 2019;11(1):e9540.

400. **Tessier A, Roux N, Boutaud L, Lunel E, Hakkakian L, Parisot M, et al.**
Bi-allelic variations in CRB2, encoding the crumbs cell polarity complex component 2, lead to non-communicating hydrocephalus due to atresia of the aqueduct of sylvius and central canal of the medulla - PubMed [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36803301/

401. **Yang HW, Lee S, Yang D, Dai H, Zhang Y, Han L, et al.**
Deletions in CWH43 cause idiopathic normal pressure hydrocephalus. EMBO Mol Med. 5 mars 2021;13(3):e13249.

402. **Yang HW, Lee S, Berry BC, Yang D, Zheng S, Carroll RS, et al.**
A role for mutations in AK9 and other genes affecting ependymal cells in idiopathic normal pressure hydrocephalus. Proc Natl Acad Sci U S A. 19 déc 2023;120(51):e2300681120.

403. **Wallmeier J, Frank D, Shoemark A, Nöthe-Menchen T, Cindric S, Olbrich H, et al.**
De Novo Mutations in FOXJ1 Result in a Motile Ciliopathy with Hydrocephalus and Randomization of Left/Right Body Asymmetry. Am J Hum Genet. 7 nov 2019;105(5):1030-9.

404. **Bachmann-Gagescu R, Ishak GE, Dempsey JC, Adkins J, O'Day D, Phelps IG, et al.**
Genotype-phenotype correlation in CC2D2A-related Joubert syndrome reveals an association with ventriculomegaly and seizures. J Med Genet. févr 2012;49(2):126-37.

405. **Munch TN, Hedley PL, Hagen CM, Bækvad-Hansen M, Geller F, Bybjerg-Grauholm J, et al.**
The genetic background of hydrocephalus in a population-based cohort: implication of ciliary involvement. Brain Commun. 2023;5(1):fcad004.

406. **Furey CG, Choi J, Jin SC, Zeng X, Timberlake AT, Nelson-Williams C, et al.**
De Novo Mutation in Genes Regulating Neural Stem Cell Fate in Human Congenital Hydrocephalus. Neuron. 25 juill 2018;99(2):302-314.e4.

407. Al Mutairi F, Alzahrani F, Ababneh F, Kashgari AA, Alkuraya FS.
A mendelian form of neural tube defect caused by a de novo null variant in SMARCC1 in an identical twin. Ann Neurol. févr 2018;83(2):433-6.
408. Singh AK, Allington G, Viviano S, McGee S, Kiziltug E, Ma S, et al.
A novel SMARCC1 BAFopathy implicates neural progenitor epigenetic dysregulation in human hydrocephalus. Brain J Neurol. 4 avr 2024;147(4):1553-70.
409. Hourvitz N, Kurolap A, Mory A, Haratz KK, Kidron D, Malinger G, et al.
SMARCC1 is a susceptibility gene for congenital hydrocephalus with an autosomal dominant inheritance mode and incomplete penetrance. Prenat Diagn. sept 2023;43(10):1374-7.
410. Munch TN, Hedley PL, Hagen CM, Bækvad-Hansen M, Geller F, Bybjerg-Grauholm J, et al.
The genetic background of hydrocephalus in a population-based cohort: implication of ciliary involvement. Brain Commun. 2023;5(1):fcad004.
411. He R, Mo R, Shen M, Kang L, Song J, Liu Y, et al
. Variable phenotypes and outcomes associated with the MMACHC c.609G>A homologous mutation: long term follow-up in a large cohort of cases | Orphanet Journal of Rare Diseases | Full Text [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-020-01485-7
412. Mei HF, Dong XR, Chen HY, Lu YL, Wu BB, Wang HJ, et al.
Genetic etiologies associated with infantile hydrocephalus in a Chinese infantile cohort - PubMed [Internet]. [cité 13 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33914258/
413. Adle-Biassette H, Saugier-Veber P, Fallet-Bianco C, Delezoide AL, Razavi F, Drouot N, et al.
Neuropathological review of 138 cases genetically tested for X-linked hydrocephalus: evidence for closely related clinical entities of unknown molecular bases. Acta Neuropathol (Berl). sept 2013;126(3):427-42.
414. Tully HM, Dobyns WB.
Infantile hydrocephalus: A review of epidemiology, classification and causes. Eur J Med Genet. 1 août 2014;57(8):359-68.
415. Shizuo Oi.
Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of « Multi-categorical Hydrocephalus Classification » (Mc HC) - PubMed [Internet]. 2011 [cité 14 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21928018/
416. Lategan B, Chodirker BN, Del Bigio MR.
Fetal hydrocephalus caused by cryptic intraventricular hemorrhage. Brain Pathol Zurich Switz. mars 2010;20(2):391-8.
417. Chow KC, Lee CC, Lin TY, Shen WC, Wang JH, Peng CT, et al.
Congenital enterovirus 71 infection: a case study with virology and immunohistochemistry. Clin Infect Dis Off Publ Infect Dis Soc Am. août 2000;31(2):509-12.

418. **Wright R, Johnson D, Neumann M, Ksiazek TG, Rollin P, Keech RV, et al.**
Congenital lymphocytic choriomeningitis virus syndrome: a disease that mimics congenital toxoplasmosis or Cytomegalovirus infection. Pediatrics. juill 1997;100(1):E9.

419. **Simeone RM, Rasmussen SA, Mei JV, Dollard SC, Frias JL, Shaw GM, et al.**
A pilot study using residual newborn dried blood spots to assess the potential role of cytomegalovirus and Toxoplasma gondii in the etiology of congenital hydrocephalus. Birt Defects Res A Clin Mol Teratol. juill 2013;97(7):431-6.

420. **I M Orioli 1, E E Castilla.**
Epidemiological assessment of misoprostol teratogenicity - PubMed [Internet]. 2000 [cité 14 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10759272/

421. **Kazy Z, Puhó E, Czeizel AE**
. Teratogenic potential of vaginal metronidazole treatment during pregnancy. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1 déc 2005;123(2):174-8.

