Prise en charge de l'hydrocéphalie post hémorragique chez le nouveau-né prématuré : cohorte rétrospective locale et enquête nationale

Sarah Le Garreres

▶ **To cite this version:**

Sarah Le Garreres. Prise en charge de l'hydrocéphalie post hémorragique chez le nouveau-né prématuré : cohorte rétrospective locale et enquête nationale. Médecine humaine et pathologie. 2018. dumas-02077032

HAL Id: dumas-02077032

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02077032

Submitted on 22 Mar 2019

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.

Université de Bordeaux

U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année 2018 N°3176

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement
Le 08 novembre 2018 à Bordeaux
Par **Sarah LE GARRERES**
Née le 20 décembre 1990, à Pau (64)

Prise en charge de l'hydrocéphalie post hémorragique chez le nouveau-né prématuré : cohorte rétrospective locale et enquête nationale.

Directeur de thèse :
Madame le Docteur Sophie CRAMAREGEAS

Rapporteur :
Monsieur le Professeur Stéphane MARRET

Membres du Jury :
Monsieur le Professeur Olivier BRISSAUD, Président
Monsieur le Professeur Jean-François CHATEIL
Monsieur le Professeur Jean-Rodolphe VIGNES
Monsieur le Docteur Edouard GIMBERT
Monsieur le Docteur Frédéric VILLEGA
Madame le Docteur Sophie CRAMAREGEAS

Université de Bordeaux

U.F.R. DES SCIENCES MEDICALES

Année 2018 N°3176

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement
Le 08 novembre 2018 à Bordeaux
Par **Sarah LE GARRERES**
Née le 20 décembre 1990, à Pau (64)

Prise en charge de l'hydrocéphalie post hémorragique chez le nouveau-né prématuré : cohorte rétrospective locale et enquête nationale.

Directeur de thèse :
Madame le Docteur Sophie CRAMAREGEAS

Rapporteur :
Monsieur le Professeur Stéphane MARRET

Membres du Jury :
Monsieur le Professeur Olivier BRISSAUD, Président
Monsieur le Professeur Jean-François CHATEIL
Monsieur le Professeur Jean-Rodolphe VIGNES
Monsieur le Docteur Edouard GIMBERT
Monsieur le Docteur Frédéric VILLEGA
Madame le Docteur Sophie CRAMAREGEAS

REMERCIEMENTS

Au Président du jury et Directrice de thèse,

Monsieur le Professeur Olivier BRISSAUD, **Président du jury,**

Pédiatre au CHU de Bordeaux, Professeur des universités, Praticien Hospitalier.

Merci d'avoir accepté de présider mon jury de thèse, de votre pédagogie au RANP et aux enseignements que vous réalisez, de votre écoute, votre attention, votre implication dans notre formation.

Soyez assuré de ma reconnaissance et de mon respect.

Madame le Docteur Sophie CRAMAREGEAS, Directrice de thèse,

Pédiatre au CHU de Bordeaux, Praticien Hospitalier.

Pour avoir accepté d'être ma directrice de thèse. J'ai adoré être ton externe, interne puis faire cette thèse sous ton encadrement. Merci de nous inculquer la rigueur, la sollicitude, l'implication auprès des patients, l'enseignement de la néonatalogie. Merci pour ta présence, ta patience, ton renforcement positif continu au cours de cette thèse !

Aux membres du jury,

Monsieur le Docteur Frédéric VILLEGA,

Pédiatre au CHU de Bordeaux, Praticien Hospitalier.

Merci d'avoir accepté de juger mon travail, de ton enseignement en neuropédiatrie et dans le reste, pour ta générosité, ta culture que tu partageais avec nous, médicale ou non, pour nous soutenir lors de situations parfois délicates (et tu nous rendais toujours le sourire !)

Monsieur le Professeur Jean-François CHATEIL,

Radiologue au CHU de Bordeaux, Professeur des universités, Praticien Hospitalier.

Merci d'avoir accepté de juger mon travail, de votre implication dans cette thèse, pour votre patience, votre pédagogie et votre bienveillance.

Je vous suis profondément reconnaissante.

Monsieur le Professeur Jean-Rodolphe VIGNES,

Neurochirurgien au CHU de Bordeaux, Professeur des universités, Praticien Hospitalier.

Merci d'avoir accepté de juger mon travail. Votre présence au sein de ce jury est un grand honneur.

Monsieur le Docteur Edouard GIMBERT,

Neurochirurgien au CHU de Bordeaux, Praticien Hospitalier.

Merci d'avoir accepté de juger mon travail, d'avoir proposé ce sujet de thèse, de t'être rendu autant disponible et d'avoir répondu patiemment aux mille et une questions que j'ai pu te poser. Merci de m'avoir acceptée au bloc opératoire lors d'une de tes interventions.

Au rapporteur de thèse,

Monsieur le Professeur Stéphane MARRET,

Pédiatre au CHU de Rouen, Professeur des universités, Praticien Hospitalier.

Merci infiniment d'avoir accepté de lire et juger ce travail. Merci de votre disponibilité. Je vous exprime mon profond respect.

Je remercie également :

Le Docteur Laurent RENESME, pour ta relecture précieuse, tous tes conseils et commentaires (aussi nombreux soient-ils). Merci de ta pédagogie, de ton implication dans notre formation, médicale et scientifique.

A toutes les personnes qui m'ont aidé dans cette thèse,

Evelyne, secrétaire de néonatalogie, merci un milliard de fois pour ton aide !

A la secrétaire de radiologie pédiatrique, à Mme HERVE l'archiviste, et toutes celles que j'oublie !

Aux séniors de mes différents stages d'internat,

A Isabelle et Nicolas, pour votre patience, gentillesse sans borne, pédagogie, implication… Merci à toute l'équipe du HAD, ça a été un plaisir de travailler avec vous.

A l'équipe de Périgueux, pour m'avoir donnée envie de travailler en hôpital périphérique.

A Olivier et l'équipe de néonat', pour m'avoir donné envie de faire de la néonatalogie, pour m'avoir appris à être médecin…

A l'équipe paloise, une joie de venir travailler !

Aux séniors de neuropédiatrie, Caroline, merci de m'avoir inculqué ta rigueur, ça a été un honneur de travailler à tes côtés. Merci de ne pas me juger pour mes chaussures ! Magaly, quel bonheur de travailler avec toi, merci pour ta douceur, ton implication auprès des patients. Merci à l'équipe paramédicale, vous faites rayonner la neuropédiatrie !

A toute l'équipe, médicale et paramédicale, de la Réunion. Merci de votre pédagogie à tous, de votre considération, de votre bienveillance. Quel bonheur de travailler avec vous…

A l'équipe de 5'A, Mélanie merci pour nous enseigner l'implication auprès des patients, la rigueur. Haude merci pour toutes nos conversations, pour tous tes conseils, pour ta rigueur, pour nous sauver lors de tes visites « carrées » ! A tout le reste de l'équipe médicale et paramédicale, merci de votre pédagogie.

A l'équipe du 3'A, Cathy Astrid et Maud merci de votre patience, votre pédagogie en néphropédiatrie, votre bienveillance, votre rigueur… Merci à Marie T, ma psychologue du semestre, de ta gentillesse, ton écoute, nos pauses, ton adaptabilité pour les visites ! Merci à Brigitte pour ton dynamisme, de nous transmettre ta passion… de manière énergique ! Merci à Pascal Vanessa et Sandra de nous faire apprendre tant de choses en endocrino. Jerôme merci pour ton dynamisme, d'aimer nous transmettre tes connaissances. Et à l'équipe paramédicale, hyperqualifiée ! Vous êtes au top !

A ma famille, ma richesse la plus tendre et précieuse,

Maman, pour ton soutien sans faille, pour m'avoir écoutée, réconfortée, fait rire depuis 27 ans, pour me donner tant d'amour… Pour incarner la bonté, la générosité, le don de soi, pour être une merveilleuse maman. « plus que tout l'univers »

Papa, pour ton écoute si fine, tes analyses, nos conversations, pour m'avoir transmis ta ténacité, ta force, appris à planter les graines pour que mon chemin soit joli, pour me montrer la poésie et la beauté de la vie.

Steve, pour tes nombreux réconforts, pour me donner confiance en moi, pour l'homme exceptionnel que tu es devenu, pour m'avoir toujours défendue, pour m'avoir fait gouter le Nutella. Et pour nous marier ! Un choix évident, un honneur.

Mamie de Poey, merci de ta présence tout au long de ma vie, pour tes conseils, pour ton écoute sans jamais juger, pour ta discrétion, pour ta tendresse… Et pour mes essayages !

Louis-Jean, pour toutes ces parties de baby-foot, d'explosions de rires, de vie, pour continuer à faire vivre ma petite Mamie Paulo à travers tous nos souvenirs partagés, ma p'tite mie.

Ma belle-famille, Philippe et Martine, pour m'avoir accueillie et recueillie au sein de votre famille, pour votre générosité, votre gentillesse, votre soutien… Fière d'être bientôt une Larroque !

Stéphanie, pour ton soutien, ton renforcement positif, ton écoute, pour me faire rire, me conseiller, m'orienter… Ma maman de médecine et ma belle-cousine chérie ! Hâte de voir ma petite cousine !

A Thomas, mon pilier, mon roc, l'amour de ma vie, merci de cette patience immense au cours de ces 10 années d'étude, de ton soutien, de ton amour, de ta générosité… Merci de m'avoir portée, supportée tout ce temps. Merci pour excel, pour word ! A toutes nos années passées ensemble, toutes celles à venir, à deux et à plusieurs. Quelle honneur de devenir ta femme !

A mes amis et collègues, sans qui ma route n'aurait pas été aussi belle, je vous souhaite une merveilleuse continuation.

Ma Julie, une sœur que la vie m'a donnée, sans toi, clairement je ne serai pas là. Pour ta compréhension sans que je n'utilise de mots, pour toutes nos conversations et toutes celles à venir (constructives… ou non), pour m'avoir fait l'honneur d'être ton témoin, et d'accepter d'être le mien !

A Camille et Marion, pour avoir sauvé le stage de neuro, pour les potins, pour nos fous-rires. Vous me manquez !!

Ma Vivi ! Quelle belle rencontre ! Parce que ta présence illumine tous les gens qui te croisent. Il fait bon de t'avoir dans sa vie !

A tous mes co-internes,
Sandra la maman voyageuse multi thésée,
Les réunionnaises Stéphanie la douce néonatalogiste, Anne la cardiopédiatre à la vie trépidante, Coralie la sportive de l'extreme, Soraya l'innocence, merci pour ce semestre extraordinaire…
Aux gastro-pneumo Popo, Adrien, Fabien, Laurene, Vivi : quelle ambiance de folie !
Fanny Mélanie Amélie, pour m'avoir supportée 6 mois, quel mérite !!! Merci tellement pour tout…

TABLE DES MATIERES

LISTE DES ABREVIATIONS **11**

RESUME **12**

INTRODUCTION **13**

1. La prématurité 13

2. Hémorragie intra-ventriculaire 14

2.1. Définition 14

2.2. Physiopathologie 15

2.3. Epidémiologie 17

2.4. Facteurs de risque 18

2.5. Diagnostic 19

2.6. Prévention 20

2.7. Evolution 21

3. Hydrocéphalie post hémorragique 24

3.1. Définition 24

3.2. Physiopathologie 25

3.3. Epidémiologie 26

3.4. Diagnostic 28

3.5. Prise en charge 29

3.6. Evolution 34

MATERIELS ET METHODES **37**

1. Cohorte rétrospective locale 37

1.1. Schéma d'étude et population 37

1.2. Recueil des données 38

1.2.1. Modalités générales 38

1.2.2. Les données cliniques 39

1.2.3. Les données échographiques 40

1.2.4. Les données biologiques 41

1.2.5. Les données concernant la prise en charge 41

1.2.6. Les données concernant l'évolution des enfants au long court 42

2. Enquête de pratiques nationale 44

2.1. Caractéristiques de l'enquête 44

2.2. Mode de sélection des praticiens interrogés 44

2.3. Modalités pratiques 44

2.4. Outil de l'enquête 45

3. Recueil et analyse statistique des données 48

3.1. Cohorte rétrospective 48

3.2. Enquête de pratiques 48

4. Cadre légal 49

RESULTATS **50**
1. Cohorte rétrospective locale 50
1.1. Présentation générale de la population 50
1.2. Les données cliniques 52
1.2.1. Les données obstétricales et périnatales 52
1.2.2. Les données néonatales 54
1.3. Les données échographiques 56
1.3.1. Les résultats de la première échographie 56
1.3.2. Les données échographiques concernant les HIV 56
1.3.3. Les données échographiques concernant l'HPH 61
1.4. Les données biologiques 64
1.4.1. Les données concernant les patients ayant bénéficié de PL soustractive 64
1.4.2. Les données biologiques des PL 66
1.5. Les données concernant la prise en charge de l'HPH 68
1.5.1. Caractéristiques concernant les autres examens réalisés 68
1.5.2. Indications à la mise en place immédiate d'un traitement 69
1.5.3. Mesures thérapeutiques de 1ière intention mises en place pour l'HPH 71
1.5.4. Caractéristiques de la population ayant bénéficié d'une DVP 74
1.5.5. Décision de soins proportionnés 75
1.6. Les données concernant l'évolution au long cours des patients de notre cohorte 80
1.6.1. Le développement psychomoteur 80
1.6.2. Les antécédents médicaux 81
1.6.3. La prise en charge paramédicale 82
1.6.4. La scolarisation 83
1.6.5. Les données actuelles de nos patients en juillet 2018 84
2. Enquête de pratiques nationale 85
2.1. Présentation générale 85
2.2. Caractéristiques des praticiens interrogés 87
2.3. Indications à débuter un traitement dans le cadre d'une hydrocéphalie post hémorragique 92
2.4. Signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat 94
2.5. Traitement de première intention 97
2.6. Modalités de réalisation des PL 100
2.7. Modalités de réalisation d'une DVE 104
2.8. Modalités de mise en place d'un réservoir ventriculaire 106
2.9. Modalités de mise en place d'une dérivation ventriculo-sous-galéale 108
2.10. Modalités de réalisation d'une ventriculocisternostomie 110
2.11. Modalités de mise en place d'une DVP 112
2.12. Modalités de surveillance d'une HPH 115
2.13. Critères amenant à mettre en place des soins proportionnés 118
DISCUSSION **121**
CONCLUSION **133**
BIBLIOGRAPHIE **134**
ANNEXES **139**
ARTICLE **149**

LISTE DES ABREVIATIONS

SA : semaine d'aménorrhée

HIV : hémorragie intra-ventriculaire

PC : périmètre crânien

ETF : Echographie trans-fontanellaire

OR : Odds Ratio

IC 95% : Intervalle de confiance à 95%

HPH : hydrocéphalie post hémorragique

LCS : liquide cérébro-spinal

IV : index ventriculaire

PL : ponction lombaire

DVP : dérivation ventriculo-péritonéale

DVE : dérivation ventriculaire externe

HTIC : hypertension intra-crânienne

RCIU : retard de croissance intra-utérin

PCA : Persistance du canal artériel

IR : index de résistance (de l'artère cérébrale antérieure)

LATA : limitation et arrêt des thérapeutiques actives

Q1-Q3 : 1^{er} – $3^{ième}$ quartile

RESUME

Introduction : Les nouveau-nés prématurés sont à risque de présenter une hémorragie intra-ventriculaire puis une hydrocéphalie post hémorragique (HPH) : un index ventriculaire (IV) supérieur au 97^{e} percentile (+ 4mm). Notre objectif était d'étudier la prise en charge de ces patients.

Matériel et méthodes : Nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective locale concernant les prématurés nés entre 2000 et 2015, admis au CHU de Bordeaux, ayant présenté une HPH, et une enquête de pratiques nationale auprès de 67 pédiatres et 36 neurochirurgiens français.

Résultats : Nous avons inclus 63 patients dans la cohorte, 30 vivants, 33 décédés. Le terme et le poids de naissance médians étaient 27 semaines d'aménorrhée et 1000 grammes.
Le taux de réponses à l'enquête était de 75 % (52 pédiatres, 26 neurochirurgiens).
Le traitement était initié, dans la cohorte et pour 70 % des praticiens, sur les signes cliniques (fontanelle bombée, apnée, bradycardie) et échographiques (majoration de l'IV sur deux échographies successives).
Le traitement de première intention était la ponction lombaire (PL) (33 % des patients de la cohorte, 57 % des praticiens). Son rythme dépendait des critères cliniques et échographiques. Au-delà de 3 PL, une dérivation ventriculo-sous-galéale (DVSG) était réalisée pour 42 % des neurochirurgiens (aucun patient de la cohorte n'a eu de DVSG).
La dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) était réalisée 5 semaines après la première PL dans la cohorte (4 semaines pour 62 % des neurochirurgiens), avec un poids supérieur à 2700 grammes (2000 grammes pour 39 % des neurochirurgiens) et une protéinorrachie < 1,5 g/L (pour 31 % des neurochirurgiens).

Conclusion : Initier un traitement par DVSG selon les signes cliniques et échographiques ou par PL, envisager une DVSG après 3 PL jusqu'à atteindre les critères de poids et de protéinorrachie afin de mettre en place une DVP le cas échéant pourraient constituer des principes de prise en charge de l'HPH chez le prématuré.

Mots clés : Nouveau-nés prématurés, hydrocéphalie post-hémorragique.

INTRODUCTION

1. La prématurité

De nos jours, nous comptons de plus en plus de nouveau-nés prématurés : 50 000 à 60 000 par an en France, soit 7,4% des naissances en 2010 contre 5,9% en 1995. Parmi eux, 85% sont des moyens prématurés (32-37 semaines d'aménorrhée (SA)), 10% sont des grands prématurés (28-32 SA) et 5% sont des très grands prématurés (< 28SA) (1).

Grâce aux progrès réalisés dans le domaine de la néonatologie (notamment l'utilisation de surfactant et la corticothérapie anténatale), nous observons une diminution au fil des ans de la mortalité et de la morbidité. Comme le décrit l'étude EPIPAGE 2, le taux de nouveau-nés prématurés survivants sans morbidité néonatale sévère en 2011 représente 11.6% à 24 SA, 30.0% à 25 SA, 47.5% à 26 SA, 81.3% de 27 à 31 SA, et 96.8% de 32 à 34 SA. Cela représente par rapport à 1997 une amélioration de la survie sans morbidité néonatale sévère de 14.4% ($p < .001$) de 25 à 29 SA et 6% ($P < .001$) de 30 à 31 SA. Ainsi, on estime qu'un enfant sur sept aura un pronostic plus favorable en 2011 qu'en 1997 (2).

Malgré cette amélioration, la morbidité des nouveau-nés prématurés reste préoccupante. L'hémorragie intra-ventriculaire (HIV) est une des causes majeures de morbidité pour ces patients, souvent source de paralysie cérébrale et de handicap (3).

2. Hémorragie intra-ventriculaire

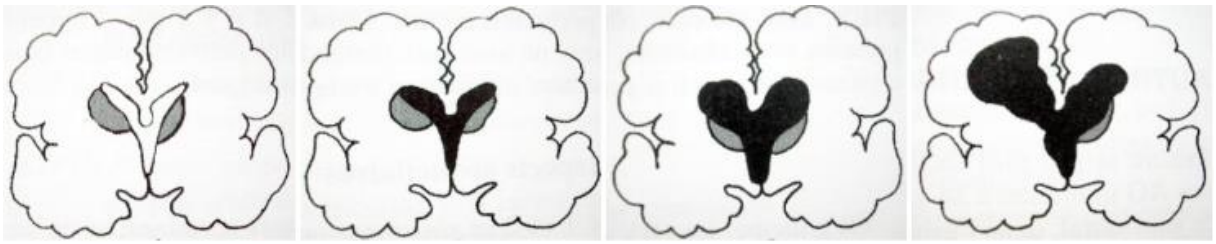
2.1. Définition

L'HIV débute au niveau de la matrice germinale, située entre la tête du noyau caudé et la zone sous-épendymaire du ventricule cérébral latéral.

Lorsque l'hémorragie se développe, l'épendyme se rompt et le sang se propage alors dans le ventricule.

Papile (4) défini 4 grades d'HIV :

- Grade 1 : hémorragie sous-épendymaire
- Grade 2 : HIV sans dilatation ventriculaire associée (ainsi, la taille du thrombus n'est pas suffisante pour distendre le ventricule latéral)
- Grade 3 : HIV avec dilatation ventriculaire associée (ainsi, la taille du thrombus est suffisante pour distendre le ventricule latéral).
- Grade 4 : HIV avec atteinte parenchymateuse.



HIV 1 HIV 2 HIV 3 HIV 4

L'HIV de grade IV est expliquée sur le plan physiopathologique probablement par une occlusion veineuse terminale, entrainant un infarctus veineux avec hémorragie secondaire. Ce grade IV est souvent référé dans la littérature comme « infarctus hémorragique péri-ventriculaire ». (5)

On peut dissocier les HIV de sévérité modérée (grade I et II) des sévères (grade III et IV).

2.2. Physiopathologie

L'HIV résulte de trois principaux mécanismes (6) : la fragilité de la matrice germinale, zone extrêmement vascularisée et riche en cellules précurseurs neuronaux, l'instabilité du débit vasculaire cérébral, et les troubles de la coagulation.

La fragilité de la matrice germinale s'explique par plusieurs facteurs.
D'une part, la matrice germinale présente une richesse vasculaire extrêmement importante afin de s'adapter à la prolifération de cellules progénitrices neuronales et gliales. Elle est donc plus à risque de présenter une hémorragie qu'une autre zone moins vascularisée.
D'autre part, au niveau cellulaire, les astrocytes présentent un prolongement en contact avec la surface des capillaires qui irriguent le cerveau, participant à la barrière hémato-méningée.
Ces cellules fonctionnent avec l'aide d'une protéine, la glial fibrillary acidic protein (GFAP), dont le rôle est de procurer forme et force mécanique aux astrocytes. L'expression de la GFAP au niveau des pieds astrocytaires est moins importante dans la matrice germinale que dans la substance blanche ou le cortex cérébral, reflet d'une structure du cytosquelette différente, contribuant à la fragilité de la matrice germinale et à la propension aux hémorragies particulièrement dans cette zone du cerveau (7).
Ceci explique ainsi le rôle de la corticothérapie anténatale, qui majore l'activité de la GFAP, et par ce biais diminue l'incidence des HIV (8).
De plus, la membrane basale des vaisseaux est composée de fibronectine, molécule clé dans la structure du vaisseau sanguin et l'organisation du cytosquelette. La concentration en fibronectine est inférieure dans la matrice germinale par rapport à la substance blanche ou au cortex. La corticothérapie anténatale majore la concentration en fibronectine, et réduit également par ce biais l'incidence des HIV.
De même, la densité des péricytes, cellules de la microvascularisation, procurant stabilité et intégrité des vaisseaux, est inférieure dans la matrice germinale par rapport à la substance blanche et au cortex cérébral.
C'est ainsi que la matrice germinale présente une propension toute particulière aux hémorragies.

Concernant le débit vasculaire cérébral, on retrouve principalement les facteurs entrainant une instabilité du débit sanguin : l'hypoxie, l'hypercapnie, l'acidose sévère, une détresse respiratoire sévère, la persistance du canal artériel.
Ensuite, le pneumothorax, la ventilation à haute pression, le travail prolongé ainsi que l'accouchement par voie basse entrainent une augmentation de la pression veineuse cérébrale.

Par ailleurs, toute anomalie de la pression artérielle peut avoir un impact : l'hypotension et l'hypertension artérielle, les situations de choc, de sepsis et d'hypovolémie.
De plus, les prématurés avec un petit poids de naissance sont également plus à risque d'HIV.

Enfin, concernant la coagulation, la thrombopénie est un facteur de risque prouvé d'HIV (9).
Par ailleurs, le polymorphisme des gènes régulant l'inflammation ou des mutations concernant les protéines de la coagulation pourraient également majorer la sévérité de l'HIV, comme les mutations du facteur V Leiden ou de la prothrombine (10).

Au total, on retrouve des mécanismes inhérents à la prématurité, et d'autres acquis selon la situation clinique de l'enfant, favorisant l'HIV chez le nouveau-né prématuré.

2.3. Epidémiologie

Grâce à l'amélioration de la prise en charge des nouveau-nés prématurés, notamment avec l'utilisation de la corticothérapie anténatale, on a pu constater une diminution de l'incidence des HIV dans les années 1990 (11). En effet aux Etats-Unis, au début des années 1980, chez les nouveau-nés de poids de naissance inférieur à 1500 grammes, cette incidence était estimée entre 35 à 50 %, diminuant à 20 - 25% dans les années 2000. Dix à 15% de ces prématurés présentent une HIV sévère. (10)

En France en 1997, on estimait l'incidence des HIV tout grade et âge gestationnel confondus entre 20 et 25% (12) selon EPIPAGE 1, avec 3% d'HIV sévères. Ces dernières étaient stables en 2011 voire en légère hausse, estimées à 5,7% selon EPIPAGE 2 avec une diminution proportionnelle selon l'âge gestationnel : 12,9% chez les 23 à 26 SA, 3,7% chez les 27 à 31 SA et 0,6% chez les 32 à 34 SA, ce qui est en adéquation avec nos confrères européens, qui retrouvent environ 7% d'HIV sévères chez les moins de 30SA (de 3 à 20% selon les centres)(13).

Ainsi, les HIV sévères concernent plus volontiers les nouveau-nés prématurés de moins de 32 SA (14), et ceux dont le poids de naissance est inférieur à 1500 grammes.

L'HIV se constitue très souvent dans les premières 24 heures de vie, puis peut se développer sur 48 heures voire plus longtemps. Dans 90 % des cas elle est diagnostiquée dans la première semaine de vie (10).

2.4. Facteurs de risque

Les principaux facteurs de risque d'HIV sévère sont l'accouchement par voie basse, le statut « outborn » (nouveau-né ayant fait l'objet d'un transport post natal immédiat en raison d'une naissance en dehors d'un centre ayant un niveau de soin adapté à sa prise en charge), l'absence de corticothérapie anténatale, une chorioamniotite maternelle, un score d'Apgar à 1 minute < 4, l'acidose métabolique (pH < 7,1) avec un base excess < -16 mEq/L au cordon, l'utilisation d'amine vasopressive le jour de l'admission, le faible âge gestationnel (notamment de moins de 28 SA). Le genre masculin quant à lui était discuté (15) (16) (17) (5).

Par ailleurs, l'hypernatrémie est un facteur de risque de l'HIV chez les nouveau-nés à terme. Une étude rétrospective conduite chez 722 nouveau-nés prématurés a mis en évidence que des apports sodés importants dans les trois premiers jours de vie représentaient un facteur de risque indépendant de l'HIV sévère. Ces apports provenaient, en plus de la nutrition parentérale, du traitement par bicarbonate de sodium dans le cadre de l'acidose métabolique, des transfusions sanguines, des drogues administrées lors des situations d'instabilité hémodynamique (18).

De plus, comme nous l'avons vu dans le chapitre sur la physiopathologie, citons les situations d'instabilité du débit vasculaire cérébral ainsi que les troubles de la coagulation (6).

2.5. Diagnostic

La plupart des HIV sont asymptomatiques, surtout si elles sont de sévérité modérée.

Trois types de présentations cliniques peuvent être observés : catastrophique, saltatoire ou silencieuse.

Lors d'un tableau catastrophique, la progression est très rapide, de quelques minutes à quelques heures, avec une dégradation neurologique brutale.

En revanche, une présentation saltatoire sera plus aspécifique, évoluant sur plusieurs heures voire plusieurs jours, avec une diminution de la réactivité, une hypotonie, un angle poplité plus aigu, des mouvements oculaires rapides, des difficultés respiratoires, une diminution du taux d'hématocrite. (5)

Dans l'étude de Kadri et al, la moitié des patients présentant une HIV était asymptomatique, 17% présentaient une détresse respiratoire, 26% des malaises, 4% une diplégie spastique ou une hyperréactivité, 3% des crises convulsives. Ainsi, la plupart était diagnostiquée via l'échographie trans-fontanellaire (ETF) faite de manière systématique (19).

A l'heure actuelle, il n'existe pas de consensus sur le timing exact de surveillance échographique (16), une surveillance régulière de l'imagerie permet donc de faire le diagnostic.

Dans leur étude, Perman et al (20) recommandent une surveillance échographique basée sur le poids de naissance du nouveau-né, et donc fonction de la probabilité de survenue de l'HIV (en l'absence de complication quelle qu'elle soit).

Pour ceux dont le poids est inférieur à 1000g, une ETF doit être réalisée entre J3 et J5 (ce qui permettrait de diagnostiquer au moins 75% des HIV), puis entre J10 et J14 (ce qui permettrait de détecter la plupart des HIV ainsi que les hydrocéphalies de survenue précoce), une troisième vers J28 et la dernière avant le retour à domicile.

Ceux dont le poids est compris entre 1000 et 1250g devraient avoir une ETF entre J3 et J5 (pour détecter au moins 40% des HIV), une seconde à J28 (qui détecterait 70% des lésions significatives) et une dernière avant le retour à domicile.

Enfin, pour ceux dont le poids de naissance est compris entre 1250 et 1500g, deux ETF sont recommandées : entre J3 et J5 puis avant le retour à domicile.

2.6. Prévention

- Prise en charge obstétricale

Le transfert in utéro dans une maternité de niveau adapté, la tocolyse et la prévention de la prématurité, l'éviction d'un travail maternel trop prolongé sont des facteurs diminuant l'incidence de l'HIV (21).

- Action sur la fragilité de la matrice germinale

La corticothérapie anténatale (majoration de l'activation de la GFAP et de la concentration de fibronectine au niveau de la matrice germinale) diminue la fragilité de la matrice germinale (21).

- Action sur l'instabilité du débit vasculaire cérébral

Sur le plan respiratoire, les facteurs de prévention de l'HIV reposent sur une ventilation optimisée dans la mesure du possible afin d'éviter les situations d'hypoxie, d'hypercapnie, d'acidose respiratoire sévère et de barotraumatisme (pour éviter le pneumothorax).

Sur le plan cardio-vasculaire, la prise en charge du canal artériel, médicamenteux (ibuprofène) ou chirurgical permet de limiter l'HIV.

Sur le plan hémodynamique, le traitement par drogue vaso-active si nécessaire des situations d'instabilité hémodynamique (hypo ou hypertension artérielle) (21).

