



HAL
open science

Prise en charge des hydrocéphalies en pédiatrie : revue de la littérature et étude rétrospective au sein du CHU de Saint Pierre à La Réunion

Marine Scaon-Tanguy

► To cite this version:

Marine Scaon-Tanguy. Prise en charge des hydrocéphalies en pédiatrie : revue de la littérature et étude rétrospective au sein du CHU de Saint Pierre à La Réunion. Médecine humaine et pathologie. 2018. dumas-01806292

HAL Id: dumas-01806292

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01806292>

Submitted on 1 Jun 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Année 2018

U.F.R DES SCIENCES MEDICALES

FACULTE DE MEDECINE VICTOR SEGALEN

Thèse n° 3036

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE

DOCTEUR EN MEDECINE

**Prise en charge des hydrocéphalies en pédiatrie : Revue de la littérature et
étude rétrospective au sein du CHU de Saint Pierre à La Réunion.**

Présentée et soutenue publiquement le mardi 24 avril 2018 à 19h

par SCAON Marine née le 12 Février 1988 à Brest.

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Jean-Bernard GOUYON

Examineur :

Monsieur le Professeur Arnaud WINER

Monsieur le Professeur Olivier BRISSAUD

Monsieur le Docteur Sébastien FREPPEL

Directeur de Thèse :

Madame Le Professeur Silvia IACOBELLI

Remerciements

A Monsieur le Professeur Jean-Bernard GOUYON

Merci d'avoir accepté d'être le Président de ce jury. Merci pour tout votre soutien au cours de mes 4 années d'internat.

A Madame le Professeur Silvia IACOBELLI

Merci de m'avoir fait confiance pour ce travail, merci de m'avoir accompagnée tout au long de la réalisation de celui-ci sans jamais douter de moi. Merci pour les précieux conseils sur la manière de réaliser et de rédiger ce travail. Merci de m'avoir fait confiance également pour la suite et de m'accueillir au sein de votre service et ainsi me permettre d'exercer ce métier qui me passionne.

A Monsieur le Professeur Arnaud WINER

Merci d'avoir accepté de faire parti de mon jury et de me faire l'honneur de lire et de juger mon travail.

A Monsieur le Professeur Olivier BRISSAUD

Merci de me faire l'honneur d'être dans mon jury malgré la distance. Merci pour ce semestre en Réanimation à Bordeaux qui n'a fait que renforcer mon désir d'en faire mon métier.

A Monsieur le Dr Sébastien FREPPEL

Merci d'avoir accepté d'être dans mon jury. Merci pour vos précieuses suggestions sur les données à intégrer dans mon travail.

A Monsieur le Dr David COURET

Merci de m'avoir fait l'honneur de juger mon travail. Merci pour ce semestre en neuroréanimation qui a confirmé ma passion pour la réanimation et qui m'a également fait découvrir et apprécier la neurologie. J'espère que nous continuerons à travailler ensemble.

A Monsieur le Dr Francesco BONSANTE

Merci pour votre aide précieuse pour les analyses statistiques de ce travail, sans vous cela n'aurait pas été possible.

A mes Maîtres des facultés de Bordeaux, Lille, La Réunion pour leur savoir et leurs connaissances.

A toute l'équipe médicale du service de Neuroréanimation de St Pierre,

Merci d'avoir accepté mon hors filière dans votre service. Merci de m'avoir supportée pendant mon dernier semestre et de m'avoir acceptée telle que je suis. Je me suis rarement sentie aussi bien au sein d'une équipe. Votre équipe est soudée et cela en fait une force inestimable. Merci de m'avoir appris tout ce que je sais aujourd'hui en Neuroréanimation, j'espère que nous continuerons à travailler ensemble car il me reste encore des multitudes de choses à apprendre. Merci pour tout, sans vous ce travail n'aurait pas été possible.

A toute l'équipe paramédicale du service de Neuroréanimation de St Pierre,

Merci pour votre intégration au sein de votre équipe, pour cette bonne ambiance et pour la confiance que vous m'avez accordée. Merci pour votre soutien inestimable dans mon passage de la trentaine, j'ai adoré fêter cela avec vous. Merci pour vos délires, votre professionnalisme. J'espère que l'on continuera à se voir, dans le service lors de mes passages pour ne « pas perdre la main », mais également en dehors du travail. Mention spéciale à Stanley, merci pour le temps passé un samedi matin sur la mise en page de ce travail, les sauts de pages et les en-têtes n'ont plus de secrets pour nous maintenant. Merci à tous, pour tout.

A mes co-internes de Neuroréanimation, Sylvain et Fares merci pour votre soutien au cours de ce semestre, j'ai fait de belles rencontres avec vous, j'espère que nous continuerons à nous voir.

A toute l'équipe du service de Réanimation Néonatale et Pédiatrique de St Pierre que j'ai eu la chance de connaître lors de mon deuxième semestre d'internat, merci de m'accueillir à nouveau parmi vous. J'avais adoré travailler avec vous à l'époque, cela avait confirmé ma vocation, je suis très heureuse de revenir dans votre service pour exercer mon métier.

A toutes les équipes médicales et paramédicales que j'ai pu rencontrer au cours de mon internat, merci pour tout ce que vous m'avez apporté.

A tous ces patients rencontrés au cours de mon internat et qui m'ont marqués à tout jamais, à Rose particulièrement, et tous ceux que je ne peux citer, tous ces enfants qui ont changé ma vision de la vie à tout jamais, je continuerai à exercer mon métier pour tous les enfants courageux comme vous qui nous apprennent tellement.

A tous mes amis rencontrés à la fac (Quentin, Sam, Régis, Tutu, Wanwan, Zozo, Igor, JM, Sarah, Clément, Sarah, Noyo, Nouc', Polo, Gouach, Fanny, Samir) et à leur moitiés respectives rencontrées par la suite, merci pour votre soutien et votre amitié.

A tous mes amis rencontrés au cours de mes stages (Sophie, Héloïse, Alice), de belles rencontres que je compte bien garder.

A tous mes amis rencontrés à la Réunion (Paquet, Guigui, Zézette, Charlotte, Coco, Laurie, Tim, Marie, Benoit, Béa, Jeannou, JB, Coralie, Sarah, Natalia), merci pour votre amitié.

A Sarah et Claire mes amies de promotion, ma Clairette où que tu sois j'espère que tu es heureuse maintenant.

A mes deux dindes adorées, Audrey et Coco, merci d'être toujours là pour moi, merci pour le regard extérieur que vous avez apporté à ce travail, je vous souhaite tout le bonheur possible, merci pour tout.

A Jmounet, merci pour cette amitié qui dure depuis si longtemps et qui durera encore.

A toute ma famille, merci.

A Papy et Mamy, merci pour tout, merci d'avoir toujours été là pour moi y compris le jour où je présente ce travail à l'autre bout du monde, vous êtes des grands-parents formidables, vraiment merci.

A Papoun et Brigitte, merci pour tout.

A ma Tatie Isabelle, à Pierre, à mon parrain Eric, à Nathalie, à ma marraine Rozenn, à Tanguy, merci pour tout votre soutien au fil de ces années.

A mes cousins et cousines, Nicolas, Florent, Agathe, Solène, Mathilde, merci.

A Toinou mon fileul adoré.

A Papa et Maman, merci d'avoir contribué à ce que je suis aujourd'hui, sans vous je ne serais pas là, merci pour votre soutien au fil de toutes ces années et pour votre regard extérieur et bienveillant sur ce travail.

A Georges et Mary, merci de faire partie de ma vie, merci pour tout ce que vous m'apportez chaque jour.

A mes frères et sœurs, Bastien, Camille, Paola, Pauline, Fabien, merci pour tout, merci de me rendre aussi heureuse chaque jour.

A ma belle-famille, merci pour votre soutien ces quatre dernières années, merci pour le regard extérieur que vous avez apporté à ce travail, merci pour m'avoir acceptée telle que je suis.

A Simone,

A Matthieu, mon amoureux, les mots ne sont pas assez forts pour te remercier de tout ce que tu fais pour moi, pour nous, au quotidien, je suis tellement heureuse de t'avoir rencontré et de partager ta vie, merci infiniment.

A tous ceux qui me sont chers.

Liste des abréviations

AG : Age gestationnel

DVE : Dérivation Ventriculaire Externe

DVKP : Dérivation Ventriculo-Kystopéritonéale

DVP : Dérivation Ventriculo-Péritonéale

ETF : Echographie transfontanellaire

HC : Hydrocéphalie

HIV : Hémorragie intra-ventriculaire

HTIC : Hypertension intracrânienne

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LCS : Liquide cérébro-spinal

LMPV : Leucomalacie périventriculaire

LR : Level Recommandation

PC : Périmètre crânien

PE : Ponctions Evacuatrices

PL : Ponction Lombar

PV : Ponctions Ventriculaires

SNC : Système Nerveux Central

TORSCH : Toxoplasmose, Rubéole, Syphilis, CMV, HSV

VCS : Ventriculocysternostomie

VKCS : Ventriculokystocysternostomie

VZV : Varicelle-Zoster-Virus

Table des matières

INTRODUCTION	1
I. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE	2
1.1. Résistance à la circulation du LCS	4
1.2. Augmentation de la pression veineuse sinusale	5
1.3. Hyperproduction de LCS	5
II. PATHOLOGIES	5
2.1. Causes prénatales.....	5
a) Malformations.....	5
b) Fœtopathies infectieuses	6
c) Génétiques.....	6
d) Métabolique	6
2.2. Causes post-natales.....	7
a) Hémorragies Intra-Ventriculaires (HIV).....	7
b) Méningite	8
c) Tumeurs	8
d) Traumatisme	8
2.3. Les conséquences de l'hydrocéphalie.....	9
2.4. Le traitement des hydrocéphalies	10
III. PRISE EN CHARGE DES HYDROCEPHALIES EN PEDIATRIE	14
3.1. Prise en charge des hydrocéphalies post-HIV	15
3.2. La technique de pose des cathéters de dérivation ventriculaire sous guide endoscopique, échographique ou par navigation électromagnétique	15
3.3. Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant : VCS par voie endoscopique ou cathéter de dérivation (Enfant de plus de 1 an)	16
3.4. Efficacité des différents types de valve de dérivation ventriculaire	16
PATIENTS ET METHODES	17
I. Type et schéma de l'étude.....	17
II. Population étudiée.....	17
III. Définitions.....	17
IV. Recueil de données	19
RESULTATS	20
I. Hydrocéphalies post-HIV du prématuré	20
1.1. Caractéristiques de la population.....	20

1.2.	HIV et hydrocéphalie.....	21
1.3.	Première prise en charge.....	22
1.4.	Interventions	24
1.5.	Efficacité.....	25
1.6.	Evolution à court et à moyen terme des patients avec hydrocéphalie post-HIV	27
II.	Population pédiatrique	28
2.1.	Caractéristiques de la population.....	28
2.2.	Résultats : type et efficacité de la prise en charge	30
2.3.	Issue des dérivations	35
2.4.	Variables cliniques associées à l'efficacité	37
2.5.	Analyse des facteurs associés à la survenue de complications des premières dérivations	40
	DISCUSSION	44
I.	Population des prématurés	44
II.	Population pédiatrique	50
	CONCLUSION	55
	REFERENCES	56

INTRODUCTION

Il existe de multiples causes d'hydrocéphalie. Elle peut être d'origine génétique (sténose de l'aqueduc de Sylvius liée à l'X), congénitale (myéломéningocèle et malformation de Chiari), mais aussi d'origine acquise telle que l'hydrocéphalie secondaire à une hémorragie ventriculaire (principale cause chez le nouveau-né prématuré), traumatique, tumorale ou post-infectieuse. L'hydrocéphalie est une pathologie qui peut être prise en charge de manière curative (selon les étiologies). Le traitement peut être étiologique (par exemple exérèse tumorale), ou bien symptomatique. Le traitement symptomatique est soit médical, soit chirurgical. Lorsque l'hydrocéphalie s'installe, les conséquences sur la vie de l'enfant peuvent être importantes : handicap à plus ou moins long terme par destruction du tissu parenchymateux cérébral périventriculaire, hospitalisations récurrentes pour dysfonctionnement du matériel de dérivation, infections du matériel, méningites, décès de l'enfant par engagement cérébral sur hypertension intracrânienne [1].

I. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE

Le système nerveux central (SNC) est composé par les méninges qui sont de dehors en dedans la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère. Le liquide cérébro-spinal (LCS) se situe entre l'arachnoïde et la pie-mère. Il est sécrété pour 50% par les plexus choroïdes se situant dans les quatre ventricules (ventricules latéraux, troisième ventricule et quatrième ventricule) et par le tissu cérébral lui-même pour les 50% restant [1]. Après les ventricules latéraux, le LCS gagne le 3^{ème} ventricule puis le 4^{ème} ventricule respectivement par le foramen de Monro et l'aqueduc de Sylvius. Par la suite, le LCS rejoint le compartiment externe par le trou de Magendie pour venir entourer l'encéphale et la moelle épinière. L'écoulement est complexe, il s'agit d'un flux pulsé, dépendant du pouls vasculaire et présentant un système antérograde et rétrograde. A l'extérieur du SNC, le LCS se trouve dans les citernes : la grande citerne (sous le cervelet), la citerne postérieure (qui contient l'artère basilaire), la citerne interpédonculaire (qui contient le polygone de Willis). Ainsi le LCS doit circuler librement de l'intérieur vers l'extérieur du SNC.

La production de LCS varie en fonction de l'âge [2]

- Chez l'enfant de 0 à 2 ans 8ml/h soit environ 190 ml/jour
- Chez l'enfant de 2 à 5 ans 10 ml/h soit environ 240 ml/jour
- Chez l'enfant de 5 à 8 ans 12ml/h soit environ 290 ml/jour
- Chez l'enfant de plus de 8 ans : 13 à 15ml/h soit environ 300 à 350 ml/jour

Chez l'adulte la production avoisine les 18 à 20 ml/h soit environ 450 à 480 ml/jour. Il s'agit d'une sécrétion stable.

Normalement le LCS est résorbé par le système veineux au niveau des villosités arachnoïdiennes qui font saillie au niveau des sinus veineux (granulations de Pacchioni) et au niveau des émergences des nerfs rachidiens par un système passif résultant d'un gradient de pression entre les espaces sous-arachnoïdiens et les sinus veineux.

L'hydrocéphalie secondaire à l'hémorragie intra-ventriculaire (HIV) du nouveau-né prématuré s'instaure quand le LCS ne peut pas être résorbé à cause de la présence de caillots sanguins liés à l'hémorragie initiale, ceci entraînant une dilatation des ventricules. L'évolution peut se faire vers une arachnoïdite chronique avec dépôts de fibronectine sur l'épendyme, autour des orifices du toit du quatrième ventricule et dans l'espace sous-arachnoïdien. Une particularité de l'hydrocéphalie post-HIV chez le grand prématuré, est que l'instauration et la progression de la dilatation ventriculaire peuvent être facilement appréciées à l'échographie transfontanellaire : la dilatation est mesurée sur des coupes coronales passant par le foramen de Monro *via* l'index ventriculaire de Levene (qui correspond à la distance entre la ligne médiane – faux du cerveau – et le bord externe de la corne antérieure du ventricule latéral) [3]. Dans la littérature néonatale beaucoup d'auteurs initient le traitement de l'hydrocéphalie dès que l'indice de Levene d'un ou des deux ventricules latéraux est supérieur au 97^{ème} percentile selon des courbes établies en fonction de l'âge corrigé (ou âge post conceptionnel = terme à la naissance + nombre de semaines de vie extra-utérine) [4], tandis que d'autres l'initient dès qu'il atteint le 97^{ème} percentile + 4 mm [5].

Chez l'enfant (comme chez l'adulte) les mécanismes responsables de l'hydrocéphalie et sa définition restent à ce jour plus complexes et controversés [6], d'autant plus que, comme exposé dans l'introduction, la dilatation ventriculaire ne correspond pas à une seule pathologie, mais elle peut survenir lors de nombreuses situations physiopathologiques qui entraînent un déséquilibre entre production et résorption de LCS. Différentes hypothèses sont avancées pour expliquer le *primum movens* de ce déséquilibre. La question est encore débattue aujourd'hui pour savoir si la dilatation est la conséquence d'une augmentation du volume du LCS ou bien d'une augmentation de pression alors responsable de l'augmentation de volume.

Trois mécanismes physiopathologiques sont à ce jour évoqués pour expliquer le déséquilibre entre production et résorption du LCS :

- Une résistance accrue à sa circulation ;
- Une résistance accrue à sa résorption par augmentation de la pression veineuse, une obstruction de sang ou bien une inflammation ;
- Une hyperproduction de LCS (rare).