422. **Munch TN, Rasmussen MLH, Wohlfahrt J, Juhler M, Melbye M.**
Risk factors for congenital hydrocephalus: a nationwide, register-based, cohort study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. nov 2014;85(11):1253-9.

423. **Stern RS, Rosa F, Baum C.**
Isotretinoin and pregnancy. J Am Acad Dermatol. mai 1984;10(5 Pt 1):851-4.

424. **Shimozono S, Iimura T, Kitaguchi T, Higashijima SI, Miyawaki A.**
Visualization of an endogenous retinoic acid gradient across embryonic development. Nature. 18 avr 2013;496(7445):363-6.

425. **Schrander-Stumpel C, Fryns JP.**
Congenital hydrocephalus: nosology and guidelines for clinical approach and genetic counselling - PubMed [Internet]. 1998 [cité 16 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9625330/

426. **Paciorkowski AR, Greenstein RM.**
When is enlargement of the subarachnoid spaces not benign? A genetic perspective. Pediatr Neurol. juill 2007;37(1):1-7.

427. **Verhagen JMA, Schrander-Stumpel CTRM, Krapels IPC, de Die-Smulders CEM, van Lint FHM, Willekes C, et al.**
Congenital hydrocephalus in clinical practice: a genetic diagnostic approach. Eur J Med Genet. 2011;54(6):e542-547.

428. **Schoner K, Kohlhase J, Müller AM, Schramm T, Plassmann M, Schmitz R, et al.**
Hydrocephalus, agenesis of the corpus callosum, and cleft lip/palate represent frequent associations in fetuses with Peters' plus syndrome and B3GALTL mutations. Fetal PPS phenotypes, expanded by Dandy Walker cyst and encephalocele. Prenat Diagn. janv 2013;33(1):75-80.

429. **Wessels MW, den Hollander NS, Willems PJ.**
Mild fetal cerebral ventriculomegaly as a prenatal sonographic marker for Kartagener syndrome. Prenat Diagn. mars 2003;23(3):239-42.

430. **Vieira JP, Lopes P, Silva R.**
Primary ciliary dyskinesia and hydrocephalus with aqueductal stenosis. J Child Neurol. juill 2012;27(7):938-41.

431. **Hogge WA, Blank C, Roochvarg LB, Hogge JS, Wulfsberg EA, Raffel LJ.**
Gorlin syndrome (naevoid basal cell carcinoma syndrome): prenatal detection in a fetus with macrocephaly and ventriculomegaly. Prenat Diagn. août 1994;14(8):725-7.

432. **Mitchell EA, Cairns LM, Hodge JL.**
Rothmund-Thomson syndrome (poikiloderma congenitale) associated with hydrocephalus. Aust Paediatr J. déc 1980;16(4):290-1.

433. **Muller EA, Aradhya S, Atkin JF, Carmany EP, Elliott AM, Chudley AE, et al.**
Microdeletion 9q22.3 syndrome includes metopic craniosynostosis, hydrocephalus, macrosomia, and developmental delay. Am J Med Genet A. févr 2012;158A(2):391-9.

434. **Hwu WL, et al.**
Partial trisomy 1 with congenital hydrocephalus and hypogammaglobulinemia: report of one case - PubMed [Internet]. 2004 [cité 16 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15335120/

435. **Bertini V, De Vito G, Costa R, Simi P, Valetto A.**
Isolated 6q terminal deletions: an emerging new syndrome. Am J Med Genet A. 1 janv 2006;140(1):74-81.

436. **Eash D, Waggoner D, Chung J, Stevenson D, Martin CL.**
Calibration of 6q subtelomere deletions to define genotype/phenotype correlations. Clin Genet. mai 2005;67(5):396-403.

437. **Morava E, Bartsch O, Czakó M, Frensel A, Kalscheuer V, Kárteszi J, et al.**
Small inherited terminal duplication of 7q with hydrocephalus, cleft palate, joint contractures, and severe hypotonia. Clin Dysmorphol. avr 2003;12(2):123-7.

438. **Limbrick DD, Baird LC, Klimo P, Riva-Cambrin J, Flannery AM,**
Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 4: Cerebrospinal fluid shunt or endoscopic third ventriculostomy for the treatment of hydrocephalus in children. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:30-4.

439. **Baird LC, Mazzola CA, Auguste KI, Klimo P, Flannery AM,**
Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 5: Effect of valve type on cerebrospinal fluid shunt efficacy. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:35-43.

440. **Flannery AM, Duhaime AC, Tamber MS, Kemp J,**
Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 3: Endoscopic computer-assisted electromagnetic navigation and ultrasonography as technical adjuvants for shunt placement. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:24-9.

441. **Klimo P, Van Poppel M, Thompson CJ, Baird LC, Duhaime AC, Flannery AM, et al.**
Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 6: Preoperative antibiotics for shunt surgery in children with hydrocephalus: a systematic review and meta-analysis. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:44-52.

442. **Klimo P, Thompson CJ, Baird LC, Flannery AM,**
Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force.
Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 7: Antibiotic-impregnated shunt systems versus conventional shunts in children: a systematic review and meta-analysis. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:53-9.

443. **Tamber MS, Klimo P, Mazzola CA, Flannery AM,**
Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force.
Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 8: Management of cerebrospinal fluid shunt infection. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:60-71.

444. **Kemp J, Flannery AM, Tamber MS, Duhaime AC,**
Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force.
Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 9: Effect of ventricular catheter entry point and position. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14 Suppl 1:72-6.

445. **Thomale UW, Cinalli G, Kulkarni AV, Al-Hakim S, Roth J, Schaumann A, et al.**
TROPHY registry study design: a prospective, international multicenter study for the surgical treatment of posthemorrhagic hydrocephalus in neonates. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. avr 2019;35(4):613-9.