Les traitements suivants n'ont cependant pas fait la preuve de leur efficacité en terme de réduction d'incidence des HIV : l'indométacine (plébiscité dans la prévention des HIV (22) mais ne réduit ni la mortalité ni le retard de développement psychomoteur lié à l'HIV (23)), l'ibuprofène prophylactique (efficacité dans l'autorégulation du débit sanguin cérébral et dans la protection neurologique après un stress oxydatif chez le modèle animal uniquement (24)), le phénobarbital anté et postnatal (pour son action sur la régulation du débit sanguin cérébral), la supplémentation en vitamine E (pour son rôle antioxydant).

- Action sur les troubles de la coagulation

Les transfusions de culots de globules rouges, plaquettes et plasma lorsque cela est nécessaire permettent de diminuer l'incidence des HIV.

En revanche, l'antithrombine, bien que pertinente sur le plan physiopathologique, n'a pas démontré la réduction du taux d'HIV ni sa sévérité chez les prématurés à risque (25).

Des études ont montré que le facteur VII recombinant était efficace dans la prévention de saignement dans différentes situations, avec une bonne tolérance. Il pourrait être proposé comme un potentiel traitement préventif des HIV, mais cela nécessite des études à venir. (10)

2.7. Evolution

- Mortalité

Dans la littérature, on retrouve une mortalité de 11% pour les HIV sans dilatation ventriculaire, et 33% lorsqu'elles sont compliquées d'hydrocéphalie (dont 5% avant 48 heures de vie, 11% entre 48 heures et 7 jours de vie et 17 % après 7 jours de vie) (12).

- Complications à long terme

  - Les troubles moteurs

La paralysie cérébrale est définie comme des « troubles permanents du développement du mouvement et de la posture, responsables de limitations d'activité, causés par des atteintes non progressives survenues lors du développement du cerveau chez le fœtus ou le nourrisson, au niveau du motoneurone supérieur. Les troubles moteurs de la paralysie cérébrale sont souvent accompagnés de troubles sensoriels, perceptifs, cognitifs, de la communication et du comportement, d'une épilepsie et de problèmes musculo-squelettiques secondaires » (26).

Les HIV quel que soit le grade majorent le risque de paralysie cérébrale.

Ainsi, 5,5%, 28% et 60% respectivement des nouveau-nés présentant une HIV de grade modéré (soit de grade 1 ou 2), 3 et 4 auront développé une paralysie cérébrale à l'âge de 2 ans (27).

  - Les troubles cognitifs

L'HIV, quel que soit le grade, est associée à un risque plus important de retard mental. Plus l'HIV est sévère, plus le risque de retard mental augmente.

En effet, Mukerji et al (28) ont réalisé une méta-analyse qui retrouve un Odds Ratio (OR) de 1,95 avec un intervalle de confiance (IC) 95% [1,50- 2,53] pour les HIV de bas grade comparé au groupe

sans HIV, OR 2,76 IC 95% [2,42 – 3,16] pour les HIV sévères versus pas d'HIV, et OR 2,40 IC 95% [1,50 – 3,84] pour les HIV sévères versus modérées. Le retard mental était défini par la Bayley Scales of Infant development, le Mental Developmental Index ou une échelle validée comparable.
Par ailleurs, entre 46 et 75% des enfants atteints d'HIV modérée à sévère ont des difficultés mathématiques, notamment dans les calculs.
Vingt pour cent intègreraient des programmes d'éducation spécialisée par rapport au groupe sans HIV (28).

- Les troubles neurosensoriels

Dans une cohorte australienne de 1472 enfants, Bolisetty et al (29) ont montré que les nouveau-nés présentant une HIV de grade III – IV présentaient dans 8,6% des cas à l'âge de 2-3 ans une surdité bilatérale et étaient malvoyants dans 2,2% des cas, comparés aux enfants sans HIV de même âge gestationnel (< 29SA).
Les enfants présentant une HIV de grade modéré ne présentaient pas de malvoyance de manière statistiquement significative, mais une surdité bilatérale était retrouvée dans 5,4% des cas (OR 2,42, IC 95% [1,27 – 4,53] comparé au groupe sans HIV du même âge gestationnel.
Par ailleurs, tout grade confondu, une malvoyance bilatérale était retrouvée chez 1,2% des enfants entre 2-3 ans, OR 6,14 IC 95% [1,06- 45,77] et une surdité bilatérale dans 6,5 % des cas (OR 2,96, IC 95% [1,64 – 5,36]).
Ainsi, les HIV, quel que soit le grade, majorent le risque de troubles neurosensoriels.

- Les troubles du comportement

Les troubles du comportement sont difficiles à évaluer, probablement plurifactoriels, liés à la prématurité, aux atteintes neurologiques comme les HIV ou lésions de leucomalacie péri-ventriculaire, mais aussi à l'environnement familial.
Dans l'étude de Stahlmann et al, 34% des enfants nés avant 27SA (dont 14% étaient atteints d'HIV de grade sévère) présentaient des troubles du comportement (difficultés émotionnelles, d'hyperactivité, d'attention et de relation aux autres) (30).
Dans l'étude EPIPAGE 1, la présence de lésion neurologique sévère (leucomalacie péri-ventriculaire, HIV de grade IV) entrainait un risque de difficultés comportementales (hyperactivité, troubles de la conduite, difficultés émotionnelles, relations aux autres) OR 2,7 (1,2 – 5,8) (31).

- Complications à court terme

  - La leucomalacie péri-ventriculaire

Une HIV peut entrainer une atteinte de la substance blanche, appelée leucomalacie péri-ventriculaire. Celle-ci est définie par des lésions de nécrose et/ou de gliose de la substance blanche, d'origine périnatale, au niveau de l'anneau périventriculaire cérébral. Sa prévalence a tendance à diminuer (3 à 5 %) chez les enfants nés vivants avant 33 SA alors que la prévalence de la paralysie cérébrale, principale séquelle associée aux leucomalacies, ne semble pas diminuer.

Dans l'étude EPIPAGE 1, Larroque et al mettent en évidence un OR de 1,8 (IC 95% [1,2 – 2,8] p= 0,04) pour l'association entre leucomalacie péri-ventriculaire et HIV tout âge confondu, et un OR de 7,5 (IC 95% [4,4 – 12,9] p = 0,01) lorsque l'HIV est compliquée d'une dilatation ventriculaire.

Les principaux facteurs prédisposants selon Maret semblent être l'infection, l'inflammation, la cascade excitotoxique (déclenchée par l'élévation anormale des taux de calcium intracellulaire) ainsi que des déficits en facteurs de croissance contemporains de la naissance prématurée. Le rôle de l'insuffisance circulatoire cérébrale aiguë est rarement prouvé.

De nombreuses pointes positives rolandiques observées sur l'électroencéphalogramme et les hyperéchogénicités périventriculaires hétérogènes précoces à l'ETF permettent de suspecter des lésions débutantes. Le diagnostic de certitude repose sur la présence de cavitations à l'ETF ou à l'autopsie mais certaines atteintes modérées n'évoluent pas vers la cavitation et sont mieux diagnostiquées par la résonance magnétique nucléaire (32).

  - L'hydrocéphalie post hémorragique

Bien que le taux d'HIV ait diminué ces dernières années, l'hydrocéphalie post hémorragique (HPH) reste une complication sérieuse avec un taux élevé de paralysie cérébrale, sans consensus sur sa prise en charge, comme nous allons le détailler dans le chapitre suivant.

3. Hydrocéphalie post hémorragique

3.1. Définition

L'hydrocéphalie correspond à une accumulation anormale de liquide cérébro-spinal (LCS) dans le cerveau, entrainant une augmentation de taille des ventricules cérébraux. Cette accumulation provient soit d'une majoration de sécrétion ou d'une diminution de résorption veineuse (33). Nous ne parlerons ici que du cas de diminution de résorption, secondaire à l'HIV.

Dans l'étude de Levene et al en 1981, une ETF était réalisée chez 273 nouveau-nés de 26 à 42 SA afin de définir la taille normale des ventricules latéraux en fonction de l'âge gestationnel et ainsi de diagnostiquer rapidement une hydrocéphalie. Ils ont alors défini l'index ventriculaire (IV, exprimé en millimètres), qui correspond à la distance entre la ligne médiane (faux du cerveau) et l'extrémité du ventricule latéral sur une coupe coronale passant par les foramens de Monro et ont reporté ces données sur un nomogramme (présenté en annexe 1). (34)
Ce nomogramme est toujours largement utilisé (y compris dans EPIPAGE 2) (14). Cela dit, aucun nouveau-né de moins de 26 SA n'était inclus cette étude. De nouvelles études étaient donc indispensables étant donné les avancées dans le domaine de la néonatalogie.
Ainsi, Brouwer et al en 2012 ont défini un nouveau nomogramme d'index ventriculaire en fonction de l'âge gestationnel, concordant avec celui de Levene, incluant les nouveau-nés de 24 à 42 SA (présenté en annexe 2). (35)

La définition de l'hydrocéphalie post hémorragique, ou dilatation ventriculaire post hémorragique, diffère selon la littérature, entrainant un *timing* de prise en charge différent, selon que l'on se réfère à un index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile, comme le défini Levene (34), ou bien supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm comme le défini Whitelaw (36) (nomogramme représenté en annexe 3).
D'autres critères ont également été spécifiés par Withelaw (37) pour définir l'HPH car l'élargissement du ventricule latéral en coupe coronale peut parfois être un signe tardif. Il s'agit de l'élargissement de la corne antérieure du ventricule latéral, du 3^{ième} ventricule et de la majoration de la distance thalamo-occipitale à partir des nomogrammes réalisés par Davies et al (38). A noter que ces critères sont toutefois nettement moins utilisés. (13)

3.2. Physiopathologie

- Physiologie du LCS

Le LCS est assimilé essentiellement à une enveloppe liquidienne ayant pour but de protéger le système nerveux central. Il joue également un rôle fondamental dans l'homéostasie du liquide interstitiel du parenchyme cérébral et dans la régulation du fonctionnement neuronal.
Ainsi, les troubles de l'hémodynamique et de la composition du LCS sont des sources majeures d'altération de la physiologie cérébrale, notamment rencontrées dans l'hydrocéphalie.

Pendant plus d'un siècle, il était communément admis que la grande majorité du LCS était produit par les plexus choroïdes des ventricules latéraux et des toiles choroïdiennes des troisième et quatrième ventricules (39).
La production de LCS reste à ce jour en cours d'étude, la théorie actuelle serait la suivante : l'eau du plasma contenue dans les capillaires artériels cérébraux (à pression hydrostatique élevée), serait filtrée dans le secteur interstitiel, le plasma et les électrolytes restants dans le secteur intravasculaire (de par leur faible perméabilité à travers la membrane des capillaires artériels). Un gradient de pression osmotique s'installerait, et le plasma hyperosmolaire arriverait dans les capillaires veineux, (à faible pression hydrostatique), entrainant une résorption veineuse de liquide interstitiel et cérébro-spinal. Ainsi, les échanges auraient lieu en permanence entre le secteur intra-vasculaire du parenchyme cérébral, et le liquide interstitiel et cérébro-spinal. La production de LCS serait donc la résultante d'un mécanisme passif de gradients de pressions hydrostatique et osmotique et non pas un mécanisme actif de production de LCS au sein des plexus choroides (40).

Le LCS circule ensuite à travers les foramens interventriculaires de Monro dans le troisième ventricule, gagne le quatrième ventricule par l'aqueduc du mésencéphale puis les espaces sub-arachnoïdiens par l'ouverture médiane du quatrième ventricule où il rejoint la circulation veineuse.
Le LCS est essentiellement résorbé dans le système veineux jugulaire interne par les villosités arachnoïdiennes crâniennes.

La pression du LCS s'ajuste aux pressions parenchymateuse, veineuse et liquidienne. Avant la fermeture des fontanelles, la plasticité de la boîte crânienne du nourrisson s'adapte aux augmentations de pression par une augmentation du volume endocrânien aboutissant à une macrocrânie. Après la fermeture des fontanelles, le crâne devient une enceinte osseuse inextensible.

- Physiopathologie de l'hydrocéphalie post hémorragique

Lors d'une HIV, la cytokine Transforming Growth Facteur β1 (TGF β1) est relarguée dans le LCS, provenant soit de l'hémorragie elle-même (le TGF β1 est stocké dans les plaquettes), soit des plexus choroïdes. Cette cytokine possède des propriétés de cicatrisation et est impliquée dans des maladies fibrosantes (comme la cirrhose). Le taux de TGF β1 dans le LCS est en concentration plus importante chez les enfants qui développeront plus tard une hydrocéphalie permanente.

Lors d'une HIV, le sang pénètre de la zone germinale à l'intérieur des ventricules latéraux, formant de multiples petits caillots se mêlant au LCS.

Whitelaw (36) prend comme image pour illustrer la transformation de l'aspect du LCS, la transformation d'eau salée en sauce tomate ketchup.

Ainsi, les thrombi peuvent facilement bloquer la résorption veineuse du LCS au niveau des villosités arachnoïdiennes, entrainant une accumulation progressive du LCS (et donc de TGF1β) dans les ventricules, qui deviennent « ballonisés », provoquant un élargissement des sutures et du périmètre crânien (PC) du fait de l'augmentation de la pression intracrânienne au sein d'un contenant extensible.

Sur une période de 2 à 6 semaines, le TGF β1 va stimuler la production de protéines de la matrice extracellulaire autour du tronc cérébral et dans l'espace sub-arachnoïdien. Si ce dépôt est étendu, suffisamment de tissu cicatriciel peut être créé pour : soit bloquer totalement la circulation du LCS au niveau du 4^{ième} ventricule, entrainant une hydrocéphalie obstructive (donc inefficacité des ponctions lombaires (PL) soustractives), soit bloquer les voies de résorption, entrainant une hydrocéphalie communicante (les PL soustractives peuvent alors être efficaces pour diminuer l'hypertension intracrânienne).

Dans les deux cas, le LCS s'accumule, ce qui entraine une dilatation ventriculaire.

La substance blanche péri-ventriculaire peut être atteinte, due à l'augmentation de pression intracrânienne, à l'œdème et à la toxicité du fer ou des cytokines pro-inflammatoires.

Ainsi, l'HIV de grade 2 peut dans un second temps entrainer une dilatation des ventricules latéraux par défaut de résorption du LCS causé par des microthrombi alors qu'une HIV de grade 3 présentera une dilatation ventriculaire d'emblée, causée par la taille du thrombus initial (36).

3.3. Epidémiologie

Dans l'étude européenne de Brouwer et al réalisée dans 32 centres chez les nouveau-nés de moins de 30 SA en 2010, 49 % des HIV sévères (grade 3 ou 4) se compliquaient d'une HPH (13).

Les chiffres varient cependant dans la littérature. Ainsi dans la méta-analyse conduite de 2000 à 2010 par Christian et al (41) évaluant 147823 nouveau-nés prématurés de 24 à 36SA, 9% des enfants présentant une HIV tout grade confondu développaient une HPH, d'incidence croissante selon le grade de l'HIV (1% et 4% des HIV de grade 1 et 2, contre 25% et 28% des HIV de grade 3 et 4 respectivement).

Ainsi, bien que les chiffres diffèrent dans la littérature, l'HPH est une complication majeure des HIV, d'autant plus que le grade est sévère.

3.4. Diagnostic

❖ Les signes cliniques

Les signes cliniques pouvant témoigner d'une HPH sont ceux de l'hypertension intracrânienne (HTIC) : l'augmentation du périmètre crânien (> 2mm/jour sur plusieurs jours, > 4mm sur deux jours ou > 14mm sur 7 jours) , l'élargissement des sutures crâniennes (surtout la sagittale), une fontanelle antérieure tendue voire bombée, ainsi que des apnées, bradycardies, diminution de la réactivité et une somnolence excessive (5) (37).

❖ Les signes échographiques

Le diagnostic se fait malgré tout essentiellement sur l'ETF. Les données varient dans la littérature.

Ainsi, d'après l'étude multicentrique européenne de Brouwer et al (13), les deux critères les plus utilisés pour diagnostiquer l'HPH sont l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile (pour 43,3% des centres) ou supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm (pour 30% des centres).

Les critères suivants sont utilisés chacun pour 3,3% des centres :

- index ventriculaire > 97ième percentile ET ballonisation des ventricules latéraux,
- index ventriculaire > 97^{ième} percentile ET élargissement de la corne antérieure > 6mm,
- index ventriculaire > 97^{ième} percentile, élargissement de la corne antérieure > 6mm ET / OU distance thalamo-occipitale > 24 mm,
- index ventriculaire > 97^{ième} percentile, élargissement de la corne antérieure > 5mm ET largeur du 3^{ième} ventricule > 4 - 5mm
- index ventriculaire > 97^{ième} percentile ET diamètre de l'aqueduc > 5 mm
- index ventriculaire > 97ième percentile + 4 mm ET ballonisation des ventricules latéraux
- élargissement de la corne antérieure > 5 – 10 mm (modéré) ou > 10 mm (sévère).

L'ETF permet également de rechercher un signe d'hypertension intracrânienne en prenant la mesure doppler de l'index de résistance au niveau de l'artère cérébrale antérieure, définissant l'HTIC s'il est supérieur à 0,85 en l'absence de canal artériel.

L'IRM cérébrale est utilisée afin d'évaluer le pronostic neurologique des enfants atteints d'HPH en recherchant des lésions associées, et est un élément pouvant donc intervenir dans les décisions de mises en place de soins proportionnés (37).

3.5. Prise en charge

Différentes prises en charge de l'HPH existent, variant selon le contexte clinique, la gravité, le terme de l'enfant, les habitudes de service.

- Les mesures temporaires

  - Les traitements médicamenteux

L'acétazolamide, inhibiteur de l'anhydrase carbonique, et le furosémide, diurétique de l'anse, induisent une diminution de production de LCS et ont déjà été utilisés (acétazolamide seul ou combiné au furosémide) pour réduire l'hydrocéphalie de l'enfant.
Dans une méta-analyse, Whitelaw et al ont montré que l'utilisation de ces deux médicaments n'est d'une part pas efficace (pas de réduction de dérivation ventriculo-péritonéale (DVP)) et n'est pas dénuée d'effets secondaires (néphrocalcinose, désordres hydro-électrolytiques, risque majoré d'anomalie neuro-développementale à l'âge d'un an) et ne recommandent pas l'utilisation de ces traitements (42).
De plus, dans la méta-analyse de Mazzola et al étudiant 68 publications sur la prise en charge de l'HPH, une recommandation de grade 1 est énoncée contre l'utilisation de ces deux traitements (43).

  - Les ponctions lombaires

Les PL ne peuvent être efficaces que dans le cadre d'une hydrocéphalie communicante. Il est majoritairement admis que le retrait est de 10ml/kg, au maximum 20ml/kg. Au-delà, il existe en effet des risques d'apnées, de bradycardies et de désaturations. D'après Whitelaw et Aquilina, seulement une minorité d'enfants présentent dans ce cas une hydrocéphalie communicante, indiquant alors plutôt des ponctions ventriculaires (37).
Les ponctions lombaires sont en pratique pourtant largement utilisées. En effet, Brouwer et al dans leur étude multicentrique européenne (13) mettent en évidence qu'elles représentent le traitement de première intention dans 81% des centres, avec une médiane de 3 ponctions lombaires (allant de 1 à 20) selon leur efficacité. Ceci s'explique probablement par la facilité du geste comparé à une technique neurochirurgicale.

❖ Les ponctions ventriculaires

Les ponctions ventriculaires peuvent être intéressantes en cas d'hydrocéphalie non communicante et sont également utilisées (dans 34,4% des centres), après concertation avec le neurochirurgien. Cependant, le risque infectieux est important (13).
Elles ne sont pas recommandées en pratique courante d'après la méta-analyse de Mazzola et al (grade II) (43).

❖ Le Drainage – Irrigation – Fibrinolytic Therapy (DRIFT)

Cette procédure de drainage – Irrigation – thérapie fibrinolytique intra-ventriculaire a pour but d'enlever le sang et les cytokines associées au saignement avant la mise en place de l'hydrocéphalie.
Whitelaw et al ont mis en évidence qu'il n'y avait pas de différence significative entre les enfants recevant des ponctions lombaires et ceux bénéficiant de cette procédure en terme de DVP et de mortalité, mais avec un risque majoré chez ceux traités par DRIFT d'hémorragie intra-ventriculaire secondaire, et ne recommande donc pas cette thérapeutique. (44)
Plus largement, Mazzola et al ont établi une recommandation de grade 1 préconisant de ne pas utiliser le tissue plasminogen activator (tPA), l'urokinase ni la streptokinase intra –ventriculaires, n'ayant pas démontré de diminution de DVP dans le cadre de HPH (43).

❖ Les techniques neurochirurgicales temporaires

Trois techniques sont décrites à l'heure actuelle : la mise en place d'un réservoir ventriculaire, la dérivation ventriculo-sous-galéale, et la dérivation ventriculaire externe (DVE), toutes trois mises en place par le neurochirurgien et efficaces quel que soit le type d'hydrocéphalie.
Deux autres techniques sont également décrites bien que moins utilisées à travers l'Europe : le lavage ventriculaire en ventriculoscopie ainsi que la fibrinolyse par deux DVE.

- Le révervoir ventriculaire : un cathéter de 3 à 4 cm de long est inséré dans la corne frontale du ventricule latéral puis placé en arrière et en dehors de la fontanelle antérieure où il est relié au réservoir ventriculaire, situé en sous cutané. Les ponctions ventriculaires via le

réservoir retirent 10 ml/kg (1ml par minute) de LCS, en fonction des signes cliniques et échographiques que présentent le patient. Elles peuvent être réalisées par l'équipe médicale (45).

- La dérivation ventriculo-sous-galéale : un cathéter de 3 à 4 cm est également inséré entre la corne frontale du ventricule latéral et l'espace sous-galéal préalablement décollé (espace extensible situé entre la galéa aponévrotique (aponévrose épicrânienne) et le périoste du crâne). Dans certains cas, elle est associée à la pose d'un réservoir communiquant entre le cathéter et l'espace sous-galéal (46). Les ponctions dans l'espace sous-galéal sont réalisées par l'équipe médicale.

En Europe, les réservoirs ventriculaires sont bien plus largement utilisés (65,6% des centres) contre seulement 3,1% pour la dérivation ventriculo-sous-galéale (13).

- La dérivation ventriculo-externe (DVE) : un cathéter est introduit dans le ventricule latéral et relié à une tubulure externe comportant un système de recueil gradué de LCS. Selon sa hauteur, on règle ainsi le débit de drainage du LCS. (47)

Elle est réalisée dans 34,4% des centres en Europe selon Brouwer et al (13).

- Les mesures permanentes

  - La dérivation ventriculo-péritonéale

Cette intervention neurochirurgicale est une dérivation permanente du LCS. Un cathéter est introduit dans le ventricule latéral (souvent droit) et est raccordé à une valve située à la surface du crâne, dont le rôle est de contrôler le débit et / ou la pression du LCS dérivé. Cette valve est raccordée elle-même à un autre cathéter tunnelisé sous la peau jusque dans la cavité péritonéale.
Elle est réalisée par un neurochirurgien, l'intervention dure entre 25 et 45 minutes environ.
La valve régulant la dérivation du LCS fonctionne avec un débit d'autant plus élevé que le sujet est en position debout (pression différentielle entre ses deux extrémités) avec un effet « siphon » à partir de la cavité péritonéale étant située bien plus bas que les ventricules cérébraux. En position couchée, la pression entre les deux extrémités a tendance à s'équilibrer et la valve ne fonctionne que si la pression dans les ventricules s'élève et devient supérieure à la pression régnant dans la cavité

péritonéale. Il existe aujourd'hui de nombreux types de valves. Les plus fréquemment implantées dans notre pays sont les valves à pression d'ouverture réglable par voie transcutanée, le réglage pouvant se faire au cours d'une simple consultation. Il a pour but d'augmenter ou de réduire le débit de la dérivation en fonction des résultats obtenus sur le plan clinique et dans le domaine de l'imagerie.

Plusieurs complications peuvent se produire :

- infectieuses, se présentant cliniquement comme une méningite ou une péritonite, entrainant la plupart du temps un retrait de la dérivation, remplacée temporairement par une DVE,
- abdominales : pseudo-kyste, ascite, appendicite,
- mécaniques : déconnexion du cathéter, notamment chez l'enfant en période de croissance, entrainant une réintervention pour adapter la taille du cathéter à la croissance,
- dysfonctionnements : hypodrainage avec des signes cliniques d'HTIC ; hyperdrainage avec risque de ventricule fente (trop petit) et d'hématomes sous- duraux.

Un suivi à vie est impératif (au minimum une consultation tous les ans à tous les deux ans), le patient et sa famille devant être prévenus des signes cliniques devant les amener à reconsulter en urgence : céphalées, nausées, vomissements, hyperthermie, hypersomnie, douleur abdominale, altération inexpliquée des performances scolaires… (48).

Dans les centres européens, selon Brouwer et al, différentes indications à la DVP ont pu être retrouvées (13) :

- Nécessité de ponctions de réservoir au-delà de 4 semaines de traitement (31,3 % des centres)
- Nécessité de ponctions de réservoir au-delà de 4 semaines de traitement ET signes cliniques d'HTIC ou persistance de majoration du périmètre crânien (21,9 % des centres)
- Signes cliniques d'HTIC ou persistance de majoration du périmètre crânien (15,6 % des centres)
- Echec d'arrêt des ponctions de LCS (méthode non précisée, 9,4 % des centres)
- Echec d'arrêt des ponctions de LCS ET signes cliniques d'HTIC ou persistance de majoration du périmètre crânien (3,1 % des centres)
- Plus de 4 ponctions lombaires (3,1 % des centres)
- Non retrouvé dans 15,6 % des cas.

Dans cette étude européenne, dans 53% des cas, une combinaison entre le poids de l'enfant et les paramètres du LCS était prise en compte afin de définir le moment idéal pour réaliser cette intervention, dans 25% des cas le poids était le critère principal retenu et dans 16 % des cas les paramètres du LCS (pas de réponse dans 6% des cas). Le poids minimal requis se situait entre 1000 et 3000 grammes, le seuil de protéinorrachie à moins de 1 voire 1,5 g/L (un centre prenait également en compte la concentration en globules rouges dans le LCS, devant être < 100/ mm3) (13).

- La ventriculocisternostomie

Le but de cette intervention neurochirurgicale est de créer une communication entre le plancher du 3^{ième} ventricule et la citerne de la base pour permettre la circulation, l'évacuation et la résorption du LCS.

Cette technique peut également permettre le lavage rinçage irrigation du LCS (et ainsi diminuer la protéinorrachie) et la coagulation des plexus choroïdes, ce qui aurait pour effet de diminuer la production de LCS, donc potentiellement diminuer le nombre de patients qui auraint besoin d'une DVP. Toutefois, la technique reste lourde chez le prématuré et son efficacité reste discutée dans cette indication.

Son indication reposerait sur la nécessité d'un traitement permanent dans le cadre de l'HPH, donc à la place de la DVP. Son intérêt est qu'aucun matériel n'est laissé en place (donc pas de risque d'infection de matériel ni de nécessité de changement de cathéter).

En Europe, la ventriculocisternostomie dans le cadre des HPH est une technique peu répandue, réalisée dans 3% des centres (13).

3.6. Evolution

- Evolution à court terme

La mortalité de l'HPH se situe entre 8 et 18 % selon la littérature.

Dans leur étude unicentrique rétrospective se déroulant de 1999 à 2008, Limbrick et al ont inclus 95 nouveau-nés prématurés avec HPH. Huit enfants sur 95 inclus (8,4 %) sont décédés, 4 avant la pose de DVP et 4 après. Sept enfants sur 8 sont décédés de cause non attribuable à l'HPH, et 1 enfant est décédé à l'âge de 3 ans de cause inconnue (46).

Holwerda et al ont réalisé une étude cas-contrôle rétrospective, de 1996 à 2003, incluant 34 nouveau-nés avec HPH. Six patients sur 34 inclus (17,5 %) sont décédés, dont 5 décès pendant la période néonatale (causes non décrites) et un décès survenu dans un contexte de pneumonie à l'âge de 3 ans (49).

En outre, lorsqu'un traitement est entrepris, il convient de peser le risque infectieux de chaque technique (PL, ponction ventriculaire, dérivation ventriculo-sous-galéale, réservoir ventriculaire, DVE, DVP, ventriculocisternostomie) ainsi que celui lié à l'anesthésie le cas échéant, en fonction de chaque situation.

- Evolution à long terme

  - Les complications liées à la DVP

Dans leur étude rétrospective menée sur 20 ans, Bock et al ont montré que les patients avec DVP sur HPH avaient eu une révision dans 35% des cas dans la première année suivant l'intervention, dans 43% des cas dans les 3 ans et dans 49% des cas dans les 5 ans.

Aucune différence statistiquement significative n'a été mise en évidence sur le nombre de réinterventions par rapport à l'âge gestationnel des patients, à la mise en place d'une mesure temporaire neurochirurgicale en première intention ni au grade d'HIV (50).

  - Les troubles moteurs

Dans leur étude unicentrique prospective, Brouwer et al ont inclus 32 patients de 1999 à 2004 ayant une HPH. Vingt-cinq pour cent ont développé une paralysie cérébrale (aucun des patients n'avait eu d'HIV de grade III mais tous une HIV de grade IV).

Les autres patients bénéficiaient d'une évaluation motrice selon l'échelle movement ABC, un résultat inférieur à 5 correspondait à des troubles moteurs certains et entre 5 et 15 à des troubles moteurs modérés.

Trente-neuf pour cent des patients ne présentant pas de paralysie cérébrale présentaient en revanche un score inférieur à 5 (9 patients / 23, dont 6 avec une HIV III), 26% un score entre p5 et 15 (6/23, les 6 avec une HIV III), et 34,8% aucun trouble moteur (8/23, dont 4 HIV IV). A noter, parmi les patients présentant une DVP, seulement 1 sur 9 n'avait aucun trouble moteur, contre 7 sur 14 parmi ceux qui n'avaient pas de dérivation (51).

Holwerda et al trouvent des résultats assez similaires dans leur étude cas-contrôle. Ainsi, sur 25 patients avec HPH, 28 % présentaient une paralysie cérébrale et 8 % des troubles moteurs modérés. Soixante-quatre pour cent des patients étaient indemnes de tout trouble moteur (49).

- Les troubles cognitifs

L'HPH peut entrainer des troubles cognitifs.

Selon Brouwer et al, 29% des patients présentant une hydrocéphalie post HIV présentaient un QI inférieur à 85 (51).