1.1. Résistance à la circulation du LCS

Il y a une augmentation des résistances due à l'obstacle entraînant une augmentation de la pression du LCS afin de maintenir le gradient de pression pour la résorption veineuse. Selon le site de l'obstacle on peut observer des hydrocéphalies bi-ventriculaires, tri-ventriculaires ou quadri-ventriculaires. L'hydrocéphalie peut être non communicante, lorsque l'obstacle est total et empêche complètement l'écoulement de LCS, ou bien communicante lorsque cet obstacle est incomplet.

Parmi les étiologies dans la population pédiatrique, on retrouve :

- Un **rétrécissement des voies d'écoulement du LCS** dû à une malformation (malformation de Chiari, de Dandy-Walker, sténose de l'aqueduc de Sylvius) ;
- **Le spina bifida** : environ 80% des patients présentant un myéломéningocèle ont une hydrocéphalie nécessitant la pose de valve. Le diagnostic peut être fait en anténatal (découverte du spina bifida sur une hydrocéphalie vue sur les échographies), ou bien en post-natal (à distance de la fermeture du spina bifida) ;
- **Processus expansif** à l'origine d'une compression intrinsèque ou extrinsèque des voies de circulation du LCS (tumeur cérébrale ventriculaire, para-ventriculaire, kyste arachnoïdien, hématome) ;
- **Un processus inflammatoire** (hémorragie ou bien infection) entraînant une fibrose ou symphyse au niveau des voies d'écoulement du LCS.

1.2. Augmentation de la pression veineuse sinusale

Cette augmentation peut avoir une double conséquence [7], à savoir une augmentation de la pression des veines corticales à l'origine d'une inflation du secteur vasculaire intracrânien, et une augmentation de la pression intracrânienne afin de maintenir l'écoulement de LCS contre la pression veineuse anormalement augmentée. L'augmentation de la pression veineuse sinusale peut être d'origine organique (thrombose sinusale, veine jugulaire ou cave supérieure, tumeur envahissant le sinus, achondroplasie), ou bien fonctionnelle (malformation artérioveineuse à gros débit).

1.3. Hyperproduction de LCS

Ce mécanisme est rare chez l'enfant, il s'agit essentiellement de tumeurs du plexus choroïde (papillome ou carcinome). D'autres facteurs tels que la compression des voies d'écoulement ou bien la création d'adhérences par microhémorragies peuvent concourir à la dilatation ventriculaire (expliquant la persistance de l'hydrocéphalie parfois rencontrée après l'ablation tumorale). Ce mécanisme est parfois observé dans les hypervitaminoses A.

II. PATHOLOGIES

2.1. Causes prénatales

a) Malformations

Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius sont responsables d'environ 10% des hydrocéphalies du nourrisson [1]. Leur incidence est de 0,5 à 1 pour 1000 naissances, avec un risque de récurrence dans la fratrie (1 à 4% selon les études). Il existe trois types de sténose de l'aqueduc :

- Une agénésie partielle ou totale ;
- Un aqueduc remplacé par plusieurs canalicules parfois borgne (forcing) ;
- Un *aqueduc occlus* par un septum épendymaire en général situé à sa partie inférieure.

La sténose de l'aqueduc de Sylvius peut rentrer dans le cadre d'un syndrome malformatif comme le syndrome de Dandy-Walker (hydrocéphalie par augmentation de résistance à la sortie du LCS du 4^{ème} ventricule), malformation d'Arnold-Chiari (hydrocéphalie par augmentation de résistance à l'écoulement du LCS au niveau de la fosse postérieure) ou encore d'autres malformations telles que l'agénésie des trous de Monro, l'agénésie des sites de résorption du LCS ou encore des syndromes malformatifs complexes sans anomalies chromosomiques (syndrome de Meckel, syndrome VACTERL, syndrome CHARGE...).

b) Fœtopathies infectieuses

Il s'agit des infections TORSCH néonatales, la toxoplasmose congénitale est la cause la plus fréquente des sténoses secondaires de l'aqueduc de Sylvius par fibrose. On peut aussi retrouver une hydrocéphalie dans les infections par Cytomégalovirus (CMV), Syphilis, Rubéole, Varicelle-Zoster-Virus (VZV), Herpès, Parvovirus B19.

c) Génétiques

Les étiologies génétiques sont rares. Il s'agit principalement de l'hydrocéphalie liée à l'X ou syndrome de Bickers-Adams [8]. Ce syndrome associe une sténose de l'aqueduc de Sylvius avec une hydrocéphalie sévère souvent d'apparition anténatale, des pouces en *adductus* (dans 50% des cas) une spasticité des membres inférieurs, un retard mental sévère. Le pronostic de cette maladie est très sombre.

On peut également retrouver une hydrocéphalie dans les trisomies (13, 18, 21, 9), les triploïdies, le syndrome Walker-Warburg, le syndrome Meckel-Gruber, le syndrome de Smith-Lemi-Opitz, le syndrome de Fryns, l'ostéochondrodysplasie et la craniosténose congénitale (syndrome de Crouzon, Apert, Pfeiffer).

d) Métabolique

Il s'agit principalement de la mucopolysaccharidose.

2.2. Causes post-natales

a) Hémorragies Intra-Ventriculaires (HIV)

Il s'agit de la cause la plus fréquente de l'hydrocéphalie chez l'enfant. Le plus souvent l'HIV se produit en post-natal et très rarement en anténatal dans des cas d'hypoplaquettose par anticorps anti plaquettaires. [9]

La survenue de l'HIV est plus fréquente chez l'enfant prématuré, en raison de la fragilité des structures vasculaires de la matrice germinale sous-épendymaire qui persiste jusqu'à 32 semaines d'aménorrhée. Toute variation de l'hémodynamique cérébrale (consécutive à une hypoxie, une hypotension, une anémie aiguë) peut entraîner une hémorragie au sein de la matrice germinale, dont l'étendue dans le ventricule et la gravité peuvent être modulés par des facteurs prédisposants (anomalies de la coagulation, inflammation).

Il existe quatre stades d'HIV selon la **classification de Papile** [10] (**Figure1**) : évaluée à l'ETF.

Grade 1 : hémorragie sous-épendymaire isolée

Grade 2 : HIV modérée (< ½ du ventricule), dilatation ventriculaire absente ou minime

Grade 3 : HIV avec dilatation ventriculaire ± importante

Grade 4 : HIV avec lésions parenchymateuses associées

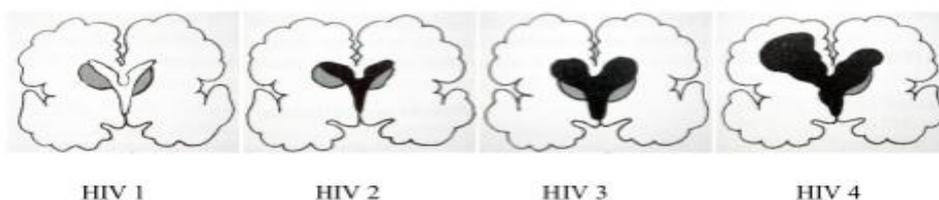


Figure 1. Classification de Papile [10]. En noir sont représentées les lésions hémorragiques, en gris les ventricules latéraux.

On peut aussi utiliser la classification de **Volpe et Levene** [3] qui est basée sur les images de l'ETF:

Grade I : hémorragie sous-épendymaire avec HIV minime (moins de 10% de la surface ventriculaire en coupe sagittale) ou absente

Grade IIa : HIV occupant 10 à 50 % de la surface ventriculaire sans dilatation

IIb : HIV occupant 10 à 50 % de la surface ventriculaire avec dilatation

Grade III : HIV occupant plus de 50 % de la surface ventriculaire, avec habituellement une distension du ventricule

Grade IV : lésions hyperéchogènes périventriculaires

b) Méningite

La méningite bactérienne peut être à l'origine d'une réaction inflammatoire et cicatricielle des ventricules pouvant entraîner un cloisonnement intra-ventriculaire, un blocage des citernes, une hyperprotéinorachie ou encore une obstruction des villosités. Tous ces mécanismes peuvent être responsables d'un blocage du LCS à l'origine d'une hydrocéphalie.

c) Tumeurs

Les tumeurs (principalement de la fosse postérieure) peuvent, par blocage de l'écoulement du LCS, entraîner une hydrocéphalie.

d) Traumatisme

Un traumatisme crânien peut entraîner une hémorragie intra-parenchymateuse, un hématome extradural ou sous dural, une hémorragie sous-arachnoïdienne et être à l'origine d'une hydrocéphalie par blocage de l'écoulement du LCS.

2.3. Les conséquences de l'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie résulte d'une accumulation de LCS dans la boîte crânienne, cela a pour conséquence une augmentation de la pression intracrânienne ou hypertension intracrânienne (HTIC).

Les manifestations cliniques de l'HTIC en aigüe sont :

- Chez le nourrisson, une augmentation du périmètre crânien, principal signe clinique qu'il faut systématiquement rechercher. Il peut également y avoir des vomissements en jet, des troubles visuels (paralysie des nerfs oculomoteurs, regard en coucher de soleil), un bombement de la fontanelle, un œdème papillaire au fond d'œil ;
- Chez l'enfant on peut retrouver des céphalées, des vomissements en jet, le plus souvent matinaux ;

L'HTIC peut ensuite provoquer un engagement cérébral avec cliniquement une anisocorie, des troubles du rythme (bradycardie), une hypertension artérielle, des troubles respiratoires, des troubles de la conscience voire un coma.

L'HTIC peut être chronique. Les manifestations cliniques correspondent à des tremblements, une macrocrairie, des troubles de la mobilisation, des dysgraphismes, des troubles de l'apprentissage et parfois des troubles endocriniens.

Le diagnostic d'hydrocéphalie est clinique, confirmé par la réalisation d'examen complémentaires. Chez le nourrisson, tant que la fontanelle antérieure n'est pas refermée nous pouvons réaliser des ETF afin de visualiser les ventricules cérébraux à la recherche d'une dilatation pathologique, mais également d'étudier la circulation cérébrale grâce au doppler.

Un scanner cérébral sera le plus souvent réalisé pour confirmer le diagnostic et rechercher les conséquences de l'hydrocéphalie sur le tissu cérébral périventriculaire, ainsi que des signes d'engagement cérébral. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) apparaît comme étant l'imagerie la plus précise pour la recherche étiologique, elle est néanmoins plus difficile

à réaliser chez l'enfant (elle peut nécessiter une sédation légère voire une anesthésie générale).

2.4. Le traitement des hydrocéphalies

Le traitement étiologique peut être le retrait de l'élément à l'origine du blocage à l'écoulement du LCS tel qu'une exérèse tumorale, ou bien la correction d'une malformation existante. Dans les hydrocéphalies par hypervitaminose A, le traitement consiste en la prise en charge de l'intoxication. Si cela n'est pas possible ou bien si le traitement étiologique est insuffisant, il est nécessaire de mettre en place un traitement symptomatique médicamenteux ou bien chirurgical.

- Médical

Parmi les traitements médicamenteux, des molécules telles que le furosémide ou encore l'acétazolamide peuvent être utilisées. En effet, par leurs différentes propriétés pharmacologiques, à savoir l'inhibition de l'anhydrase carbonique des plexus choroïdes [11], ces molécules entraînent une baisse de la production de LCS et ainsi diminuent l'hydrocéphalie. Le traitement médicamenteux est rarement définitif, il s'agit souvent d'une solution temporaire en attendant de pouvoir avoir recours à un traitement chirurgical. De plus ce traitement médicamenteux n'a pas donné preuve d'efficacité en néonatalogie où il a pourtant été utilisé pendant longtemps [12-13-14].

- Chirurgical

Le traitement chirurgical est complexe, plusieurs techniques existent. Il s'agit dans tous les cas de trouver un moyen pour dériver le LCS en excès.

- Techniques de drainage temporaires

Il existe des techniques de soustraction du LCS telles que les ponctions lombaires (PL) ou encore les ponctions transfontanellaires itératives afin de diminuer l'hydrocéphalie temporairement.

La dérivation ventriculaire externe (DVE), le réservoir d'Ommaya ou encore la dérivation sous galéale sont des dérivations temporaires.

La DVE (**Figure 2**) permet au LCS de s'écouler dans une poche située à l'extérieur du malade. Elle peut être mise en place lorsque l'hydrocéphalie apparaît comme étant transitoire (sur un traumatisme crânien par exemple) ou bien lorsqu'une pose de dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) est impossible pour le moment (infection du LCS ou hémorragie pouvant obstruer le matériel de dérivation.)

La dérivation d'Ommaya (**Figure 3**) consiste en la mise en place d'un réservoir sous le scalp permettant les ponctions de LCS ou l'injection de thérapeutiques éventuelles (comme des chimiothérapies).

Les dérivations sous galéales (**Figure 4**) constituent un moyen de drainage temporaire du LCS vers l'espace sous galéale. La galéa est physiologiquement collée à l'épicrâne, le neurochirurgien décolle cette membrane pour permettre la mise en place d'un cathéter de dérivation du LCS des ventricules vers cet espace.

Ces techniques temporaires de drainage n'ont pas pour but de traiter définitivement l'hydrocéphalie. Elles permettent de la contrôler le temps de pouvoir avoir recours à une technique définitive si cela s'avère nécessaire.

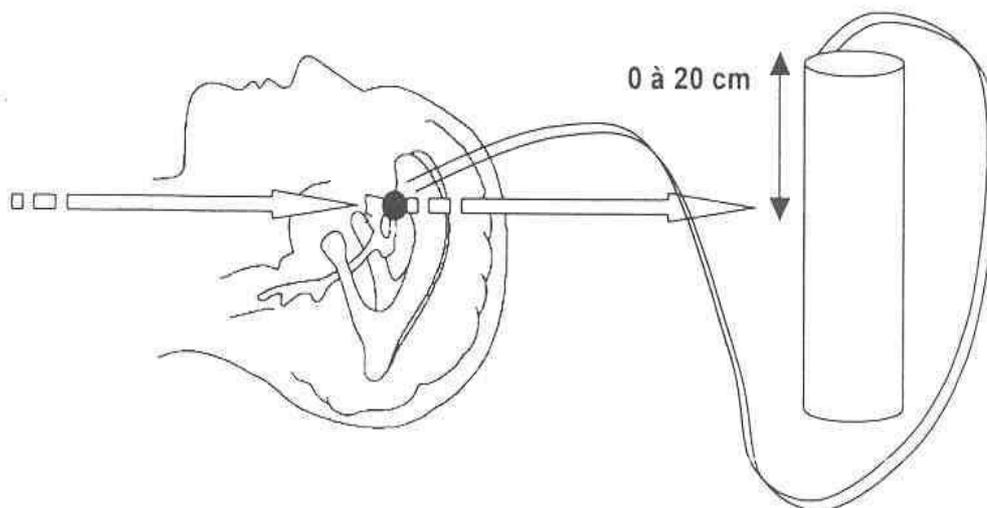


Figure 2. DVE [15]

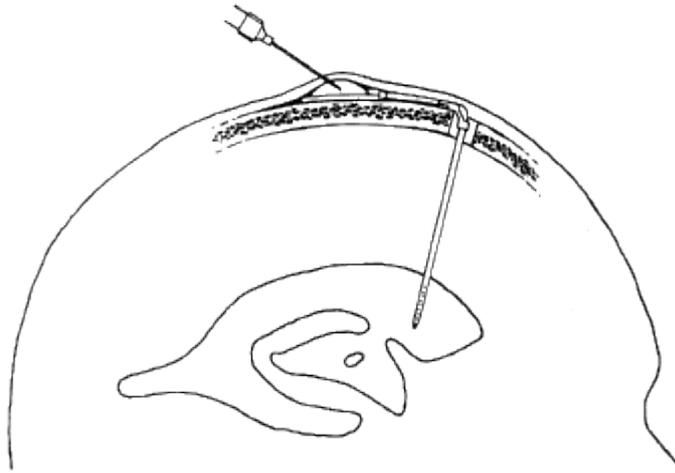


Figure 3. Réservoir d'Ommaya [16]

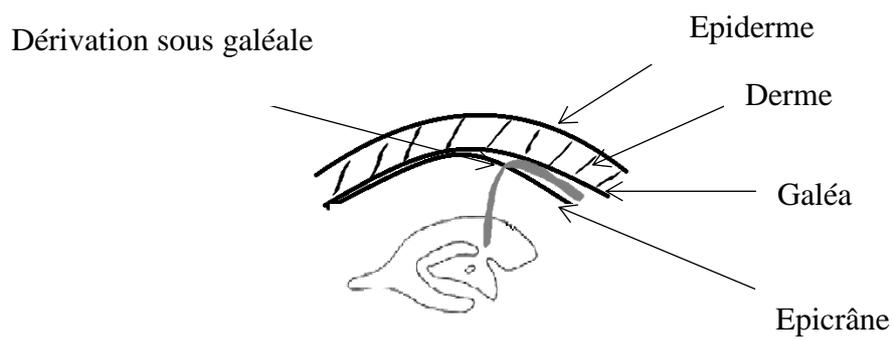


Figure 4. Dérivation sous galéale.