446. **Liew BS, Takagi K, Kato Y, Duvuru S, Thanapal S, Mangaleswaran B.**
Current Updates on Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. Asian J Neurosurg. 2019;14(3):648-56.

447. **Blitz AM, Ahmed AK, Rigamonti D.**
Founder of modern hydrocephalus diagnosis and therapy: Walter Dandy at the Johns Hopkins Hospital. 19 oct 2018 [cité 16 févr 2025]; Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/131/4/article-p1046.xml

448. **Benjamin C Warf.**
Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 African children - PubMed [Internet]. 2005 [cité 16 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16383244/

449. **Stagno V, Navarrete EA, Mirone G, Esposito F.**
Management of hydrocephalus around the world. World Neurosurg. févr 2013;79(2 Suppl):S23.e17-20.

450. Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JRW, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S, et al.
Predicting who will benefit from endoscopic third ventriculostomy compared with shunt insertion in childhood hydrocephalus using the ETV Success Score. J Neurosurg Pediatr. oct 2010;6(4):310-5.

451. J M Drake , J Kestle.
Rationale and methodology of the multicenter pediatric cerebrospinal fluid shunt design trial. Pediatric Hydrocephalus Treatment Evaluation Group - PubMed [Internet]. 1996 [cité 16 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8891361/

452. Kestle J, Milner R, Drake JM.
The shunt design trial: variation in surgical experience did not influence shunt survival - PubMed [Internet]. 1999 [cité 16 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10494053/

453. Kestle J, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, Piatt J, Haines S, Schiff S, Cochrane D, Steinbok P, MacNeil N.
Long-term follow-up data from the Shunt Design Trial - PubMed [Internet]. 2000 [cité 16 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11155058/

454. Shannon CN, Carr KR, Tomycz L, Wellons JC, Tulipan N.
Time to First Shunt Failure in Pediatric Patients over 1 Year Old: A 10-Year Retrospective Study. Pediatr Neurosurg. 2013;49(6):353-9.

455. Simon TD, Riva-Cambrin J, Srivastava R, Bratton SL, Dean JM, Kestle JRW, et al.
Hospital care for children with hydrocephalus in the United States: utilization, charges, comorbidities, and deaths. J Neurosurg Pediatr. févr 2008;1(2):131-7.

456. Rizvi SAA, Wood M.
Ventriculosubgaleal Shunting for Post-Haemorrhagic Hydrocephalus in Premature Neonates. Pediatr Neurosurg. 24 févr 2011;46(5):335-9.

457. Rhodes TT, Edwards WH, Saunders RL, Harbaugh RE, Little CL, Morgan LJ, et al.
External ventricular drainage for initial treatment of neonatal posthemorrhagic hydrocephalus: surgical and neurodevelopmental outcome. Pediatr Neurosci. 1987;13(5):255-62.

458. Cornips E, Van Calenbergh F, Plets C, Devlieger H, Casaer P.
Use of external drainage for posthemorrhagic hydrocephalus in very low birth weight premature infants. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juill 1997;13(7):369-74.

459. Garton HJL, Piatt JH. Hydrocephalus.
Pediatr Clin North Am. avr 2004;51(2):305-25.

460. Hudgins RJ, Boydston WR, Gilreath CL.
Treatment of posthemorrhagic hydrocephalus in the preterm infant with a ventricular access device. Pediatr Neurosurg. déc 1998;29(6):309-13.

461. Richard E, Cinalli G, Assis D, Pierre-Kahn A, Lacaze-Masmonteil T.
Treatment of post-haemorrhage ventricular dilatation with an Ommaya's reservoir: management and outcome of 64 preterm infants. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. mai 2001;17(6):334-40.

462. Tenbrock K, Kribs A, Roth B, Speder B.
Hyponatraemia as a consequence of serial liquor punctures in preterm infants with a ventricular access device after posthaemorrhagic hydrocephalus. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. juill 2003;88(4):F351.

463. Heep A, Engelskirchen R, Holschneider A, Groneck P.
Primary intervention for posthemorrhagic hydrocephalus in very low birthweight infants by ventriculostomy. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 2001;17(1-2):47-51.

464. Gaskill SJ, Marlin AE, Rivera S.
The subcutaneous ventricular reservoir: an effective treatment for posthemorrhagic hydrocephalus. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. oct 1988;4(5):291-5.

465. Oi S, Di Rocco C.
Proposal of « evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics » and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juill 2006;22(7):662-9.

466. Warf BC, Campbell JW, Riddle E.
Initial experience with combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization for post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity: the importance of prepontine cistern status and the predictive value of FIESTA MRI imaging. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juill 2011;27(7):1063-71.

467. Keen WW.
The ventricular system of the brain: a comprehensive review of its history, anatomy, histology, embryology, and surgica... [Internet]. 1980 [cité 27 févr 2025]. Disponible sur: http://ouci.dntb.gov.ua/en/works/73QaGxRl/

468. Greenberg MS. Thieme USA. 2010 [cité 27 févr 2025]. Greenberg's Handbook of Neurosurgery | 9781684205042 | Thieme Webshop. Disponible sur: https://shop.thieme.com/Greenberg-s-Handbook-of-Neurosurgery/9781684205042

469. Aitken AR.
A ventricular catheter guide for rapid and accurate ventricular access. J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas. juill 1996;3(3):257-60.

470. Tillmanns H.
Something about puncture of the brain. Br Med J 2:983–984. 1908;

471. Park YG, Woo HJ, Kim E, Park J.
Accuracy and Safety of Bedside External Ventricular Drain Placement at Two Different Cranial Sites : Kocher's Point versus Forehead. J Korean Neurosurg Soc. oct 2011;50(4):317-21.