Howerda et al ont apparié les patients présentant une HPH à des patients ne présentant pas d'hydrocéphalie et étant comparables pour l'âge gestationnel, le genre et l'année de naissance.

Ils retrouvent une différence de 14 points de QI entre ceux présentant une hydrocéphalie et ceux indemnes (81 vs 95 respectivement, p = 0,04), et une différence de 9 points sur le QI verbal (91 vs 100 respectivement, p= 0,031).

Les enfants atteints d'HPH ont également une diminution de l'attention sélective (p= 0,012) (49).

- Les troubles du comportement

Les troubles du comportement ne figurent pas au premier plan chez les enfants ayant eu une HPH.

Dans leur étude unicentrique prospective, Brouwer et al ont inclus 32 patients de 1999 à 2004 ayant une HPH. Aucun des enfants ne présentait de troubles du comportement.

Il est à noter que dans 59,4% des cas, aucune complication n'était à déplorer. Ceci dépendait essentiellement du grade de l'HIV. En effet, 82% des patients ayant eu une HIV III contre 33% des patients avec une HIV IV ne présentaient aucune complication (p= 0,015).

Aucune différence statistique significative n'était retrouvée selon la présence ou non de dérivation ventriculo-péritonéale (p= 0,676) (51).
Pour Holwerda et al, il y avait une différence de comportement (intériorisation, extériorisation des émotions, p= 0,036) mais pas lorsque ces critères étaient pris individuellement (49).

Ainsi, nous ne disposons d'aucun consensus sur la définition, le délai d'intervention ni le type d'intervention temporaire à privilégier en première intention dans le cadre d'une HPH.
L'objectif de cette étude était de réaliser un état des lieux des pratiques locales et nationales de la prise en charge de l'HPH chez les nouveau-nés prématurés.
Pour ce faire, nous avons mené un travail en plusieurs étapes.
Dans un premier temps, nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective locale au sein des services de néonatologie du CHU de Bordeaux concernant les nouveau-nés prématurés de 24 à 36 SA + 6jours nés entre janvier 2000 et décembre 2015 avec une HIV de grade II à IV ayant présenté une HPH.
Dans un second temps, nous avons réalisé une enquête de pratiques nationale sur la prise en charge de l'HPH à l'aide d'un questionnaire adressé aux neurochirurgiens et pédiatres néonatologistes français exerçant en niveau III.

MATERIELS ET METHODES

1. Cohorte rétrospective locale

1.1. Schéma d'étude et population

Il s'agissait d'une étude de cohorte, épidémiologique, descriptive et rétrospective. Elle était unicentrique (CHU de Bordeaux).

- Critères d'inclusion

Nous avons inclus tous les nouveau-nés prématurés nés avant 37SA, entre les années 2000 et 2015, ayant présenté une HIV compliquée d'HPH et dont la prise en charge a été effectuée au sein du CHU de Bordeaux.
Nous avons défini l'HPH par un index ventriculaire au moins supérieur au 97^{ième} percentile selon le nomogramme de Levene redessiné par Whitelaw (annexe 3).

- Critères d'exclusion

Nous avons exclus les patients atteints d'un syndrome polymalformatif, d'une anomalie génétique ou d'une maladie neurologique car nous avons jugé qu'il était difficile de savoir si leur évolution, y compris sur le plan neurologique, était secondaire à leur pathologie ou à l'hydrocéphalie initiale.
Nous avons également exclus les patients qui, après relecture des images échographiques avec le chef de service de radio-pédiatrie du CHU de Bordeaux, n'avaient finalement pas de HPH (c'est-à-dire dont l'index ventriculaire était inférieur au 97^{ième} percentile reporté sur le nomogramme présenté en annexe 3)).

1.2. Recueil des données

1.2.1. Modalités générales

En septembre 2017, nous avons envoyé une demande d'analyse de données à l'unité de coordination et d'analyse de l'information médicale (UCAIM) avec les critères suivants :

- nouveau-né prématuré
- pris en charge au CHU de Bordeaux
- ayant présenté une HIV de grade 3 ou 4.

En janvier 2018, nous avons envoyé une nouvelle demande d'analyse de données à l'UCAIM afin d'inclure les prématurés pris en charge au CHU de Bordeaux, ayant présenté une HIV de grade 2 compliquée d'hydrocéphalie.

De novembre 2017 à avril 2018, nous avons recueilli les données de ces patients à l'aide du logiciel « Dx Care » pour ceux nés après 2008, et en se rendant au bâtiment des archives à Pessac afin d'avoir accès aux dossiers papiers pour ceux nés avant 2008.

De nombreuses données ont été recueillies pour cette étude, classées en données cliniques, échographiques, biologiques (PL), concernant la prise en charge, et l'évolution des patients au long court, dans une feuille de recueil anonymisée.

1.2.2.Les données cliniques

- Les données obstétricales et périnatales recueillies étaient les suivantes :

- gestité,
- chorionicité le cas échéant,
- corticothérapie anténatale bien conduite (définie comme deux doses de corticoïdes systémiques type Celestene ®),
- présence ou non d'un retard de croissance intra-utérin
- anomalie du rythme cardiaque fœtal
- menace d'accouchement prématuré
- rupture prématurée des membranes
- pré éclampsie
- chorioamniotite
- toute autre pathologie obstétricale.

- Les données néonatales concernaient :

- l'âge gestationnel,
- le genre,
- le caractère « out-born »,
- le poids et le périmètre crânien de naissance,
- le score Apgar,
- le pH et le lactate au cordon,
- la nécessité d'une réanimation dès la naissance, définie par une intubation, un massage cardiaque externe ou l'usage de drogues vaso-pressives.

- Les données recueillies concernant l'évolution des nouveau-nés lors du séjour hospitalier étaient les suivantes :

- Un ou des épisodes d'instabilité hémodynamique lors du séjour et notamment avant la découverte de l'HPH,
- La présence de signes cliniques associés au diagnostic d'HIV et d'HPH,
- la persistance du canal artériel et son traitement (par ibuprofène ou chirurgical),
- l'apparition d'une hémorragie pulmonaire,
- d'un sepsis,
- d'une entéro-colite ulcéro-nécrosante,
- la nécessité d'une transfusion en culots de globules rouges et en plaquettes,

- une décision de limitation ou d'arrêt des thérapeutiques actives ainsi que leur motif,
- le terme du décès du patient le cas échéant.

1.2.3.Les données échographiques

Tous les comptes-rendus d'échographie ont été analysés pour chaque patient. Ils ont été récupérés via le logiciel des radiologues pour les naissances après 2006, ou dans le dossier papier pour les naissances avant 2006, et l'index ventriculaire pour chacune des échographies réalisées a été reporté sur le nomogramme de Levene redessiné par Whitelaw (présenté en annexe 3) pour chaque patient.

Les images (sur support papier ou numérique) étaient relues avec le chef de service de radio-pédiatrie du CHU de Bordeaux, le Pr CHATEIL, pour confirmer le diagnostic d'HPH si le radiologue qui avait interprété l'échographie ne tranchait pas sur le grade de l'HIV, si l'index ventriculaire n'était pas indiqué, ou pour toute histoire clinique discordante avec le grade de l'HIV.

L'index ventriculaire était alors remesuré le cas échéant par le Pr CHATEIL, et reporté sur le nomogramme.

Nous relevions alors pour chaque échographie réalisée :

- l'âge post natal de réalisation de la première ETF puis des suivantes
- la normalité ou non de la première échographie
- l'âge post natal au diagnostic de l'HIV
- le grade de l'HIV et son caractère uni ou bilatéral lors du diagnostic
- l'index de résistance de l'artère cérébrale antérieure, notamment lors du diagnostic d'HIV, d'HPH et lorsque la dilatation ventriculaire était maximale,
- l'âge post natal de diagnostic d'HPH
- l'index ventriculaire lors du diagnostic d'HPH puis à son zénith
- la présence de lésions associées telles qu'une dilatation tri, quadri ventriculaire ou une leucomalacie péri-ventriculaire.

1.2.4.Les données biologiques

Pour chaque PL, nous relevions les données suivantes :

- le nombre total de PL réalisées,
- la quantité de LCS retirée,
- la protéinorrachie,
- la glycorrachie,
- la culture bactérienne,
- la lactorrachie,
- la cytorachie.

1.2.5.Les données concernant la prise en charge

Concernant la prise en charge de l'HPH, nous avons recueilli les données suivantes :

- une surveillance simple
- un traitement médicamenteux,
- une ou plusieurs PL à visée soustractive,
- une ou plusieurs ponctions ventriculaires,
- la mise en place de dérivation ventriculo-sous-galéale,
- la mise en place de DVE,
- la mise en place d'un réservoir ventriculaire,
- la mise en place de DVP,
- l'âge post natal à la découverte des anomalies à l'IRM cérébrale et aux EEG si le patient bénéficiait de ces examens,
- l'âge post natal et corrigé ainsi que le poids du patient au moment de la DVP,
- les complications post-opératoires le cas échéant.

1.2.6.Les données concernant l'évolution des enfants au long court

La prise en charge et l'évolution a été recueillie par téléphone auprès des parents des patients « survivants » avec le support du carnet de santé de l'enfant.
Les coordonnées des familles étaient recueillies dans les dossiers papiers ou informatisés.

Une lettre de non opposition, approuvée par la coordinatrice des opérations cliniques du département promotion interne de la direction de recherche et innovation du CHU de Bordeaux, Mme DESJARDINS, a été envoyée à chacune de ces familles, leur expliquant le but de cet appel. Leur opposition était retenue si celles-ci nous renvoyaient un courrier dans les 15 jours suivants la réception de la lettre.

Les familles n'ayant pas exprimé leur désaccord ont été contactées à trois reprises en l'absence de réponse lors du premier appel. Un message était laissé sur le répondeur le cas échéant.
Au début de chaque appel, une présentation synthétique du travail ainsi que le recueil de l'accord de participation des familles étaient effectués systématiquement.

Le questionnaire guidant la conversation téléphonique a été rédigé en collaboration avec un praticien hospitalier de néonatalogie (le Dr CRAMAREGEAS) et de neuro-pédiatrie (le Dr VILLEGA) du CHU de Bordeaux (présenté en annexe 4).

Les données recueillies concernaient :

- le développement psychomoteur :
  - âge de la tenue assise,
  - âge de l'association de 2 mots puis de 3 mots,
  - la présence de difficultés à la marche selon les parents,
  - l'âge de l'acquisition de la marche et du tricycle.

- la prise en charge paramédicale éventuelle :
  - recours à un orthophoniste,
  - recours à un psychomotricien,
  - recours à un kinésithérapeute,
  - recours à un ergothérapeute,
  - centre d'action médico-sociale précoce,

- centre médico-psychologique.

➢ les antécédents médicaux :

- épilepsie,
- suivi par un neuro-pédiatre,
- suivi par un pédopsychiatre,
- le port de lunettes,
- la présence de troubles du comportement
- tout autre antécédent.

➢ la scolarisation :

- en classe normale,
- recours au service d'éducation spéciale et de soins à domicile,
- établissement particulier,
- classe spécialisée,
- recours à une auxiliaire de vie scolaire,
- redoublement,
- l'âge du passage en CP,
- toutes autres difficultés particulières rencontrées selon les parents.

➢ l'évolution actuelle de l'enfant :

- âge lors de l'appel,
- niveau scolaire actuel,
- pratique d'une activité extra-scolaire,
- prise en charge paramédicale actuelle,
- prise d'un traitement médicamenteux.

2. Enquête de pratiques nationale

2.1. Caractéristiques de l'enquête

Il s'agissait d'une enquête descriptive.

L'objectif était d'obtenir un retour d'expériences de prise en charge de l'HPH auprès des pédiatres néonatalogistes ainsi que des neurochirurgiens impliqués dans ce domaine en France.

Le questionnaire a été élaboré en collaboration avec une pédiatre néonatalogiste (le Dr CRAMAREGEAS) et un neurochirurgien pédiatrique (le Dr GIMBERT) tous deux exerçant au CHU de Bordeaux et à partir de la littérature en interrogeant Pubmed (("cerebral hemorrhage" OR "intraventricular hemorrhage") AND (neonate OR preterm) AND hydrocephalus) en sélectionnant des articles du 01/01/2000 au 01/10/2018, concernant les nouveau-nés humains). Nous avons recueilli des informations sur les indications de prise en charge, cliniques et échographiques, le choix du traitement de première intention, les modalités des différentes thérapeutiques (provisoires : PL, réservoir ventriculaire, dérivation ventriculo-sous-galéale, DVE ; permanentes : ventriculocisternostomie, DVP), les modalités de surveillance et les indications de mise en place de soins proportionnés.

2.2. Mode de sélection des praticiens interrogés

Cette enquête était destinée aux pédiatres néonatalogistes exerçant en niveau III ainsi qu'aux neurochirurgiens prenant en charge les HPH chez le nouveau-né prématuré.

Un pédiatre était interrogé dans chaque niveau III de France métropolitaine et Département d'Outre-Mer (Martinique, Guadeloupe, Réunion, Mayotte, Guyane française). Les coordonnées ont été obtenues via la société française de Néonatalogie et le « réseau périnat France ».

Les neurochirurgiens membres de la société française de neurochirurgie pédiatrique ont été interrogés. Les coordonnées ont été obtenues avec l'aide du Dr GIMBERT, lui-même membre.

2.3. Modalités pratiques

Un questionnaire à choix multiples a été rédigé sur internet via *Google Form*, envoyé par mail à chacun des praticiens participants et était identique que le médecin soit pédiatre ou neurochirurgien. La durée pour y répondre était d'environ 15 minutes, des commentaires libres à la fin de chaque question étaient possibles.

Il a été envoyé pour la première fois le 6 mars 2018, puis 4 relances par mail personnalisé ont été envoyées du 6 avril au 11 juin, toutes les 3 semaines. Les résultats ont été analysés à partir du 1er juillet 2018.

2.4. Outil de l'enquête

Le questionnaire (présenté en annexe 5) était composé de 13 questions à choix multiples.

- 1ière question sur l'identité du participant : profession / ville d'exercice / présence d'un centre de neurochirurgie au sein de l'hôpital dans lequel il exerçait.

- 2ième question sur les indications à débuter un traitement immédiatement dans le cadre d'une HPH : le périmètre crânien (PC), les signes cliniques (définis comme suit : apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience), les signes échographiques, l'association des deux, ou aucune indication.

- 3ième question sur les signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat (avec possibilité de répondre que la question ne correspond pas à la discipline du médecin participant) : l'index ventriculaire > 97ième percentile / +4 mm, l'indice de Davies (la plus grande largeur mesurée à angle droit du plus grand diamètre diagonal de la corne frontale), l'index de résistance (IR) de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 en l'absence de canal artériel persistant, une majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives (indépendamment de l'indice de Levene), ou tout autre signe, colligé dans les commentaires.

- 4ième question sur le traitement réalisé en première intention : aucun / médicamenteux / PL / réservoir ventriculaire / dérivation ventriculo-sous-galéale / DVE / DVP / ventriculocisternostomie.

- 5ième question sur les PL : l'indication ou non à en réaliser, si oui en 1ière ou 2nde intention, la réalisation à un rythme défini ou selon les signes cliniques et échographiques présentés par le patient, la quantité à retirer au minimum et maximum.

- 6ième question à nouveau sur les PL : la présence d'un poids et terme seuils (ou non) pour la réalisation de PL, le nombre de PL (efficaces et non efficaces) avant d'envisager une autre méthode de dérivation du LCS et le transfert du patient vers une unité de néonatologie avec un centre de neurochirurgie pédiatrique à proximité, s'il est jugé utile de réaliser une PL malgré des signes de blocage de flux de LCS, si l'on peut tenter une deuxième PL le jour suivant si la PL est jugée inefficace.

Les PL étaient considérées comme efficaces dans cette enquête avec un retrait de LCS d'au moins 10ml/kg avec amélioration clinique et échographique au décours immédiat.

- 7ième question sur la DVE (avec possibilité de répondre que la question ne correspond pas à la discipline du médecin participant) : l'indication ou non dans les HPH, le délai de réalisation, la présence ou non d'un poids / terme seuils en dessous duquel il n'est pas envisagé de DVE, le délai avant d'envisager une autre technique de dérivation du LCS.

- 8ième question sur la dérivation ventriculo-sous-galéale (avec possibilité de répondre que la question ne correspond pas à la discipline du médecin participant) : l'indication ou non dans les HPH, la présence ou non d'un poids / terme seuils en dessous desquels il n'est pas envisagé de dérivation ventriculo-sous-galéale, le délai avant d'envisager une autre technique de dérivation du LCS.

- 9ième question sur le réservoir ventriculaire (réservoir de Rickham ou d'Ommaya, avec possibilité de répondre que la question ne correspond pas à la discipline du médecin participant) : l'indication ou non dans les HPH, le rythme prédéfini des ponctions de réservoir ou fonction des signes cliniques et échographiques présentés par le patient, la quantité minimale et maximale de LCS à retirer, la présence ou non d'un poids / terme seuils en dessous desquels il n'est pas envisagé de réservoir ventriculaire, le nombre de ponctions de réservoir avant d'envisager une autre solution de dérivation du LCS.

- 10ième question sur la ventriculocisternostomie (avec possibilité de répondre que la question ne correspond pas à la discipline du médecin participant) : l'indication ou non dans les HPH, la réalisation concomitante ou non d'un lavage / aspiration de caillot, la présence ou non d'un poids / terme seuils en dessous desquels il n'est pas envisagé de ventriculocisternostomie, le délai avant d'envisager une autre technique de dérivation du LCS.

- 11ième question concernant la DVP (avec possibilité de répondre que la question ne correspond pas à la discipline du médecin participant) : le délai entre la réalisation du traitement de 1ière intention et la mise en place de la DVP, le poids (2500 grammes ou autre) / terme (37 SA ou autre), protéinorrachie (< 1,5 g/L ou autre) seuils pour envisager cette technique chirurgicale, le modèle de dérivation choisi.

- 12ième question concernant les modalités de surveillance : la mesure du PC quotidienne et la surveillance des signes cliniques définis ci-dessus, les ETF et leur rythme de réalisation, les indications d'IRM cérébrale et d'électro-encéphalogramme, la surveillance de la protéinorrachie, glycorrachie, concentration en hématies / lactate / éléments dans le LCS, ou autre modalité de surveillance.

- 13ième question sur les critères amenant systématiquement à poser des limitations ou arrêts des thérapeutiques actives : le terme / poids de naissance inférieur à un seuil défini, la présence de comorbidités, d'autres lésions à l'imagerie cérébrale, le grade IV de l'HIV (uni ou bilatéral), d'autres critères, ou aucun critère ne justifiant le recours systématique aux limitations ou arrêts des thérapeutiques actives.

3. Recueil et analyse statistique des données

3.1. Cohorte rétrospective

L'ensemble des données recueillies sur papier a été retranscrit manuellement sur tableur Excel sécurisé avec double vérification. Les fiches de recueil étaient anonymisées.

Un tableur spécifique a été créé pour les données échographiques et biologiques, rassemblant toutes les données concernant les ETF et analyses de LCS faites au cours du séjour en Néonatalogie de chaque patient.

Les données correspondant à des critères fermés ont été cotées de la manière suivante : « 1 » pour OUI, « 0 » pour NON, et seront présentées en valeurs absolues et pourcentages.

Les données numériques correspondant à des nombres ou des âges seront présentées en médianes et 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3).

3.2. Enquête de pratiques

L'ensemble des données recueillies a été retranscrit sur tableur Excel via le logiciel « Google Form ». Ces données étaient également exprimées en valeurs absolues et pourcentages pour les questions fermées et en médianes et 1er / 3^{ième} quartile pour les données numériques.

Concernant les commentaires rajoutés aux questions, nous avons choisi de détailler les réponses les plus fréquemment rencontrées.

4. Cadre légal

Nous avons déclaré ce travail au correspondant informatique et liberté, garant du respect de la loi informatique et liberté, du CHU de Bordeaux, Dr Moufid HAJJAR.

Nous avons également étudié ce projet avec la coordonnatrice des opérations cliniques du département promotion interne au sein de la Direction de recherche clinique et innovation du CHU de Bordeaux, Mme DESJARDINS, qui nous a confirmé que ce travail était hors « loi Jardé », impliquant partiellement la personne humaine, et nous n'avons donc pas eu besoin de recourir à l'avis du comité de protection des personnes.

Nous avons élaboré avec Mme DESJARDINS la lettre de non opposition adressée aux parents des patients « survivants ».

Pour les parents des enfants décédés, nous avons jugé non éthique, en accord avec la coordonnatrice des opérations cliniques, de leur adresser un courrier demandant leur consentement de participation à cette étude. L'autorisation de soins signée à l'entrée du séjour hospitalier par les parents des enfants inclus dans cette étude a été jugée suffisante dans le cas présent.

RESULTATS

1. Cohorte rétrospective locale

1.1. Présentation générale de la population

Quatre-vingt-quinze patients ont été identifiés d'après les recherches PMSI. Trente-deux nouveau-nés prématurés entre 2000 et 2015 présentant une HIV ont été exclus pour les raisons suivantes :

- 23 patients (20 avec une HIV grade II et 3 avec une HIV grade IV), dont toutes les échographies sur papier ou numériques ont été réévaluées par le chef de service de radio-pédiatrie du CHU de Bordeaux le Pr CHATEIL, présentaient une HIV non compliquée d'hydrocéphalie par la suite (dont l'index ventriculaire était inférieur au 97^{ième} percentile selon le nomogramme présenté en annexe 3).

- 4 patients présentaient un syndrome malformatif (agénésie du corps calleux, syndrome polymalformatif, myasthénie auto-immune), ou une anomalie génétique (45 XX).

- 1 patient était transféré au CHU de Bordeaux pour autre motif (cure de hernie inguinale).

- 1 patient présentait une HIV de grade 2 ou 3 mais aucune image n'a été retrouvée dans la base de données du serveur de radio-pédiatrie pour pouvoir affirmer le grade de l'HIV et mesurer l'index ventriculaire à nouveau afin de le reporter sur le nomogramme.

- 2 patients présentaient une erreur de codage PMSI (hors dates d'inclusion)

- 1 patient, né avant 2008, a été exclu car son dossier papier demeurait introuvable malgré les recherches actives de l'archiviste du CHU de Bordeaux, Mme HERVE. Nous ne disposions d'aucune information numérique.

La figure 1 représente le diagramme de flux.

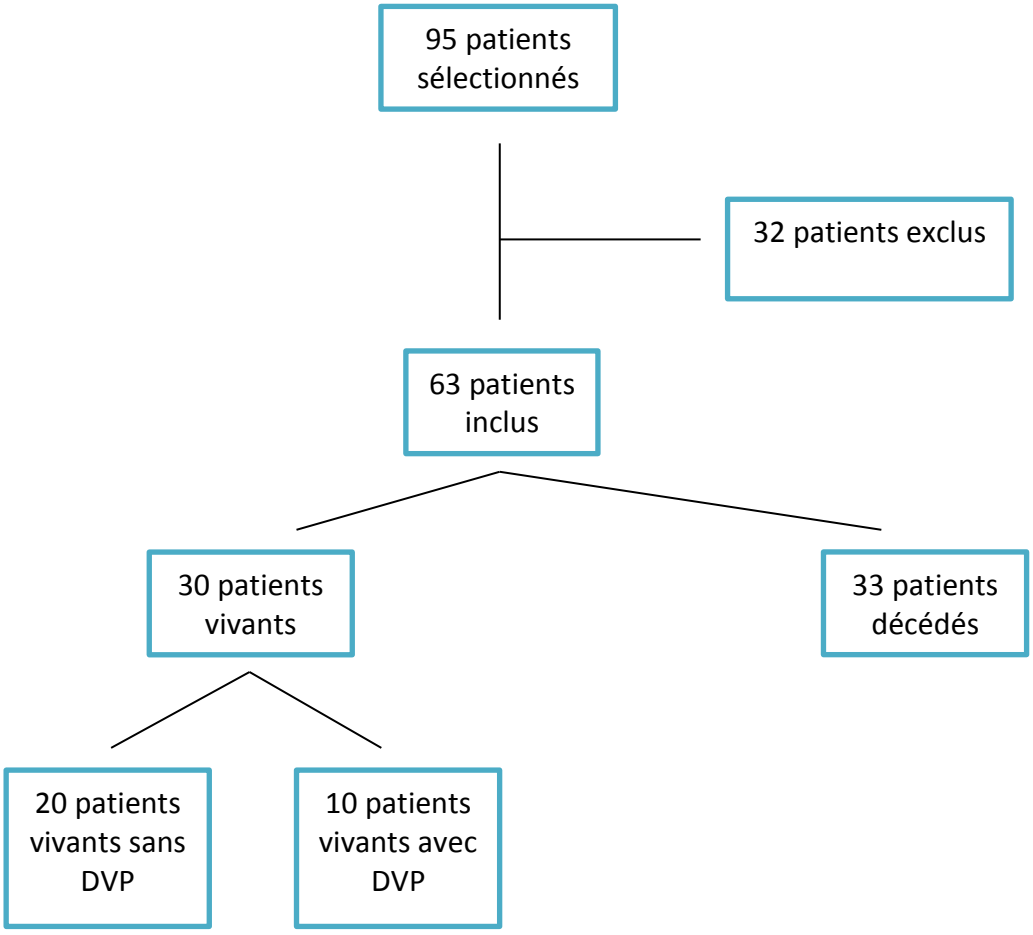


Figure 1 : Diagramme de flux de la cohorte locale.

1.2. Les données cliniques

1.2.1. Les données obstétricales et périnatales

Les grossesses gémellaires représentaient 19 / 63 naissances, dont 9 étaient bi-choriales bi-amniotiques (5 et 4 respectivement chez les patients décédés et vivants, dont 2 avec et 2 sans DVP pour ces derniers). Cinq grossesses étaient mono-choriales bi-amniotiques (1 et 4 respectivement chez les patients décédés et vivants, dont 1 avec et 3 sans DVP).
Nous comptions une grossesse triple, ainsi que 4 grossesses dont la chorionicité n'était pas précisée.

Le pH au cordon médian était de 7,27 (7,06-7,35), le lactate au cordon médian était de 4,2 mmol/L (2-7,2). Nous n'avons pas détaillé les résultats par groupe de patient devant le grand nombre de données manquantes concernant ces deux paramètres.

Trente-trois patients sont décédés à l'âge civil médian de 7 jours (3-17).

Le reste des données est présenté dans le tableau 1.

Tableau 1 : Données obstétricales et périnatales de la population

	Tous patients confondus N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
Age gestationnel *	27 SA (26-30)	29 SA + 5j (27-33)	26 SA (25-27)	28 SA + 6j (26,5-32)	31 SA + 1j (29-33,5)
Poids naissance (grammes) *	1000 (800-1350)	1335,5 (1080-1880)	830 (620-950)	1280 (1020-1670)	1677 (1150-2050)
Périmètre crânien naissance (cm) * *Données manquantes*	27,2 *29*	28,1 *7*	23 *22*	28 *7*	29,4 *0*
Genre masculin	38 (60,3%)	17 (56,7%)	21 (63,6%)	13 (65%)	4 (40%)
Corticothérapie anténatale complète	23 (36,5%)	9 (30%)	14 (42,4%)	6 (30%)	3 (30%)
Prématurité spontanée	41 (56,2%)	17 (56,7%)	24 (72,7%)	10 (50%)	7 (70%)
Prématurité induite	22 (34,9%)	13 (43,3%)	9 (27,3%)	10 (50%)	3 (30%)
Retard de croissance intra-utérin	9 (14,2%)	1 (3,3%)	8 (24,2%)	1 (5%)	0 (0%)
Outborn	16 (25,4%)	12 (40%)	4 (12,1%)	10 (50%)	2 (20%)
Apgar 1 min *	5	6	4	6	4
Apgar 5 min *	7	8	5	8	8
Non côté car intubé	28 (44,4%)	9 (30%)	19 (57,6%)	6 (30%)	3 (30%)
Réanimation péri-natale (massage cardiaque externe, adrénaline)	7 (11,1%)	2 (6,7%)	5 (15,1%)	2 (10%)	0 (0%)

** résultats exprimés en médiane, puis 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3).*

1.2.2.Les données néonatales

Trente-quatre patients sur 63 présentaient une persistance du canal artériel (54%).
Six patients sur 34 (17,6%) ont été traités par ibuprofène (5 enfants décédés, 1 vivant sans DVP), débuté à l'âge médian de 1 jour post-natal (1-3).
Quatorze patients sur 34 ont bénéficié d'un traitement chirurgical du canal artériel (41,2%) à l'âge médian de 8 jours de vie (7-15), 5 chez des patients décédés ultérieurement et 9 chez les patients vivants, dont 4 avec et 5 sans DVP.
Quatorze patients sur 34 ont bénéficié d'une surveillance simple (41,2 %). Cela concernait deux patients vivants (uniquement sans DVP), et 12 patients décédés.

Une hémorragie pulmonaire était constatée chez 6 patients (9,5%), tous décédés ultérieurement.
De même, une entérocolite ulcéro-nécrosante a été diagnostiquée chez 2 patients (3,1 %), également décédés ultérieurement.

Chacun des sous-groupes a été transfusé de 2 culots de globules rouges en médiane.

Le reste des données est représenté dans le tableau 2.

Tableau 2 : Données néonatales de la population

	Tous patients confondus N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
Troubles hémodynamiques pendant le séjour néonatal	38 (60,3%)	15 (50%)	23 (70%)	11 (55%)	4 (40%)
Persistance du canal artériel	34 (54%)	12 (40%)	22 (66,7%)	8 (40%)	4 (40%)
Sepsis	29 (46%)	15 (50%)	14 (42,4%)	12 (60%)	3 (30%)
Transfusions de CGR	45 (71,4%)	20 (66,7%)	25 (75,8%)	12 (60%)	8 (80%)
Thrombopénie < 100 G/L	20 (31,7%)	6 (20%)	14 (42,4%)	5 (25%)	1 (10%)
Rétinopathie liée à la prématurité	7 (11,1 %)	6 (20 %)	1 (3 %)	5 (25 %)	1 (10 %)

CGR : culot de globules rouges

1.3. Les données échographiques

1.3.1.Les résultats de la première échographie

La première échographie était réalisée à l'âge médian de 1 jour de vie (1-2) chez tous les patients confondus (1,5 ; 1 ; 1 ; 2 jours de vie respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).

Elle était normale dans 44,4 % des cas chez tous les patients confondus, notamment en majorité chez les patients décédés (caractère normal retrouvé dans 36,7 % ; 51,5 %, 35 % et 40 % des cas respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).