- **Techniques de drainages définitifs**

La ventriculocysternostomie (VCS) est une technique qui consiste à réaliser une ouverture permettant l'écoulement du LCS entre le 3^{ème} ventricule et les espaces sous arachnoïdiens au niveau de la citerne interpédonculaire. C'est une méthode généralement utilisée dans les prises en charge de la sténose de l'aqueduc de Sylvius. Il n'y a alors pas de matériel mis en place.

Lors d'une obstruction de l'écoulement du LCS par l'existence d'un kyste arachnoïdien, il est possible de réaliser une ventriculokystostomie (VKCS) permettant la mise en communication du kyste et des ventricules ou bien une dérivation ventriculokysto-péritonéale (DVKP).

Les dérivations curatives, pour le long terme, ou dérivations internes du LCS sont des cathéters qui permettent de dériver le LCS du ventricule vers un autre lieu de résorption au niveau du corps (péritonéale ou bien atriale). Chez l'enfant la dérivation de choix est la DVP car le péritoine comporte la plus grande surface de résorption pour le LCS et il est possible de laisser de la longueur en plus au niveau du drain pour que celui-ci s'adapte à la croissance de l'enfant. Le cathéter ventriculaire est connecté à une valve qui est placée sous la peau du scalp. Les valves se comportent en général comme des régulateurs de pression c'est-à-dire que lorsque la pression différentielle augmente la valve s'ouvre afin de permettre au LCS de s'écouler des ventricules vers le péritoine en cas de DVP.

Une étude [17] réalisée à Lille sur le devenir des patients traités par des dérivations pendant l'enfance et suivis au-delà de leur vingtième anniversaire montre que sur les 456 patients inclus, 287 étaient décédés avant l'âge de 20 ans, 15 étaient décédés après l'âge de 20 ans dont 5 décès étaient liés à la dérivation. Le suivi au long terme de cette cohorte montre que les séquelles les plus importantes à l'âge adulte étaient motrices (46,5%) et cognitives (47,6%) et seulement 18% des patients n'avaient aucune séquelle. Au total, seulement 41,4% des patients avaient eu une scolarité normale et seulement 33,7% étaient sur le marché du travail. La morbidité liée aux dérivations est donc relativement importante. Il est important de souligner la difficulté à faire la différence entre les séquelles neurologiques, liées à la maladie sous-jacente responsable de l'hydrocéphalie, et l'hydrocéphalie en elle-même.

Les complications des différents traitements chirurgicaux peuvent être à l'origine de nombreuses hospitalisations [18]. Ainsi, les complications les plus fréquentes des DVP sont

les complications infectieuses (méningite, péritonite, infections de la peau) mais aussi mécaniques (obstruction, déplacement du matériel, dysfonction de valve).

III. PRISE EN CHARGE DES HYDROCEPHALIES EN PEDIATRIE

L'hydrocéphalie est une pathologie complexe dont les recommandations de prise en charge ne sont pas clairement établies. A ce jour, si le niveau de preuve permettant de confirmer l'efficacité d'un traitement est faible, de nombreuses études rapportent le risque élevé de complications, la courte durée de vie des dérivations et l'impact délétère de ces difficultés sur la qualité de vie des patients [17]. Une revue récente réalisée sous l'égide des experts pédiatriques de l'Académie Américaine de Neurochirurgie et du Collège Américain des Neurochirurgiens [19] a souhaité évaluer la meilleure prise en charge possible et ainsi élaborer des recommandations pour la prise en charge de l'hydrocéphalie pédiatrique.

L'objectif de cette revue systématique était de déterminer l'efficacité des traitements par rapport à la survenue de complications et d'évaluer les techniques et les stratégies possibles pour les prévenir.

Les recommandations issues de la revue systématique concernent les patients de moins de 18 ans avec une hydrocéphalie communicante ou non communicante que celle-ci soit d'origine congénitale, acquise, ou d'étiologie inconnue. Le comité d'experts a classé les recommandations de grade I à III par ordre décroissant de niveau d'évidence et a statué sur les sujets suivants :

- I) prise en charge des hydrocéphalies post-HIV de l'enfant prématuré ;
- II) techniques adjuvantes à la mise en place des dérivations dans l'hydrocéphalie de l'enfant ;
- III) choix de la VCS versus choix d'un cathéter de dérivation pour le traitement de l'hydrocéphalie de l'enfant âgé de plus d'un an ;
- IV) efficacité des différents types de valve.

3.1. Prise en charge des hydrocéphalies post-HIV

L'objectif principal de cette méta-analyse était de déterminer quelle était la meilleure stratégie thérapeutique pour la prise en charge des HIV du prématuré [20].

Après analyse des 68 articles, 7 recommandations étaient formulées :

1. Les dérivations avec réservoirs, les DVE, dérivations sous galéales, ou PL sont les options thérapeutiques. Une évaluation clinique est nécessaire. Level Recommandation (LR) II ;
2. Les dérivations sous galéales sont plus efficaces que les réservoirs pour réduire le nombre de prélèvements de LCS. LR II ;
3. Les PL ne sont pas recommandées pour éviter la progression de l'hydrocéphalie post-HIV. LR I ;
4. Les thrombolytiques tel que l'urokinase ou la streptokynase ne sont pas recommandés pour réduire la progression de l'hydrocéphalie. LR I ;
5. L'acétazolamide et le furosémide ne sont pas recommandés pour réduire la nécessité de mise en place de dérivation. LR I ;
6. Il n'y a pas d'évidence sur la limite de poids pour la mise en place de dérivation. LR III ;
7. Pas d'évidence pour la réalisation de la VCS par voie endoscopique. LR III.

3.2. La technique de pose des cathéters de dérivation ventriculaire sous guide endoscopique, échographique ou par navigation électromagnétique

Il n'y a pas d'avantage concernant les différentes techniques adjuvantes à la pose : niveau d'évidence de I à III [21].

3.3. Prise en charge de l'hydrocéphalie de l'enfant : VCS par voie endoscopique ou cathéter de dérivation (Enfant de plus de 1 an)

Le critère de jugement utilisé est le taux d'échec de la procédure (chirurgie ultérieure nécessaire).

La VCS par voie endoscopique peut permettre d'éviter la pose de cathéter de dérivation, mais le pronostic (devenir neurologique de l'enfant et sa qualité de vie) n'est pas connu. LR II [22].

3.4. Efficacité des différents types de valve de dérivation ventriculaire

Il n'y a pas d'évidence pour recommander une valve programmable ou non programmable (LR I) [23].

Au final, la lecture de cette revue montre l'absence, à ce jour, d'un véritable consensus sur la prise en charge de l'hydrocéphalie pédiatrique et souligne aussi la rareté d'études prospectives randomisées, le faible effectif des études décrivant des cohortes historiques et monocentriques, ainsi que le nombre limité des indicateurs explorés.

L'objectif de notre travail était de décrire les caractéristiques, la prise en charge et l'issue des hydrocéphalies néonatales et pédiatriques hospitalisées dans les unités de néonatalogie, soins intensifs, réanimation néonatale et pédiatrique au CHU de Saint Pierre à La Réunion sur une période de 4 ans.

PATIENTS ET METHODES

I. Type et schéma de l'étude

Il s'agit d'une étude de cohorte rétrospective et monocentrique.

Cette cohorte est néanmoins représentative d'une population, car la prise en charge neurochirurgicale des adultes et des enfants dans la région Réunion-Mayotte est centralisée sur le site sud du CHU de Saint Pierre.

En fonction de leur âge et de leur état clinique ces enfants sont hospitalisés dans les unités de néonatalogie, soins intensifs, réanimation néonatale ou pédiatrique.

II. Population étudiée

La population étudiée concerne tous les nouveau-nés prématurés atteints d'hydrocéphalie secondaire à une HIV et tous les enfants âgés de 0 à 18 ans ayant un diagnostic d'hydrocéphalie et hospitalisés pour la prise en charge de celle-ci dans une période de 4 ans (janvier 2014- décembre 2017).

III. Définitions

Concernant les prématurés, le **diagnostic d'hydrocéphalie** était fait dans le service de réanimation néonatale à partir de mesures des ventricules latéraux prises sur les ETF.

Le protocole de service concernant le suivi des enfants prématurés pour la surveillance de l'HIV prévoit la réalisation d'une ETF comme il suit : J0/J1, J3, J7, J10, J21, J45. A partir de J10, l'ETF est réalisée plus fréquemment (toutes les 72 heures) en cas de HIV de grade $\geq 2b$

(Volpe), afin de suivre l'évolution de l'hémorragie et de la dilatation ventriculaire. Le diagnostic d'HIV est posé à partir du moment où l'index de Levene d'un ou des deux ventricules latéraux est supérieur au 97^{ème} percentile pour l'âge gestationnel corrigé selon Levene [3]. C'est à partir de ce seuil que la réalisation des ponctions évacuatrices (PE) est débutée.

Lorsque les **ponctions lombaires ou transfontanellaires évacuatrices** étaient réalisées, celles-ci étaient considérées comme **réussies** si environ 10 ml/kg de LCS était évacué.

Le critère de jugement principal mesuré a été l'**efficacité de la prise en charge de l'hydrocéphalie**. Celle-ci était définie lorsque l'enfant sortait vivant de l'hôpital et qu'aucune prise en charge curative ultérieure de l'hydrocéphalie n'était envisagée au moment de sa sortie.

Le critère de jugement intermédiaire a été défini par la persistance de l'hydrocéphalie à 35 semaines d'âge corrigé, car ceci est considéré comme un facteur significativement associé à un pronostic neurologique défavorable à long terme selon les données de la littérature [24].

Le pronostic neurologique à long terme était relevé, le cas échéant, avec l'aide des comptes-rendus de suivi par les néonatalogues, le retard du développement y étant étiqueté soit absent, soit léger ou bien sévère.

Concernant la population pédiatrique, le diagnostic d'hydrocéphalie a été fait sur l'imagerie lorsque le scanner retrouvait un élargissement significatif des ventricules validé par le radiologue. Les étiologies des hydrocéphalies ont été classées en tumorale, congénitale, post-traumatique et spina bifida. Les complications des dérivations ont été classées en mécaniques (obstruction, hyperdrainage, mauvais positionnement de la dérivation) ou infectieuses (méningite, cutanée, digestive).

La **prise en charge de l'hydrocéphalie était considérée comme efficace** lorsqu'il n'y avait pas de nécessité de ré-intervention après le premier traitement mis en place. Il s'agissait du critère de jugement principal pour la population pédiatrique.

Dans la population pédiatrique, pour juger de l'efficacité du traitement, toutes les dérivations (temporaires et définitives) ainsi que les prises en charges uniquement chirurgicales ont été prises en compte. Nous avons aussi considéré l'**efficacité de chaque dérivation** posée (définie quand il n'y avait pas de nécessité de pose d'une nouvelle

dérivation). Pour ce faire, les dérivations temporaires n'ont pas été prises en compte pour l'analyse, car elles ont vocation à être remplacées par une dérivation définitive.

IV. Recueil de données

Le recueil de données a été réalisé à partir des dossiers médicaux informatiques et papiers des patients depuis la date de leur hospitalisation, jusqu'à la date de leur dernière consultation connue. Les derniers suivis recueillis dataient de janvier 2018.

Pour la population des prématurés, les variables suivantes ont été recueillies : données démographiques (âge gestationnel à la naissance, sexe) ; données anthropométriques (poids de naissance, périmètre crânien (PC) de naissance avec le Z-score), outborn, voie d'accouchement, données liées au diagnostic de l'hydrocéphalie (date de la première ETF (jours de vie), présence ou non d'une HIV avec le grade, date de la première ETF retrouvant l'hydrocéphalie), données liées à la prise en charge de l'hydrocéphalie (décision de prise en charge ou pas, le cas échéant : réalisation de ponction évacuatrices (PE) (type, nombre de ponctions et volume, réussite des ponctions), interventions (DVP, VCS, Ommaya, dérivation sous galéale), données concernant les interventions (date de l'intervention (jour de vie), poids au moment de l'intervention, complications), éventuelle reprise chirurgicale. Les données liées à l'évolution de l'enfant à court et moyen terme (ETF à la sortie, IRM à la sortie ou à distance, présence ou non d'un retard du développement) ont été aussi recueillies.

Concernant la population pédiatrique, les variables suivantes ont été recueillies : données démographiques (hôpital d'origine – Réunion ou Mayotte, âge au moment du diagnostic et au moment de la prise en charge, sexe), données concernant l'hydrocéphalie (étiologie, présence ou non d'une HTIC), données concernant les interventions, type de dérivation, date de l'intervention, complications de la première intervention, ainsi que la nécessité ou pas d'une reprise chirurgicale après la première intervention. Enfin, le nombre de complications pour les dérivations successives ainsi que les complications les plus fréquentes ont été recueillies et classées en complications infectieuses et complications mécaniques. Une analyse multivariée par régression logistique des facteurs associés à la survenue de complications a été réalisée. Tous les facteurs potentiellement associés aux complications ou retrouvés comme significatifs à l'analyse univariée ont été rentrés dans l'analyse.

RESULTATS

I. Hydrocéphalies post-HIV du prématuré

1.1. Caractéristiques de la population

Au total, 19 prématurés ont été inclus dans notre travail. Tous avaient une hydrocéphalie post-hémorragique et tous étaient nés entre Octobre 2013 et Juillet 2017. Les caractéristiques de la population des prématurés sont regroupées dans le **tableau 1**.

L'âge gestationnel (AG) moyen de naissance était de 28,1 SA et le poids moyen était de 1311g. Le mode d'accouchement était principalement par césarienne (68,4%) contre (31,6%) d'accouchements par voie basse.

<u>Données démographiques</u>	N (%)
Age gestationnel à la naissance*	28,1 (4,4)
PN (g) *	1311 (849)
Sexe féminin	11 (57,9)
PC à la naissance (cm)*	26,7 (5,2)
PC à la naissance (Z-Score)*	0,94 (1,34)
<u>Outborn</u>	8 (42,1)
<u>Type d'accouchement</u>	
Césarienne	13 (68,4)
Voie basse	6 (31,6)

Tableau 1. Caractéristiques des 19 patients prématurés avec hydrocéphalie post-HIV.

***Données exprimées en moyenne (\pm écart-type). Outborn : Patients nés en dehors de l'hôpital de St Pierre.**

1.2. HIV et hydrocéphalie

Le diagnostic de l'hydrocéphalie était fait à partir d'une ETF réalisée dans le service. La plupart des hydrocéphalies étaient diagnostiquées entre le 1^{er} et le 21^{ème} jour de vie (73,7%).

Le tableau 2 décrit le grade de l'HIV retrouvée au moment de la première ETF ainsi que l'âge en jours au moment du diagnostic de l'hydrocéphalie.

<u>Variables</u>	<u>N (%)</u>
HIV grade 1-2	2 (10,5)
HIV grade 3-4 ou LMPV	17 (89,5)
AG au moment du diagnostic HC*	29,8 (3,9)
Age au moment du diagnostic HC (jours de vie)*	13 (11,6)
➤ J0	3 (15,8)
➤ J1-J21	14 (73,7)
➤ > J21	2 (10,5)

Tableau 2. Grade de l'hémorragie à l'ETF (Volpe et Levene) et âge au diagnostic de l'hydrocéphalie

*Données exprimées en moyenne (\pm écart-type).

LMPV : Leucomalacie périventriculaire. AG : Âge gestationnel. HC : Hydrocéphalie. HIV : Hémorragie Intra-Ventriculaire

1.3. Première prise en charge

Au total sur 19 patients, 17 (89,5%) ont eu une décision de prise en charge de leur hydrocéphalie. Deux patients n'ont pas été pris en charge et sont rentrés à domicile dans un projet de soins palliatifs. Il s'agissait d'un enfant ayant une hémorragie grade 4 bilatérale d'origine anténatale avec dilatation bi-ventriculaire et d'un enfant avec un syndrome malformatif de diagnostic anténatal compliqué d'une hémorragie avec dilatation.