472. Jr ESC, Il GMM, Huang J.
Fundamentals of Operative Techniques in Neurosurgery. Thieme; 2011. 1156 p.
473. Stefini R, Rasulo FA.
Intracranial pressure monitoring. Eur J Anaesthesiol Suppl. 2008;42:192-5.
474. Kakarla UK, Kim LJ, Chang SW, Theodore N, Spetzler RF.
Safety and accuracy of bedside external ventricular drain placement. Neurosurgery. juill 2008;63(1 Suppl 1):ONS162-166; discussion ONS166-167.
475. Frazier C, Gardner W.
The radical operation for the relief of trigeminal neuralgia. Surg Gynecol Obstet 47:73-77. 1928;
476. Lee CK, Tay LL, Ng WH, Ng I, Ang BT.
Optimization of ventricular catheter placement via posterior approaches: a virtual reality simulation study. Surg Neurol. sept 2008;70(3):274-7; discussion 277-278.
477. Kaufmann GE, Clark K.
Emergency frontal twist drill ventriculostomy. Technical note. J Neurosurg. août 1970;33(2):226-7.
478. Paine JT, Batjer HH, Samson D.
Intraoperative ventricular puncture. Neurosurgery. juin 1988;22(6 Pt 1):1107-9.
479. Menovsky T, Vries J de, Wurzer JA, Grotenhuis JA.
Intraoperative ventricular puncture during supraorbital craniotomy via an eyebrow incision. Technical note. 6 [Internet]. 2006 [cité 27 févr 2025]; Disponible sur: https://repository.ubn.ru.nl/handle/2066/50812
480. Hyun SJ, Suk JS, Kwon JT, Kim YB.
Novel entry point for intraoperative ventricular puncture during the transsylvian approach. Acta Neurochir (Wien). oct 2007;149(10):1049-51; discussion 1051.
481. Park J, Hamm IS.
Revision of Paine's technique for intraoperative ventricular puncture. Surg Neurol. nov 2008;70(5):503-8; discussion 508.
482. Tubbs RS, Loukas M, Shoja MM, Cohen-Gadol AA.
Emergency transorbital ventricular puncture: refinement of external landmarks. J Neurosurg. déc 2009;111(6):1191-2.
483. Mcclinton D, Carraccio C, Englander R.
Predictors of ventriculoperitoneal shunt pathology. Pediatr Infect Dis J. juin 2001;20(6):593.
484. Khan B, Hamayun S, Haqqani U, Khanzada K, Ullah S, Khattak R, et al.
Early Complications of Ventriculoperitoneal Shunt in Pediatric Patients With Hydrocephalus. Cureus. 2021;13(2):e13506.
485. Paff M, Alexandru-Abrams D, Muhonen M, Loudon W.
Ventriculoperitoneal shunt complications: A review. Interdiscip Neurosurg. 1 sept 2018;13:66-70.

486. Braga MHV, Carvalho GTC de, Brandão RACS, Lima FBF de, Costa BS.
Early shunt complications in 46 children with hydrocephalus. Arq Neuropsiquiatr. juin 2009;67:273-7.

487. Abd El-Wahab MB, Sobeih HM, El-Magraby MM, El-Hawary ME, Soliman AI.
Complications of Ventriculoperitoneal Shunts in Children with Pediatric Hydrocephalus a Local Study at Benha University Hospitals. Benha J Appl Sci [Internet]. 1 janv 2021 [cité 25 févr 2025]; Disponible sur: https://journals.ekb.eg/article_169109.html

488. Ben Zion Roitberg; Tadanori Tomita; David G. McLone.
Abdominal Cerebrospinal Fluid Pseudocyst: A Complication of Ventriculoperitoneal Shunt in Children | Pediatric Neurosurgery | Karger Publishers [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://karger.com/pne/article-abstract/29/5/267/275720/Abdominal-Cerebrospinal-Fluid-Pseudocyst-A

489. Burhan B, Serdar KB, Abdurrahman A, Edip AM, Ebuzer D.
Abdominal Complications of Ventriculoperitoneal Shunt in Pediatric Patients: Experiences of a Pediatric Surgery Clinic. World Neurosurg. 1 oct 2018;118:e129-36.

490. Agarwal, Nitin; Shukla, Ram Mohan; Agarwal, Deepika1; Gupta, Kaustubh2,; Luthra, Rohtash2; Gupta, Jalaj2; Jain, Sunny2.
Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://journals.lww.com/jiap/fulltext/2017/22030/pediatric_ventriculoperitoneal_shunts_and_their.6.aspx

491. Ghritlaharey RK, Budhwani KS, Shrivastava DK, Srivastava J.
Ventriculoperitoneal shunt complications needing shunt... : African Journal of Paediatric Surgery. 2012 [cité 25 févr 2025]; Disponible sur: https://journals.lww.com/ajps/fulltext/2012/09010/ventriculoperitoneal_shunt_complications_needing.8.aspx

492. Sherman C Stein 1, Wensheng Guo.
Have we made progress in preventing shunt failure? A critical analysis - PubMed [Internet]. 2008 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18352802/

493. Matthew J. McGirt, Donald W. Buck II, Daniel Sciubba, Graeme F. Woodworth, Benjamin Carson, Jon Weingart & George Jallo.
Adjustable vs set-pressure valves decrease the risk of proximal shunt obstruction in the treatment of pediatric hydrocephalus | Child's Nervous System [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-006-0226-0

494. RD Dickerman, WJ McConathy, J Morgan, QE Stevens, JT Jolley, S Schneider, MA Mittler.
Failure rate of frontal versus parietal approaches for proximal catheter placement in ventriculoperitoneal shunts: revisited - ScienceDirect [Internet]. 2005 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0967586805002298

495. Uwe Kehler a 1, , Niels Langer a 1, , Jan Gliemroth b 2, , et al.
Reduction of shunt obstructions by using a peel-away sheath technique? A multicenter prospective randomized trial - ScienceDirect [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0303846711003866

496. Faramand D, Hilmarsson, Hogfeldt M, and Tisell M.
Perioperative risk factors for short term shunt revisions in adult hydrocephalus patients | Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry [Internet]. 2009 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://jnnp.bmj.com/content/80/11/1248.short