1.3.2.Les données échographiques concernant les HIV

On observe une majorité d'HIV de grade 3 dans notre population.

Aucun patient vivant avec DVP ne présentait d'HIV de grade 2.

Les patients décédés présentaient quant à eux un grand nombre d'HIV de grade 4.

Le caractère bilatéral était retrouvé à chaque fois dans plus de la majorité des cas.

En effet, pour les HIV de grade 2, nous observions 57,1% de bilatéralité chez tous les patients confondus (60 %, 50 %, 60 %, 0 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans DVP et avec DVP).

Concernant les HIV de grade 3, 94,1 % étaient bilatérales chez tous les patients confondus (100 %, 87,5 %, 100 % et 100 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).

Enfin, pour les HIV de grade 4, le caractère bilatéral était retrouvé dans 78,9 % des cas chez tous les patients confondus (50 %, 86,7 %, 100 % et 33,3 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans DVP, vivants avec DVP).

Les figures 2 et 3 illustrent l'âge de diagnostic de l'HIV parmi les patients de notre population ainsi que la répartition des différents grades des HIV.

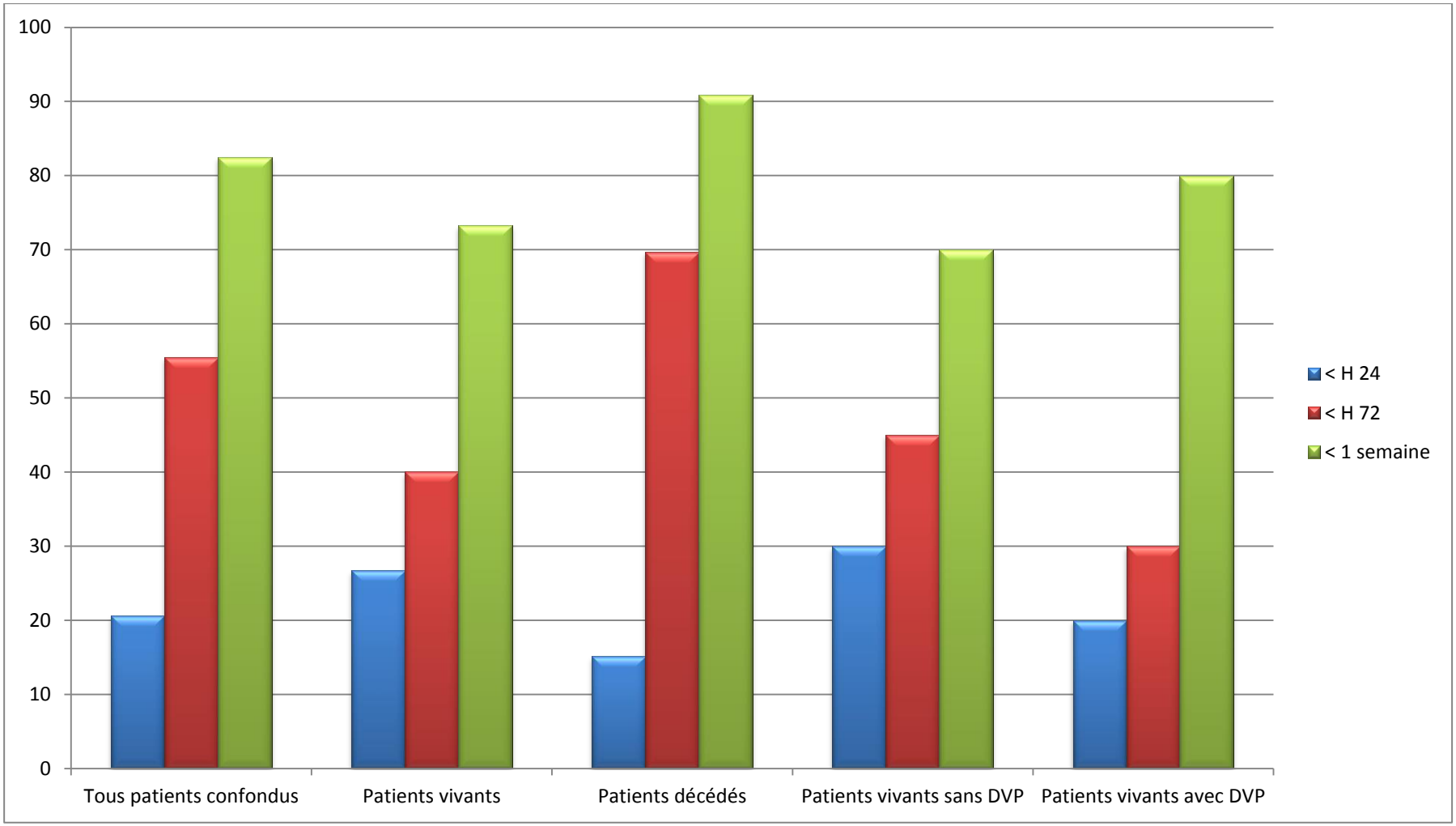


Figure 2: Age de diagnostic d'HIV à moins de 24h, 72h ou dans la 1ière semaine de vie en fonction du pourcentage des patients de chaque groupe.

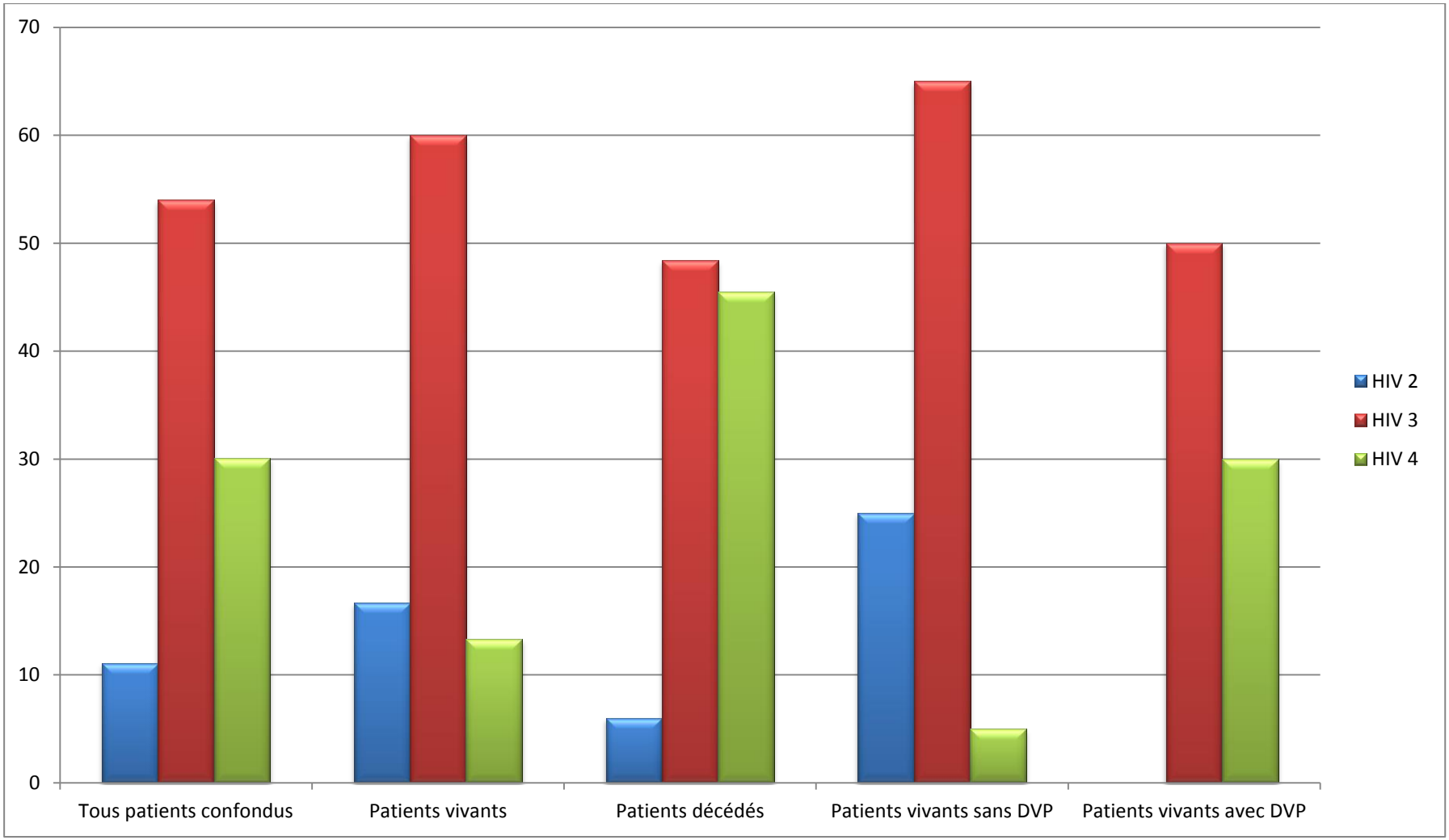


Figure 3 : Répartition des différents grades d'HIV parmi la population.

Les signes cliniques reportés chez 31 patients (49,2 %) étaient les suivants : convulsions (14,3 %), majoration du PC avec disjonction des sutures (12,7 %), apnées (11 %), bradycardies (9,5 %), fontanelle antérieure bombée (8 %), diminution de la réactivité (8 %), instabilité hémodynamique (6,3 %), déglobulisation (4,8 %), malaise (3,2 %), hypotonie (3,2 %).
Ils n'étaient pas reportés ou détaillés systématiquement au moment du diagnostic, expliquant le nombre de données manquantes important.

Le reste des données concernant les caractéristiques de notre population lors du diagnostic de l'HIV est représenté dans le tableau 3.

Tableau 3 : Caractéristiques de la population lors du diagnostic d'HIV

	Tous patients confondus N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
Age post-natal lors diagnostic d'HIV (jours) *	3 (2-6)	5 (1-8)	3 (2-4)	4 (1-9)	5 (3-7)
IR lors diagnostic HIV	0,81 (0,68-0,88)	0,75 (0,63-0,85)	0,83 (0,72-0,90)	0,76 (0,66-0,85)	0,68 (0,60-0,88)
Signes cliniques concomitants lors diagnostic HIV	31 (49,2 %)	9 (30 %)	22 (66,7 %)	7 (35 %)	2 (20 %)
Nouveau-nés asymptomatiques lors diagnostic HIV	15 (23,8 %)	11 (36,7 %)	4 (12,1 %)	8 (40 %)	3 (30 %)
Données manquantes	*17*	*10*	*7*	*5*	*5*

** résultat exprimé en médiane, 1er quartile et 3^{ième} quartile (Q1-Q3).*
IR : index de résistance de l'artère cérébrale antérieure, HIV : hémorragie intra-ventriculaire

1.3.3.Les données échographiques concernant l'HPH

Une fois le diagnostic de l'HIV posé, les patients tous confondus présentaient une HPH en médiane 3 jours après (5 jours pour les patients vivants, le jour même pour les patients décédés, 7 jours pour les patients vivants sans DVP et 5 jours avec DVP).
Ils atteignaient ensuite l'apogée de la dilatation ventriculaire 8 jours plus tard en médiane (14 jours pour les patients vivants, 1 jour pour les patients décédés, 9 jours pour les patients vivants sans DVP et 20 jours avec DVP).

Les signes cliniques lors du diagnostic de l'HPH ont pu être recueilli chez 41 patients sur 63 (65%) : 39 % présentaient une majoration du périmètre crânien, 32 % des convulsions, 24 % des bradycardies, 24 % des désaturations (apnées), 17 % une fontanelle antérieure bombée, 15 % une instabilité hémodynamique, 12 % une hypotonie, 10 % une diminution de la réactivité, 7 % une déglobulisation et 7 % une douleur.
Ils n'étaient en revanche pas notés à l'apogée de la dilatation ventriculaire.

Une fois le diagnostic d'HPH posé, un contrôle par imagerie (ETF, scanner ou IRM) était réalisé tous les 6 jours (médiane) chez tous les patients confondus (7,5 jours pour les patients vivants, 4,5 jours pour les patients décédés, 7 jours pour les patients vivants sans DVP et 10 jours avec DVP).

Une dilatation tri ventriculaire pouvant témoigner d'une hydrocéphalie non communicante était associée chez 30,2 % des patients tous confondus (43,3 %, 18,2 %, 40 % et 50 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).
Une dilatation tétraventriculaire pouvant témoigner d'une hydrocéphalie plus avancée était retrouvée dans 20,6 % des patients tous confondus (33,3 %, 9 %, 30 % et 40 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).

La partie du dossier contenant les images échographiques d'une des patientes vivantes avec DVP manquait et l'index ventriculaire n'était pas précisé sur les différents comptes rendus et n'a donc pas pu être re-mesuré, expliquant que le total de cette catégorie de patient n'atteigne pas 100 %.

Le reste des données concernant les caractéristiques de notre population lors du diagnostic de l'HPH et lorsque l'index ventriculaire était à son apogée sont représentés dans les tableaux 4 et 5.

Tableau 4 : Caractéristiques de la population lors du diagnostic d'HPH.

	Population cohorte N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
Age post natal lors diagnostic de HPH (jours) *	6 (3-11)	10 (7-14)	3 (2-6)	11 (7-15)	8 (5-14)
IR lors diagnostic HPH	0,80 (0,67-0,89)	0,75 (0,63-0,82)	0,82 (0,72-0,91)	0,75 (0,65-0,85)	0,74 (0,56-0,80)
Index ventriculaire lors diagnostic HPH (mm)	12 (10-14)	12 (10-16)	12 (10,5-14)	12 (10-14)	14,6 (11-18,5)
p> 97	41 (65 %)	19 (63,3 %)	22 (66,7 %)	15 (75 %)	4 (40 %)
p > 97+4	21 (33,3 %)	10 (33,3 %)	11 (33,3 %)	5 (25 %)	5 (50 %)
Signes cliniques concomitants	41 (65 %)	15 (50 %)	26 (78,8 %)	10 (50 %)	5 (50 %)
Nouveau-nés asymptomatiques	13 (20,6 %)	11 (36,7 %)	2 (6 %)	9 (45 %)	2 (20 %)
Données manquantes	*9*	*4*	*5*	*1*	*3*

** résultat exprimé en médiane avec 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3).*

IR : index de résistance de l'artère cérébrale antérieure. HPH : hydrocéphalie post hémorragique p : percentile. L'index ventriculaire (mesuré en millimètres) était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (37) *(annexe 3). Les signes cliniques étaient les suivants : apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience.*

Tableau 5 : Caractéristiques de la population lorsque l'index ventriculaire était à son apogée.

	Tous patients confondus N = 63	**Patients vivants N = 30**	**Patients décédés N = 33**	**Patients vivants sans DVP N = 20**	**Patients vivants avec DVP N = 10**
Age post natal index ventriculaire maximal (jours) *	14 3-24	24 16-29	4 2-10	20 15-26	28 24-51
IR lors dilatation ventriculaire maximale *	0,85 0,80-0,90	0,86 0,80-0,90	0,85 0,77-0,92	0,84 0,80-0,90	0,87 0,83-0,90
Index ventriculaire maximal *	14 13-20	19 14-24	14 12-15	14,6 13-21	24 22,5-29,5
p > 97^{ième} p	26 (41,3 %)	11 (36,7 %)	15 (45,4 %)	11 (55 %)	0 (0 %)
p > 97^{ième} p +4 mm	36 (57,1 %)	18 (60 %)	18 (54,6 %)	9 (45 %)	9 (90 %)

** résultat exprimé en médiane avec 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3).*

IR : index de résistance de l'artère cérébrale antérieure, p : percentile. L'index ventriculaire (mesuré en millimètres) était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (37) *(annexe 3).*

1.4. Les données biologiques

1.4.1. Les données concernant les patients ayant bénéficié de PL soustractive

Chez tous les patients confondus, la première PL était réalisée 9 jours (médiane) après avoir atteint l'apogée de la dilatation ventriculaire (1 jour avant la dilatation ventriculaire maximale chez les patients vivants ; 14 et 1 jour(s) après chez les patients décédés et vivants sans DVP, et le même jour chez les patients avec DVP).

Une dilatation tri ventriculaire sans dilatation du 4^{ième} ventricule (témoignant de blocage de flux du LCS) était retrouvée chez 52,4 % des patients tous confondus ayant reçu un traitement par ponction lombaire (58,8% ; 25 % ; 55,5 % et 62,5 % respectivement des patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).

Une dilatation quadri ventriculaire était retrouvée chez 38 % des patients tous confondus ayant reçu un traitement par PL (35,3 %, 50 %, 33,3 % et 37,5 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).

Dû à un nombre trop important de données manquantes, nous n'avons pas pu analyser les signes cliniques présentés avant et après réalisation de PL soustractive ni la quantité minimale et maximale de LCS retirée lors de chaque PL (il n'y avait pas non plus d'ETF systématique avant / après PL). Ainsi, l'efficacité des PL soustractives n'était pas analysable dans cette cohorte rétrospective.

Le rythme de PL semblait s'adaptait majoritairement aux critères cliniques et échographiques. Un seul patient a reçu des PL dites « hebdomadaires ».

Le reste des données concernant les caractéristiques des patients ayant reçu un traitement par PL soustractive(s) est représenté dans le tableau 6.

A noter que nous ne disposions pas de l'ETF (donc de l'index ventriculaire) lors de la réalisation de la 1^{ière} PL pour un patient vivant avec DVP, expliquant pourquoi le total de cette catégorie n'atteint pas 100 %.

Tableau 6 : Caractéristiques des patients ayant reçu un traitement par PL soustractive

	Tous patients confondus N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
N (%)	21 (33,3 %)	17 (56,7 %)	4 (12,1 %)	9 (45 %)	8 (80 %)
Age post-natal lors de la 1ere PL (jours) *	23 (18-27)	23 (19-32)	18 (14-22)	21 (15-24)	28 (24-52)
p > 97 lors de la 1ere PL	2 (9,5 %)	2 (11,8 %)	0 (0 %)	2 (22,2 %)	0 (0 %)
p > 97+4 mm lors de la 1ere PL	18 (85,7 %)	14 (82,3 %)	4 (100 %)	7 (77,8 %)	7 (87,5 %)
Intervalle (jours) diagnostic HPH – 1ere PL (médiane)	17	13	15	10	20
Nombre de PL total *	2,5 (1-5)	3,5 (1,5-9)	1 (1-2)	4 (2-10)	3 (1-8)
Intervalle (jours) entre chaque PL (médiane)	4,2	4,6	1	3,5	5,5

** résultats exprimés en médiane et 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3)*

PL : ponction lombaire, HPH : hydrocéphalie post hémorragique p : percentile. L'index ventriculaire (mesuré en millimètres) était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (37) *(annexe 3).*

1.4.2. Les données biologiques des PL

Nous observons la diminution de la protéinorrachie, l'augmentation de la glycorrachie chez tous les sous-groupes entre la 1ière et la dernière PL sauf pour les patients décédés. Parmi ceux-ci, trois patients sur 4 n'ont eu qu'une seule PL avec des données manquantes sur la dernière PL pour le quatrième patient sur la protéinorrachie et glycorrachie, expliquant les valeurs identiques pour ces données entre la 1ière et dernière PL chez les patients décédés.

La cellularité du LCS diminue chez tous les sous-groupes de patients entre la 1ière et dernière PL.

Cent pour cent des patients ont présenté une culture stérile du LCS lors des PL.
Du fait d'un nombre trop important de données manquantes, nous n'avons pas pu analyser la lactorrachie lors des PL.
La concentration en hématies dans le LCS n'a jamais été analysée dans cette cohorte.

Tableau 7 : Caractéristiques biologiques du LCS chez les patients ayant reçu un traitement par PL.

	Tous patients confondus N = 21	Patients vivants N = 17	Patients décédés N = 4	Patients vivants sans DVP N = 9	Patients vivants avec DVP N = 8
Protéinorrachie 1ière PL (g/L)	3,1	2,7	11,9	3,3	1,6
Protéinorrachie dernière PL (g/L)	1,5	1,5	11,9	1,9	1,2
Glycorrachie 1ière PL (mmol/L)	1,4	1,4	2,5	1,4	1,2
Glycorrachie dernière PL (mmol/L)	1,7	1,8	2,5	1,8	1,2
Cellularité 1ière PL (éléments/mL)	140	52,5	249	131,5	34,5
Cellularité dernière PL (éléments/mL)	8	6,5	180	8	5

Résultats exprimés en médiane. PL : ponction lombaire

1.5. Les données concernant la prise en charge de l'HPH

1.5.1. Caractéristiques concernant les autres examens réalisés

- Imagerie

Une IRM cérébrale était réalisée chez 52,4 % des patients tous confondus (80 % chez les patients vivants, 27,3 % chez les patients décédés, 75 % chez les patients vivants sans DVP et 90 % avec DVP).
Elle était effectuée à 20 jours de vie (médiane) chez tous les patients confondus (20; 21 ; 19 et 21 jours de vie respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP), soit après le diagnostic d'HPH.
Ainsi, cet examen était réalisé en grande majorité chez les patients vivants dans le cadre d'une HPH quel que soit leur type de traitement, neurochirurgical ou non.

Le scanner cérébral quant à lui était réalisé moins fréquemment.
En effet, il était effectué chez 12,7 % des patients tous confondus (23,3% ; 12,7 % ; 15 % et 40 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP), à 39 jours de vie (médiane) (50 ; 2 ; 22 et 61 jours de vie respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP) soit également après le diagnostic d'HPH sauf pour les patients décédés.

- Electro-encéphalogramme

Un électro-encéphalogramme était réalisé chez 23 patients (36,5 %) des patients tous confondus (50 %, 24,2 % ; 50 % et 50 % respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP) à 12 jours de vie (médiane) (15 ; 7 ; 15 et 38 jours de vie respectivement chez les patients vivants, décédés, vivants sans et avec DVP).
Parmi les 23patients, les tracés retrouvés étaient les suivants (avec parfois des tracés mixtes) : activité paroxystique (9 patients), neurosédation (8 patients), souffrance cérébrale (3 patients), dépression de l'activité cérébrale (2 patients), burst suppression (5 patients), normal (2 patients).
Un second électro-encéphalogramme était réalisé à 10 jours d'intervalle (médiane) dans 52,2 % des cas.
Il n'y avait pas d'examen de contrôle dans 47,8 % des cas (soit 11 patients : 4 étaient décédés, 2 présentaient des paroxysmes, 5 avaient un tracé évalué comme normal).
Un patient (vivant) a eu au maximum 7 électro-encéphalogrammes tous montrant une activité paroxystique (il aura au décours un traitement anti-épileptique).
En moyenne, les patients tous confondus avaient 2 électro-encéphalogrammes au total.

1.5.2.Indications à la mise en place immédiate d'un traitement

Dans 26,1 % des cas chez tous les patients confondus (26,3 % chez les patients vivants, 25 % chez les patients décédés, 0 % chez les patients vivants sans DVP et 50 % chez les patients vivants avec DVP) nous ne retrouvions pas, rétrospectivement, les critères cliniques ou échographiques qui avaient motivé la prise en charge au moment où elle a été réalisée.

Devant un nombre trop important de données manquantes, nous avons choisi de ne pas développer la présence ou non de signes cliniques lors de la décision de mise en place d'un traitement.

Ainsi, l'instauration d'un traitement reposait essentiellement sur les signes échographiques suivants : un index ventriculaire > 97^{ième} p + 4mm, ou une majoration de la taille de la dilatation ventriculaire sur deux ETF successives avec un index ventriculaire > 97^{ième} percentile, ou un IR de l'artère cérébrale antérieure > 0,85.

Le reste des critères indiquant la mise en place immédiate d'un traitement dans le cadre de l'HPH est développé dans le tableau 8.

Tableau 8 : Critères d'indication au traitement dans le cadre de l'HPH

	Population cohorte N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
N (%)	23 (36 %)	19 (63 %)	4 (12 %)	9 (45 %)	10 (100 %)
Index ventriculaire > 97^{ième} p + 4mm	5 (21,8 %)	5 (26,3 %)	0 (0 %)	4 (44,5 %)	1 (10 %)
Majoration de la taille de la dilatation Ventriculaire sur 2 ETF successives + index ventriculaire > 97^{ième} p (%)	3 (13 %)	3 (15,8 %)	0 (0 %)	3 (33,3 %)	0 (0 %)
Majoration de la taille de la dilatation Ventriculaire sur 2 ETF successives + index ventriculaire > 97^{ième} p + 4mm (%)	9 (39,1 %)	6 (31,6 %)	3 (75 %)	2 (22,2 %)	4 (40 %)
IR > 0,85	6 (26 %)	6 (31,6 %)	0 (0 %)	3 (33,3 %)	3 (30 %)
Données manquantes concernant l'IR	*11 (48 %)*	*10 (53 %)*	*1 (25 %)*	*4 (44 %)*	*6 (60 %)*

p : percentile. L'index ventriculaire était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (37) (annexe 3).
ETF : échographie transfontanellaire, IR : index de résistance de l'artère cérébrale antérieure.

1.5.3.Mesures thérapeutiques de 1ière intention mises en place pour l'HPH

Six pour cent des patients (4 nouveau-nés) ont été transféré secondairement au CHU de Bordeaux pour être à proximité d'un centre de neurochirurgie pédiatrique.
Un seul de ces quatre enfants a reçu une PL avant transfert. Aucune PL n'a été réalisée avant le transfert pour les 3 autres, qui ont tous été traité par PL soustractives une fois arrivés au CHU de Bordeaux.
Ces 4 patients ont tous survécu, sans nécessité de DVP ultérieurement.

Vingt-trois patients tous confondus sur 63 (36,5 %) ont reçu un traitement dans le cadre de leur HPH. Le reste de notre population bénéficiait d'une surveillance seule.

Sur les 21 patients (33 %) ayant reçu une ponction lombaire en 1ière intention, 3 ont également bénéficié d'un traitement médicamenteux chez les patients vivants (par DIAMOX pendant 24 et 48h et par glycérol) et un chez les patients décédés (mannitol).

Une ponction ventriculaire a été pratiquée chez un des patients (vivants) avant de recourir aux PL.

Une DVE a été mise en place chez un des patients décédés, après traitement médicamenteux et une seule PL, à 19 jours de vie (au terme de 37 SA +3 jours, décédé à 20 jours de vie) alors que l'autre DVE a été réalisée en 1ière intention sans PL au préalable chez un des patients vivants (dès la naissance, à 36 SA + 2 jours).

Au total 16 patients n'ont eu exclusivement qu'un traitement par PL soustractives.

Une DVP a été mise en place en 1ière intention chez un patient vivant (à 76 jours de vie, 43 SA, au poids de 3500g)

Les figures 3, 4 et 5 représentent le type de traitement de première intention réalisé respectivement chez tous les patients confondus, chez les patients vivants et décédés, et chez les patients vivants avec et sans DVP.

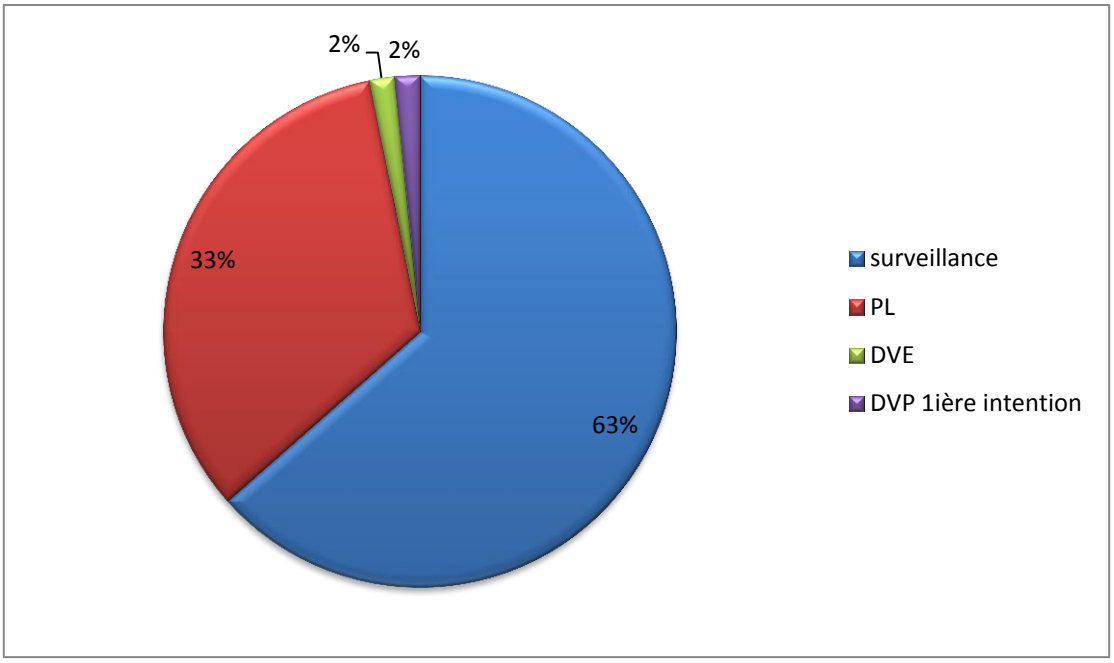


Figure 4 : Traitement de 1ière intention chez tous les patients confondus.

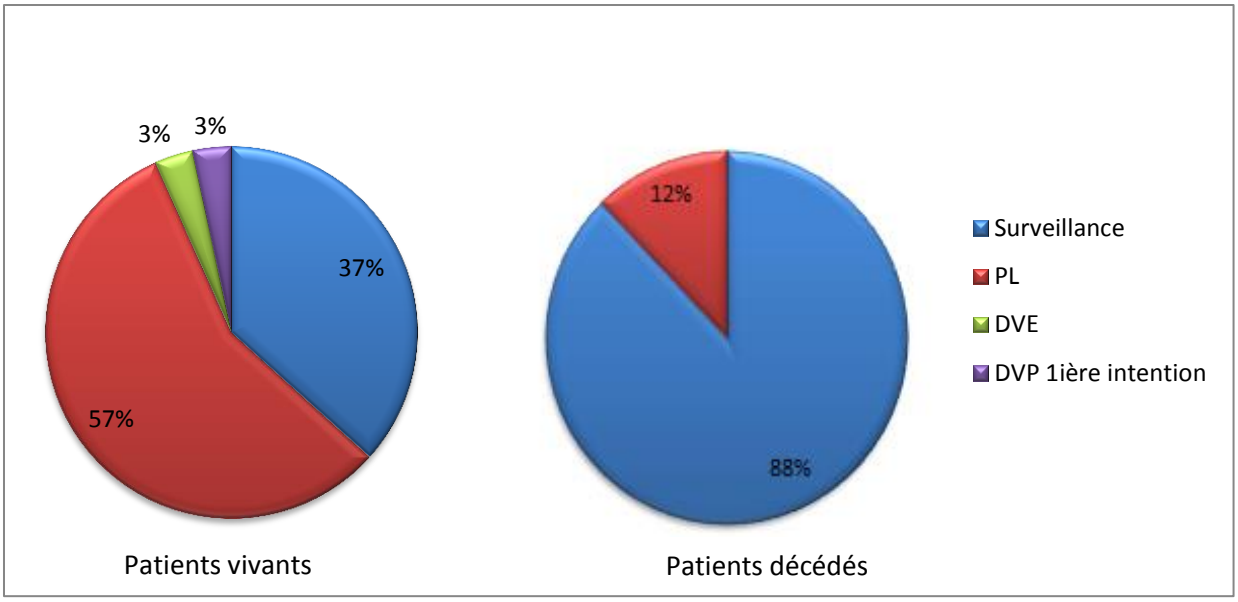


Figure 5 : Traitement de 1ière intention chez les patients vivants et décédés.