La date de la première prise en charge était de $27,1 \pm 24,9$ jours de vie soit en moyenne $12,6 \pm 19,2$ jours après le diagnostic d'hydrocéphalie à l'ETF.

Pour 15 enfants la première prise en charge a consisté en des PE (14 PL et 1 ponction transfontanellaire) dont 12 (80%) ont été considérées comme réussies. Le nombre de ponctions était en moyenne de $4,2 \pm 3,2$ par enfant. Le volume moyen par ponction était de $8,6 \pm 3,3$ ml et par poids d'environ 10ml/Kg. La ponction transfontanellaire était faite après un échec d'une PL et était réussie.

Pour tous les enfants traités par PE, une ETF de contrôle dans les 48-72 heures après la PE permettait d'évaluer si la ponction avait permis une diminution, une stabilisation ou une augmentation de l'hydrocéphalie. Parmi les 15 enfants ayant eu une ponction évacuatrice, 3 (20%) avait une augmentation de l'hydrocéphalie, 5 (33,3%) avait une stabilisation et 7 (46,7%) avaient une diminution de celle-ci. **Le tableau 3** montre l'évolution de ces patients.

Parmi les enfants pour qui les PE s'associaient à augmentation de la dilatation, un enfant né à 24 SA ne recevait pas de dérivation du fait d'un décès sur défaillance multiviscérale à 21 jours de vie, mais l'indication de cette dérivation avait été posée.

Evolution HC post-PE		PEC chirurgicale	HC-1 ^{ère} PE*	1 ^{ère} PE ^Ψ	1 ^{ère} PE-chirurgie‡
N (%)		N	Jours	Jours	Jours
Augmentation	3 (20)	2	11	19,3	31±24
Stabilisation	5 (33,3)	5	9	17,4	31,8 ± 22,7
Régression	7 (46,7)	0	2	20	-

Tableau 3. Evolution des 15 enfants prématurés avec hydrocéphalie (HC) post-hémorragique ayant eu une ponction évacuatrice (PE) en 1^{ère} intention de leur traitement. * intervalle entre le diagnostic de l'HC et la 1^{ère} PE (jours en moyenne) ; ^Ψ jour de vie (moyenne) au moment de la première PE ; ‡intervalle entre la 1^{ère} PE et la prise en charge chirurgicale (jours moyens ± ET).

Deux enfants ont été traités par intervention (dérivation) en première intention. Les deux enfants venaient de Mayotte, ils sont arrivés tardivement à St Pierre (75 et 101 jours de vie) pour la réalisation des interventions, une DVP et une VCS ont été réalisées.

1.4. Interventions

Au total 9 interventions ont été réalisées, 2 à la prise en charge initiale (une DVP et une VCS) et 7 à la suite de PE.

Parmi les 7 interventions réalisées en post-PE, il y a eu 3 DVP, 3 poses de dérivation sous galéale et une réalisation de VCS.

Sur les 7 patients opérés, 5 ont eu besoin d'une deuxième dérivation, les détails pour chaque intervention ainsi que les différentes complications sont exposés dans le **tableau 4**. Pour les premières interventions, il y avait plus de DVP réalisées, 20% de ces DVP ont échoués conduisant à une nouvelle chirurgie. Le poids moyen des prématurés au moment de la pose de DVP était de 2000g.

Type de dérivation	N(%)	Complications	Infectieuses/ Mécaniques	Poids (g)	2 ^{ème} Intervention
DVP	4 (44,4)	3(75)	0/3	2000	1
Sous galéale	3 (33,3)	2(66,6)	0/2	1730	3
VCS	2 (22,2)	1(50)	0/1	1798	1

Tableau 4. Complications des premières interventions et poids moyen au moment de la réalisation de celles-ci.

Concernant les deuxièmes dérivations, il y avait 4 DVP et un réservoir d'Ommaya. Le poids moyen à la pose des DVP était de 4950 g, aucune complication infectieuse n'était observée, seule une complication mécanique a été relevée (il s'agissait d'un hypodrainage ayant nécessité un nouveau réglage de la valve simple sans nécessité de réintervention).

Aucun des patients ayant une DVP en deuxième intervention ne nécessitait le recours à une nouvelle opération.

Un patient a eu une pose de réservoir d'Ommaya, puis une nouvelle reprise chirurgicale était faite pour ce patient à 1600g avec la pose d'une DVP. La troisième dérivation du patient était une DVP qui s'est compliquée d'une méningite. Il n'y a pas eu d'efficacité de la valve car retirée six jours après, l'enfant est retourné sur Mayotte dans sa famille pour prise en charge de fin de vie.

1.5. Efficacité

La **figure n° 5** montre l'efficacité de la prise en charge (telle que définie dans le chapitre « Patients et Méthodes »), à savoir lorsque l'enfant sortait vivant de l'hôpital et qu'aucune prise en charge curative ultérieure de l'hydrocéphalie n'était envisagée au moment de sa sortie.

Au total il y a eu 15 interventions, un patient avait deux échecs de dérivations, il s'agissait d'un patient né à 26 SA dont la dernière intervention s'est compliquée d'une infection. L'enfant est retourné à Mayotte en soins palliatifs.

Ainsi par rapport au critère de jugement principal, nous pouvons dire que sur 19 patients initiaux, 15 ont eu une prise en charge efficace de leur hydrocéphalie soit 78,9% de notre population.

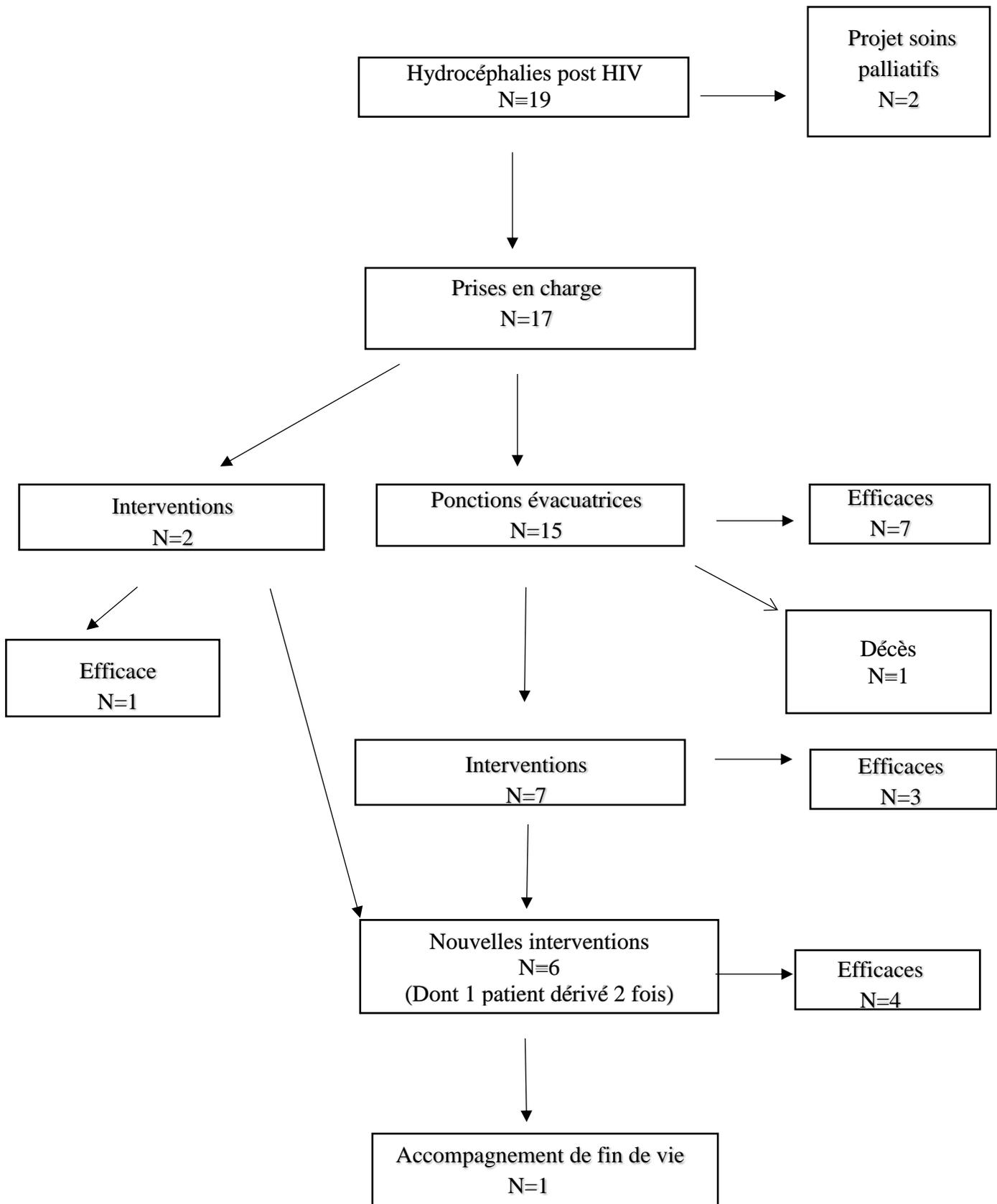


Figure 5. Efficacité de la prise en charge de l'hydrocéphalie post-hémorragique du prématuré.

1.6. Evolution à court et à moyen terme des patients avec hydrocéphalie post-HIV

Parmi les 19 patients initiaux, les 2 patients qui n'avaient pas été pris en charge sont sortis de l'hôpital avec un projet de soins palliatifs. Des 17 patients pris en charge, 1 est décédé à l'hôpital, 1 est sorti avec un projet d'accompagnement de fin de vie et 15 patients sont sortis à domicile à un âge moyen corrigé de 40,2 SA. Pour ces derniers, une ETF était réalisée dans 12 cas au moment de la sortie, elle retrouvait une régression de l'hydrocéphalie pour 4 patients et une stabilisation de celle-ci pour 8 patients.

Une IRM était réalisée à distance pour 8 patients, celle-ci était considérée comme quasiment normale pour un patient, une hydrocéphalie était persistante pour 2 patients et des lésions parenchymateuses étaient décrites pour 5 patients.

A long terme, sur les 15 patients sortis à domicile, les données de suivi en consultation sont disponibles pour 14 patients. Parmi eux, 8 présentaient un retard du développement psychomoteur étiqueté comme "modéré" dans 4 cas et "sévère" dans 4 cas (diagnostic d'infirmité motrice cérébrale). La moyenne d'âge du suivi était de 11±9 mois d'âge corrigé.

Sur la cohorte initiale des 19 patients, 14 enfants avaient présenté une hydrocéphalie à 35 semaines d'âge corrigé. Comme exposé ci-dessus, ceci est considéré dans la littérature comme un facteur pronostic défavorable, car potentiellement associé à des anomalies du développement neurologique. Parmi les patients présentant une hydrocéphalie persistante à 35 semaines d'âge corrigé, 1 patient est sorti en soins palliatifs, 2 sont retournés sur Mayotte avec un projet d'accompagnement de fin de vie et 11 sont sortis à domicile. Pour l'un d'entre eux, rentré à Mayotte, le suivi clinique n'a pas été possible. Quatre enfants sortis à domicile et ayant présenté une hydrocéphalie persistante au terme corrigé de 35 SA avaient un retard psychomoteur, deux avaient un diagnostic d'infirmité cérébrale et deux présentaient un développement psychomoteur étiqueté comme « modéré » à long terme.

A long terme, les données concernant les 7 patients dont les PE avaient été efficaces, montrent un retard « modéré » du développement psychomoteur chez 4 patients et l'absence de retard du développement psychomoteur chez 3 patients.

II. Population pédiatrique

2.1. Caractéristiques de la population

Au total 69 patients ont été inclus dans la population pédiatrique (**Tableau 5**). Tous avaient une hydrocéphalie diagnostiquée entre 2014 et 2017. La majorité de la population venait de Mayotte et pour la plupart il s'agissait de patients Comoriens amenés par leur famille pour se faire soigner à Mayotte.

<u>Variabes demogràfiques</u>	Nombre (%)
Age des patients au moment du diagnostic (mois)*	31,1 (42,1)
Age des patients au moment de la prise en charge (mois)*	32,9 (41,8)
Sexe féminin	33 (47,8)
<u>Origine géographique</u>	
Mayotte	41 (59,4)
Réunion	27 (39,2)
Maurice	1 (1,4)
<u>Etiologies de l'hydrocéphalie</u>	
Tumorale	20 (28,9)
Spina Bifida	12 (17,4)
Congénitale	26 (37,7)
Infectieuse	4 (5,8)
Traumatisme	3 (4,4)
Post-hémorragique	4 (5,8)

Tableau 5. Caractéristiques des 69 patients de la population pédiatrique.

***Données exprimées en moyenne (\pm écart-type)**

2.2. Résultats : type et efficacité de la prise en charge

Au total sur les 69 patients, 60 ont eu une indication à une dérivation neurochirurgicale (86,9%) et tous ceux dont l'indication avait été posée ont été dérivés. Pour les 9 patients restants, 5 avaient été traités par exérèse tumorale, 2 n'avaient plus d'hydrocéphalie après une cure de spina bifida (ils sont ensuite retournés à Mayotte et n'ont pas été réhospitalisés depuis à la Réunion), 1 avait été traité par une décompression crânio-cervicale par ouverture du foramen magnum (il présentait une hydrocéphalie congénitale avec malformation du foramen magnum) et le dernier avait eu une résorption de l'hydrocéphalie après une ablation d'un caillot du plexus choroïde.

Parmi les 60 patients dérivés, 23 patients (soit 38%) présentaient une HTIC au moment de la pose d'une indication à la dérivation.

Parmi les premières dérivations, 10 dérivations temporaires étaient posées en première intention. Il s'agissait de 9 DVE et d'un réservoir d'Ommaya. Deux dérivations (une dérivation d'Ommaya et une DVE) ne nécessitaient pas de réintervention après leur ablation.

Ainsi il y a eu, en première intention, 50 patients ayant une dérivation définitive (tout type de dérivation confondue).

La première dérivation était unique pour 30 de ces 50 patients soit 60%. Parmi les 20 patients restants, 19 (38%) ont nécessité au moins une deuxième dérivation, et 10 ont nécessité plus de 2 dérivations. A noter qu'un patient n'a pas eu de nouvelle dérivation alors que la première dérivation n'avait pas été efficace, il s'agit d'un patient ayant présenté une méningite et transféré en soins palliatifs à Mayotte. La répartition des patients en fonction du nombre de dérivations est montrée dans le **tableau 6**, elle prend en compte toutes les dérivations (temporaires et définitives) reçues par le patient une fois la première dérivation définitive posée.

En faisant la distinction entre les dérivations temporaires et définitives en post premières dérivations, on retrouve au total 32 patients ayant eu une seule dérivation définitive (un patient décédé avant de pouvoir avoir une nouvelle dérivation et un patient ayant une dérivation d'Ommaya après une VCS pour ponctionner son kyste de manière itérative), 13

patients ayant eu deux dérivations définitives, 3 patients ayant eu 3 dérivations définitives, 1 patient ayant eu 4 dérivations définitives et 1 patient ayant eu 5 dérivations définitives.

Le nombre moyen de jours entre la première et la deuxième dérivation était de 142 jours (± 193 jours).

Parmi les premières dérivations, 1 avait été posée en Tanzanie et 2 autres à Mayotte. Les patients ont ensuite été transférés pour suite de la prise en charge à la Réunion. Il s'agissait de DVE pour les 2 patients de Mayotte et d'une DVP pour le patient opéré en Tanzanie.

Type de dérivation à la 1 ^{ère} intervention	Nombre (%)
• <u>Temporaires</u>	
DVE	9 (15)
OMMAYA	1(1,7)
• <u>Définitives</u>	
DVP	25 (41,7)
VCS	20 (33,3)
VKCS	3 (5)
DVKP	2(3,3)
<u>Nombre de dérivations totales pour les patients ayant eu une dérivation définitive en première intention (N)</u>	
1 dérivation	31 (62)
2 dérivations	9 (18)
3 dérivations	2 (4)
4 dérivations	1(2)
> ou égal à 5 dérivations	7 (14)

Tableau 6. Type de dérivation lors de la première intervention, nombre de nouvelles dérivations.

DVP : Dérivation Ventriculo-péritonéale. DVE : Dérivation Ventriculaire Externe. VCS :

Ventriculocysternostomie. VKCS : Ventriculokystocysternostomie. DVKP : Dérivation kysto-péritonéale.