497. W.T. Couldwell, D.R. LeMay, J.G.
McComb. Experience with use of extended length peritoneal shunt catheters in: Journal of Neurosurgery Volume 85 Issue 3 (1996) Journals [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/85/3/article-p425.xml

498. J.W. Cozzens, J.P. Chandler.
Increased risk of distal ventriculoperitoneal shunt obstruction associated with slit valves or distal slits in the peritoneal catheter in: Journal of Neurosurgery Volume 87 Issue 5 (1997) Journals [Internet]. 1997 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/87/5/article-p682.xml

499. C. Notarianni, P. Vannemreddy, G. Caldito, P. Bollam, E. Wylen, B. Willis, et al.
Congenital hydrocephalus and ventriculoperitoneal shunts: influence of etiology and programmable shunts on revisions in: Journal of Neurosurgery: Pediatrics Volume 4 Issue 6 (2009) Journals [Internet]. 2009 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/4/6/article-p547.xml

500. Fulkerson DH, Vachhrajani S, Bohnstedt BN, Patel NB, Patel AJ, Fox BD, et al.
Analysis of the risk of shunt failure or infection related to cerebrospinal fluid cell count, protein level, and glucose levels in low-birth-weight premature infants with posthemorrhagic hydrocephalus. 1 févr 2011 [cité 25 févr 2025]; Disponible sur: https://thejns.org/pediatrics/view/journals/j-neurosurg-pediatr/7/2/article-p147.xml

501. Rammos S, Klopfenstein J, Augsburger L, Wang H, Wagenbach A, Poston J, et al.
Conversion of external ventricular drains to ventriculoperitoneal shunts after aneurysmal subarachnoid hemorrhage: effects of site and protein/red blood cell counts on shunt infection and malfunction. 1 déc 2008 [cité 25 févr 2025]; Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/109/6/article-p1001.xml

502. D.P. Becker, F.E. Nulsen.
Control of Hydrocephalus by Valve-Regulated Venous Shunt: Avoidance of Complications in Prolonged Shunt Maintenance in: Journal of Neurosurgery Volume 28 Issue 3 (1968) Journals [Internet]. 1968 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/28/3/article-p215.xml

503. R.D. Illingworth.
Subdural haematoma after the treatment of chronic hydrocephalus by ventriculocaval shunts - PMC [Internet]. 1970 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC493413/

504. Samuelson S, Long DM, Chou SN.
Subdural hematoma as a complication of shunting procedures for normal pressure hydrocephalus. 1 nov 1972 [cité 25 févr 2025]; Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/37/5/article-p548.xml

505. Q. Khan, R.E. Wharen, S.S. GreWal, C.S. Thomas, H.G. Deen, R. Reimer, J.A. Van Gerpen, J.E. Crook, N.R.
Graff-radford. Overdrainage shunt complications in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and lumbar puncture opening pressure in: Journal of Neurosurgery Volume 119 Issue 6 (2013) Journals [Internet]. 2013 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/119/6/article-p1498.xml

506. A.J.W. Boon, J.T.J. Tans, E.J. Delwel, S.M. Egeler-Peerdeman, P.W. Hanlo, H.A.L. Wurzer, C.J.J. Avezaat, D.A.D. Jong, R.H.J.M.
Gooskens. Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study: randomized comparison of low- and medium-pressure shunts in: Journal of Neurosurgery Volume 88 Issue 3 (1998) Journals [Internet]. 1998 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://thejns.org/view/journals/j-neurosurg/88/3/article-p490.xml

507. Fukuhara T, Vorster SJ, Luciano MG.
Critical Shunt-Induced Subdural Hematoma Treated with Combined Pressure-Programmable Valve Implantation and Endoscopic Third Ventriculostomy. Pediatr Neurosurg. 4 oct 2000;33(1):37-42.

508. G.Muthoni thiong'o, C.Luzzio, A.L.Albright.
Ventriculoperitoneal shunt perforations of the gastrointestinal tract - PubMed [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25837887/

509. C.B. Dabdoub, C.F. Dabdoub, M. Chaves, J. Villarroel, J.L. Furrufino, A. Coimbra, B.M. Orlandi.
Abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst: a comparative analysis between children and adults | Child's Nervous System [Internet]. 2014 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-014-2370-2

510. N. Rainov, Heidecke V. Schobess, W. Burkert.
Abdominal CSF pseudocysts in patients with ventriculo-peritoneal shunts. Report of fourteen cases and review of the literature | Acta Neurochirurgica [Internet]. 1994 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://link.springer.com/article/10.1007/bf01808551

511. C.M. Anderson, D.L. Sorrells, J.D. Kerby.
Journal of the American College of Surgeons [Internet]. 2003 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://journals.lww.com/journalacs/citation/2003/02000/intraabdominal_pseudocysts_as_a_complication_of.17.aspx

512. **Santos de Oliveira R, Barbosa A, Avalloni de Morares Villala de Andrade Vicente Y, and Machado HR.**
An alternative approach for management of abdominal cerebrospinal fluid pseudocysts in children | Child's Nervous System [Internet]. [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-006-0183-7

513. **F. Aprarici-Robles, R. Molina-Fabrega.**
Abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst: a complication of ventriculoperitoneal shunts in adults - Aparici-Robles - 2008 - Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology - Wiley Online Library [Internet]. 2008 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1440-1673.2007.01909.x

514. **Hsieh CT, Pai CC, Tsai TH, Chiang YH, Su YH.**
Hepatic cerebrospinal fluid pseudocyst: A case report and review of the literature. Neurol India. mars 2006;54(1):86.

515. **Dabdoub CB, Fontoura EA, Santos EA, Romero PC, Diniz CA.**
Hepatic cerebrospinal fluid pseudocyst: A rare complication of ventriculoperitoneal shunt. Surg Neurol Int. 27 déc 2013;4:162.