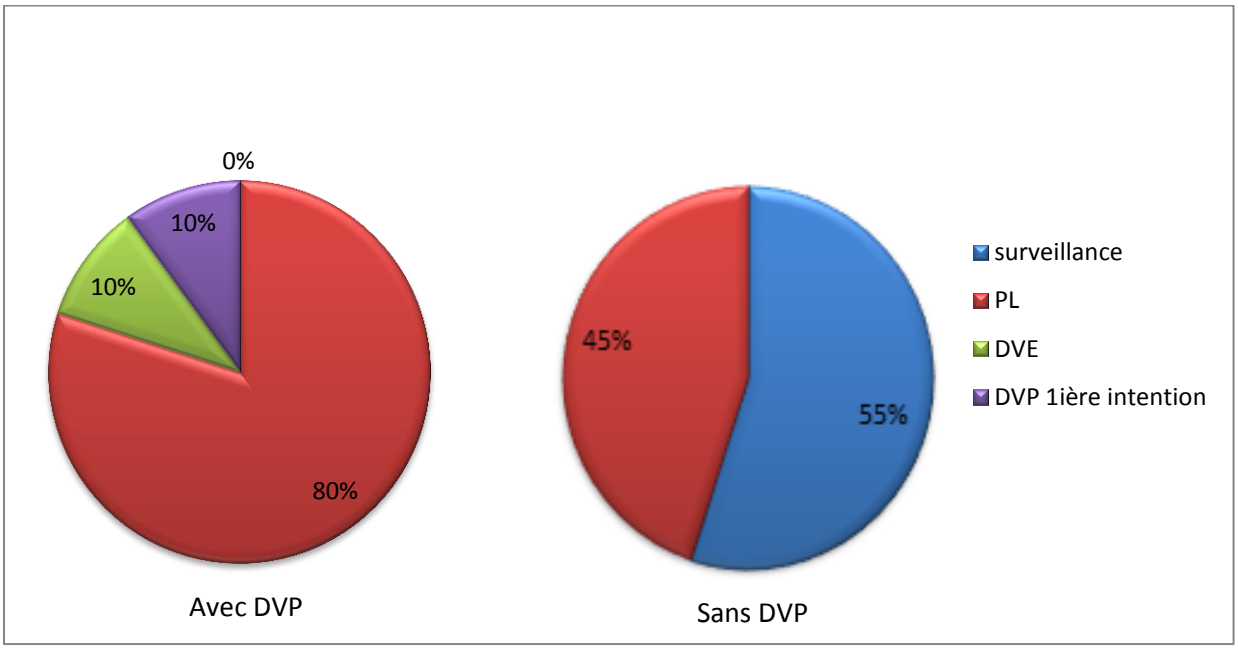


Figure 6 : Traitement de 1ière intention chez les patients vivants avec et sans DVP.

1.5.4.Caractéristiques de la population ayant bénéficié d'une DVP

Seize pour cent de la population a bénéficié d'une DVP : 1 en première intention à 76 jours de vie, 43 SA, au poids de 3500g, et 9 en seconde intention : 8 après des PL et 1 après une DVE.

Le poids médian lors de la mise en place de DVP était de 2700 g (2270-4150).
L'âge médian était alors de 63 jours (32-94), ce qui représente un terme corrigé médian de 38 SA (37-46) avec un délai moyen entre la mise en place du traitement de 1^{ière} intention et la pose de DVP de 35 jours soit 5 semaines.
Parmi les 8 patients ayant eu un traitement par PL au préalable, le nombre médian de PL avant la mise en place de la DVP était de 3 (1-8).

La protéinorrachie médiane avant la pose de DVP était de 1,2 g/L.

4 patients (soit 40 %) ont présenté des complications secondaires à la DVP :

- Un patient a été réopéré à 8 ans pour dysfonctionnement de DVP sur fracture de cathéter.
- Le second patient a eu une première DVP posée sans valve. Il a été réopéré à 8 mois pour pose de valve et scaphocéphalie.
- Le troisième patient a présenté une méningite à Staphylocoque aureus à 35 jours post opératoires. L'ablation de la DVP a été réalisée deux jours après. Le retrait du cathéter péritonéal entier a été impossible, entrainant une ischémie subaigue de l'intestin grêle et du colon, traitée par résection chirurgicale et anastomose.
- Le quatrième patient a bénéficié d'une réintervention chirurgicale à 53 jours post opératoires pour collection sous cutanée avec retrait de valve et pose d'une 2ième valve. Valve changée à deux reprises au total. Une dernière opération à 11,5 ans a consisté à rallonger le cathéter péritonéal.

Il n'y a eu aucun décès à déplorer ultérieurement chez ces patients.

1.5.5.Décision de soins proportionnés

Vingt patients, soit 31,7 %, ont eu une décision de soins proportionnés, c'est-à-dire une limitation ou arrêt des thérapeutiques actives (LATA).
Ces mesures ont concerné un patient vivant et 19 patients décédés.
Chez les patients décédés, la décision de soins proportionnés était prise dans 57,6 % des cas, à 6 jours de vie (médiane) (à 10 jours chez le patient vivant), pour un décès à 7 jours post-nataux (médiane).

Les motifs recueillis étaient un contexte de grande ou d'extrême prématurité avec HPH associée à :

- Une défaillance multiviscérale chez 8 patients : hémodynamique réfractaire aux amines, hypertension artérielle pulmonaire, hémorragie pulmonaire.
- Un contexte d'anoxie périnatale avec stigmates de souffrance cérébrale chez 1 patient.
- Un pronostic neurologique sombre avec des lésions neurologiques importantes (HIV grade 4 bilatérale, hydrocéphalie tétraventriculaire) et une hypotrophie associée chez 9 patients.
- Un arrêt cardio-respiratoire long chez 1 patient.

Chez le seul patient vivant, deux réunions de LATA ont eu lieu à 10 et 30 jours de vie, concluant à la poursuite des thérapeutiques actives mais à l'absence de réanimation cardio-pulmonaire si un malaise grave survenait.

Les tableaux suivants comparent les patients « LATA » à tous les patients confondus de notre population d'étude sur les caractéristiques principales ainsi que sur le traitement de 1^{ière} intention.

Tableau 8 : Principales caractéristiques obstétricales et périnatales des patients ayant eu une décision de LATA comparés à la population générale.

	Patients LATA	Tous patients confondus
Age gestationnel *	26 SA	27 SA
Poids naissance (grammes) *	800	1000
Corticothérapie anténatale complète	45 %	36,5 %
RCIU	40 %	14,2 %
Apgar 1 min *	3	5
Apgar 5 min *	4	7
Non côté car intubé	*50 %*	*44,4 %*

** Résultats exprimés en médiane, RCIU : retard de croissance intra-utérin.*

LATA : limitation et / ou arrêt des thérapeutiques actives.

Tableau 9 : Principales caractéristiques néonatales des patients ayant eu une décision de LATA comparés à la population générale

	Patients LATA	Tous patients confondus
Défaillance hémodynamique	70 %	60,3 %
Persistance du canal artériel	75 %	54 %
Hémorragie pulmonaire	20 %	9,5 %
Sepsis	40 %	46 %
ECUN	5 %	3,2 %
Thrombopénie	60 %	31,7 %
Transfusion CGR	90 %	71,4 %
Rétinopathie Optique prématurité	5 %	11,1 %

ECUN : entérocolite ulcéro-nécrosante. CGR : culot de globules rouges.

LATA : limitation et / ou arrêt des thérapeutiques actives.

Tableau 10 : Principales caractéristiques concernant l'HIV et l'HPH des patients ayant eu une décision de LATA comparés à la population générale

	Patients LATA	Tous patients confondus
HIV 3	50 %	54 %
HIV 4	35 %	30,1 %
Age diagnostic HPH (jours) *	3	6
Index ventriculaire Maximal	13,5	14
P > 97^{ième} + 4 mm	50 %	57,1 %
Dilatation triventriculaire	30 %	30,2 %
Dilatation quadriventriculaire	40 %	20,6 %

** Résultats exprimés en médiane.*

HIV : hémorragie intra-ventriculaire, HPH : hydrocéphalie post-hémorragique, p : percentile. L'index ventriculaire était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (37) *(annexe 3).*

100 % des HIV de grade IV chez les patients « LATA » étaient bilatérales, contre 60 % chez les patients n'ayant pas eu de telles mesures.

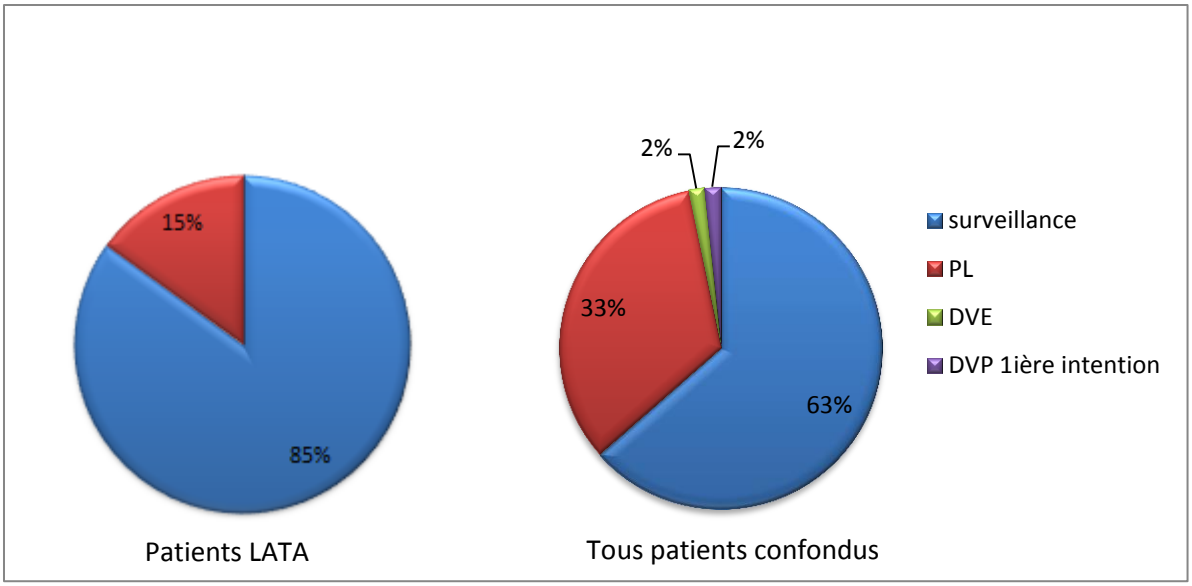


Figure 7 : Traitement de 1ière intention chez les patients LATA comparés à tous les patients confondus.

Ainsi, les critères probablement pris en compte pour la décision de mise en place de mesures de soins proportionnés étaient essentiellement le terme de naissance, les comorbidités associées, le grade 4 bilatéral de l'HIV sous-jacente ainsi que les autres lésions cérébrales associées à l'imagerie (dilatation tétra ventriculaire essentiellement).

1.6. Les données concernant l'évolution au long cours des patients de notre cohorte

Quinze familles (soit 50 % des patients vivants) ont répondu à ce questionnaire.
Huit familles n'ont pas répondu aux 3 différents appels, 6 avaient changé de numéro de téléphone, et 1 a refusé par téléphone. Aucune lettre de refus n'a été recueillie.
Cinquante pour cent des patients vivants avec DVP (soit 5/ 10) et 50 % des patients sans DVP (10 / 20) composaient cette population de patients vivants ayant répondu à l'enquête.

1.6.1. Le développement psychomoteur

Nous avons interrogé les parents des enfants de manière subjective et objective quant au développement psychomoteur de leur enfant.
Ainsi, de manière subjective, 13,3 % des familles des patients tous confondus ont évalué que leur enfant avait présenté des difficultés de langage (10 % des familles des patients sans DVP et 20 % des patients avec DVP).
Concernant l'acquisition de la marche, 60 % des familles des patients tous confondus ont considéré que leur enfant avait présenté des difficultés (50 % et 80 % respectivement des familles des patients vivants avec DVP et sans DVP).

Selon le carnet de santé, tous les patients interrogés avaient une station assise acquise lors de l'examen des 9 mois, associaient 2 mots à l'examen des 24 mois et associaient 3 mots à l'examen des 36 mois.
La marche était acquise en médiane à l'âge de 18 mois pour tous, 16 mois chez les patients vivants avec DVP et 18 mois pour les patients sans DVP.
Ainsi selon le médecin qui aurait rempli le carnet de santé, sans information sur l'âge corrigé ou non du développement psychomoteur, aucun des patients interrogés n'auraient eu de retard du développement psychomoteur concernant l'association des mots jusqu'à 36 mois et l'acquisition de la station assise et de la marche.

1.6.2.Les antécédents médicaux

Aucun des patients ayant répondu au questionnaire ne présentait d'épilepsie. En revanche, nous avons retrouvé dans les dossiers médicaux 4 patients vivants sur 30 ayant présenté des convulsions dans le cadre de l'HPH avec un traitement antiépileptique au long cours (3 avaient une DVP, 1 n'en avait pas).

Par ailleurs, nous avons recueilli les antécédents suivants auprès des parents :

- 5 patients présentaient des troubles comportementaux à type d'agitation, de trouble de concentration, d'intolérance à la frustration, de trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité, d'automutilation.
- 3 patients présentaient des troubles pulmonaires à type d'asthme, de bronchodysplasie.
- 2 patients présentaient des troubles neuromoteurs liés à la spasticité, nécessitant des injections de toxine botulique ainsi que des orthèses type botte de nuit.

Le reste des antécédents médicaux des patients vivants ayant répondu à notre questionnaire est reporté dans le tableau 12.

Tableau 12 : Prise en charge médicale des patients ayant répondu au questionnaire.

	Tous patients confondus N = 15	Patients vivants sans DVP N = 10	Patients vivants avec DVP N = 5
Suivi neuropédiatrique	5 (33,3 %)	3 (30 %)	2 (40 %)
Suivi pédopsychiatrique	4 (26,7 %)	2 (20 %)	2 (40 %)
Port de lunettes	10 (66,7 %)	6 (60 %)	4 (80 %)

1.6.3. La prise en charge paramédicale

Aucun patient ayant répondu au questionnaire n'a bénéficié de prise en charge par un ergothérapeute.

La prise en charge paramédicale dont ont bénéficié les patients vivants ayant répondu à notre questionnaire est détaillée dans le tableau 14.

Tableau 13 : Prise en charge paramédicale des patients ayant répondu au questionnaire.

	Tous patients confondus N = 15	**Patients vivants sans DVP N = 10**	**Patients vivants avec DVP N = 5**
Kinésithérapeute	7 (46,7 %)	4 (40 %)	3 (60 %)
Psychomotricien	6 (40 %)	3 (30 %)	3 (60 %)
Orthophoniste	6 (40 %)	4 (40 %)	2 (40 %)
CAMSP	6 (40 %)	3 (30 %)	3 (60 %)

CAMSP : centre d'action médico-sociale précoce.

1.6.4.La scolarisation

Aucun des patients ayant répondu au questionnaire n'a été scolarisé dans un établissement particulier.

Le passage au cours préparatoire (CP) concernait uniquement 9 patients ayant répondu au questionnaire. Les 6 autres étaient trop jeunes.

L'âge médian de passage au CP était de 6 ans pour tous les groupes.

Un seul patient (sans DVP) passait au CP à 7 ans, dû à un redoublement de la grande section de maternelle.

Par ailleurs trois familles ont pu faire état de difficultés à la lecture ou à l'écriture concernant leur enfant (sans DVP).

La scolarisation chez les patients vivants ayant répondu au questionnaire est détaillée dans le tableau 15.

Tableau 1411 : Scolarisation chez les patients vivants ayant répondu au questionnaire

	Tous patients confondus N = 15	**Patients vivants sans DVP N = 10**	**Patients vivants avec DVP N = 5**
Classe normale n	12	9	3
SESSAD n	1	0	1
Classe particulière n	1	0	1
AVS n	4	2	2
Redoublement n	3	1	2

n représentait le nombre d'enfants concernés par l'item, N représentait le nombre de patients inclus dans le sous-groupe.
AVS : auxiliaire de vie scolaire
CP : cours préparatoire

1.6.5.Les données actuelles de nos patients en juillet 2018

Actuellement, nos patients ont, en médiane, 7 ans et 2 mois (4-10).

Sur le plan du suivi médical et paramédical, un patient a toujours une prise en charge par un kinésithérapeute et un orthophoniste,
1 patient bénéficie d'un suivi neuropédiatrique,
1 patient a une prise en charge par un kinésithérapeute seul,
1 patient a un suivi par un psychomotricien et un pédopsychiatre,
Et enfin 1 patient a un suivi par un kinésithérapeute et un psychomotricien en centre d'action médico-sociale précoce (avec DVP).

Sur le plan médicamenteux, 4 patients suivent un traitement actuellement (corticoïdes inhalés et anti histaminiques chez trois patients et traitement pédopsychiatrique dans le cadre d'un trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité pour un des patients).

Sur le plan de la scolarisation :

- 1 est encore gardé par une nounou (à 2ans et 11 mois) et fera sa première rentrée des classes en septembre 2018.
- 3 sont en fin de petite section de maternelle (dont un en SESSAD) à 3 ans et 10 mois, 4 ans, 4 ans et 1 mois.
- 2 sont en fin de moyenne section de maternelle (à 5 ans et 2 mois et à 5 ans et 6 mois), et 1 en fin de grande section (à 5 ans et 9 mois).
- 1 est au CP (à 7 ans et 2 mois), 1 au CE1 (à 8 ans et 11 mois), 2 au CE2 (10 ans, 8 ans et 7 mois), 1 en CM1 (10 ans).
- 1 est au collège en 4^{ième} générale (à 13 ans et 9 mois), 1 autre en 3^{ième} générale (15 ans et 4 mois),
- 1 est en 4^{ième} en classe d'intégration scolaire (à 15 ans et 2 mois).

Sur le plan extra-scolaire, 8 patients pratiquent une activité (3 ayant une DVP, 5 sans DVP) : de l'athlétisme, du foot, du tir à l'arc, de l'escrime, de la gymnastique, du piano et du tennis.
Deux sont encore jugées trop jeunes par leurs parents (2 ans 11 mois et 4 ans) pour une activité extra-scolaire, mais une a un projet de musique plus tard.

2. Enquête de pratiques nationale

2.1. Présentation générale

Le questionnaire a été initialement envoyé à 39 neurochirurgiens pédiatriques.

Trois ont été exclus pour cessation de leur activité clinique.

Sur les 36 neurochirurgiens interrogés, 10 n'ont pas répondu malgré les relances successives, soit un taux de réponse de 72,2 %.

Sur les 67 centres de maternité de niveau III inclus, 51 ont répondu soit un taux de réponses de 76,1 %.

Le taux global de réponses était de 74,7 % (26 neurochirurgiens pédiatriques et 51 centres de néonatologie de niveau III).

Un centre a répondu deux fois. Par respect à l'égard du deuxième participant, nous avons choisi de garder sa réponse. Cinquante-deux questionnaires ont donc été remplis par des pédiatres néonatologistes.

La figure 8 représente le diagramme de flux.

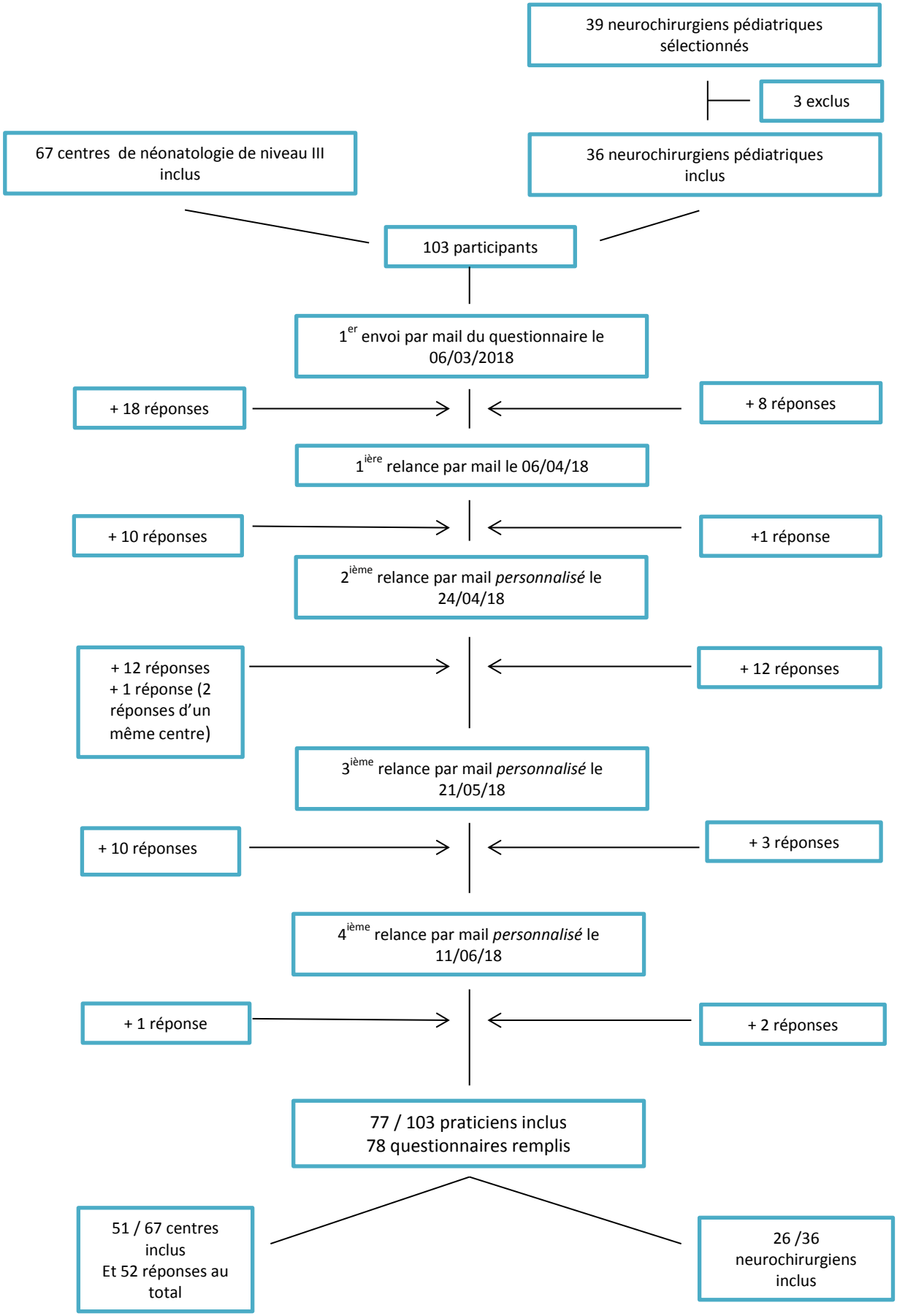


Figure 8 : Diagramme de flux de l'enquête de pratiques nationale

2.2. Caractéristiques des praticiens interrogés

Nous avons obtenu une réponse des pédiatres et des neurochirurgiens du même centre hospitalier dans les 17 villes suivantes :
Lille, Strasbourg, Montpellier, Bordeaux, Clermont-Ferrand, Tours, Caen, Rouen, Nice, Grenoble, Lyon, St Pierre de la Réunion, Nancy, Necker, Toulouse, Angers et Marseille.

De même, plusieurs neurochirurgiens du même centre hospitalier ont répondu dans les 6 villes suivantes : Bordeaux, Strasbourg, Montpellier, Tours, Nancy et Paris.

La population des praticiens interrogés était constituée de 67 % de pédiatres néonatalogistes et de 33 % de neurochirurgiens pédiatriques.
Parmi les pédiatres, 52 % exerçaient dans un centre hospitalier avec un centre de neurochirurgie pédiatrique à proximité. En revanche, 48 % des pédiatres en étaient éloignés.

Le tableau 16 détaille les centres et les praticiens interrogés.

Tableau 15 : Liste des praticiens interrogés

Centres hospitaliers	Retour de questionnaire par pédiatre	Nombre de neurochirurgiens contactés	Retour de questionnaire par neurochirurgien
CH Arras	Oui	0	non concerné
CH Lens	Oui	0	non concerné
CH Valenciennes	Oui	0	non concerné
CHU Lille	Oui	1	oui 1/1
CH Calais	Non	0	non concerné
CH Montreuil sur bois	Oui	0	non concerné
CH Meaux	Non	0	non concerné
APHP Hôpital Trousseau	Oui	0	non concerné
CH Mulhouse	Oui	0	non concerné
CHU Strasbourg	Oui	2	oui 2/2
CH Perpignan	Oui	0	non concerné
CH Montpellier	Oui	2	oui 2/2
CH Nîmes	Oui	0	non concerné
APHP Colombes	Non	0	non concerné
APHP Hôpital Clamart	Oui	0	non concerné
CHU Bordeaux	Oui	2	oui 2/2
CH Pau	Oui	0	non concerné
CH Bayonne	Oui	0	non concerné
CHU Clermont Ferrand	Oui	1	oui 1/1
CHU Tours	Oui	2	oui 2/2
CHU Orléans	Oui	0	non concerné

Tableau Suite

Centres hospitaliers	Retour de questionnaire par pédiatre	Nombre de neurochirurgiens contactés	Retour de questionnaire par neurochirurgien
CH sud francilien Corbeil Essonnes	Oui	0	non concerné
CHU Caen	Oui	1	oui 1/1
CH Cotentin Cherbourg	Oui	0	non concerné
CHU Rouen	Oui	1	oui 1/1
Chu Havre	Oui	0	non concerné
CHU Robert Debré	Non	1	non 0/1
CHI Poissy	Non	0	non concerné
CHU Nice	Oui	2	oui 1 / 2
CHU Pointe à pitre	Oui	0	non concerné
CH Cayenne	Oui	0	non concerné
CH Dijon	Oui	0	non concerné
CHU Rennes	Non	1	oui 1/1
CH Bretagne Atlantique (Vannes)	Oui	0	non concerné
CH St Brieuc	Non	0	non concerné
CHU Brest	Oui	0	non concerné
CHU St Etienne	Oui	0	non concerné
CHU Grenoble	Oui	2	Oui 1/ 2
CHU Lyon Croix rousse	Non	0	non concerné
CHU Lyon Hôpital mère enfant	Oui	2	Oui 1 / 2
CH Chambéry	Oui	0	non concerné

Tableau Suite

Centres hospitaliers	Retour de questionnaire par pédiatre	Nombre de neurochirurgiens contactés	Retour de questionnaire par neurochirurgien
CH Troyes	Non	0	non concerné
CHU Reims	Non	0	non concerné
CHU Besançon	Oui	1	non 0/1
CHU St Denis Réunion	Oui	0	non concerné
CHU st Pierre Réunion	Oui	1	oui 1/1
CH Creil	Non	0	non concerné
CHU Amiens	Oui	0	non concerné
CHI Créteil	Oui	0	non concerné
APHP Kremlin Bicêtre	Non	0	non concerné
CH d'Argenteuil	Non	0	non concerné
CH Pontoise	Non	0	non concerné
CHU Nancy	Oui	3	oui 3/3
CHU Fort de France	Oui	1	non 0/1
APHP Necker	Oui	5	oui 3/5
APHP Cochin	Non	0	non concerné
CHU Poitiers	Non	0	non concerné
CHU Limoges	Oui	0	non concerné
CHU Toulouse	Oui	1	oui 1/1
CHU Nantes	Oui	0	non concerné
CHU Angers	Oui	1	oui 1/1

Tableau Suite

Centres hospitaliers	Retour de questionnaire par pédiatre	Nombre de neurochirurgiens contactés	Retour de questionnaire par neurochirurgien
CHU Du Mans	Oui	0	non concerné
CH Basse Terre	Oui	0	non concerné
CH Saint Denis Delafontaine	Oui	0	non concerné
APH Marseille conception	Oui	0	non concerné
CHU Marseille Hôpital Nord	Oui	2	oui 1 /2
CHU Mayotte	Oui	0	Non concerné
APHP Boulogne Bilancourt	non concerné	1	non 0/1

2.3. Indications à débuter un traitement dans le cadre d'une hydrocéphalie post hémorragique

Nous avions défini au préalable les signes cliniques suivants : apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience.
Les signes échographiques étaient détaillés dans la question suivante.

Soixante-sept pour cent des pédiatres et 73 % des neurochirurgiens tenaient compte de l'association des signes cliniques et échographiques pour poser l'indication d'un traitement dans le cadre d'une HPH.

Le pédiatre néonatalogiste qui avait coché « autre » mentionnait l'association indispensable des signes cliniques, échographiques, et de l'avis du neurochirurgien.

Un des pédiatres précisait que selon lui, l'indication du traitement repose sur l'échographie, la rapidité du geste dépend de la clinique.

Trois praticiens estimaient qu'il n'y a aucune indication justifiant un traitement immédiat dans le cadre d'une HPH.

Sur les 17 centres où les pédiatres et neurochirurgiens ont été interrogés séparément, 4 équipes (24 %) avaient une réponse unanime au questionnaire à choix multiples (3 : association impérative des signes cliniques et échographiques et 1 : signes cliniques seuls).
Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, dans 1 centre (17 %) ces derniers répondaient de manière identique (association impérative des signes cliniques et échographiques).