L'efficacité de la prise en charge de l'hydrocéphalie, comme définie dans le chapitre « Patients et Méthodes » (pas de nécessité de ré-intervention après le premier traitement mis en place), et qui constitue le critère de jugement principal pour la population pédiatrique, est représentée dans la **figure 6**. Au total 41 patients sur 69 soit 59,4% répondent à ce critère.

Il y avait 6 échecs dont 3 patients décédés et 2 sortis avec un projet d'accompagnement de fin de vie (dont 1 à Mayotte) et 1 patient perdu de vue (retourné à Mayotte) qui présentait un kyste intraventriculaire gauche inchangé malgré une DVP au moment de la sortie. Ce dernier n'a pas consulté de nouveau à la Réunion par la suite.

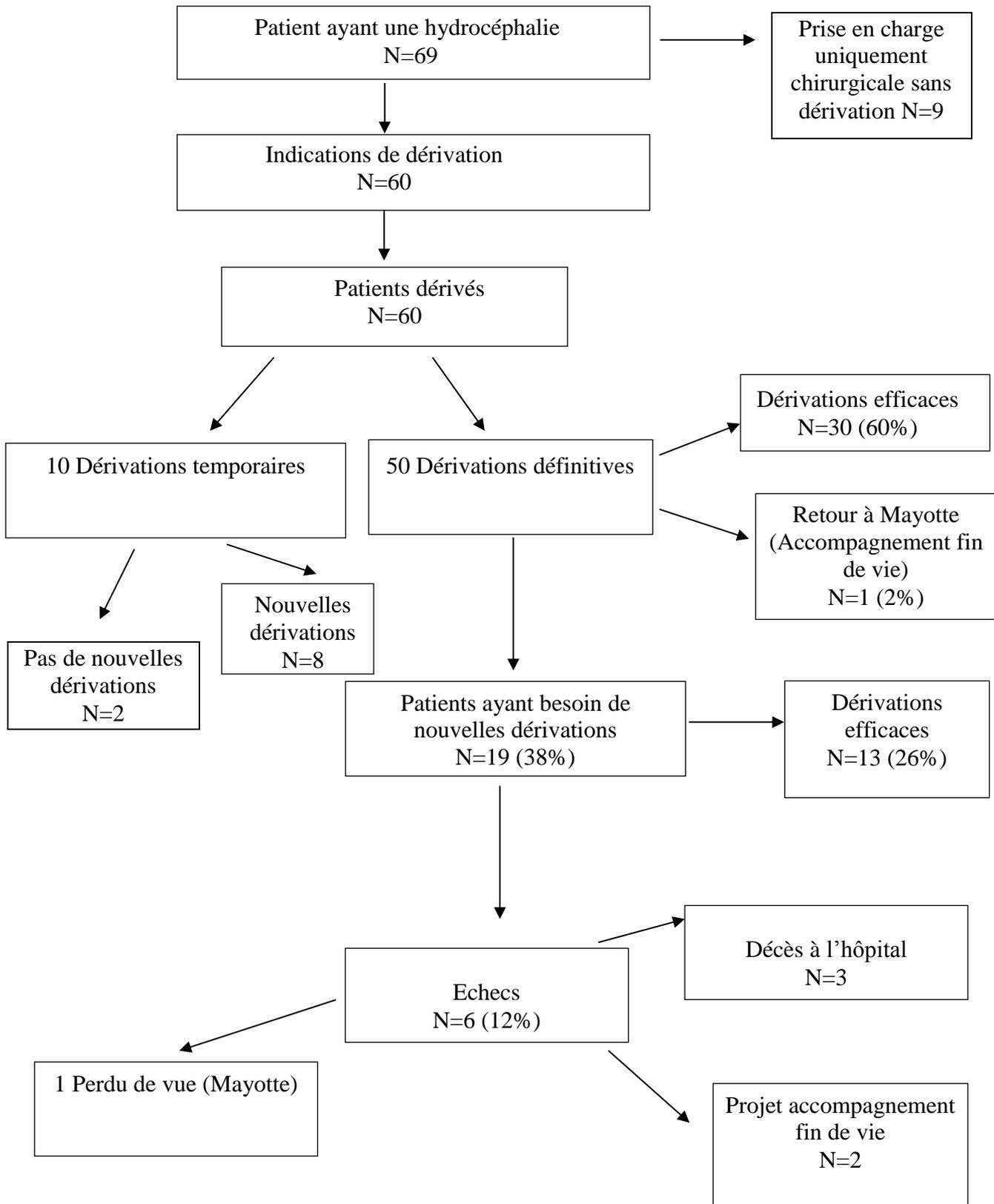


Figure 6. Efficacité de la prise en charge de l'hydrocéphalie dans la population pédiatrique

2.3. Issue des dérivations

Au total 129 dérivations ont été réalisées, parmi lesquelles 51 DVP (39,5%), 43 DVE (33,3%), 27 VCS (20,9%), 4 VKCS (3,1%), 2 réservoirs d'Ommaya (1,5%) ainsi que 2 DVKP (1,5%). La durée d'intervention de la VCS était plus importante que celle des DVE et DVP car souvent associée à une intervention d'exérèse tumorale cérébrale longue à réaliser.

L'efficacité de chaque dérivation était étudiée. Il en ressortait que la dérivation la plus efficace dans sa globalité était la DVP (52,9%), et en deuxième position la VCS (51,8%). Les dérivations temporaires n'ont volontairement pas été incluses dans l'analyse dans la mesure où leur fonction principale n'est pas d'être efficace mais temporaire. (**Tableau 7**)

Type de dérivation	Nombre	Nombre d'heures à la pose	Efficacité N (%)
DVP	51	2,6	27 (52,9)
VCS	27	2,9	14 (51,8)
VKCS	4	2,9	2 (50)
DVKP	2	3,2	1 (50)

Tableau 7. Efficacité en fonction du type de dérivation. DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale. VCS : Ventriculocysternostomie. VKCS : Ventriculokystocysternostomie. DVKP : Dérivation Ventriculo-kysto péritonéale.

Sur les 129 dérivations il y a eu au total 58 complications (44,9%) (données dans le **tableau 8**). Lorsque la DVP se compliquait, si la complication était infectieuse son ablation était toujours nécessaire, alors que 6 complications mécaniques ont pu être gérées sans avoir recours au changement de celle-ci. Le nombre total de complications infectieuses pour l'ensemble des dérivations était de 26 contre 32 complications mécaniques

Type de dérivation	Nombre	Nombre de complications (%)	Infections N	Mécaniques N
<u>Temporaires</u>				
OMMAYA	2	0	0	0
DVE	43	21 (48,8)	8	13
<u>Définitives</u>				
DVP	51	24 (47,0)	14	10
VCS	27	10 (37)	2	8
VKCS	4	1 (25)	0	1
DVKP	2	2(100)	2	0
Total	129	58 (44,9)	26	32

Tableau 8. Type de complications en fonction du type de dérivation

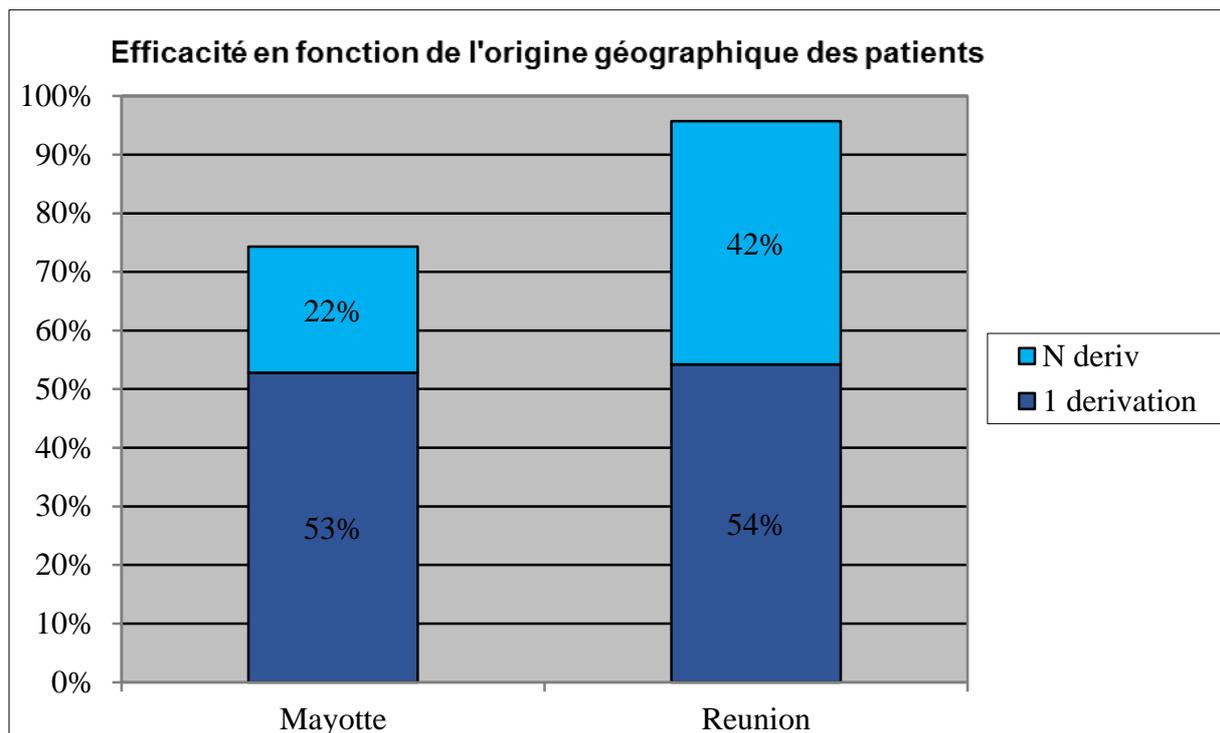
L'âge des premières complications infectieuses était de moins de 6 mois pour 5 patients, de moins de 12 mois pour 1 patient et de plus de 12 mois pour 3 patients.

2.4. Variables cliniques associées à l'efficacité

● Origine géographique des patients

Dans notre population, beaucoup de patients venaient de Mayotte (59,42%), contre 39,13% de patients venant de la Réunion. Un patient était originaire de l'île Maurice. Les résultats montrent que le pourcentage de dérivation efficace pour les patients venant de Mayotte est moins important que pour ceux venant de la Réunion. Les résultats sont montrés dans le **graphique 1**.

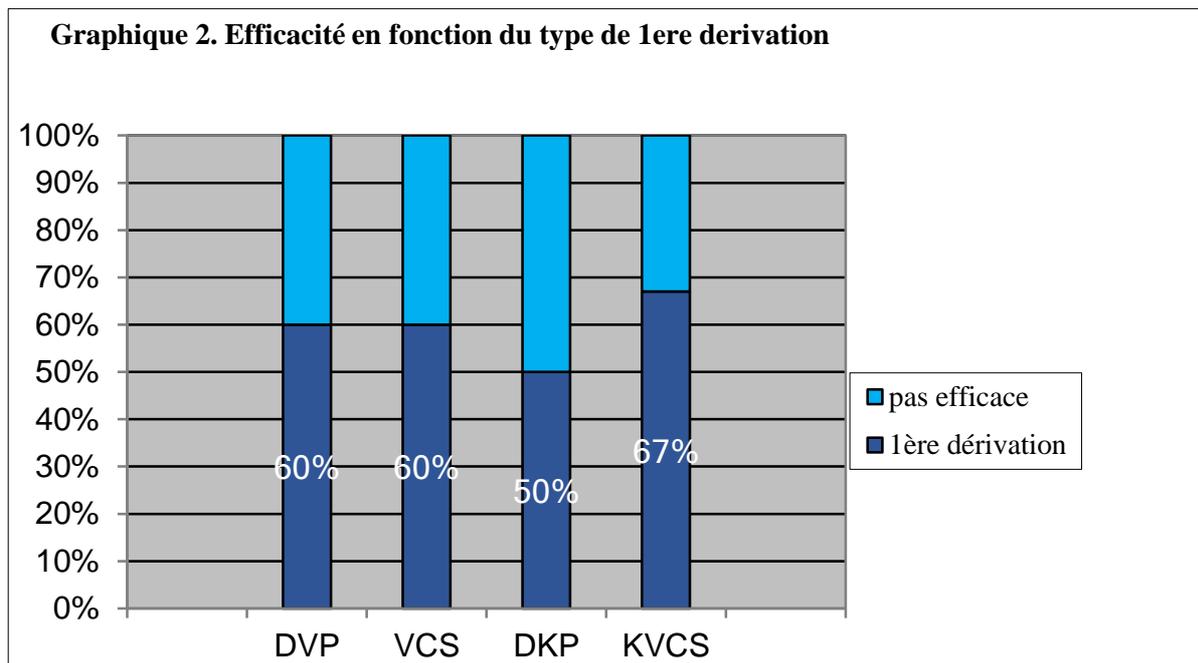
Au total, sur les 41 patients venant de Mayotte, 22 ont été perdus de vue dont 4 rentrés sur Mayotte avec un projet de soins palliatifs. Les 18 autres patients avaient une évolution favorable au moment de leur retour à Mayotte.



Graphique 1 : Efficacité en fonction de l'origine géographique des patients. 1 dérivation : Première dérivation ; N deriv : pourcentage de patients ayant une nouvelle dérivation posée.

● Type 1^{ère} dérivation

L'efficacité en fonction du type des premières dérivations est représentée sur le **graphique 2**. Puisque la DVE n'est pas une dérivation définitive celle-ci a été volontairement retirée dans la présentation des résultats du graphique. Les DVE mises en première intention se compliquent souvent d'une obstruction puisqu'elles sont posées en règle générale lorsque le LCS est épaissi et que les dérivations définitives telles que les DVP ne sont pas possibles. Ainsi dans notre travail, 9 DVE était posées en première intention, il s'agissait de patients ayant pour étiologies des méningites (2), des tumeurs (4), des hémorragies (2) et un patient ayant une hydrocéphalie congénitale. Les dérivations d'Ommaya étant des dérivations temporaires, elles ont également été retirées dans la présentation des résultats du graphique.



Graphique 2. Efficacité en fonction du type de 1^{ère} dérivation

● **Complications des premières dérivations**

Si l'on s'intéresse à l'issue de la première intervention par rapport aux complications de celle-ci, on observe que quand la complication était une infection, le retrait de la dérivation et le recours à une deuxième intervention a toujours été nécessaire, sauf pour un patient pour lequel la dérivation a pu être maintenue malgré une infection. Il s'agissait d'un patient ayant une DKVP avec une infection cutanée au niveau de la valve à 26 jours post-opératoire. L'infection fut résolutive avec un traitement antibiotique adapté.

En revanche, lorsque la complication était d'origine mécanique, la dérivation n'était pas systématiquement retirée, des révisions pouvaient être réalisées sans ablation de celle-ci. Ce fut le cas pour 5 complications mécaniques sur 19.

Concernant les premières dérivations (temporaires et définitives confondues), il y avait 19 (31,6%) complications mécaniques et 9 (15%) complications infectieuses soit 46,7% de complications au total.

Lorsque l'on analyse uniquement les dérivations définitives posées en première intention, il y a eu 15 (30%) complications mécaniques et 7 (14%) complications infectieuses.

2.5. Analyse des facteurs associés à la survenue de complications des premières dérivations

Les facteurs associés à la survenue de complications à l'analyse univariée sont montrés dans le **tableau 9**.

	Complication 1 ^{ère} dérivation		p
	Non N =33 (%)	Oui N=27 (%)	
Durée totale du bloc (h)*	2,98 (2,32)	2,42 (0,76)	0,44 α
Age (mois)*	36 (42)	21 (42)	0,36 α
HTIC	11 (33%)	12 (44%)	0,54 §
Sexe M	14 (42%)	14 (52%)	0,64 §
Origine Mayotte	19 (58%)	17 (63%)	0,87 §
Type étiologie ="Congénitale"	12 (36%)	13 (48%)	0,51 §
Type étiologie ="Tumorale"	12 (36%)	3 (11%)	0,05 §
Type étiologie ="Meningite"	1 (3.0%)	3 (11%)	---- **
Type étiologie ="Post Hémorragique"	2 (6.0%)	1 (3,7%)	---- **
Type étiologie ="Spina"	4 (12%)	6 (22%)	0,32**
Type étiologie ="Traumatisme"	2 (6.0%)	1 (3,7%)	---- **

α Kruskall-Wallis ; §chi square ; ** Fisher exact.

Tableau 9. Facteurs associés à la survenue de complications (toutes complications confondues) à l'analyse univariée. *Données exprimées en moyenne (\pm écart-type). HTIC : Hypertension intracrânienne.