516. **Kaplan M, Ozel SK, Akgun B, Kazez A, Kaplan S.**
Hepatic Pseudocyst as a Result of Ventriculoperitoneal Shunts: Case Report and Review of the Literature. Pediatr Neurosurg. 9 nov 2007;43(6):501-3.

517. **Gaskill SJ, Marlin AE.**
Pseudocysts of the Abdomen Associated with Ventriculoperitoneal Shunts: A Report of Twelve Cases and a Review of the Literature. Pediatr Neurosurg. 5 mars 2008;15(1):23-7.

518. **Coley BD, Shiels WE, Elton S, Murakami JW, Hogan MJ.**
Sonographically Guided Aspiration of Cerebrospinal Fluid Pseudocysts in Children and Adolescents. Am J Roentgenol. nov 2004;183(5):1507-10.

519. **Burhan B, Serdar KB, Abdurrahman A, Edip AM, Ebuzer D.**
Abdominal Complications of Ventriculoperitoneal Shunt in Pediatric Patients: Experiences of a Pediatric Surgery Clinic. World Neurosurg. oct 2018;118:e129-36.

520. **Popa F, Grigorean V, Onose G, Popescu M, Strambu V, Sandu A.**
Laparoscopic treatment of abdominal complications following ventriculoperitoneal shunt. J Med Life. 15 nov 2009;2(4):426-36.

521. **cba.**
Hypertensive slit ventricle syndrome: pseudotumor cerebri with a malfunctioning shunt? [Internet]. Neurosurgery Blog. 2013 [cité 25 févr 2025]. Disponible sur: https://www.neurosurgery-blog.com/archives/6707

522. **Neiter E, Guarneri C, Pretat PH, Joud A, Marchal JC, Klein O.**
Sémiologie d'un dysfonctionnement de dérivation ventriculo-péritonéale chez l'enfant - mise au point. Neurochirurgie. 1 févr 2016;62(1):53-9.

523. **Bui CJ, Tubbs RS, Pate G, Morgan T, Barnhart DC, Acakpo-Satchivi L, et al.**
Infections of pediatric cerebrospinal fluid shunts related to fundoplication and gastrostomy. J Neurosurg. nov 2007;107(5 Suppl):365-7.

524. **Zervos T, Walters BC.**
Diagnosis of Ventricular Shunt Infection in Children: A Systematic Review. World Neurosurg. 1 sept 2019;129:34-44.

525. **Hilmani S, Riyahi S, Ibahioin K, Naja A, El Kamar A, El Azhari A.**
Les abcès cérébraux (à propos de 80 cas). Neurochirurgie. 1 févr 2009;55(1):40-4.

526. MAPAR — anesthésie réanimation [Internet]. [cité 26 févr 2025]. Ventriculite après pose de Dérivation Ventriculaire Externe (DVE) — Cas clinique. Disponible sur: https://www.mapar.org/cas-clinique/hqboelua/Ventriculite%20apr%C3%A8s%20pose%20de%20D%C3%A9rivation%20Ventriculaire%20Externe%20%28DVE%29

527. **Kestle JRW, Riva-Cambrin J, Wellons JC, Kulkarni AV, Whitehead WE, Walker ML, et al.**
A standardized protocol to reduce cerebrospinal fluid shunt infection: the Hydrocephalus Clinical Research Network Quality Improvement Initiative. J Neurosurg Pediatr. juill 2011;8(1):22-9.

528. **Huixin Xu, Ryann M. Fame, Cameron Sadegh, Jason Sutin, Christopher Naranjo, Della Syau, Jin Cui, Frederick B. Shipley, Amanda Vernon, Fan Gao, Yong Zhang, Michael J. Holtzman, Myriam Heiman, Benjamin C. Warf, Pei-Yi Lin & Maria K. Lehtinen**.
Choroid plexus NKCC1 mediates cerebrospinal fluid clearance during mouse early postnatal development | Nature Communications [Internet]. [cité 12 févr 2025]. Disponible sur: https://www.nature.com/articles/s41467-020-20666-3

529. **Annette B. Steffensen, Eva K. Oernbo, Anca Stoica, Niklas J. Gerkau,**
Dagne Barbuskaite, Katerina Tritsaris, Christine R. Rose & Nanna MacAulay. Cotransporter-mediated water transport underlying cerebrospinal fluid formation | Nature Communications [Internet]. [cité 12 févr 2025]. Disponible sur: https://www.nature.com/articles/s41467-018-04677-9

530. **Hochstetler AE, Smith HM, Preston DC, Reed MM, Territo PR, Shim JW, et al.**
TRPV4 antagonists ameliorate ventriculomegaly in a rat model of hydrocephalus. JCI Insight. 17 sept 2020;5(18):e137646, 137646.

531. **Liedtke W, Friedman JM.**
Abnormal osmotic regulation in trpv4-/- mice. Proc Natl Acad Sci U S A. 11 nov 2003;100(23):13698-703.

532. **Mizuno A, Matsumoto N, Imai M, Suzuki M.**
Impaired osmotic sensation in mice lacking TRPV4. Am J Physiol Cell Physiol. juill 2003;285(1):C96-101.

533. **Deruyver Y, Weyne E, Dewulf K, Rietjens R, Pinto S, Ranst NV, et al.**
Intravesical Activation of the Cation Channel TRPV4 Improves Bladder Function in a Rat Model for Detrusor Underactivity. Eur Urol. 1 sept 2018;74(3):336-45.