Ainsi pour 70 % des praticiens interrogés, l'indication à débuter immédiatement un traitement dans le cadre d'une HPH reposait, dans notre enquête, sur l'association des signes cliniques et échographiques.

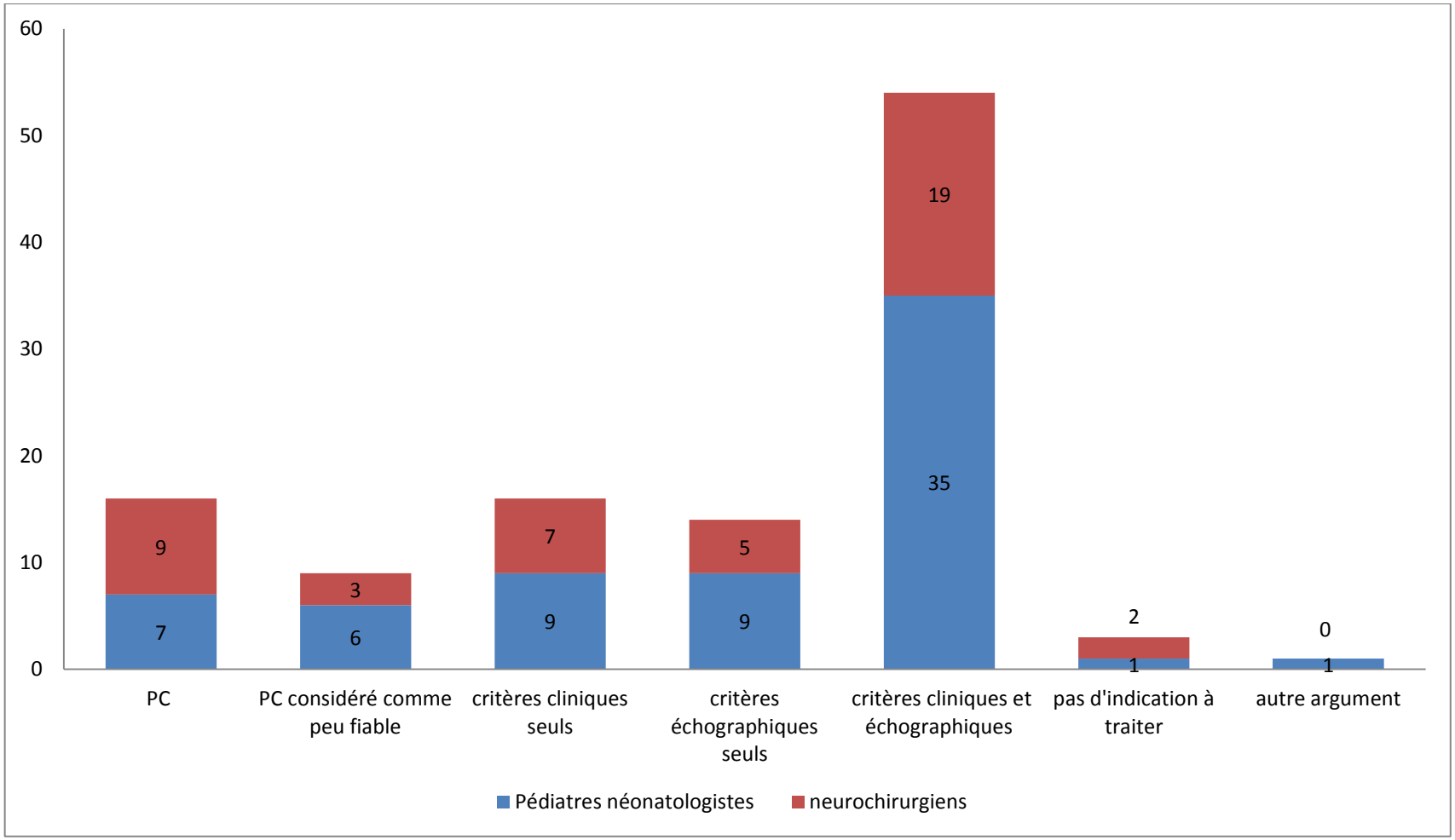


Figure 9 : Critères posant l'indication à débuter immédiatement un traitement dans le cadre d'une HPH.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent au nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses par catégorie de praticiens : pédiatres néonatalogistes ou neurochirurgiens.

2.4. Signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat

Vingt-neuf pour cent des pédiatres et 15 % des neurochirurgiens tenaient compte de l'index ventriculaire > 97^{ième} percentile pour débuter un traitement dans le cadre d'une HPH, alors que 36 % des pédiatres et 15 % des neurochirurgiens attendaient de franchir la limite du 97^{ième} percentile + 4 mm.

Trente-trois pour cent des pédiatres et 19 % des neurochirurgiens prenaient également en compte l'IR de l'artère cérébrale antérieure.

En revanche, 29 % des pédiatres et 69 % des neurochirurgiens tenaient uniquement compte de la majoration isolée de la dilatation ventriculaire, quel que soit l'index ventriculaire pour débuter un traitement.

Huit pédiatres (16 %) ont estimé que la question ne correspondait pas à leur discipline.

Six pédiatres ont coché la mention « autre ». Ces autres signes échographiques indiquant un traitement immédiat étaient les suivants :

- L'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4 mm avec majoration entre deux échographies successives,
- La ballonisation des ventricules latéraux (aspect convexe)
- L'index ventriculo-hémisphérique
- La dilatation associée du 3^{ième} et 4^{ième} ventricules
- La majoration de l'IR après compression de la fontanelle antérieure et l'indice d'Evans.

Sur les 17 centres où les pédiatres et neurochirurgiens ont été interrogés séparément, 6 équipes (35 %) avaient une réponse unanime au questionnaire à choix multiples (5 ont répondu la majoration de la dilatation ventriculaire quel que soit l'index ventriculaire et une équipe l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile).

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 3 (50 %) avaient une réponse unanime (chaque équipe a répondu différemment : index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile, ou supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm, ou la majoration de la dilatation ventriculaire quel que soit l'index ventriculaire).

Ainsi les principaux signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat dans notre enquête étaient les suivants :

- la majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives (quel que soit l'index ventriculaire) pour 43 % des praticiens.
- l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm pour 30 % des praticiens.
- l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile pour 25 % des praticiens.
- un IR de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 pour 29 % des praticiens.

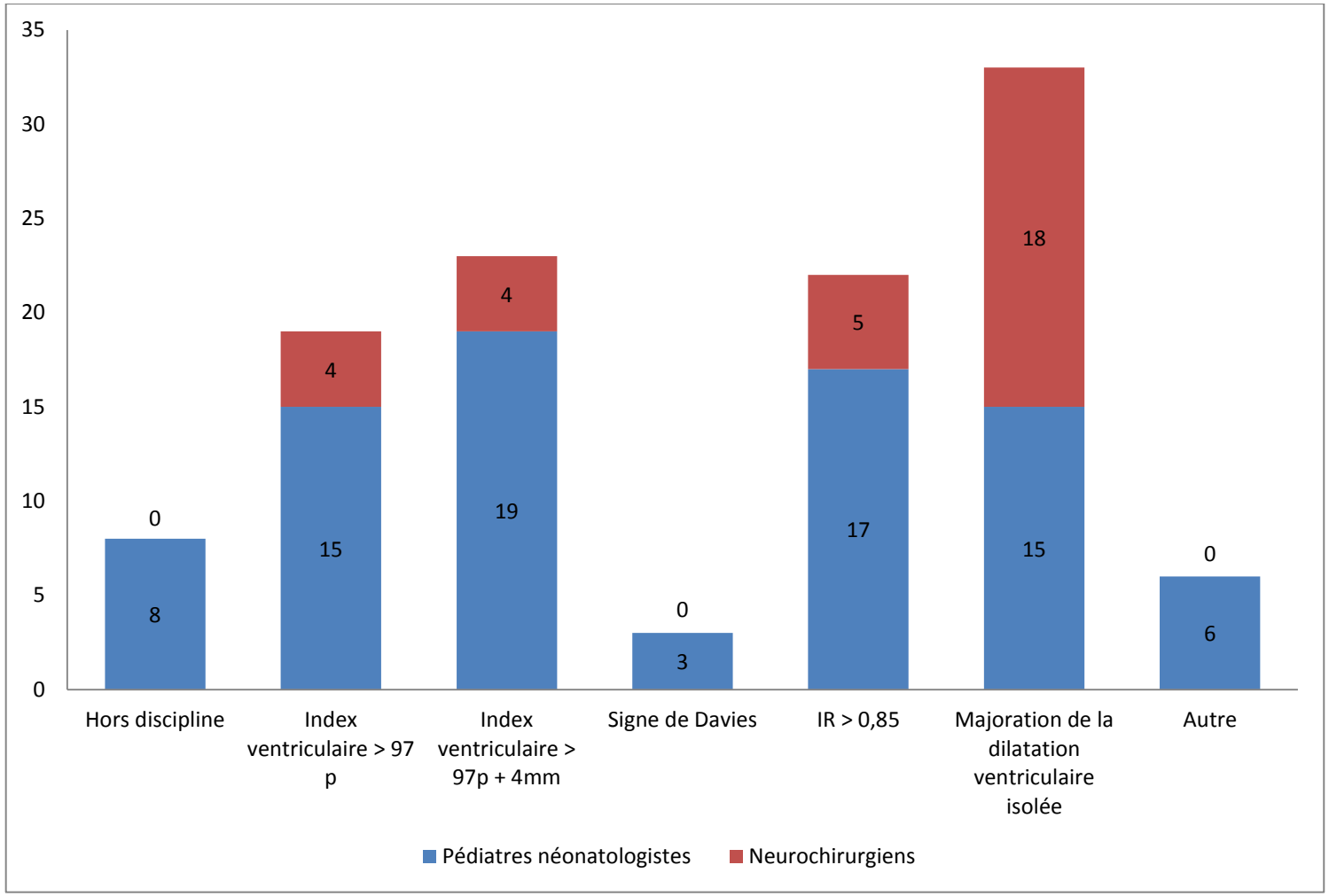


Figure 10 : Signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses par catégorie de praticiens : pédiatres néonatalogistes ou neurochirurgiens.

2.5. Traitement de première intention

Soixante pour cent des pédiatres et 50 % des neurochirurgiens réalisaient en première intention une PL pour traiter l'HPH, alors que 23 % des pédiatres et 46 % des neurochirurgiens préféraient la dérivation ventriculo-sous-galéale.

Un pédiatre néonatologiste avait coché la mention « autre ». Il précisait que son centre réalisait alors un transfert en CHU dans une unité de neurochirurgie ou de réanimation néonatale.

Les différents commentaires des pédiatres néonatalogistes quant au traitement de 1ière intention dans le cadre d'une HPH étaient les suivants :

- 4 précisaient que l'indication était posée conjointement avec les neurochirurgiens,
- 1 précisait que le traitement dépendait de l'âge et de la symptomatologie clinique présentée par le patient,
- 1 précisait que son centre réalisait des PL du fait de l'éloignement géographique avec un centre de neurochirurgie.
- 1 précisait qu'il n'y avait jamais de DVP d'emblée dans son centre.

Les différents commentaires des neurochirurgiens étaient les suivants :

- 1 précisait qu'il ne réalisait jamais de DVE dans ce contexte, qu'il s'adaptait au poids, au contexte clinique (entérocolite ulcéro-nécrosante, sepsis), et ajoutait qu'il réalisait de plus en plus d'endoscopie, y compris chez les patients de moins de 1000 grammes.
- 1 choisissait le traitement de première intention en fonction du poids (s'il était inférieur à 1500 grammes : réalisation d'une dérivation ventriculo-sous-galéale), en fonction du contexte clinique (si antécédents digestifs : dérivation ventriculo-sous-galéale), en fonction du caractère actif de l'HIV (si hématome toujours présent au sein des ventricules latéraux : dérivation ventriculo-sous-galéale).

  Ainsi, si l'enfant présentait un poids supérieur à 1500 grammes, sans antécédents digestifs ni de sang au sein des ventricules latéraux, le choix était selon lui la DVP en 1ière intention.
- 2 précisaient la quantité de LCS à retirer : 10 ml / kg.
- 1 précisait que le traitement dépendait de l'aspect de la dilatation ventriculaire et du caractère communicant ou non de l'hydrocéphalie. Concernant l'indication de la dérivation ventriculo-sous-galéale, cela dépendait selon lui uniquement de l'âge et de la présence d'antécédents digestifs.

Sur les 17 centres où les pédiatres et neurochirurgiens ont été interrogés séparément, 14 équipes (82 %) avaient une réponse unanime au questionnaire à choix multiples (10 ont répondu une PL soustractive, 2 une DVE et 2 une dérivation ventriculo-sous-galéale).

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 2 (33 %) avaient une réponse unanime.

Ainsi, le traitement de première intention dans le cadre d'une HPH dans notre enquête était la PL pour 57 % des praticiens, suivie de la dérivation ventriculo-sous-galéale pour 30 % des praticiens.

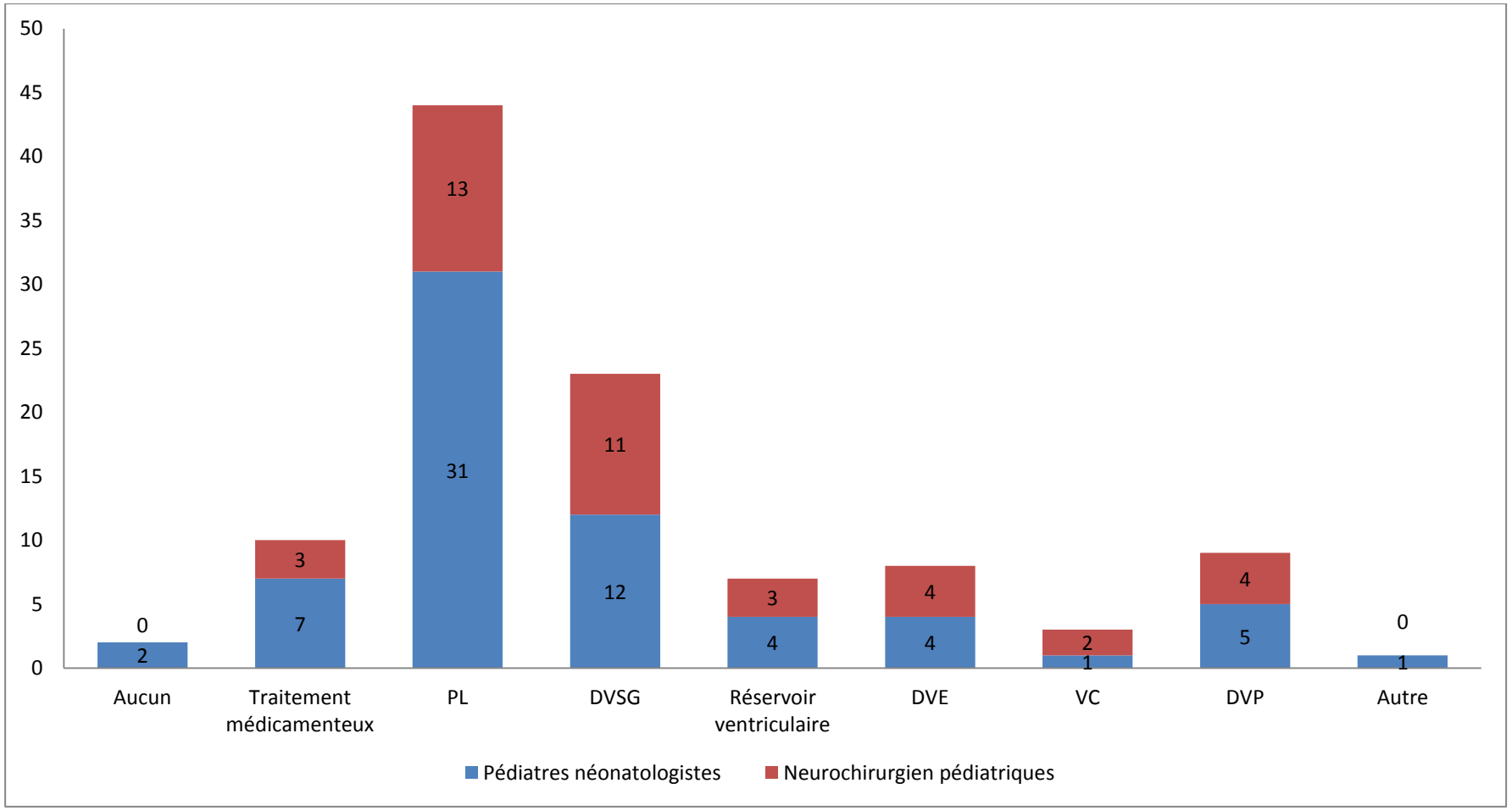


Figure 11 : Traitement de première intention dans le cadre d'une HPH.

Traitement médicamenteux : Lasilix ®, Diamox ® ; DVSG : dérivation ventriculo-sous-galéale, VC : ventriculocisternostomie
Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses par catégorie de praticiens : pédiatres néonatologistes ou neurochirurgiens.

2.6. Modalités de réalisation des PL

Vingt-cinq pour cent des pédiatres et 27 % des neurochirurgiens considéraient qu'il n'y avait aucune indication à réaliser une PL dans le cadre d'une HPH.

Soixante-cinq pour cent des pédiatres et 46 % des neurochirurgiens adaptaient le rythme des PL en fonction des critères de PC, cliniques et échographiques (définis dans le paragraphe 2.3 « *indications à débuter immédiatement un traitement dans le cadre d'une HPH* »).

Huit pour cent des pédiatres (4 sur 51) et 15 % des neurochirurgiens (4 sur 26) considéraient que les PL devaient être réalisées à un rythme prédéfini afin de prévenir l'apparition ou de limiter l'évolution de l'HPH, même si le patient est asymptomatique. Deux praticiens précisaient que le rythme était de 2 à 3 PL par semaine.

Vingt-sept pour cent des pédiatres et 31 % des neurochirurgiens considéraient qu'il convenait de changer de traitement au-delà de 3 PL jugées efficaces (médiane).
Les PL étaient considérées comme efficaces dans cette enquête avec un retrait de LCS d'au moins 10ml/kg avec amélioration clinique et échographique au décours immédiat.

Quarante-six pour cent des pédiatres et 35 % des neurochirurgiens considéraient qu'il convenait de changer de traitement au-delà 3 PL jugées inefficaces (médiane) (c'est-à-dire un retrait de LCS de moins de 10ml/kg avec persistance de signes cliniques et échographiques).

Vingt-sept pour cent des pédiatres et 8 % des neurochirurgiens considéraient qu'il fallait transférer le patient à proximité d'un centre de neurochirurgie pédiatrique au-delà de 3 PL (médiane).

Trente-cinq pour cent des pédiatres et 23 % des neurochirurgiens considéraient qu'une PL pouvait être tentée le jour suivant si elle avait été jugée inefficace.

Vingt-deux pour cent des pédiatres et aucun neurochirurgien réalisaient une PL malgré des signes d'hydrocéphalie non communicante (dilatation des ventricules latéraux et du 3^{ième} ventricule sans dilatation du 4^{ième} ventricule), un pédiatre notifiait que c'était la demande systématique des neurochirurgiens de réaliser une PL dans cette indication.

Les commentaires des neurochirurgiens concernant la PL dans le cadre d'une HPH étaient les suivants :

- « Le traitement par PL soustractive est discutable ».
- « Ce sont les pédiatres qui décident ou non de réaliser ce geste ».
- « Selon la littérature, il n'y a pas d'indication à en réaliser ».
- « La PL se fait avec les doigts sur la fontanelle antérieure, le retrait de l'aiguille quand la fontanelle est déprimée. La dépression est plus importante que la quantité de LCS retirée. Par ailleurs, il est important de toujours piquer dans le même espace intervertébral ».
- « Le rythme de PL que nous réalisons est de 2 PL / semaine ».
- « Nous faisons au maximum 3 PL avant de réaliser une dérivation ventriculo-sous-galéale ».
- « Le retrait de LCS de 10 ml par PL représente une solution d'attente de la dérivation ventriculo-sous-galéale ».

Les commentaires des pédiatres concernant la PL dans le cadre d'une HPH étaient les suivants :

- « Nous retirons 3 à 4 tubes remplis de LCS lors d'une PL ».
- « Le rythme de PL que nous réalisons est de 2 à 3 PL / semaine ».
- « Transfert dans un centre ayant une équipe de neurochirurgie pédiatrique ».
- Le poids limite à la réalisation de PL mentionné par un des pédiatres était de 1000 grammes.
- Le « terme limite » à la réalisation de PL mentionné par deux pédiatres était de 26 et 28 SA.
- Selon 3 pédiatres : « il n'existe pas de terme ou de poids seuils, la clinique prévaut ».
- « Les PL correspondent uniquement à une solution d'attente ».
- Selon un pédiatre, son centre demande l'avis systématique des neurochirurgiens.

Sur les 17 centres où les pédiatres et neurochirurgiens ont été interrogés séparément, 2 équipes (12 %) ont répondu de manière unanime au questionnaire à choix multiples (1 équipe répondait qu'ils tenaient compte des critères de PC, cliniques et échographiques et adaptaient leur rythme de ponctions lombaires selon ces critères, et qu'au-delà de x ponctions lombaires efficaces (au moins 10ml/kg avec amélioration clinique et échographique au décours immédiat), ils envisageaient une autre solution de dérivation du LCS. L'autre équipe a répondu qu'il n'y avait pas d'indication de PL dans le traitement de l'HPH).

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, ces deux mêmes centres (soit 33 %) ont répondu de manière unanime.

Ainsi, 60 % des praticiens de notre enquête adaptaient le rythme des PL aux critères cliniques et échographiques, réalisaient environ 3 PL avant de passer à une autre technique de dérivation du LCS :

- quand elles étaient jugées efficaces (pour 29% des praticiens)
- quand elles étaient jugées inefficaces (43 % des praticiens),
- et transféraient le patient à proximité d'un centre de neurochirurgie pédiatrique le cas échéant (21 % des praticiens).

Si la PL était jugée inefficace, elle pouvait être retentée le jour suivant (31 % des praticiens).

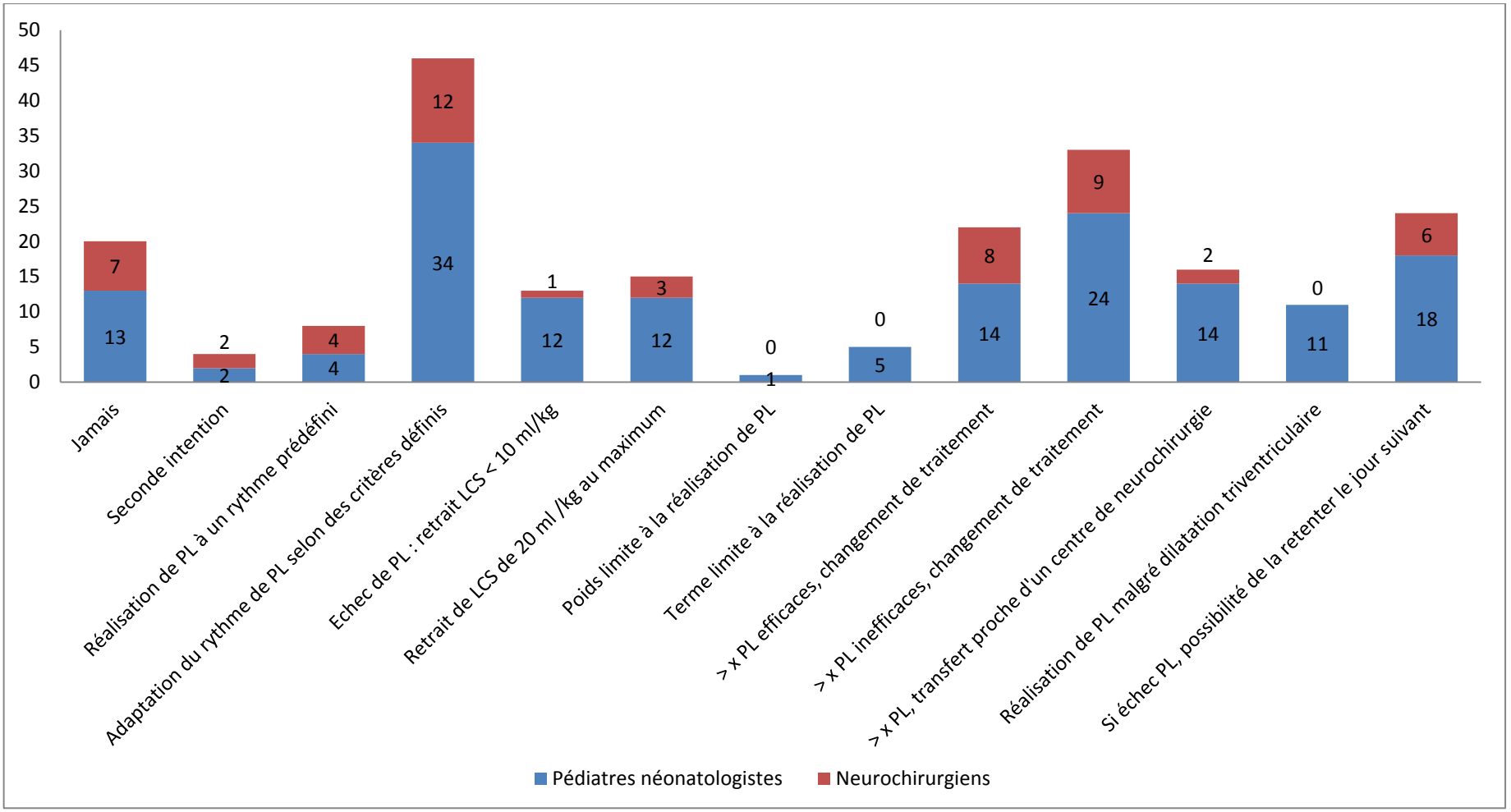


Figure 12 : Modalités de réalisation des PL dans le cadre d'une HPH.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses par catégorie de praticiens : pédiatres néonatologistes ou neurochirurgiens.
« *x* » correspond à un chiffre à définir par les praticiens, désignant ici le nombre de PL efficaces, inefficaces, avant transfert de l'enfant.

2.7. Modalités de réalisation d'une DVE

Dans le cadre de cette question, nous avons recueilli uniquement l'avis des neurochirurgiens.

Cinquante-huit pour cent des neurochirurgiens ne mettaient pas en place de DVE dans le cadre d'une HPH.

Dans les commentaires, 4 neurochirurgiens précisaient qu'ils ne réalisaient jamais de DVE dans le cadre des HPH chez les nouveau-nés prématurés du fait du grand risque infectieux et de complications.
Deux ajoutaient qu'ils n'en réalisaient jamais avant le terme corrigé.
Pour finir, 3 neurochirurgiens précisaient également qu'au-delà de 14 jours (médiane) après la mise en place d'une DVE, ils recourraient à une autre technique de dérivation du LCS.

Trois neurochirurgiens (11%) précisaient qu'ils réalisaient une DVE de manière précoce, avant 25 jours de vie (en référence à l'étude de Bassan et al (47)).

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 4 (67 %) ont répondu de manière unanime (1 a répondu qu'ils en réalisaient en seconde intention, 3 qu'ils n'en réalisaient jamais dans ce contexte).
1 neurochirurgien a répondu que la question ne correspondait pas à sa discipline.

Ainsi, 58 % des neurochirurgiens de notre enquête ne réalisaient pas de DVE dans le cadre d'une HPH.

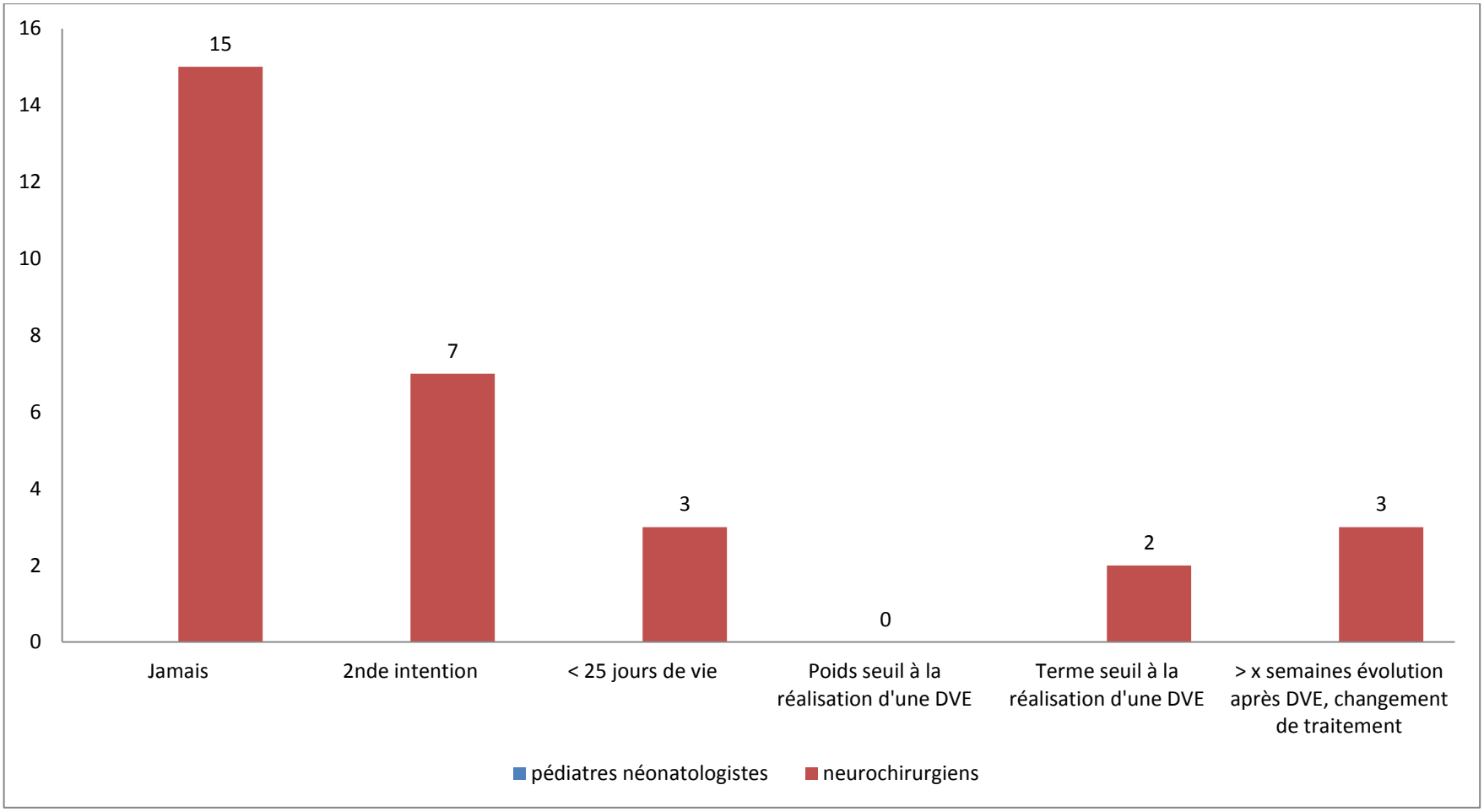


Figure 13 : Modalités de réalisation de DVE dans le cadre d'une HPH.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses des neurochirurgiens.
« *x* » désigne un nombre à définir selon le praticien, ici correspondant aux semaines d'évolution de DVE avant de changer de traitement.