Puisqu'une seule variable présentait un $p < 0.20$ à l'analyse univariée, toutes les variables ont été rentrées dans l'analyse multivariée, puis sorties avec une procédure backward si le p était > 0.20 . L'analyse multivariée a montrée que l'étiologie tumorale responsable de l'hydrocéphalie apparait comme une variable associée à un moindre risque de complications de la première dérivation. En revanche, la présence d'une HTIC au moment du diagnostic apparait comme un facteur significativement associé à la survenue des complications (**tableau 10**).

Variable	Coefficient	Std. Error	p
Type étiologie ="Tumorale"	-2,59261	0,97345	0,0077
HTIC	1,47488	0,73353	0,0444

Tableau 10. Analyse multivariée des facteurs associés à la survenue de complications de la dérivation (toutes complications confondues). HTIC : Hypertension intracrânienne.

Quand l'analyse univariée a été faite en tenant compte des complications classées comme infectieuses ou mécaniques, aucune variable n'était associée aux complications mécaniques (données non montrées) et seulement la pathologie spina bifida avait une significativité $< 0,20$ (associée à une diminution du risque de complications infectieuses) (**tableau 11**).

	Complication infectieuse 1 ^{ère} dérivation		
	Non N=52 (%)	Oui N=8 (%)	P
Durée totale du bloc (h)	2,80 (1,93)	2,35 (0,73)	0,63 χ
Age (mois)	29 (39)	32 (59)	0,31 χ
HTIC	18 (34%)	5 (62%)	0,26 §
Sexe M	23 (44%)	5 (62%)	0,56 §
Origine Mayotte	30 (58%)	6 (75%)	0,59 §
Type étiologie = "Congenitale"	22 (42%)	3 (37%)	1,00 **
Type étiologie = "Tumorale"	14 (27%)	1 (12%)	0,43 **
Type étiologie = "Meningite"	4 (7.7%)	0 (0.0%)	---- **
Type étiologie = "Post Hémorragique"	2 (3.8%)	1 (12%)	---- **
Type étiologie = "Spina"	7 (13%)	3 (37%)	0,12**
Type étiologie= "Traumatisme"	3 (5.7%)	0 (0.0%)	---- **

χ Kruskall-Wallis; §chi square; * *Fisher exact.

Tableau 11. Facteurs associés à la survenue de complications infectieuses à l'analyse univariée. *Données exprimées en moyenne (\pm écart-type). HTIC : Hypertension intracrânienne.

Les résultats de l'analyse multivariée pour les facteurs associés aux complications mécaniques et infectieuses sont montrés respectivement dans les **tableaux 12 et 13**. Aucun facteur n'était retrouvé comme significativement associé à la survenue de complications mécaniques à l'analyse multivariée (**tableau 13**)

Variable	Coefficient	Std. Error	P
Type étiologie="Spina"	2,44437	1,20697	0,0428
HTIC	2,23492	1,14053	0,0501
Constant	-3,5467		

Tableau 12. Analyse multivariée des facteurs associés à la survenue de complications infectieuses de la dérivation. Puisqu'une seule variable présentait une $p < 0.20$ à l'analyse univariée, toutes les variables ont été rentrées, puis sorties avec une procédure backward si $P > 0.20$. HTIC: Hypertension intracrânienne.

Variable	Coefficient	Std. Error	P
Type étiologie = "Meningite"	1,82950	1,20304	0,1283
Type étiologie = "Tumorale"	-1,75402	1,09421	0,1089
Constant	-0,7309		

Tableau 13. Analyse multivariée des facteurs associés à la survenue de complications mécaniques de la dérivation.

DISCUSSION

La stratégie thérapeutique optimale de l'hydrocéphalie post-HIV chez l'enfant prématuré n'est pas consensuelle et le niveau de preuve pour établir des recommandations de prise en charge des hydrocéphalies en pédiatrie est faible [19, 20, 21, 22, 23].

Dans l'objectif d'une évaluation continue des pratiques et de l'amélioration constante des résultats, il est important que les équipes confrontées à la prise en charge de ces pathologies réalisent une analyse des indicateurs de performance concernant leur activité.

Cette étude a permis de décrire le devenir à court terme des hydrocéphalies post-HIV de l'enfant prématuré et des hydrocéphalies pédiatriques prises en charge dans un centre de référence sur une période de 4 ans.

I. Population des prématurés

Deux résultats principaux découlent de nos données concernant la prise en charge de l'hydrocéphalie post-HIV du grand prématuré.

En premier lieu, notre travail a montré que pour presque la moitié des patients le recours aux ponctions soustractives a permis d'éviter la pose de dérivation. Notre travail ne compare pas les PE avec un autre traitement : il s'agit donc d'un constat qui fait controverse, mais est difficilement comparable avec les autres études qui ont confronté les PE avec d'autres traitements [20, 25, 26]. Il est important de noter que la revue systématique, qui ne recommande pas la réalisation des PE pour éviter la progression de l'hydrocéphalie [20], a basé ses conclusions sur 4 études à caractère rétrospectif [27, 28, 29, 30] où les modalités de réalisation des PE n'étaient pas détaillées et sur 1 seul essai prospectif randomisé contrôlé, celui d'Anwar [31], datant de 1985 et incluant 47 nouveau-nés. Dans l'étude d'Anwar la quantité de LCS évacuée lors des PE était sensiblement inférieure à celle préconisée par notre protocole (car mesurée à 2 ± 3 mL/ponction chez des enfants ayant un poids > 1100 g, versus 10 mL/kg selon notre protocole).

Le deuxième résultat intéressant de notre cohorte concerne l'intervalle de prise en charge entre le moment du diagnostic de l'hydrocéphalie à l'ETF et le moment de la réalisation des PE: en effet, les PE étaient d'autant plus efficaces que cet intervalle était réduit (2 jours pour les ponctions efficaces versus 11 jours pour celles nécessitant le recours à la pose d'une dérivation). Linda de Vries et ses collègues [32] ont tenté de répondre à la question concernant l'efficacité d'une prise en charge précoce de l'hydrocéphalie post-HIV. La définition de prise en charge précoce et tardive correspondait respectivement à la réalisation d'une PE au moment où l'index ventriculaire était inférieur ou au-delà du 97^{ème} percentile selon Levene + 4 mm. Dans leur étude rétrospective deux groupes d'enfants étaient identifiés, un avec une prise en charge précoce (31 patients) et l'autre avec une prise en charge tardive (42 patients), mais aucune information n'était fournie concernant l'intervalle entre le diagnostic d'hydrocéphalie et la première PE. Sur les 42 patients dont les PE étaient réalisées plus tardivement, 26 (62%) avaient eu besoin d'une dérivation versus 5 (16%) dans le groupe traité précocement. Les auteurs concluaient que les PE précoces étaient associées à un risque fortement réduit de dérivation (odd ratio=0,22 avec un intervalle de confiance à 95%, 0,08-0,62). Malgré le pronostic favorable défini par l'absence de recours à la dérivation, l'étude ne montrait pas de différence significative concernant la survenue de handicap modéré ou sévère dans le groupe traité précocement ou tardivement (16% versus 14% respectivement). Notre étude ne s'est pas intéressée directement à explorer le lien entre la précocité de l'intervention et le devenir à long terme, et nous avons retrouvé un taux de retard du développement modéré de 57% chez les enfants traités par les seules PE. La réponse à cette question demeure importante, d'autant plus qu'une mise à jour récente de la revue systématique de la Cochrane [25] conclut pour l'inefficacité des PE répétées (par PL, ponction ventriculaire ou *via* des réservoirs) en termes d'impact sur le décès ou le pronostic neurologique à long terme, sans pour autant permettre de différencier l'efficacité de chacune de ces techniques de PE, ni du délai idéal pour la réalisation de la ponction.

Une étude récente de John C. Wellons [33] a étudié le devenir de 102 patients ayant eu un dispositif temporaire de dérivation de LCS. Le principal objectif de cette étude était de déterminer la supériorité de la dérivation sous galéale par rapport à un réservoir ventriculaire avec comme critère de jugement principal la nécessité d'une dérivation définitive au décours. Au total 36 patients avaient une dérivation sous galéale et 66 un réservoir ventriculaire.

Aucune différence significative concernant la nécessité de mettre en place une dérivation définitive n'était observée. Dans notre cohorte, les autres dispositifs d'évacuation temporaire du LCS ont été peu utilisés. Contrairement aux PE, aucun des dispositifs transitoires de soustraction du LCS n'a empêché le recours à une dérivation définitive. Cependant l'effectif réduit ne nous permet pas de conclure.

Notre travail a également montré que pour les PE dont l'ETF de contrôle montrait une stabilisation, cela permettait de repousser la pose d'une dérivation de $31,8 \text{ jours} \pm 22,7 \text{ jours}$. Ainsi, même si ces résultats ne permettent pas de conclure en faveur des PE comme moyen thérapeutique dans les hydrocéphalies post HIV, cela pose la question de pouvoir repousser les interventions afin que les patients atteignent un poids plus acceptable au moment de celles-ci.

Le poids moyen de nos patients à la pose de la première DVP était de 2000g. La revue déjà citée [20] conclut qu'il n'y a pas d'évidence sur la limite de poids pour la mise en place de la dérivation, bien qu'il apparaisse dans certaines études qu'un poids supérieur à 2000g donne un meilleur pronostic pour les dérivations [34, 35]. Ainsi dans l'étude de James et de son équipe [34], 53 enfants ayant une hydrocéphalie ont été inclus, tous avaient au moment de l'intervention chirurgicale un poids inférieur à 2000g, 40 enfants avaient même un poids inférieur ou égal à 1500g. Au total, il y a eu 18 patients infectés soit 26,9% d'infection. A chaque infection, le système de dérivation était retiré et non remis temporairement jusqu'à ce que la culture du LCS soit négative, puis il était reposé. Pour 3 patients il n'y avait pas eu besoin de nouvelle intervention, l'hydrocéphalie ayant disparu après l'infection. Cette étude ne prend pas en compte le devenir des patients ce qui est une de ses limites. Les auteurs concluent tout de même que les interventions peuvent être envisagées chez les prématurés à très faible poids de naissance, mais dans un environnement spécialisé en étant préparé à toutes les complications possibles. De plus, d'autres variables cliniques en dehors du poids doivent être considérées dans l'évaluation des risques associés à l'intervention neurochirurgicale chez l'enfant né grand prématuré (la stabilité clinique, la maturation respiratoire et neurologique acquises au moment où le recours à la chirurgie est envisagé) et tous ces facteurs ne sont pas pris en compte dans les différentes études [20].

Dans l'étude de Whitelaw [26], les auteurs rapportent un risque plus important d'infection cutanée lorsque le poids de l'enfant est inférieur à 1000g du fait de sa peau plus

fine. Dans l'étude de Frerebeau et ses collègues [36], 39 patients ayant une hydrocéphalie à la naissance ont été inclus. Les auteurs concluent que le risque de complication est d'autant plus élevé que l'opération est réalisée précocement dans la vie du patient. Cette étude n'est pas comparable à la nôtre dans la mesure où toutes les étiologies des hydrocéphalies néonatales (post-HIV, malformatives et post-infectieuses) étaient incluses et pas uniquement les post-HIV. De plus, seulement 30% des patients de leur cohorte étaient des prématurés même si 57% présentaient un poids inférieur à 3kg dont 44% inférieur à 2,5kg.

La prématurité fait ainsi partie des différents facteurs de risque augmentant les infections des dérivations. Dans l'étude de Abhaya et Kulkarni [37], 536 opérations ont été étudiées, la population cible ne comptait pas seulement des prématurés, mais parmi les résultats obtenus il apparaissait clairement que l'âge gestationnel était un facteur de risque, ainsi les patients ayant un âge inférieur à 40 semaines d'aménorrhées au moment de la prise en charge chirurgicale présentaient un taux significativement plus élevé d'infection que les autres patients (OR 4.72, 95% IC 1.71–13.06).

Dans notre travail, nous n'avons pas eu de complications infectieuses pour les premières DVP avec un poids moyen de 2000g. En revanche, pour la troisième dérivation d'un des patients (posée à 1600g), il y a eu une infection qui a été responsable de l'inefficacité de cette dernière. Dans l'étude de Romero [38], un seul patient ayant un poids inférieur à 1500g (1200g) était dérivé, celui-ci développa une infection cutanée, puis une infection du cathéter de dérivation. Les auteurs de cette étude recommandent de ne pas réaliser de dérivation chez les patients ayant un poids inférieur à 1500 g.

La plupart des complications observées dans notre cohorte concernant les dérivations des hydrocéphalies post-HIV étaient des complications mécaniques (100% pour les premières dérivations et 20% en ce qui concerne les deuxièmes dérivations). Cela s'explique par le fait que la viscosité du LCS - en raison de la contamination sanguine - est importante dans les HIV entraînant alors une obstruction des dérivations. Ainsi l'étude de Reinprecht [39] et de son équipe retrouve les mêmes conclusions. Dans leur étude rétrospective menée sur 42 prématurés, il apparaît que 1,57 révisions du matériel étaient nécessaires par patient, les raisons étaient majoritairement mécaniques par obstruction du matériel dans sa partie distale (45,2% contre 7,1% d'infections).

L'étude de B. Resch [40] a observé entre 1984 et 1988 des HIV et des hémorragies périventriculaires chez 299 prématurés. L'objectif de cette étude était d'étudier l'évolution

des patients sur le plan du développement psychomoteur, en comparant les prématurés qui avait eu une hydrocéphalie post-HIV sans nécessité de prise en charge neurochirurgicale et ceux qui avaient nécessité la pose d'une dérivation. Au total, 68 des prématurés développèrent une hydrocéphalie, 26 d'entre eux (38%) ont eu besoin d'une dérivation, et 28 sont décédés (13 dus à la progression de l'hydrocéphalie, 4 d'une complication de dérivation et 6 de défaillances d'autres organes). L'évolution des prématurés était étudiée à 1 et 5 ans de vie en utilisant différentes échelles de développement. Malgré le fait que cette étude soit plutôt ancienne, elle a eu le mérite de souligner que l'évaluation neurologique faite à l'âge d'un an est prédictive du pronostic à 5 ans. De plus, elle a montré que l'âge gestationnel à la naissance, le poids à la naissance, l'asphyxie à la naissance, ainsi que l'âge au moment de la pose de dérivation ne sont pas corrélées aux séquelles neurologiques. En revanche, celles-ci sont significativement associées au nombre de complications (infectieuses, mécaniques) des dérivations.

Les résultats de notre travail montrent que sur les 14 patients dont le suivi était possible, 8 avaient un retard de développement psychomoteur (57%). Dans l'étude de Reinprecht [39], qui évalue le développement psychomoteur des patients, on retrouve sur 42 patients: 13 (31%) patients avec un développement normal, 12 (29%) avec un retard mineur et 14 (33%) avec un retard majeur. Ainsi, malgré les prises en charge optimales, les hydrocéphalies post-HIV du prématuré sont responsables de retards du développement à long terme.

Dans notre travail, seul un patient a été pris en charge par une DVP en première intention, ce patient venait de Mayotte et était arrivé tardivement à la Réunion (à 75 jours de vie pour une hydrocéphalie diagnostiquée à 13 jours de vie) ce qui explique le choix pour la prise en charge initiale. La question du recours à une DVP en première intention a été posée par une étude menée par l'équipe de Liechty [41]. Tous les prématurés ayant un poids inférieur à 1500g et nécessitant une DVP étaient suivis pendant leur première année de vie. Au total, 19 prématurés étaient inclus, ils bénéficiaient tous d'une DVP pour la prise en charge d'une hydrocéphalie, et 17 parmi eux avaient un suivi à un an de vie. A cet âge, 15 enfants sur 17 n'avaient pas un développement neurologique normal par rapport à l'âge corrigé, la diplégie spastique était la plus fréquente des atteintes neurologiques (9 enfants), 2 enfants avaient une hémiplégie et 4 enfants avaient une quadriplégie spastique. Seul 2 patients avaient un examen neurologique complètement normal, ces résultats soulevant la question de l'opportunité de la prise en charge en première intention par la pose de DVP.

Des résultats différents étaient trouvés dans l'étude de L. Romero [38] dont l'objectif était de démontrer qu'une première prise en charge par DVP serait meilleure comparée à d'autres thérapeutiques. Sur les 271 patients inclus, l'évolution était bonne pour 80% des patients à la fin de leur suivi (suivi moyen de 46,36 mois). Dans leur cohorte, 7 (14,9%) patients ont eu besoin de thérapeutiques temporaires: 6 patients ont eu des PL soustractives et 1 patient une DVE (un prématuré de 750g ayant une méningite), tous ont ensuite eu besoin d'une DVP. Cette étude ne peut être comparée à la nôtre dans la mesure où les étiologies des hydrocéphalies de la cohorte étaient variées et pas uniquement post-HIV. Une étude incluant uniquement ces étiologies pourrait être à envisager.