534. Cheung M, Bao W, Behm DJ, Ca B, Bury MJ, Dowdell SE, Eidam HS, Fox RM, Goodman KB, Holt DA, Lee D, Toethke TJ, Willette RN, Xu X, Ye G,
Thorneloe KS. Discovery of GSK2193874: An orally active, potent, and selective blocker of transient receptor potential vanilloid 4. ACS Med Chem Lett. 2017;8(5):549-54.
535. Karimy JK, Zhang J, Kurland DB, Theriault BC, Duran D, Stokum JA, et al.
Inflammation-dependent cerebrospinal fluid hypersecretion by the choroid plexus epithelium in posthemorrhagic hydrocephalus. Nat Med. 1 août 2017;23(8):997-1003.
536. Gagnon KBE, England R, Delpire E.
Characterization of SPAK and OSR1, regulatory kinases of the Na-K-2Cl cotransporter. Mol Cell Biol. janv 2006;26(2):689-98.
537. Sato A, Shimizu M, Goto T, Masuno H, Kagechika H, Tanaka N, et al.
WNK regulates Wnt signalling and β-Catenin levels by interfering with the interaction between β-Catenin and GID. Commun Biol. 12 nov 2020;3(1):1-10.
538. Ma B, Hottiger MO.
Crosstalk between Wnt/β-Catenin and NF-κB Signaling Pathway during Inflammation. Front Immunol. 2016;7:378.
539. Meng H, Li F, Hu R, Yuan Y, Gong G, Hu S, et al.
Deferoxamine alleviates chronic hydrocephalus after intraventricular hemorrhage through iron chelation and Wnt1/Wnt3a inhibition. Brain Res. 30 mars 2015;1602:44-52.
540. Lummis NC, Sánchez-Pavón P, Kennedy G, Frantz AJ, Kihara Y, Blaho VA, et al.
LPA1/3 overactivation induces neonatal posthemorrhagic hydrocephalus through ependymal loss and ciliary dysfunction. Sci Adv. oct 2019;5(10):eaax2011.
541. Yung YC, Mutoh T, Lin ME, Noguchi K, Rivera RR, Choi JW, et al.
Lysophosphatidic acid signaling may initiate fetal hydrocephalus. Sci Transl Med. 7 sept 2011;3(99):99ra87.
542. Rigante D, Ansuini V, Caldarelli M, Bertoni B, La Torraca I, Stabile A.
Hydrocephalus in CINCA syndrome treated with anakinra. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. avr 2006;22(4):334-7.
543. Galbreath E, Kim SJ, Park K, Brenner M, Messing A.
Overexpression of TGF-beta 1 in the central nervous system of transgenic mice results in hydrocephalus. J Neuropathol Exp Neurol. mai 1995;54(3):339-49.
544. Tada T, Zhan H, Tanaka Y, Hongo K, Matsumoto K, Nakamura T.
Intraventricular administration of hepatocyte growth factor treats mouse communicating hydrocephalus induced by transforming growth factor beta1. Neurobiol Dis. mars 2006;21(3):576-86.
545. Wyss-Coray T, Feng L, Masliah E, Ruppe MD, Lee HS, Toggas SM, et al.
Increased central nervous system production of extracellular matrix components and development of hydrocephalus in transgenic mice overexpressing transforming growth factor-beta 1. Am J Pathol. juill 1995;147(1):53-67.

546. Sevensky R, Newville JC, Tang HL, Robinson S, Jantzie LL.
Cumulative Damage: Cell Death in Posthemorrhagic Hydrocephalus of Prematurity. Cells. 28 juill 2021;10(8):1911.

547. Juul SE, Pet GC.
Erythropoietin and Neonatal Neuroprotection. Clin Perinatol. sept 2015;42(3):469-81.

548. Suryaningtyas W, Arifin M, Rantam FA, Bajamal AH, Dahlan YP, Dewa Gede Ugrasena I, et al.
Erythropoietin protects the subventricular zone and inhibits reactive astrogliosis in kaolin-induced hydrocephalic rats. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. mars 2019;35(3):469-76.

549. Ahn SY, Chang YS, Sung DK, Sung SI, Yoo HS, Lee JH, et al.
Mesenchymal stem cells prevent hydrocephalus after severe intraventricular hemorrhage. Stroke. févr 2013;44(2):497-504.

550. María García-Bonilla 1,2,†ORCID,Betsaida Ojeda-Pérez 1,2ORCID,Kirill Shumilov 1,2,3,Luis-Manuel Rodríguez-Pérez 2,4,Dolores Domínguez-Pinos 2,Javier Vitorica 5,6,7,Sebastián Jiménez 5,6,7,Reposo Ramírez-Lorca 7,8ORCID,Miriam Echevarría 7,8ORCID,Casimiro Cárdenas-García 9ORCID,Teresa Iglesias 7,10ORCID,Antonia Gutiérrez 1,2,7ORCID,James P. McAllister II 11,David D. Limbrick, Jr. 11,Patricia Páez-González 1,2,*,‡ andAntonio J. Jiménez 1,2,*,‡ORCID. Generation of Periventricular Reactive Astrocytes Overexpressing Aquaporin 4 Is Stimulated by Mesenchymal Stem Cell Therapy [Internet]. [cité 12 févr 2025]. Disponible sur: https://www.mdpi.com/1422-0067/24/6/5640

551. Ahn SY, Chang YS, Sung SI, Park WS.
Mesenchymal Stem Cells for Severe Intraventricular Hemorrhage in Preterm Infants: Phase I Dose-Escalation Clinical Trial. Stem Cells Transl Med. déc 2018;7(12):847-56.

552. Henzi R, Vío K, Jara C, Johanson CE, McAllister JP, Rodríguez EM, et al.
Neural stem cell therapy of foetal onset hydrocephalus using the HTx rat as experimental model. Cell Tissue Res. juill 2020;381(1):141-61.

553. Johanson CE, Vio K, Guerra M, Salazar P, Jara MC, Rodriguez S, et al.
Organ culture and grafting of choroid plexus into the ventricular CSF of normal and hydrocephalic HTx rats. J Neuropathol Exp Neurol. 2020;79(6):626-40.

554. Hu ML, Edwards TL, O'Hare F, Hickey DG, Wang JH, Liu Z, et al.
Gene therapy for inherited retinal diseases: progress and possibilities. Clin Exp Optom. mai 2021;104(4):444-54.