2.8. Modalités de mise en place d'un réservoir ventriculaire

Dans le cadre de cette question, nous avons recueilli uniquement l'avis des neurochirurgiens.

Soixante-dix-sept pour cent des neurochirurgiens ne mettaient pas en place de réservoir ventriculaire dans le cadre d'une HPH.

Aucun ne spécifiait un poids ou terme limite pour la pose du réservoir ventriculaire. De même, personne ne mentionnait la quantité de LCS à retirer lors des ponctions de réservoir.

Deux neurochirurgiens (8 %) réalisaient ces ponctions à un rythme prédéfini (non précisé dans les commentaires) afin de prévenir l'apparition ou de limiter l'évolution de la dilatation ventriculaire, même si le patient était asymptomatique.

Deux neurochirurgiens (8 %) réalisaient des ponctions de réservoir en tenant compte des critères de PC, cliniques et échographiques (définis dans le paragraphe 2.3 « *indications à débuter immédiatement un traitement dans le cadre d'une HPH* »), et adaptaient leur rythme de ponctions selon ces critères.

Un neurochirurgien précisait que son centre utilisait la dérivation ventriculo-sous-galéale mais que le réservoir est une option acceptable, un autre mentionnait que son centre mettait en place un réservoir ventriculaire multi-perforé lors d'une pose de dérivation ventriculo-sous-galéale sans ponctionner.

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 3 (50 %) ont répondu de manière unanime qu'ils n'en posaient jamais et considéraient qu'il n'y avait pas d'indication à la pose de réservoir ventriculaire dans l'HPH.

Ainsi 77% des neurochirurgiens de notre enquête ne posaient pas de réservoir ventriculaire dans le cadre d'une HPH.

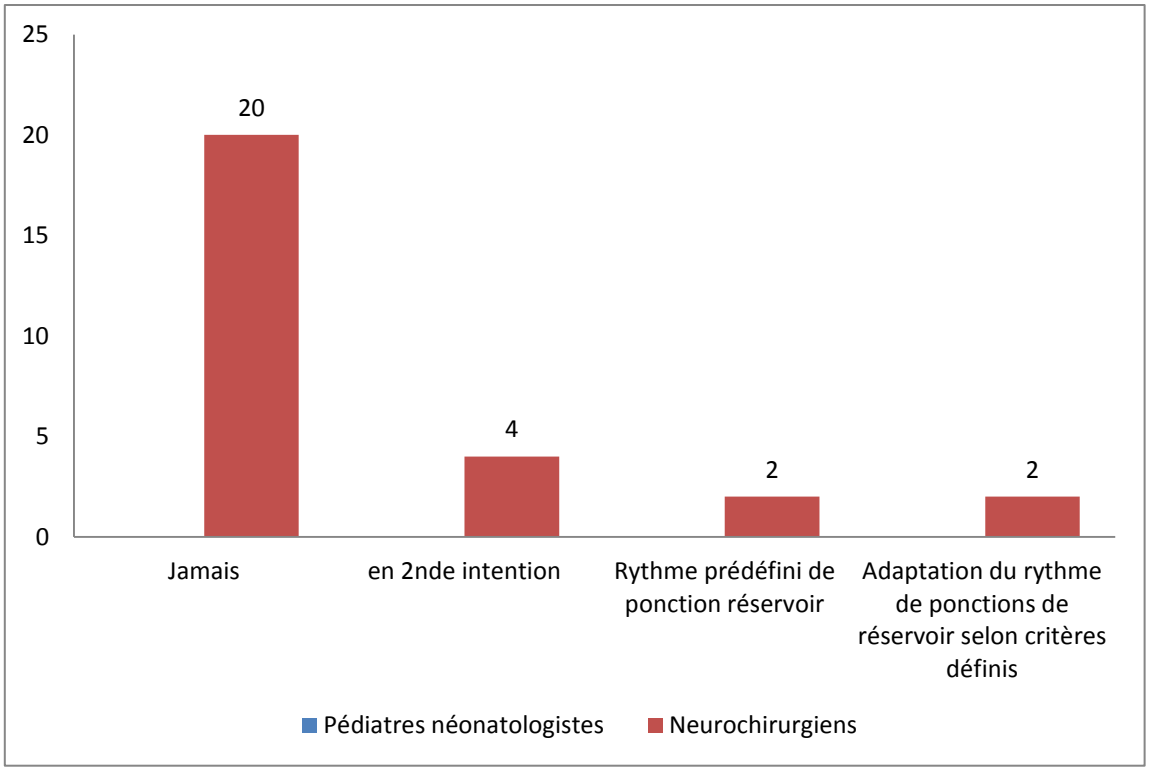


Figure 14 : Modalités de mise en place d'un réservoir ventriculaire dans le cadre d'une HPH.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses des neurochirurgiens.

2.9. Modalités de mise en place d'une dérivation ventriculo-sous-galéale

Dans le cadre de cette question, nous avons recueilli uniquement l'avis des neurochirurgiens.

La dérivation ventriculo-sous-galéale constituait pour 42 % des neurochirurgiens un traitement de seconde intention.
Selon 50 % des praticiens, il convenait de la changer au-delà de 4 semaines (médiane) si la dilatation ventriculaire était toujours active.

Aucun praticien n'a répondu qu'il existait un terme limite à la réalisation d'une dérivation ventriculo-sous-galéale.
Pour deux neurochirurgiens, il existait un poids limite à la réalisation de ce geste : 900 et 1500 g.

Parmi les 11 praticiens (42 %) qui optaient pour la dérivation ventriculo-sous-galéale en 2nde intention, 4 précisaient que c'était après échec des PL.
Un praticien précisait qu'il posait une DVP dès que le poids du patient l'y autorisait.
Enfin, un dernier précisait que la dérivation ventriculo-sous-galéale était selon lui le traitement de 1^{ière} intention tant que le poids était inférieur à 1500 grammes et/ou qu'il existait des antécédents digestifs et / ou la persistance de sang dans les ventricules cérébraux.

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 4 (67 %) avaient une réponse unanime (pour 2 centres, au-delà de X semaines d'évolution il convenait de changer de technique de dérivation du LCS, et pour les 2 autres c'était un traitement de seconde intention).

Ainsi la dérivation ventriculo-sous-galéale constituait un traitement de seconde intention pour 43 % des praticiens de cette enquête.
Il convenait de changer de traitement au-delà de 4 semaines environ si la dilatation ventriculaire était toujours active selon la moitié des neurochirurgiens interrogés.

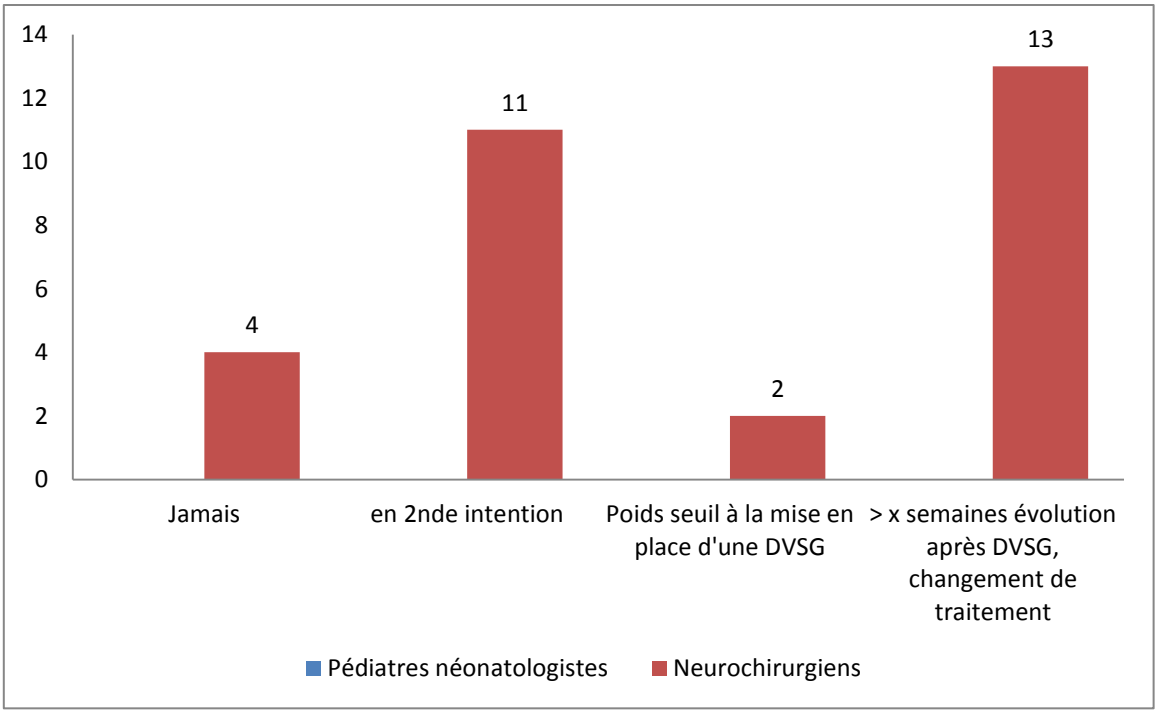


Figure 15 : Modalités de mise en place d'une dérivation ventriculo-sous-galéale dans le cadre d'une HPH.

DVSG : dérivation ventriculo-sous-galéale.
Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent au nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses des neurochirurgiens.
« *x* » correspond à un chiffre à définir par les praticiens, désignant ici le nombre de semaines d'évolution de l'HPH après mise en place d'une DVSG.

2.10. Modalités de réalisation d'une ventriculocisternostomie

Dans le cadre de cette question, nous avons recueilli uniquement l'avis des neurochirurgiens.

Soixante-deux pour cent des neurochirurgiens ne réalisaient pas de ventriculocisternostomie dans le cadre d'une HPH.

Vingt-trois pour cent des neurochirurgiens interrogés la mettaient en place en seconde intention.

Trois précisaient que cette technique était utile en cas de sténose de l'aqueduc du mésencéphale, tout en convenant que c'est une situation rare dans ce contexte.
Deux mentionnaient que c'était une technique avec un taux de morbidité important.

Pour deux praticiens, il convenait d'attendre 4 semaines après la mise en place de la ventriculocisternostomie avant de changer de traitement si l'HPH était toujours active.

Concernant l'âge limite, deux neurochirurgiens précisaient l'âge seuil de 6 mois de vie, un ne précisait pas d'âge (« enfant âgé à distance »). Ce dernier mettait en place une ventriculocisternostomie en cas de dysfonctionnement de la DVP, si l'hydrocéphalie était non communicante, sous couvert d'une DVE.

Deux neurochirurgiens mentionnaient un poids limite entre 3000 et 4000 grammes, et un autre entre 2000 et 2500 grammes avant de mettre en place une ventriculocisternostomie.

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 5 (83 %) avaient une réponse unanime (3 n'en mettaient jamais dans ce contexte, un en seconde intention, et pour le dernier il existait un poids limite à la réalisation de ce geste).

Ainsi, 62 % des neurochirurgiens interrogés dans notre enquête ne mettaient pas en place de ventriculocisternostomie dans le cadre d'une HPH.

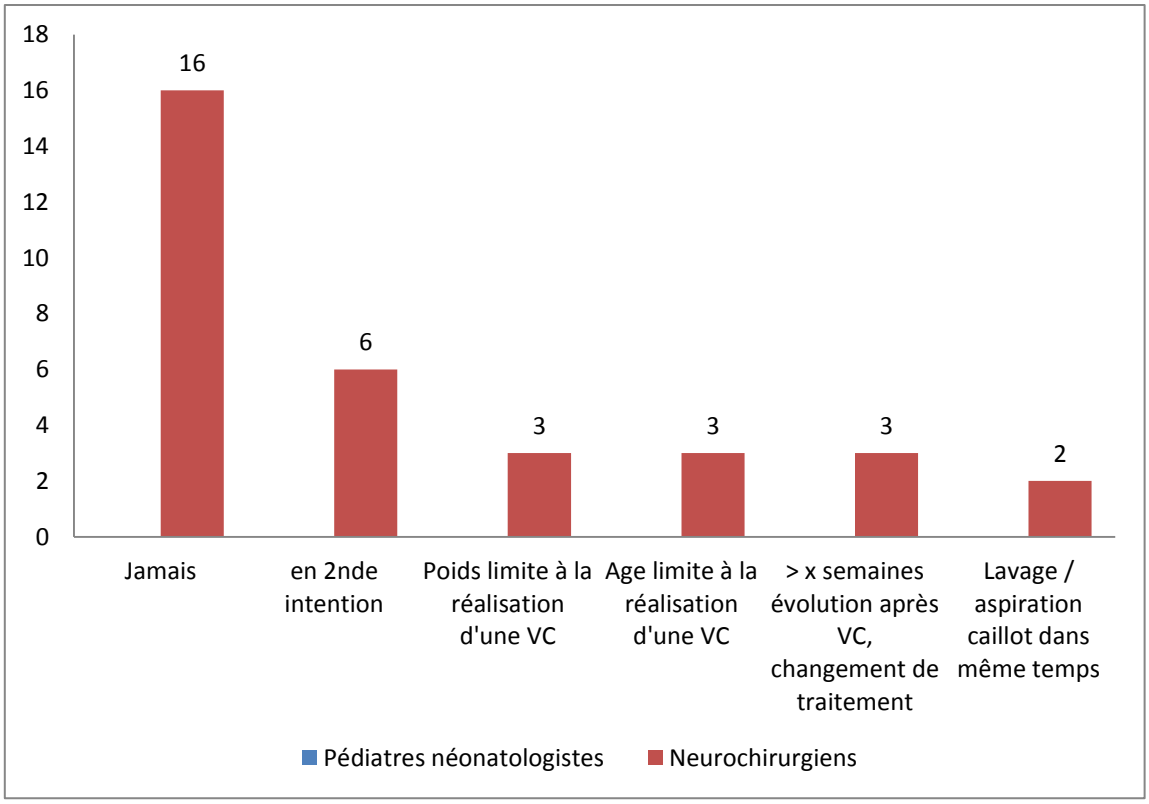


Figure 16 : Modalités de réalisation d'une ventriculo-cisternostomie dans le cadre d'une HPH

VC : ventriculo-cisternostomie
Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent au nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses des neurochirurgiens.
« *x* » désigne un nombre à définir selon le praticien, ici correspondant aux semaines d'évolution de ventriculocisternostomie avant de changer de traitement.

2.11. Modalités de mise en place d'une DVP

Le temps moyen de recours à la DVP devant la persistance de l'HPH malgré le traitement mis en place était de de 4 semaines (médiane) pour 62 % des neurochirurgiens.

Il existait un poids limite à la pose d'une DVP pour 10 neurochirurgiens (39 %) : 2000 g (médiane).

Pour 31 % des neurochirurgiens, il convenait d'attendre la diminution de la protéinorrachie autour de 1,5 g/L avant de mettre en place une DVP.

Pour 3 neurochirurgiens il existait un terme limite et un âge à la pose de DVP : 37 SA pour deux, 3 mois de vie pour un neurochirurgien.
Par ailleurs, un praticien a noté qu'il n'existait pas de poids ou de terme limite à la pose de DVP si celle-ci survenait après échec de dérivation ventriculo-sous-galéale.

Les modèles de dérivations implantés étaient les suivants :

- Sigma OSV 2 pour deux neurochirurgiens
- Selon trois praticien, le taux dépendait de la protéinorrachie : « si elle est élevée (> 0,8 g/L pour un praticien), valve atlas moyenne pression puis relai OSV 2 à distance ; si elle est basse *(< 0,8 g/L pour un, ou < 1 g/L pour un second praticien),* valve OSV 2 d'emblée ».
- Micromedos à pression d'ouverture réglable pour un praticien
- « OSV2 s'il n'y a plus la présence de sang dans les ventricules cérébraux » selon un neurochirurgien,
- Valve Sophy moyenne pression pour un praticien
- « Valve Atlas moyenne pression, à remplacer à 6 mois par une valve type OSV 2 » pour un neurochirurgien.
- Valve Hakim Medos réglable basse pression pour deux praticiens
- Valve micromedos programmable (Codman) pour un neurochirurgien
- Valve atlas moyenne pression pour un praticien
- Valve Polaris 30 – 200 réflée en brasse pression pour un neurochirurgien,
- Valve extra basse pression pour un praticien,
- Valve OSV 2 ou Codman micro pour un neurochirurgien
- Valve à régulation de débit pour un praticien.

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 3 (soit 50 %) avaient une réponse unanime (1 centre y avait recours au-delà de « *x* » semaines d'évolution de la dilatation ventriculaire (« au-delà de 4 semaines »), un autre y avait recours au-delà de *« x »* semaines d'évolution de la dilatation ventriculaire (« au-delà de 4 à 8 semaines ») avec une protéinorrachie limite, un dernier y avait recours avec un poids limite de 1500 g).

Nous avons recueilli prioritairement l'avis des neurochirurgiens dans le cadre de cette question mais avons choisi cependant d'exposer les réponses des pédiatres :

- 36 pédiatres / 52 (soit 69 %) ont répondu que l'item ne correspondait pas à leur discipline.
- 8 monitoraient la protéinorrachie et attendaient qu'elle soit < 1,5 g/L avant d'envisager une DVP,
- 4 attendaient que le patient ait un poids supérieur à 2500 grammes,
- 2 qu'il ait un terme supérieur à 37 SA.
- 7 pédiatres y ont recours au-delà de « *x* » semaines d'évolution de l'HPH malgré le traitement mis en place (ils n'ont pas précisé le nombre de semaines d'évolution (« *x* ») au bout desquelles la DVP leur semblait justifiée).

Ainsi, majoritairement, il convenait de recourir à une DVP au-delà de 4 semaines environ d'évolution de l'HPH, si le poids (> 2000 grammes) et la protéinorrachie (< 1,5 g/L) le permettaient, respectivement pour 62 %, 38 % et 31% des neurochirurgiens de notre enquête.

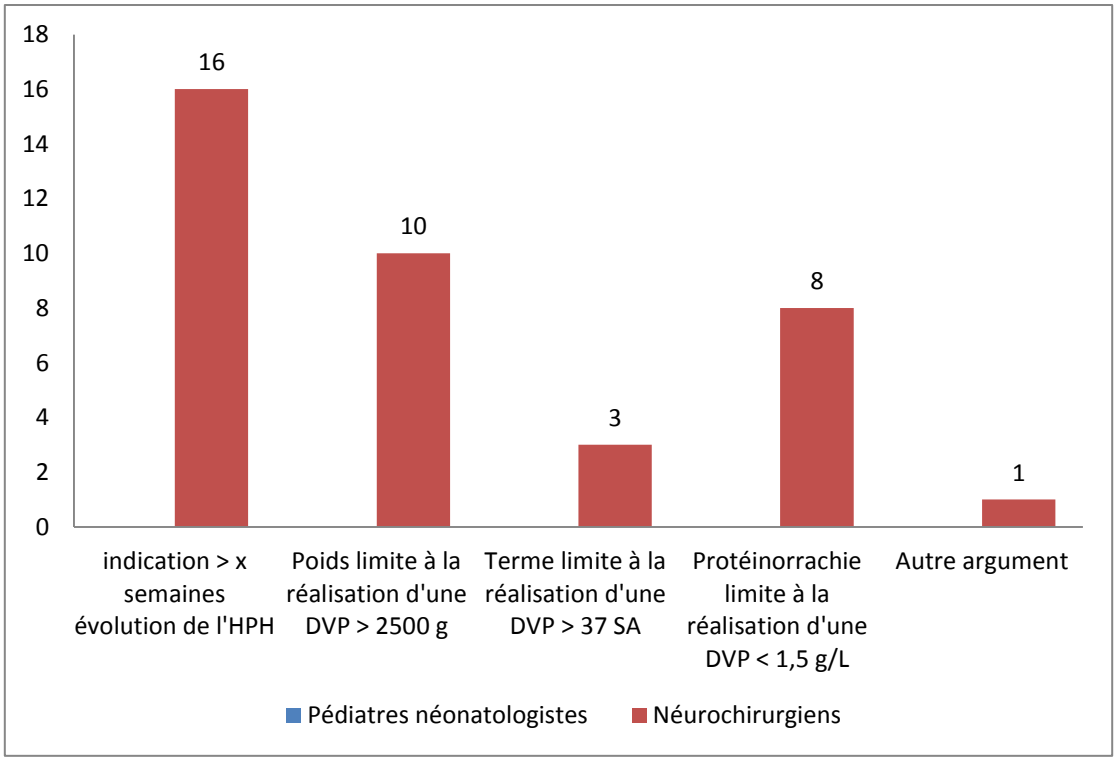


Figure 17 : Modalités de mise en place d'une DVP dans le cadre d'une HPH.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses des neurochirurgiens.
« *x* » désigne un nombre à définir selon le praticien, ici correspondant aux semaines d'évolution de l'HPH avant de mettre en place une DVP.

2.12. Modalités de surveillance d'une HPH

Quatre-vingt-cinq pour cent des pédiatres et 81 % des neurochirurgiens surveillaient le PC et les signes cliniques dans le cadre d'une HPH.

Concernant le rythme de surveillance par ETF, que réalisaient 98 % des pédiatres et 96% des neurochirurgiens toutes les 72 heures, les commentaires (uniquement laissés par les pédiatres) étaient les suivants :

- 4 pédiatres la réalisaient une fois par semaine
- 2 la réalisaient quotidiennement,
- 1 initialement une fois par semaine puis tous les 14 à 21 jours selon l'évolution clinique
- 1 notait que le rythme de l'ETF doit s'adapter à la clinique.

L'IRM cérébrale était réalisée uniquement si une neurochirurgie était envisagée selon 48 % des pédiatres et 39 % des neurochirurgiens.

Peu de praticiens prenaient en compte les paramètres du LCS, la protéinorrachie était la plus surveillée (29 % des pédiatres et 35 % des neurochirurgiens).

Concernant le rythme des EEG, 4 pédiatres en réalisaient une fois tous les 12 jours (médiane).

Le neurochirurgien ayant répondu « autre » réalisait également une surveillance par « doppler ».

Les commentaires étaient les suivants :

- Un neurochirurgien notifiait que selon lui la protéinorrachie n'était pas un bon critère de surveillance,
- Un pédiatre précisait que l'IRM cérébrale avait pour but d'éliminer un autre problème, type sténose de l'aqueduc du mésencéphale.

Sur les 17 centres où les pédiatres et neurochirurgiens ont été interrogés séparément, les réponses des différents praticiens étaient unanimes pour 2 centres (12 %) (surveillance du PC et de la clinique, des ETF et réalisation de l'IRM cérébrale uniquement si mesure neurochirurgicale envisagée).

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, les praticiens avaient une réponse unanime dans un centre (17 %, surveillance du PC, de la clinique et des ETF).

Ainsi, l'évolution du PC et les signes cliniques (pour 86 % des praticiens), la réalisation d'une ETF (pour 99 % des praticiens) toutes les 72h environ, d'une IRM cérébrale si une neurochirurgie était envisagée (pour 46 % des praticiens) et dans une moindre mesure le monitorage de la protéinorrachie (pour 32 % des praticiens) étaient les éléments principaux permettant une surveillance adéquate dans le cadre d'une HPH selon les praticiens interrogés dans cette enquête.

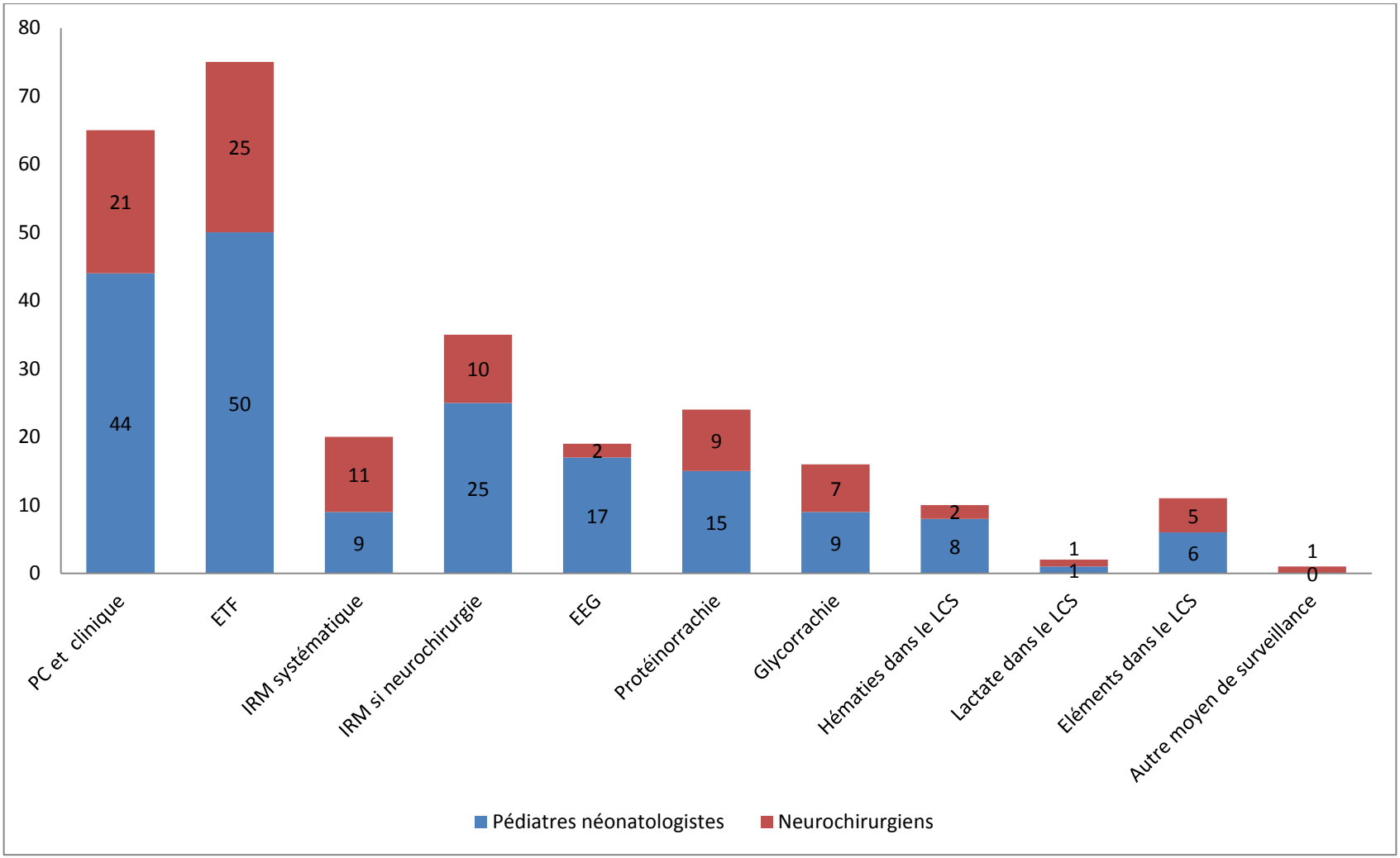


Figure 18 : Modalités de surveillance dans le cadre d'une HPH

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses par catégorie de praticiens : pédiatres néonatalogistes ou neurochirurgiens.

2.13. Critères amenant à mettre en place des soins proportionnés

Quarante-six pour cent des pédiatres et 73 % des neurochirurgiens mettaient en place des soins proportionnés si des comorbidités importantes étaient associées à l'HPH (telles que la présence d'un canal artériel nécessitant un traitement, une bronchodysplasie sévère nécessitant une ventilation invasive au long cours, une hémorragie pulmonaire, un sepsis sévère).

Cinquante-huit pour cent des pédiatres et 73 % des neurochirurgiens mettaient en place des soins proportionnés si d'autres lésions cérébrales étaient présentes à l'imagerie dans ce contexte d'HPH.

Soixante-sept pour cent des pédiatres et 31 % des neurochirurgiens posaient des limitations des thérapeutiques actives si l'HPH était liée à une HIV de grade IV bilatérale.

Le terme de naissance « seuil » pour envisager une décision de LATA dans un contexte d' HPH était de 26 SA (médiane) pour les praticiens.

Concernant le poids de naissance « seuil » pour envisager une décision de LATA, deux pédiatres avaient répondu 600 g.

Pour 25 % des pédiatres et 19 % des neurochirurgiens, aucun critère pris isolément ne justifiait de soins proportionnés. La situation globale était évaluée au cas par cas.

Dans les critères « autres » :

- 6 pédiatres soulignaient l'importance du positionnement parental,
- 3 pédiatres et un neurochirurgien notaient l'importance d'une décision pluridisciplinaire.
- 1 neurochirurgien et 1 pédiatre pensaient que la décision de LATA se prenait au cas par cas sans critère prédéfini,
- 1 pédiatre précisait l'importance du terme corrigé de survenue de l'HPH (mais ne mentionnait pas de chiffre précis)
- 2 pédiatres pensaient qu'il n'y avait pas de terme ou de poids seuils, ces critères entrant dans une évaluation globale.
- 1 neurochirurgien prenait également en compte les conditions de naissance (qu'il ne détaillait pas dans sa réponse),

- 1 neurochirurgien considérait également l'état septique de l'enfant comme un critère de LATA.

Sur les 17 centres où les pédiatres et neurochirurgiens ont été interrogés séparément, pour 2 équipes (12 %) les réponses des praticiens étaient unanimes au questionnaire à choix multiples (la présence de comorbidités associées pour une équipe ; la présence d'autres lésions cérébrales à l'imagerie et le grade IV bilatéral de l'HIV pour l'autre équipe).

Parmi les 6 centres où plusieurs neurochirurgiens ont répondu, 2 (33%) avaient une réponse unanime (la présence de comorbidités associées ainsi que d'autres lésions cérébrales à l'imagerie).