Il est important de souligner que la totalité des études cliniques citées ci-dessus ne sont pas récentes, que les populations explorées sont très hétérogènes et que les critères de jugement retenus par les différentes analyses varient beaucoup, ce qui empêche une comparaison avec notre cohorte et peut expliquer les différences de résultats parfois observées.

Notre travail présente des limites.

Elles concernent le caractère rétrospectif et la durée hétérogène du suivi des patients. En effet, certains patients étant nés en juillet 2017, le suivi à court terme était favorable, mais nous n'avions pas suffisamment de recul pour le suivi à long terme. Par ailleurs certains patients étaient également retournés chez eux à Mayotte entraînant une perte de vue (2 patients dont l'évolution était plutôt favorable à court terme et 1 patient retourné à Mayotte avec un projet d'accompagnement de fin de vie).

Les troubles du développement psychomoteur étaient relevés à partir des courriers de consultations de suivi, aucune échelle de développement n'était rapportée dans ces courriers, seul le diagnostic éventuel d'infirmité motrice cérébrale y était indiqué. Ces données seraient toutefois disponibles *via* le Centre d'Action Médico-Sociale Précoce, l'établissement chargé de la prise en charge et du suivi de tous les enfants présentant ou susceptibles de présenter un retard psychomoteur, des troubles sensoriels, neuro-moteurs ou intellectuels, des difficultés relationnelles. Dans la suite de notre travail, il serait pertinent de poursuivre le recueil de ces données et de réaliser des analyses plus détaillées concernant le devenir de ces patients jusqu'à l'âge de 6 ans.

II. Population pédiatrique

Le critère de jugement principal concernant la population pédiatrique était l'absence de nouvelle réintervention après la première. Ce critère d'efficacité était retrouvé chez 41 patients soit 59% de la population pédiatrique et ce résultat est en parti comparable à ceux retrouvés dans les données de la littérature. En effet les revues sur le sujet [42,43] indiquent qu'environ 30% des dérivations présentent un dysfonctionnement ou une obstruction nécessitant une intervention dans la première année de pose de la dérivation et que 8 à 10% des dérivations pédiatriques se compliquent d'une infection.

Dans notre travail, pour les premières dérivations, les complications observées étaient plus souvent des complications mécaniques (32% environ) qu'infectieuses (15%). Ces résultats sont confirmés également dans d'autres études [44, 45, 46]. L'étude de R. Griebel [46] porte sur les différentes complications des dérivations sur 1195 valves ou révisions de valve entre 1976 et 1982 dans l'hôpital universitaire de Sakastoon. Il n'y avait pas uniquement des patients pédiatriques. Les résultats montrèrent qu'au cours de leur suivi, 57% des valves avaient une complication, 31% d'obstructions et 12% d'infections. La mortalité due aux complications était de 2%. Les patients de plus de 18 ans avaient 60% de complications versus 50% des patients d'âge inférieur à 3 ans. Les premières dérivations avaient un taux de complication de 50,6% comparativement aux dérivations révisées ou bien remplacées qui avaient un taux de complications égal à 62,3%. Il n'y avait pas de différence significative observée entre les différents types de complications et la durée de l'intervention.

L'étude de Sainte-Rose concernant les complications mécaniques des dérivations [47], est une étude rétrospective sur 1719 enfants (65% avaient moins d'un an lors de la première dérivation) traités pour une hydrocéphalie à Paris et à Toronto entre 1974 et 1983. Dans cette série, les résultats montraient que le risque d'avoir une complication mécanique sur 10 ans était de 70% contre seulement 9% de risque d'infection par patient sur la même période. Dans cette étude, les complications étaient mécaniques dans 56,1% des cas. Ils observèrent que le taux de mortalité était de 1,05% chez les patients qui avaient eu une complication de dérivation.

Concernant les infections des dérivations, nous avons observé 15% d'infections lors de la première dérivation et 20% lors des nouvelles chirurgies. De plus l'âge à la première infection était de moins de 6 mois pour 4 patients, moins de 12 mois pour un patient et plus de 12 mois pour 3 patients. L'étude de D. Renier [48] a cherché à trouver les différents facteurs favorisant les infections des cathéters. Dans leur série de 1174 opérations sur 802 enfants atteints d'hydrocéphalie entre Mai 1975 et Mars 1982, les résultats montrent que le taux d'infections des premières dérivations est significativement corrélé à l'âge, 11,1% des infections survenaient à moins de 6 mois de vie, 6,7% entre 6 et 12 mois de vie contre 4,2% à plus de 12 mois de vie.

Dans l'étude de Matthew J. McGirt [49], les auteurs ont cherché à étudier les différents facteurs de risque des infections de DVP. Sur 442 patients, 820 DVP ont été posées, 92 dérivations (11%) se sont infectées dans une médiane de 19 jours (IQR 11-35) après la mise en place. Plus les patients étaient jeunes plus le risque d'infection était élevé ($p=0,003$). Chaque année décroissante d'âge du patient était associée à une augmentation de 4% du risque d'infection de la dérivation ($p=0,02$). L'utilisation per-opératoire d'un neuroendoscope pour l'insertion de la dérivation augmentait le risque d'infection de 1,6 fois ($p=0,05$). L'insertion d'une dérivation après l'infection de la précédente était associée à une augmentation de près de 4 fois du risque de nouvelle infection ($p<0,01$), mais n'était pas associée à un risque accru d'échec global de la dérivation (risque relatif, 1,23; IC à 95%, 0,91-1,66; $p=0,17$).

Nous avons réalisé une analyse multivariée concernant les facteurs associés aux complications des premières dérivations dans laquelle nous n'avons pas retrouvé de lien entre la survenue des complications et l'âge des patients. En revanche, il apparaissait que la présence d'une HTIC était un facteur augmentant le risque de survenue de complications, mais il est possible que cette variable représente tout simplement l'expression de l'état de gravité du patient au moment de la première intervention, ceci rendant souvent nécessaire la mise en place d'une DVE. L'étiologie tumorale responsable de l'hydrocéphalie apparaissait en revanche comme un facteur protecteur. Ce résultat peut être interprété de manière critique, dans la mesure où l'exérèse de la tumeur permettait systématiquement la correction de l'hydrocéphalie voire l'ablation à court terme de la dérivation si celle-ci était mise en place au moment de l'intervention.

Lorsque l'on regarde en détail nos résultats, il y a 14% des patients qui ont eu plus de cinq dérivations (incluant les dérivations temporaires et définitives). En enlevant les

dérivations temporaires (DVE, Ommaya), seul un patient a eu 5 dérivations définitives soit 2% de notre population. Nous n'avons pas détaillé le nombre d'interventions par patient. En effet, lorsque la valve dysfonctionnait, le neurochirurgien pouvait parfois la régler au lit du malade en modifiant le niveau de drainage, mais parfois une révision au bloc s'avérait nécessaire, sans nécessité d'ablation de la dérivation. Ainsi, dans notre cohorte, il y a par exemple un enfant qui a eu 9 dérivations (définitives et temporaires) et qui a eu 18 interventions au total dont 9 interventions pour révision de valve sans changement de celle-ci. Lorsque qu'il s'agissait d'une complication infectieuse, la dérivation devait systématiquement être retirée, en revanche lorsqu'il s'agissait d'une complication mécanique, c'est à dire par obstruction ou hyperdrainage, la valve pouvait nécessiter seulement une révision.

Parmi les différentes dérivations posées en première intention, les VCS avaient exactement la même efficacité que les DVP. Il apparaît important de critiquer ce résultat. En effet, lorsque les patients avaient une tumeur cérébrale, la plupart du temps ils avaient en première intention une VCS afin de diminuer l'HTIC en levant l'hydrocéphalie causée par la tumeur puis une exérèse tumorale. Une fois la tumeur enlevée il n'y avait plus d'hydrocéphalie, rendant ainsi la VCS faussement responsable de l'efficacité puisque la véritable cause de l'efficacité était en fait l'exérèse tumorale.

L'étude de Sergio F. Salvador, [50], s'est intéressée à l'efficacité des VCS. Dans leur cohorte, seul 56% de la population étudiée avaient moins de 18 ans et 31,6% de la population pédiatrique avait moins de 2 ans. Les différentes étiologies des hydrocéphalies nécessitant la réalisation d'une VCS étaient des malformations congénitales (45%), des tumeurs (31,8%), des kystes (9,1%), des infections (7,3%) et des hémorragies (6,3%). Au total, 168 VCS étaient réalisées, parmi lesquelles 75,6% étaient efficaces et 19% nécessitaient une dérivation par DVP ; 5,3% avaient une deuxième VCS. En revanche, 45% des patients avaient besoin de la pose d'au moins une deuxième dérivation, et 9 patients avaient besoin de plus de 2 dérivations. Ainsi moins de la moitié avait eu besoin d'une ré-intervention ce qui soulève la question de l'efficacité des VCS. Cependant, au vu du nombre limité de patients pédiatriques inclus dans cette étude nous ne pouvons pas comparer les résultats de cette étude à notre travail.

Notre travail a des limitations.

En premier lieu notre cohorte inclut uniquement les patients qui ont été pris en charge dans les unités de réanimation et soins continus pédiatriques, ce qui fait que seuls les patients

les plus graves ont été analysés. De ce fait, tous les patients pris en charge dans les services de pédiatrie générale de Saint Pierre et opérés par les neurochirurgiens ne sont pas inclus dans la présente cohorte. Il serait ainsi intéressant de réaliser une étude en incluant tous ces patients afin de ne pas avoir de biais de sélection.

De plus, il est important de noter que 59,4% des patients de notre cohorte venaient de Mayotte. Une grande partie de ces patients étaient en fait d'origine Comorienne n'ayant pas de prise en charge possible aux Comores. Ainsi, lors de leur arrivée sur le territoire français ils présentaient souvent un tableau clinique dramatique. Les patients qui étaient évacués à La Réunion étaient donc la plupart du temps les plus graves, ce qui peut atténuer l'efficacité des traitements et certains de nos résultats. Bien que nos analyses ne puissent pas le montrer, il est possible d'imaginer que le risque infectieux pour les enfants retournant à Mayotte soit plus important que pour les enfants vivant à la Réunion en raison des conditions de vie différentes, de leur statut social précaire et des difficultés d'accès aux soins connues pour cette population. Tous ces éléments doivent être pris en compte dans l'interprétation de nos résultats.

L'un des objectifs de notre travail était de décrire l'issue des hydrocéphalies pédiatriques en termes de complications des dérivations. L'identification des facteurs de risques associés à la survenue de ces complications aurait pu être intéressante pour la mise en place d'actions correctrices des procédures et pratiques du service. Nous avons été limités dans le recueil de certains indicateurs qui auraient été pertinents pour l'analyse approfondie du risque de complications infectieuses (équipement du patient – nombre de prothèses, morbidités et traitements associés, antibiothérapies en peropératoire, durée d'hospitalisation en secteurs à risque) ou mécaniques (respect des règles de manipulations des dérivations et des consignes chirurgicales, positionnement du patient). Nous devons certainement mettre en place à court terme un travail de recueil et d'analyses de ces indicateurs afin d'identifier les éléments d'amélioration.

Comme pour la population des prématurés, une des limites de notre travail était le nombre élevé de « perdus de vue » parmi les patients domiciliés hors département. Ainsi, 22 patients sont retournés à Mayotte et n'ont pas eu de suivi possible. Pour 4 de ces patients la sortie de l'hôpital s'est faite dans un contexte de soins palliatifs, mais pour les 18 dont l'évolution à la sortie était favorable au moment de leur départ de la Réunion, aucun suivi n'a été possible. En général, il apparaît que même pour la population pédiatrique domiciliée à la

Réunion le suivi n'est pas structuré dans une consultation spécifique d'étude du développement psychomoteur, cette perspective devrait être envisagée dans les projets du service. Cela permettrait d'améliorer la prise en charge de cette population d'enfants vulnérables et susceptibles de présenter des troubles du développement psychomoteur.

CONCLUSION

Cette étude a permis de décrire l'issue de la prise en charge des hydrocéphalies néonatales et pédiatriques hospitalisées dans les unités de néonatalogie, soins intensifs, réanimation néonatale et pédiatrique au CHU de Saint Pierre sur une période de 4 ans.

Dans notre cohorte l'efficacité de la prise en charge des hydrocéphalies post-HIV du grand prématuré, définie lorsque l'enfant sortait vivant de l'hôpital et qu'aucune prise en charge curative ultérieure de l'hydrocéphalie n'était envisagée au moment de sa sortie, était de 78%. Nous avons constaté dans notre travail que les PE réalisées précocement tendaient à améliorer la prise en charge de l'hydrocéphalie. Notre étude étant une étude descriptive, nous ne pouvons conclure sur ces résultats qui vont en plus à l'encontre de la littérature déjà existante sur ce sujet. De plus, en raison de l'hétérogénéité des traitements mis en place et du caractère rétrospectif de l'analyse, il apparaît indispensable de valider cette stratégie dans une évaluation prospective des nouveaux cas et également impératif de s'assurer des conséquences à long terme de toute prise en charge sur le développement neuro-moteur de l'enfant.

Pour la cohorte pédiatrique, l'efficacité de la prise en charge, définie par l'absence de recours à une deuxième intervention neurochirurgicale, a été de 59 % avec des taux de complications infectieuses et mécaniques qui demeurent considérables (15 et 31 % respectivement). Notre travail identifie des pistes possibles d'amélioration en termes de suivi des indicateurs et d'organisation du suivi à long terme de ces patients qui devront être poursuivis dans la prise en charge de cette population vulnérable.

REFERENCES

1. ["http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article401,"](http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article401) n.d.
2. "Dérivation Ventriculaire Cérébrale Externe à Genève Aux HUG | HUG - Hôpitaux Universitaires de Genève." Accessed March 4, 2018. <https://www.hug-ge.ch/procedures-de-soins/derivation-ventriculaire-cerebrale-externe>.
3. Levene, M I. "Measurement of the Growth of the Lateral Ventricles in Preterm Infants with Real-Time Ultrasound." *Archives of Disease in Childhood* 56, no. 12 (December 1981): 900–904.
4. Randomised trial of early tapping in neonatal posthaemorrhagic ventricular dilatation. Ventriculomegaly Trial Group. *Arch Dis Child*. 1990; 65:3-10.
5. Brouwer AJ, Brouwer MJ, Groenendaal F, Benders M, Whitelaw A, De Vries LS. European perspective on the diagnosis and treatment of posthaemorrhagic ventricular dilatation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2012; 97:F50-F55.
6. Oi, Shizuo. "Hydrocephalus Research Update--Controversies in Definition and Classification of Hydrocephalus." *Neurologia Medico-Chirurgica* 50, no. 9 (2010): 859–69.
7. Sainte-Rose, C., J. LaCombe, A. Pierre-Kahn, D. Renier, and J. F. Hirsch. "Intracranial Venous Sinus Hypertension: Cause or Consequence of Hydrocephalus in Infants?" *Journal of Neurosurgery* 60, no. 4 (April 1984): 727–36. <https://doi.org/10.3171/jns.1984.60.4.0727>.
8. K.Syrios, K. Delbecque . " Le cas clinique du mois: L'Hydrocéphalie liée à l'X à propos d'un cas en médecine foetal "Revue med de Liège 2011.
9. Bettaieb, A., P. Fromont, M. Rodet, B. Godeau, N. Duedari, and P. Bierling. "Brb, a Platelet Alloantigen Involved in Neonatal Alloimmune Thrombocytopenia." *Vox Sanguinis* 60, no. 4 (1991): 230–34.
10. Papile LA, Burstein J, Burstein R, Koffler H. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants with birth weights less than 1,500 gm. *J Pediatr*.1978 Apr;92(4):529–34.
11. Shinnar, S., K. Gammon, E. W. Bergman, M. Epstein, and J. M. Freeman. "Management of Hydrocephalus in Infancy: Use of Acetazolamide and Furosemide to Avoid Cerebrospinal Fluid Shunts." *The Journal of Pediatrics* 107, no. 1 (July 1985): 31–37.
12. "International Randomised Controlled Trial of Acetazolamide and Furosemide in Posthaemorrhagic Ventricular Dilatation in Infancy. International PHVD Drug Trial Group." *Lancet (London, England)* 352, no. 9126 (August 8, 1998): 433–40