555. Day JW, Finkel RS, Chiriboga CA, Connolly AM, Crawford TO, Darras BT, et al.
Onasemnogene abeparvovec gene therapy for symptomatic infantile-onset spinal muscular atrophy in patients with two copies of SMN2 (STR1VE): an open-label, single-arm, multicentre, phase 3 trial. Lancet Neurol. avr 2021;20(4):284-93.

556. Varagur K, Sanka SA, Strahle JM.
Syndromic Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am. janv 2022;33(1):67-79.

557. Amado DA, Davidson BL.
Gene therapy for ALS: A review. Mol Ther. 1 déc 2021;29(12):3345-58.

558. **Hale AT, Bastarache L, Morales DM, Wellons JC, Limbrick DD, Gamazon ER.**
Multi-omic analysis elucidates the genetic basis of hydrocephalus. Cell Rep. 4 mai 2021;35(5):109085.

559. **Shaheen R, Sebai MA, Patel N, Ewida N, Kurdi W, Altweijri I, Sogaty S, Almardawi E, Seidahmed MZ, Alnemri A, Madirevula S, Ibrahim N, Abdulwahab F, Hashem M, Al-Sheddi T, Alomar R, Alobeid E, Sallout B, AlBaqawi B, AlAali W, Ajaji N, Lesmana H, Hopkin RJ, Dupuis L, Mendoza-Londono R, Al Rukban H, Yoon G, Faqeih E, Alkuraya FS.**
The genetic landscape of familial congenital hydrocephalus. Ann Neurol. 2017;

560. **Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP, et al.**
A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. N Engl J Med. 17 mars 2011;364(11):993-1004.

561. **Cavalheiro S, da Costa MDS, Mendonça JN, Dastoli PA, Suriano IC, Barbosa MM, et al.**
Antenatal management of fetal neurosurgical diseases. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juill 2017;33(7):1125-41.

562. **Adzick NS.**
Prospects for Fetal Surgery. Early Hum Dev. nov 2013;89(11):881-6.

563. **Moldenhauer JS, Soni S, Rintoul NE, Spinner SS, Khalek N, Martinez-Poyer J, et al.**
Fetal myelomeningocele repair: the post-MOMS experience at the Children's Hospital of Philadelphia. Fetal Diagn Ther. 2015;37(3):235-40.

564. American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG Committee opinion no. 550: maternal-fetal surgery for myelomeningocele. Obstet Gynecol. janv 2013;121(1):218-9.

565. **K Selvamuthu Kumaran and S Balaji.**
ResearchGate. [cité 26 févr 2025]. (PDF) Post Traumatic Hydrocephalus in Severe Head Injury - Risk Factors. Disponible sur: https://www.researchgate.net/publication/369303324_Post_Traumatic_Hydrocephalus_in_Severe_Head_Injury_-Risk_Factors

566. **Adjenou Komlanvi V.1, AMADOU Abdoulatif Amadou**
ETF ET TDM dans le diagnostic des hydrocéphalies chez l'enfant à Lome J. Rech. Sci. Univ. Lomé (Togo), 2012, Série D, 14(2) : 39-45

567. **Kettani A et al.**
Les hydrocéphalies en réanimation pédiatrique. Service de réanimation pédiatrique et néonatale polyvalente, Hôpital d'enfants, Rabat, Maroc. J. Magh. A. Réa., Vol. XI- p.206

568. **Denou M**
Prise en charge de l'hydrocéphalie chez les enfants de 0 à 5ans au service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali [These med]. [Bamako, Mali]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2015; 114p.

569. Barry H.
Etude des hydrocéphalies en chirurgie pédiatrique a l'hopital Gabriel Toure et a l'hopital Mere-Enfant [These med]. [Bamako]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2005, 91p

قسم الطبيب :

أقْسِم بِالله العَظِيم

أن أراقبَ الله في مِهْنَتِي.

وأن أصُونَ حياة الإنسان في كآفّة أطوَارهَا في كل الظروف والأحَوال باذلا وسْعِي في إنقاذها مِن الهَلاك ِوالمرَضِ و الألَم والقَلَق.

وأن أحفَظَ لِلنَاسِ كرَامَتهُم، وأسْتر عَوْرَتهُم، و أكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ عَلى الدوَام من وسائِل رحمة الله، باذلا رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسَخِّرَه لِنَفْعِ الإنْسَان لا لأذَاه.

وأن أُوَقّر َمَن عَلَّمَني، وأُعَلّمَ مَن يصغرني، وأكون أخا لِكُلّ زَميلٍ في المِهنَةِ الطِّبّيَة مُتعَاونِينَ عَلى البرّ و التقوى.

وأن تكون حياتي مِصْدَاق إيماني في سِرّي وَعَلانيَتي، نَقِيَّة مِمّا يشينها تجَاهَ الله وَرَسُولِهِ وَالمؤمِنين.

والله على ما أقول شهيد

كليـــــــة الـطب
و الصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH
MARRAKECH
جامعة القاضي عياض
UNIVERSITÉ CADI AYYAD

سنة 2025 أطروحة رقم 176

التكفل باستسقاء الدماغ لدى الطفل: تجربة مصلحة جراحة الأعصاب بمستشفى ابن طفيل - مراكش

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2025/06/02

من طرف

السيد ياسين حميّين

المزداد ب 30/07/1998 بمدينة نيويورك، الولايات المتحدة الأمريكية

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

استسقاء الدماغ - استسقاء الدماغ لدى الأطفال - السنسنة المشقوقة

اللجنة

السيدة	ج.ضرايس أستاذة في طب الأطفال	الرئيسة
السيد	خ.عنيبة أستاذ في جراحة الأعصاب	
السيد	و.الوردي أستاذ في التخدير و الإنعاش	المشرف
السيدة	ل.بنعنطار أستاذة في جراحة الأعصاب	
السيد	ن.الرضى أستاذ في طب الأطفال	الحكام