13. Kolecka, Malgorzata, Nele Ondreka, Andreas Moritz, Martin Kramer, and Martin J. Schmidt. "Effect of Acetazolamide and Subsequent Ventriculo-Peritoneal Shunting on Clinical Signs and Ventricular Volumes in Dogs with Internal Hydrocephalus." *Acta Veterinaria Scandinavica* 57, no. 1 (September 4, 2015). <https://doi.org/10.1186/s13028-015-0137-8>.
14. Whitelaw, A., C. R. Kennedy, and L. P. Brion. "Diuretic Therapy for Newborn Infants with Posthemorrhagic Ventricular Dilatation." *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, no. 2 (2001): CD002270. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD002270>.
15. <http://sites-final.uclouvain.be/anesthweekly/MAD/IXLesDerivationsMO-PICVentriculoscopie.html>
16. <http://www.afphb.be/doc/afphb/implants/lienshtm/imp/neuro.htm>
17. Vinchon, Matthieu, Marc Baroncini, and Isabelle Delestret. "Adult Outcome of Pediatric Hydrocephalus." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 28, no. 6 (June 2012): 847–54. <https://doi.org/10.1007/s00381-012-1723-y>.
18. Vinchon, Matthieu, Marc Baroncini, Thines Laurent, and Dhellemmes Patrick. "Bowel Perforation Caused by Peritoneal Shunt Catheters: Diagnosis and Treatment." *Neurosurgery* 58, no. 1 Suppl (February 2006): ONS76–82; discussion ONS76–82. <https://doi.org/10.1227/01.NEU.0000192683.26584.34>.
19. Flannery, Ann Marie, and Laura Mitchell. "Pediatric Hydrocephalus: Systematic Literature Review and Evidence-Based Guidelines. Part 1: Introduction and Methodology." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 14 Suppl 1 (November 2014): 3–7. <https://doi.org/10.3171/2014.7.PEDS14321>.
20. Mazzola, Catherine A., Asim F. Choudhri, Kurtis I. Auguste, David D. Limbrick, Marta Rogido, Laura Mitchell, Ann Marie Flannery, and Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. "Pediatric Hydrocephalus: Systematic Literature Review and Evidence-Based Guidelines. Part 2: Management of Posthemorrhagic Hydrocephalus in Premature Infants." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 14 Suppl 1 (November 2014): 8–23. <https://doi.org/10.3171/2014.7.PEDS14322>.
21. Flannery, Ann Marie, Ann-Christine Duhaime, Mandeep S. Tamber, Joanna Kemp, and 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." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 14 Suppl 1 (November 2014): 24–29. <https://doi.org/10.3171/2014.7.PEDS14323>.

- [22.](#) Limbrick, David D., Lissa C. Baird, Paul Klimo, Jay Riva-Cambrin, Ann Marie Flannery, and 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." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 14 Suppl 1 (November 2014): 30–34. <https://doi.org/10.3171/2014.7.PEDS14324>.
- [23.](#) Baird, Lissa C., Catherine A. Mazzola, Kurtis I. Auguste, Paul Klimo, Ann Marie Flannery, and 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." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 14 Suppl 1 (November 2014): 35–43. <https://doi.org/10.3171/2014.7.PEDS14325>.
- [24.](#) Costeloe, Kate L., Enid M. Hennessy, Sadia Haider, Fiona Stacey, Neil Marlow, and Elizabeth S. Draper. "Short Term Outcomes after Extreme Preterm Birth in England: Comparison of Two Birth Cohorts in 1995 and 2006 (the EPICure Studies)." *BMJ* 345 (December 4, 2012): e7976. <https://doi.org/10.1136/bmj.e7976>.
- [25.](#) Whitelaw, Andrew, and Richard Lee-Kelland. "Repeated Lumbar or Ventricular Punctures in Newborns with Intraventricular Haemorrhage." *The Cochrane Database of Systematic Reviews* 4 (06 2017): CD000216. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD000216.pub2>.
- [26.](#) Whitelaw, Andrew, and Kristian Aquilina. "Management of Posthaemorrhagic Ventricular Dilatation." *Archives of Disease in Childhood. Fetal and Neonatal Edition* 97, no. 3 (May 2012): F229–223. <https://doi.org/10.1136/adc.2010.190173>.
- [27.](#) Behjati, Shahin, Parisa Emami-Naeini, Farideh Nejat, and Mostafa El Khashab. "Incidence of Hydrocephalus and the Need to Ventriculoperitoneal Shunting in Premature Infants with Intraventricular Hemorrhage: Risk Factors and Outcome." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 27, no. 6 (June 2011): 985–89. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1387-4>.
- [28.](#) Chaplin, E. R., G. W. Goldstein, D. Z. Myerberg, J. V. Hunt, and W. H. Tooley. "Posthemorrhagic Hydrocephalus in the Preterm Infant." *Pediatrics* 65, no. 5 (May 1980): 901–9.
- [29.](#) Kazan S, Gura A, Ucar T, Korkmaz E, Ongun H, Akyuz M: Hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in preterm and low-birth weight infants: analysis of associated risk factors for ventriculoperitoneal shunting. *Surg Neurol* 64 Suppl 2:S77–S81, 2005
- [30.](#) Fernell E, Hagberg G, Hagberg B: Infantile hydrocephalus in preterm, low-birth-weight infants—a nationwide Swedish cohort study 1979–1988. *Acta Paediatr* 82:45–48, 1993

- [31.](#) Anwar, M., S. Kadam, I. M. Hiatt, and T. Hegyi. "Serial Lumbar Punctures in Prevention of Post-Hemorrhagic Hydrocephalus in Preterm Infants." *The Journal of Pediatrics* 107, no. 3 (September 1985): 446–50.
- [32.](#) Vries, L. S. de, K. D. Liem, K. van Dijk, B. J. Smit, L. Sie, K. J. Rademaker, A. W. D. Gavilanes, and Dutch Working Group of Neonatal Neurology. "Early versus Late Treatment of Posthaemorrhagic Ventricular Dilatation: Results of a Retrospective Study from Five Neonatal Intensive Care Units in The Netherlands." *Acta Paediatrica* (Oslo, Norway: 1992) 91, no. 2 (2002): 212–17.
- [33.](#) Wellons, John C., Chevis N. Shannon, Richard Holubkov, Jay Riva-Cambrin, Abhaya V. Kulkarni, David D. Limbrick, William Whitehead, et al. "Shunting Outcomes in Posthemorrhagic Hydrocephalus: Results of a Hydrocephalus Clinical Research Network Prospective Cohort Study." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 20, no. 1 (July 2017): 19–29. <https://doi.org/10.3171/2017.1.PEDS16496>.
- [34.](#) James, H. E., R. Bejar, L. Gluck, R. Coen, A. Merritt, F. Mannino, P. Bromberger, B. Saunders, and H. Schneider. "Ventriculoperitoneal Shunts in High Risk Newborns Weighing under 2000 Grams: A Clinical Report." *Neurosurgery* 15, no. 2 (August 1984): 198–202.
- [35.](#) Robinson, Shenandoah. "Neonatal Posthemorrhagic Hydrocephalus from Prematurity: Pathophysiology and Current Treatment Concepts." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* 9, no. 3 (March 2012): 242–58. <https://doi.org/10.3171/2011.12.PEDS11136>.
- [36.](#) Frerebeau, P., M. Guillen, J. M. Privat, and J. Benezech. "Non-Tumoral Hydrocephalus in Newborns." *Shunts and Problems in Shunts* 8 (1982): 209–12. <https://doi.org/10.1159/000400192>.
- [37.](#) Kulkarni, Abhaya V., James M. Drake, and Maria Lamberti-Pasculli. "Cerebrospinal Fluid Shunt Infection: A Prospective Study of Risk Factors." *Collections* 116, no. 5 (May 13, 2009): 195–201. <https://doi.org/10.3171/jns.2001.94.2.0195@col.2012.116.issue-5>.
- [38.](#) Romero, L., B. Ros, F. Ríos, L. González, J. M. Medina, A. Martín, A. Carrasco, and M. A. Arráez. "Ventriculoperitoneal Shunt as a Primary Neurosurgical Procedure in Newborn Posthemorrhagic Hydrocephalus: Report of a Series of 47 Shunted Patients." *Child's Nervous System* 30, no. 1 (January 1, 2014): 91–97. <https://doi.org/10.1007/s00381-013-2177-6>.
- [39.](#) Reinprecht, Andrea, Wolfgang Dietrich, Angelika Berger, Gerhard Bavinzski, Manfred Weninger, and Thomas Czech. "Posthemorrhagic Hydrocephalus in Preterm Infants: Long-Term Follow-up and Shunt-Related Complications." *Child's Nervous System* 17, no. 11 (November 1, 2001): 663–69. <https://doi.org/10.1007/s00381-001-0519-2>.

40. Resch, B., A. Gerdermann, U. Maurer, E. Ritschl, and W. Müller. "Neurodevelopmental Outcome of Hydrocephalus Following Intra-/periventricular Hemorrhage in Preterm Infants: Short- and Long-Term Results." *Child's Nervous System* 12, no. 1 (January 1, 1996): 27–33. <https://doi.org/10.1007/BF00573851>.
41. Liechty, Edward A., Marilyn J. Bull, Carolyn Q. Bryson, John E. Kalsbeck, Robert D. Jansen, James A. Lemons, and Richard L. Schreiner. "Developmental Outcome of Very Low Birth Weight Infants Requiring a Ventriculo-Peritoneal Shunt." *Pediatric Neurosurgery* 10, no. 5 (1983): 340–49. <https://doi.org/10.1159/000120132>.
42. Williams MA1, McAllister JP, Walker ML, Kranz DA, Bergsneider M, Del Bigio MR, Fleming L, Frim DM, Gwinn K, Kestle JR, Luciano MG, Madsen JR, Oster-Granite ML, Spinella G. Priorities for hydrocephalus research: report from a National Institutes of Health-sponsored workshop. *J Neurosurg.* 2007 Nov;107(5 Suppl):345-57. doi: 10.3171/PED-07/11/345.
43. McAllister JP 2nd1, Williams MA2, Walker ML3, Kestle JR3, Relkin NR4, Anderson AM5, Gross PH6, Browd SR7; Hydrocephalus Symposium Expert Panel. An update on research priorities in hydrocephalus: overview of the third National Institutes of Health-sponsored symposium "Opportunities for Hydrocephalus Research: Pathways to Better Outcomes". *J Neurosurg.* 2015 Dec;123(6):1427-38. doi: 10.3171/2014.12.JNS132352. Epub 2015 Jun 19.
44. Park, Man-Kyu, Myungsoo Kim, Ki-Su Park, Seong-Hyun Park, Jeong-Hyun Hwang, and Sung Kyoo Hwang. "A Retrospective Analysis of Ventriculoperitoneal Shunt Revision Cases of a Single Institute." *Journal of Korean Neurosurgical Society* 57, no. 5 (May 2015): 359–63. <https://doi.org/10.3340/jkns.2015.57.5.359>.
45. Sainte-Rose, C. "Shunt Obstruction: A Preventable Complication?" *Pediatric Neurosurgery* 19, no. 3 (June 1993): 156–64. <https://doi.org/10.1159/000120722>.
46. Griebel, Robert, Moe Khan, and Leonard Tan. "CSF Shunt Complications: An Analysis of Contributory Factors." *Child's Nervous System* 1, no. 2 (March 1, 1985): 77–80. <https://doi.org/10.1007/BF00706686>.
47. Sainte-Rose, C., J. H. Piatt, D. Renier, A. Pierre-Kahn, J. F. Hirsch, H. J. Hoffman, R. P. Humphreys, and E. B. Hendrick. "Mechanical Complications in Shunts." *Pediatric Neurosurgery* 17, no. 1 (1992 1991): 2–9. <https://doi.org/10.1159/000120557>.
48. Renier, D., J. Lacombe, A. Pierre-Kahn, C. Sainte-Rose, and J. F. Hirsch. "Factors Causing Acute Shunt Infection. Computer Analysis of 1174 Operations." *Journal of Neurosurgery* 61, no. 6 (December 1984): 1072–78. <https://doi.org/10.3171/jns.1984.61.6.1072>.

49. McGirt, Matthew J., Aimee Zaas, Herbert E. Fuchs, Timothy M. George, Keith Kaye, and Daniel J. Sexton. "Risk Factors for Pediatric Ventriculoperitoneal Shunt Infection and Predictors of Infectious Pathogens." *Clinical Infectious Diseases* 36, no. 7 (April 1, 2003): 858–62. <https://doi.org/10.1086/368191>.
50. Salvador, Sérgio F., Joana Oliveira, Josué Pereira, Henrique Barros, and Rui Vaz. "Endoscopic Third Ventriculostomy in the Management of Hydrocephalus: Outcome Analysis of 168 Consecutive Procedures." *Clinical Neurology and Neurosurgery* 126 (November 2014): 130–36. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2014.08.037>.

RESUME

Introduction: La prise en charge de l'hydrocéphalie pédiatrique est hétérogène et le degré des recommandations est faible. L'objectif de notre travail était de décrire les caractéristiques, la prise en charge et l'issue des hydrocéphalies néonatales et pédiatriques hospitalisées dans le service de néonatalogie et réanimation infantile du CHU de la Réunion (Site Sud, Saint-Pierre) sur une période de 4 ans.

Patients et Méthodes: Nous avons réalisé une étude rétrospective monocentrique à partir des dossiers des enfants avec hydrocéphalie et des prématurés avec hydrocéphalie post-hémorragie intraventriculaire hospitalisés de janvier 2014 à décembre 2017. Le critère de jugement principal mesurant l'efficacité de la prise en charge de l'hydrocéphalie était pour les prématurés lorsque l'enfant « sortait vivant de l'hôpital sans aucune prise en charge curative ultérieure envisagée au moment la sortie » et pour les enfants la « non-nécessité de ré-intervention après le premier traitement mis en place ».

Résultats: La prise en charge était efficace pour 15/19 prématurés (78%) ; dans 46% des hydrocéphalies post-hémorragie intraventriculaire les ponctions évacuatrices étaient efficaces. Pour les enfants, l'efficacité était atteinte chez 41/69 patients (59%) et le taux de complications était de 47% (32% mécaniques, 15% infectieuses).

Conclusion: Cette étude montre l'intérêt des ponctions évacuatrices dans la prise en charge de l'hydrocéphalie post-hémorragie du prématuré, qui doit être confirmé par des observations prospectives. Le taux considérable de complications mécaniques et infectieuses des dérivations dans la cohorte pédiatrique mérite une réflexion pour l'amélioration de nos pratiques.

TITLE: MANAGEMENT OF PEDIATRIC HYDROCEPHALUS: A LITERATURE REVIEW AND RETROSPECTIF STUDY AT SAINT-PIERRE UNIVERSITY HOSPITAL, FRANCE **ABSTRACT**

Introduction: The literature review for the management of pediatric hydrocephalus shows that there is currently little agreement on the “best” treatment and evidence-based guidelines are lacking. We aimed to describe characteristics, management and outcome of pediatric hydrocephalus in infants cared for in the neonatal and pediatric intensive care unit of Saint Pierre university hospital over 4 years.

Patients and methods: We performed a retrospective study based on medical records. All children referred for hydrocephalus and all preterm infants cared for post-hemorrhagic hydrocephalus from 1 January 2014 to 31 December 2017 were eligible. Primary outcome measure was for preterm babies: “discharged alive without hydrocephalus needing treatment” and for children “no failure of the first shunt placement”.

Results: In total 19 preterm infants and 69 children were included. The primary outcome was observed in 15 preterm infants (78%) and lumbar punctures avoided the need for shunt placement in 46% of post-hemorrhagic hydrocephalus. Among children, the primary outcome was observed in 41 patients (59%); the complication rate was 47% (32% mechanical and 15% infectious complications).

Conclusion: Repeated lumbar punctures were beneficial for avoiding the need for shunt placement in our cohort cared for post-hemorrhagic hydrocephalus and this result needs to be explored in future, prospective investigations. The rate of mechanical and infectious complications in children treated for hydrocephalus was high in this population and our results emphasize the importance of discerning safe and effective treatments for facilities caring for pediatric hydrocephalus.

DISCIPLINE: Pédiatrie

MOTS Clés : Hydrocéphalie, prématurés, hémorragie intra-ventriculaire, enfant, complications, évolution

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE : Centre d'Etude Périnatales de l'Océan Indien (EA 7388), CHU LA Réunion, Site Sud-Saint Pierre, France et UFR Santé La Réunion, France