Ainsi, majoritairement, les praticiens de notre enquête discutaient la mise en place de soins proportionnés dans le cadre d'une HPH si celle-ci est associée à des comorbidités importantes (pour 56 % des praticiens), ou à d'autres lésions cérébrales révélées par l'imagerie (pour 64 % des praticiens) ou enfin si elle est liée à une HIV de grade IV bilatérale (pour 56 % des praticiens).

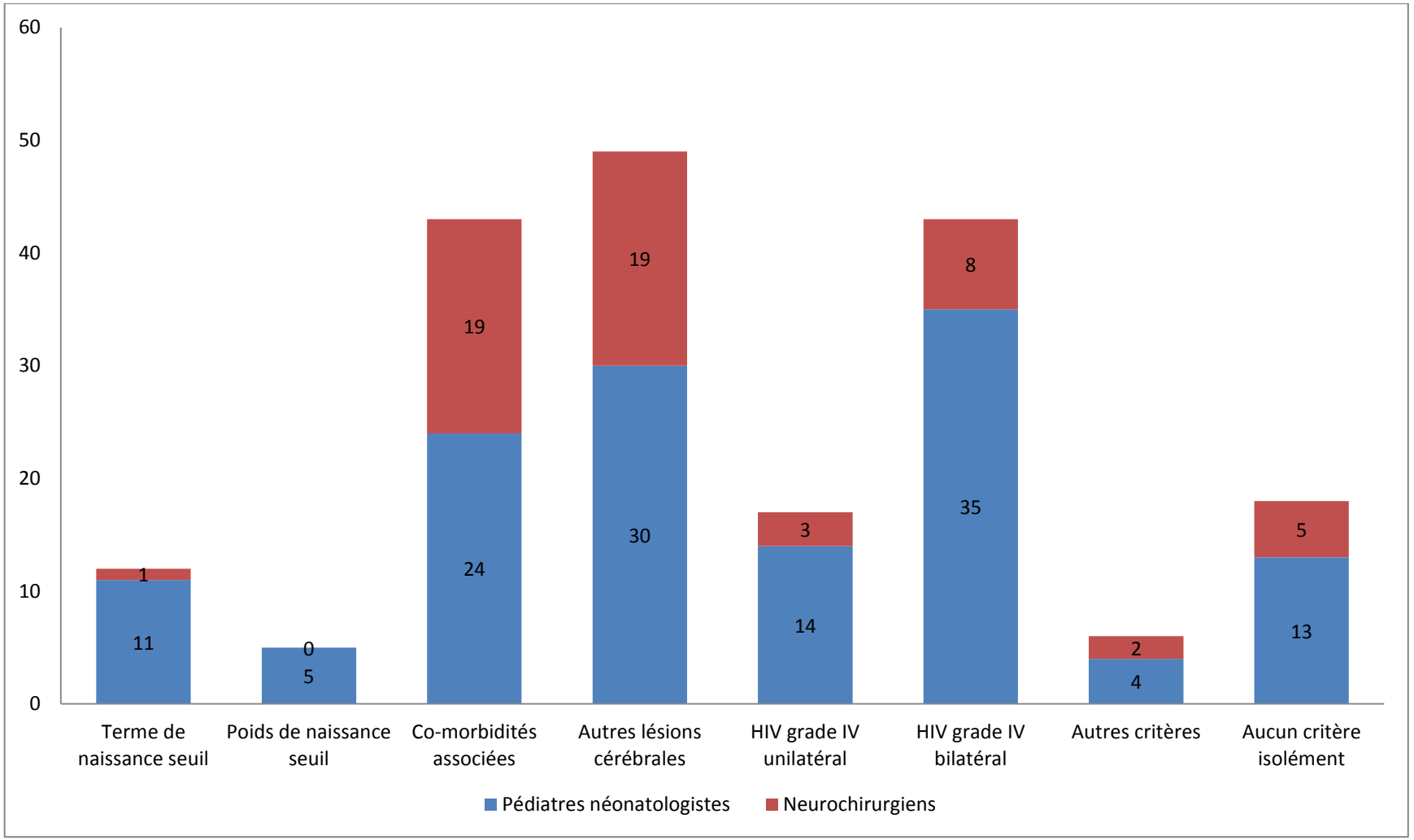


Figure 19 : Critères de mise en place de soins proportionnés dans le cadre d'une HPH.

Les chiffres sur l'axe des ordonnées correspondent aux nombre de réponses à l'item.
Dans chaque colonne, nous détaillons le nombre de réponses par catégorie de praticiens : pédiatres néonatologistes ou neurochirurgiens.

DISCUSSION

Notre étude concernait la prise en charge de l'HPH chez le nouveau-né prématuré. Pour la décrire nous avions réalisé deux parties, une cohorte rétrospective locale et une enquête de pratiques nationale.

Les principaux résultats de notre étude étaient les suivants.

Notre cohorte mettait en valeur les signes échographiques pour déterminer l'instauration d'un traitement tandis que l'enquête de pratiques désignait l'association des signes cliniques et échographiques.

Il faut toutefois noter que les critères cliniques étaient très probablement pris en compte dans le choix du traitement pour notre cohorte, mais les dossiers médicaux ne permettaient pas de noter cette prise en compte, dû au caractère rétrospectif.

Le traitement de 1^{ière} intention principalement réalisé dans notre cohorte locale ainsi que dans l'enquête de pratiques était la PL (bien qu'un quart des praticiens de chaque profession la déconseillaient dans le cadre d'une HPH).

La dérivation ventriculo-sous-galéale représentait une option thérapeutique de première intention pour un quart des pédiatres et la moitié des neurochirurgiens interrogés dans notre enquête, alors qu'aucune dérivation ventriculo-sous-galéale n'a été réalisée dans notre cohorte entre 2000 et 2015.

Les critères d'indication de DVP étaient similaires dans notre cohorte et notre enquête. Elle était mise en place après 3 PL (médiane), environ après 4 semaines d'évolution de l'HPH malgré le traitement mis en place (5 semaines dans la cohorte), avec un poids supérieur à 2000 grammes (2700 g dans la cohorte) et une protéinorrachie inférieure à 1,5 g/L.

La population de notre cohorte était représentée par des nouveau-nés prématurés ayant présenté une HIV compliquée d'une HPH. Elle était composée par autant de patients vivants que décédés, ce qui est discordant avec la littérature qui retrouve, dans le cadre de l'HPH, un taux de décès moyen d'environ 20 % (49) (46), diminuant la validité externe de cette étude.

Les patients vivants présentaient une étiologie de prématurité plus volontiers induite que spontanée (ce qui était l'inverse pour les patients décédés), et présentaient une prématurité moindre, un poids de naissance plus important, une meilleure adaptation à la vie extra-utérine, moins de réanimation périnatale, et moins de comorbidités (représentées par les troubles hémodynamiques, la persistance du canal artériel, le besoin transfusionnel de culots de globules rouges et la thrombopénie) que les patients décédés.
Cela dit, les patients décédés avaient pourtant bénéficié d'une corticothérapie anténatale plus adaptée, possiblement en raison d'un terme de naissance plus faible.
Ces éléments renforçaient la validité interne de notre étude.

Les patients de notre cohorte bénéficiaient d'une première ETF à 1 jour de vie, approchant la littérature, l'étude de Perlman et al conseillant de réaliser une première ETF entre 3 et 5 jours de vie (20).
Notre population présentait plus d'HIV de grade 4 qui étaient plus volontiers bilatérales chez les patients décédés par rapport aux patients vivants, et aucun enfant ayant présenté une HIV de grade 2 ne nécessitait de DVP ultérieurement.

Devant le peu d'HIV de grade 2 compliquée d'HPH dans notre étude, bien que cela soit concordant avec la littérature, nous nous interrogions sur l'évolution au fil des années de la distinction entre une HIV de grade 2 présentant une HPH donc une dilatation ventriculaire secondaire et une HIV de grade 3 donc présentant une dilatation ventriculaire d'emblée, certes différentes sur le plan physiopathologique.

Le diagnostic d'HIV, d'HPH, et l'atteinte de l'index ventriculaire maximal étaient réalisés plus tôt chez les patients décédés que chez les patients vivants, reflet de la sévérité neurologique présentée par les patients décédés.
Cependant, la proportion de patients présentant un index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile et supérieur au 97^{ième} percentile + 4 mm était la même entre les patients vivants et décédés. Ces derniers présentaient d'ailleurs moins de dilatation tri et tétra ventriculaire.
Nous en avons conclu que les patients décédés présentaient possiblement des conditions de naissance plus sévères avec des comorbidités plus importantes que les patients vivants, pour un tableau neurologique comparable mais survenant plus tôt chez les patients décédés, faisant du

paramètre de l'âge de survenue des lésions un critère de gravité potentiel (comme soulevé par un praticien de l'enquête).

Les critères d'indication de traitement dans le cadre d'une HPH semblent discordants aussi bien entre notre étude rétrospective que dans l'évaluation des pratiques et dans la littérature.

Dans notre étude, les signes échographiques qui étaient pris en compte pour débuter la prise en charge dans le cadre de l'HPH étaient assez similaires dans la cohorte rétrospective et dans l'enquête de pratiques, insistant sur l'index ventriculaire (supérieur au 97^{ième} percentile ou supérieur au 97^{ième} percentile +4 mm) sans franche distinction entre une intervention précoce ou tardive, un IR de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 (en l'absence de canal artériel) ce qui est concordant avec la littérature (37). L'utilisation de nomogramme de Levene redessiné par Whitelaw (annexe 3) permettrait probablement de diminuer la variabilité d'interprétation inter-praticiens et inter-centres, permettant d'homogénéiser une partie de la prise en charge de l'HPH.
L'étude de cohorte et l'enquête de pratiques mentionnaient également la notion de progression de la dilatation ventriculaire entre deux ETF successives quel que soit l'index ventriculaire.
Cependant l'étude de cohorte mettait essentiellement en valeur les signes échographiques pour l'instauration d'un traitement tandis que l'enquête de pratiques désignait l'association des signes cliniques et échographiques.
Ceci est très probablement lié au fait que nous n'avons pas pu interpréter les données concernant les signes cliniques présentés par nos patients du fait d'un grand nombre de données manquantes, ce qui représente une limite importante de notre travail, liée à son caractère rétrospectif. Ainsi, il est fort probable que les critères cliniques étaient pris en compte pour l'instauration d'un traitement.

De Vries et al ont conduit une étude rétrospective multicentrique (publiée en 2002) incluant 95 enfants de moins de 34 SA afin de savoir quand intervenir. Les enfants pris en charge à partir du 97^{ième} percentile + 4 mm (intervention dite tardive) atteignaient ce seuil significativement plus tôt (p 0,03) et nécessitaient une DVP plus souvent (62% des cas) que ceux traités dès le 97^{ième} percentile atteint (intervention dite précoce), chez qui la DVP était réalisée moins souvent (16% des cas).
Dans cette étude, les PL avaient pour but de retirer 10 ml/kg de LCS, et étaient répétées en fonction de l'index ventriculaire ou de l'aspect des ventricules à l'échographie. Lorsque les PL étaient réalisées précocement, elles étaient associées à une forte diminution du risque de nécessité de DVP (OR = 0,22, IC 95 % [0,08 – 0,22]).

De plus, le nombre d'enfants développant un handicap modéré à sévère était également plus important dans le groupe traité de manière tardive (26% contre 16% chez ceux traités de manière précoce).
Cette étude est donc plutôt en faveur d'une intervention précoce, donc pour un IV supérieur au 97^{ième} percentile (52).

Dans l'étude multicentrique prospective ELVIS (early versus late ventricular intervention study, publiée en 2018), De Vries et al ont inclus 126 nouveau-nés prématurés présentant une HPH, randomisés en deux groupes : intervention précoce (index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile et corne antérieure supérieure à 6mm) et tardive (index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm et corne antérieure supérieure à 10 mm). L'intervention consistait à réaliser 3 PL maximum, suivies par la mise en place d'un réservoir ventriculaire via lequel étaient réalisées des ponctions de LCS puis d'une DVP en l'absence de stabilisation de l'index ventriculaire inférieur au 97^{ième} percentile + 4mm.
Aucune différence statistiquement significative n'était retrouvé en terme de mortalité ou de DVP, mais les enfants traités précocement recevaient de manière significative plus d'interventions invasives à type de PL et de ponctions de réservoir ventriculaire (53).

Dans notre cohorte, un tiers des patients ne bénéficiaient que d'une simple surveillance, malgré des signes échographiques présents alors que cette option thérapeutique n'était choisie que par une minorité des praticiens de notre étude.
On ne connaît en revanche pas la tolérance clinique de notre population, paramètre limitant essentiel. Cela parait concordant avec la littérature. Ainsi dans l'étude de Brouwer et al, un quart des patients bénéficiaient d'une surveillance seule (13).

Le traitement principalement réalisé était la PL dans notre cohorte locale ainsi que dans l'enquête de pratique nationale.
Soulignons que nous n'avons pas pu juger de l'efficacité des PL dans notre étude de cohorte, du fait d'un nombre de données manquantes importantes notamment sur les signes cliniques présentés par les patients (avant mais aussi après le geste) et lié à son caractère rétrospectif.
Cela se distingue de la littérature.

Ainsi, selon la revue systématique de la littérature de Mazzola et al, les traitements de première intention de l'HPH sont représentés par le réservoir ventriculaire, la dérivation ventriculo-sous-galéale, la DVE et les PL (recommandation de grade 1) (43).

D'après Whitelaw et al, les PL ne réduisent pas le risque de DVP ni de handicap avec un taux d'infections important (7%) (37).
Dans l'étude multicentrique rétrospective de De Vries et al, les PL réalisées précocement (index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile) étaient associées à une forte réduction de dérivation ventriculo-péritonéale (OR = 0.22, 95% IC 95% [0.08-0.62]) (52).
Mazzola et al quant à eux préconisent de ne pas utiliser en routine les ponctions lombaires à un rythme prédéfini, ne changeant pas l'évolution de l'hydrocéphalie ni la nécessité de DVP (recommandation de grade 1), reconnaissant cependant qu'elles peuvent être utiles lorsqu'un traitement immédiat est requis en cas d'hypertension intra-crânienne (43).

Dans l'enquête de pratiques, presque deux tiers des pédiatres et la moitié des neurochirurgiens recommandaient la PL en première intention, alors qu'un quart des praticiens de chaque profession la déconseillaient dans le cadre d'une HPH.
Ceci peut s'expliquer par la nécessité de faire un geste en cas de mauvaise tolérance clinique de l'HPH, la PL représentant une thérapeutique simple et rapidement mise en œuvre par rapport à une mesure neurochirurgicale.
Un des praticiens de l'enquête a d'ailleurs formulé que l'indication thérapeutique dépendait de l'échographie mais que la technique reposait sur la tolérance clinique.

Concernant la réalisation de PL malgré une hydrocéphalie tri-ventriculaire, témoignant à priori du caractère non communicant, un des pédiatres néonatalogistes a précisé que les neurochirurgiens de son centre demandaient malgré tout systématiquement l'essai d'une PL soustractive.
Après discussion avec un des neurochirurgiens bordelais, le Dr GIMBERT, l'explication provient du fait qu'il s'agit en réalité d'une hydrocéphalie communicante, tétraventriculaire, mais qui est visible en supra tentoriel, (donc sur le troisième ventricule et les ventricules latéraux) car les sutures se disjoignent alors que ce phénomène de disjonction est minime en fosse postérieure.

Par ailleurs, les praticiens français de notre étude (ainsi que les praticiens européens de l'étude de Brouwer et al (13)) réalisaient environ 3 PL avant d'envisager un changement de technique de

dérivation de LCS ou de transférer le patient à proximité d'un centre de neurochirurgie pédiatrique, ce qui est concordant avec les résultats que nous avons observé dans notre étude de cohorte.
Le rythme des PL réalisées dans notre cohorte semblait s'accorder aux critères cliniques et échographiques que présentaient le patient, concordant avec la littérature qui ne préconise pas l'utilisation de PL à un rythme prédéfini pour limiter l'évolution de l'HPH (43).

Un seul centre périphérique a pratiqué une PL avant le transfert à proximité d'un centre de neurochirurgie pédiatrique, les 3 autres patients venant de l'extérieur ont reçu leurs premières PL au CHU de Bordeaux.

La dérivation ventriculo-sous-galéale n'a été mise en place chez aucun patient de notre centre entre 2000 et 2015, alors qu'elle représentait un traitement de première intention pour presque un quart des pédiatres et la moitié des neurochirurgiens interrogés, en accord avec la littérature (43), et représentait un traitement de seconde intention pour 40 % des neurochirurgiens.
Après discussion avec le Dr GIMBERT, neurochirurgien bordelais, il existe en effet un possible biais de sélection. Selon lui cette technique représente une bonne option parmi les thérapeutiques agressives, mais déboucherait plus volontiers sur un geste permanent : la DVP.
Ainsi, il paraitrait pertinent de privilégier une solution moins agressive, la PL, permettant de gagner du temps, donc du poids et donc de limiter les complications.

Dans son étude unicentrique menée sur 10 ans chez 325 nouveau-nés prématurés de moins de 40SA présentant une HPH, Limbrick et al ont mis en évidence que 29,2% des patients ont bénéficié d'une mesure temporaire neurochirurgicale (65 réservoirs ventriculaires et 30 dérivations ventriculo-sous-galéales). Le taux de DVP parmi ces 95 nouveau-nés était de 72,6% (69 / 95 enfants). Soixante-quinze pour cent des nouveau-nés traités par un réservoir ventriculaire et 66,7% de ceux traités par dérivation ventriculo-sous-galéale bénéficiaient d'une DVP, sans différence statistiquement significative entre ces deux groupes en termes de taux d'infection, de révision du traitement neurochirurgical provisoire et permanent et de mortalité. (46)

Cependant, dans son étude rétrospective conduite auprès de 90 enfants sur une période de 14 ans, Wang a mis en évidence que les patients ayant une dérivation ventriculo-sous-galéale nécessitaient moins d'interventions (à type de prélèvement de LCS) que ceux ayant un réservoir ventriculaire (respectivement 1.6 ± 1.7 ponctions versus 10 ± 8.7, $p < 0.001$) et bénéficiaient d'une DVP également

plus tardivement (donc avec un poids plus important) que ceux ayant un réservoir ventriculaire (80.8 ± 67.5 jours versus 48.8 ±26.4 jours, p = 0.012 ; (3.31 ± 2.0 kg versus 2.42 ± 0.63 kg, p = 0.016). Il n'y avait pas de différence significative entre ces deux groupes en termes d'infection de matériel, de DVP, et d'infection sur DVP (45).

Aucun réservoir n'a été mis en place chez les patients de notre cohorte, ce qui concordait avec les neurochirurgiens français interrogés dans le cadre de cette enquête de pratique nationale, ce qui diffère de leurs confrères européens ainsi que des données de la littérature d'une manière générale (13,43).
Certains des neurochirurgiens interrogés ont déclaré qu'ils avaient peu d'expérience avec cette technique, d'autres qu'ils posaient un réservoir multiperforé en même temps que la dérivation ventriculo-sous-galéale sans réaliser de ponction de réservoir.

Une DVE a été mise en place chez deux patients de notre cohorte, alors que les neurochirurgiens interrogés dans notre étude n'en réalisaient pas dans ce contexte, jugée par beaucoup comme conférant un risque infectieux majeur.

La méta-analyse de Mazzola et al met en évidence que les réservoirs ventriculaires présentent cependant une morbidité et mortalité moindre que les DVE, mais reconnait cette dernière comme un traitement possible dans le cadre de l'HPH (43).

Dans l'étude rétrospective de Bassan et al, les nouveau-nés présentant une HPH bénéficiaient en premier de PL (ou plus rarement de ponction ventriculaire). Si elles étaient inefficaces (< 10ml/kg) ou en l'absence de stabilisation de l'hydrocéphalie sur une période d'une à deux semaines, l'indication de DVE était posée, et l'intervention était réalisée par un neurochirurgien au lit du patient.
Lorsque cette chirurgie était réalisée précocement (avant 25 jours de vie), les enfants présentaient à l'âge de 5 ans des fonctions cognitives, sociales, d'adaptation, de communication meilleures que lorsque la dérivation ventriculaire externe était réalisée tardivement (après 25 jours de vie).
Trente pour cent des enfants avaient un retard mental sévère lorsque l'intervention était précoce contre 80% quand elle était tardive (p= 0,03).
Il n'y avait pas de différence cependant en terme de nécessité de DVP (100% des deux groupes en bénéficiaient), ni en terme de révision ou d'infection sur DVP (47).

Aucune ventriculocisternostomie n'a été mise en place chez les patients de notre cohorte, ce qui s'accordait avec l'opinion des neurochirurgiens interrogés ainsi qu'avec la littérature.

Ainsi, Mazzola et al ne recommandent pas cette technique devant le peu d'études disponibles et donc le faible niveau de preuve de cette intervention (grade III) (43).

Dans leur essai unicentrique prospectif, Elgamal et al ont étudié l'efficacité de la ventriculocisternostomie dans le cadre des hydrocéphalies chez l'enfant de moins de un an, toutes causes confondues. Sur 49 patients inclus, le taux de succès (défini par l'absence de DVP ou de réintervention sur la ventriculo-cisternostomie sur la période de suivi d'environ 6 ans) était de 69%, et de 77% si l'étiologie était une sténose de l'aqueduc de Sylvius.
Cependant, seulement 14% (soit 7 patients) étaient des anciens prématurés et 6 nouveau-nés sur 7 ont eu une DVP. Ainsi, cette technique recevrait d'excellents résultats pour les enfants nés à terme, mais mitigés chez les anciens prématurés (54).

Dans leur étude prospective unicentrique, Warf et al ont inclus 10 nouveau-nés prématurés présentant une HPH avec nécessité de dérivation permanente.
La plupart était initialement traitée par PL évacuatrices puis par dérivation ventriculo-sous-galéale quand celles-ci n'étaient pas efficaces. En l'absence d'amélioration malgré ces mesures, une ventriculo-cisternostomie avec cautérisation des plexus choroïdes était réalisée.
Quarante pour cent des patients ne nécessitaient pas d'autre intervention sur les 30 mois de suivi. Soixante pour cent recevaient une réintervention et au total 50% à terme bénéficiaient d'une DVP (55).

Les critères d'indication de la DVP dans le cadre de l'HPH étaient assez homogènes dans notre étude. Ainsi, les praticiens interrogés recommandaient une DVP quand la dilatation ventriculaire était toujours active après 4 semaines d'évolution (5 dans l'étude de cohorte) malgré le traitement mis en place, avec un poids supérieur à 2000 g (2700 g dans l'étude de cohorte) et une protéinorrachie inférieure à 1,5 g/L, ce qui correspond aux critères émis par les praticiens européens dans l'étude de Brouwer et al (poids entre 1000 et 3000 g et protéinorrachie de moins de 1 voire 1,5 g/L).
De plus, les patients recevaient 3 PL (médiane) avant de bénéficier d'une DVP, ce qui correspondait également à l'enquête de pratiques.

Le taux de patients de notre population bénéficiant d'une DVP était comparable à la littérature selon l'étude de Ellenbogen et al (56) (autour de 15 %), renforçant la validité externe de notre étude.

Enfin, selon notre enquête auprès des patients vivants, ceux avec une DVP présentaient un développement psychomoteur comparable à ceux qui n'avaient pas eu de DVP, mais bénéficiait d'un suivi plus important neuropédiatrique et pédopsychiatrique ainsi que d'une prise en charge plus importante en kinésithérapie et psychomotricité. Ils présentaient également plus de difficultés scolaires mais avec un âge de passage en CP adapté et identique aux patients n'ayant pas de DVP. De même, les patients ayant bénéficié d'une DVP réalisaient également une activité extra-scolaire au même titre que ceux n'ayant pas eu de pose de DVP.
Ceci étant à nuancer devant le faible effectif de patients interrogés.

Selon Mazzola et al, il n'existe pas assez de preuve pour recommander un poids spécifique ou des caractéristiques particulières de LCS pour poser l'indication de DVP, ceci étant laissé à l'appréciation de l'équipe médico-chirurgicale (43).

D'après leur expérience, Whitelaw et al expliquent que la DVP est réalisée aux alentours du terme corrigé si l'enfant présente toujours le besoin de technique soustractive de LCS afin de maintenir une croissance de périmètre crânien correcte. Par exemple dans le cadre d'un enfant avec réservoir ventriculaire : une fois que la protéinorrachie est inférieure à 1,5 g/L et que l'enfant atteint un poids correct (aux alentours de 2500 grammes), les ponctions via le réservoir cessent et le périmètre crânien est mesuré quotidiennement. Si celui-ci s'accroit de plus de 2mm par jour, une ETF est réalisée afin de s'assurer de l'hydrocéphalie (et non pas d'une majoration de volume cérébral). Dans ces circonstances, et ce constaté sur plusieurs jours, ils posent alors l'indication de dérivation permanente (37).

En revanche, selon Whitelaw, elle ne devrait pas constituer le traitement de première intention et ce pour plusieurs raisons. Premièrement, la quantité importante de sang et de protéines contenues dans le LCS lors d'une HPH débutante entraverait le bon drainage du LCS et entrainerait une réintervention précoce sur la dérivation. Ensuite, la peau des nouveau-nés de moins de 1000g étant excessivement fragile, elle est très à risque d'ulcération et donc d'infection. De plus, une période d'évaluation est requise dans ce contexte d'hydrocéphalie car environ 50% des enfants n'auront in fine pas besoin de technique de dérivation permanente de LCS.

Dans l'étude ELVIS incluant 126 patients, environ 20% des patients présentant une HPH bénéficiaient d'une DVP. Une réintervention à moins d'un mois (infection, dysfonction de valve) était nécessaire dans 58% des cas si le seuil d'intervention était supérieur au 97^{ième} percentile pour l'index ventriculaire, contre 7% si le seuil d'intervention était supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm. Sept pour cent présentaient également une déconnexion. (53)

Les critères de surveillance relevés par les praticiens interrogés étaient les critères cliniques, échographiques par ETF toutes les 72h, par IRM cérébrale essentiellement quand une neurochirurgie était envisagée, et à plus ou moindre mesure la protéinorrachie.
Dans notre cohorte bordelaise, un contrôle par ETF était réalisé tous les 6 jours (médiane) et l'IRM était réalisée en grande majorité chez les patients vivants quel que soit leur type de traitement, neurochirurgical ou non. Hormis ces éléments, les critères de surveillance clinique, échographique, biologique (protéinorrachie) étaient semblables entre la cohorte locale et l'enquête nationale.

Dans la littérature, l'attitude de surveillance échographique est discordante. La majeure partie des centres réalisent une ETF toutes les 24 ou 48h une fois le diagnostic d'HPH réalisé afin de déterminer le meilleur moment pour intervenir. Certains centres en réalisent cependant une fois par semaine (13).

Les critères de mise en place de soins proportionnés étaient assez homogènes entre notre cohorte locale et l'enquête de pratiques nationale, reposant sur les comorbidités majeures associées, les autres lésions cérébrales présentes sur l'imagerie, le grade IV bilatéral de l'HIV sous-jacente, et pour notre cohorte le terme de naissance était également un facteur important.
De nombreux praticiens ont ajouté également que c'était une décision pluridisciplinaire, à prendre en incluant la volonté des familles à part entière.
D'autres, moins nombreux, abordaient également l'importance du terme de naissance, qu'ils situaient comme seuil à 26SA et le poids de naissance à 600 grammes.

Le terme et poids de naissance étaient plus faibles chez les patients de notre cohorte ayant eu une décision de soins proportionnés. Ceux-ci présentaient une moins bonne adaptation à la vie extra-utérine, des comorbidités plus importantes (défaillance multi-viscérale, instabilité hémodynamique, persistance du canal artériel, hémorragie pulmonaire, thrombopénie, anémie), et présentaient plus

de dilatation tétraventriculaire et d'HIV de grade 4 bilatérale que les patients tous confondus de notre enquête.
Cependant, la proportion d'HIV de grade 3 et 4 étaient la même entre ces deux populations, ainsi que l'index ventriculaire rapporté au nomogramme de Levene redessiné par Whitelaw (annexe 4), mais présentaient ces atteintes plus précocement que les patients tous confondus. Ce dernier critère d'âge d'apparition des lésions avait d'ailleurs été soulevé par un des praticiens interrogés dans notre enquête et pris en compte dans la décision de mise en place de soins proportionnés.

Les points forts de notre travail reposent sur le nombre de variables recueillies, à la fois sur les dossiers informatisés et sur les dossiers papiers situés aux archives du CHU de Bordeaux, sur le taux de réponses au questionnaire envoyé aux praticiens, de 75 %, renforçant la validité interne de cette thèse. On peut également souligner la précision des informations liées aux échographies avec un grand nombre d'images réévaluées par le chef de service de radio-pédiatrie du CHU de Bordeaux, le Pr CHATEIL, permettant d'exclure les patients n'ayant pas présenté d'HPH, ce qui diminue le biais de sélection.

Les limites de ce travail sont représentées par le caractère rétrospectif de la cohorte, avec un nombre de données manquantes important, notamment sur les critères cliniques des patients lorsqu'ils présentaient une HPH, et l'évolution du PC.
De plus cette étude présente un petit effectif (n = 63), malgré une période longue de 15 ans, et très peu de patients recontactés (la moitié des patients vivants), diminuant la puissance et donc la validité interne de ce travail.
Enfin, la mise en évidence de la discordance inter-praticiens concernant la problématique de prise en charge globale de l'HPH témoigne de la validité externe de cette étude, mais soulève l'interrogation d'un questionnaire complexe avec des réponses souvent multiples et fermées (bien que les praticiens pouvaient toujours cocher la mention « autre » s'ils ne trouvaient pas satisfaction dans les choix proposés) ne reflétant pas toujours la réalité de leur pratique, ce qui a en effet été noté par un des praticiens.

Ainsi, la prise en charge des HPH chez le nouveau-né prématuré reste au cœur des débats, tant sur la scène locale que nationale, comme le reflète notre travail.
Ainsi à partir des résultats, des grandes lignes conductrices pour la prise en charge de l'HPH chez le nouveau-né prématuré semblent se dégager.

- L'association des signes cliniques et échographiques peut être prise en compte afin de débuter un traitement.

- Les signes échographiques pour débuter un traitement sont les suivants : un index ventriculaire > 97^{ième} percentile, ou > 97^{ième} percentile + 4mm d'après le nomogramme de Whitelaw, ou une majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives quel que soit l'index ventriculaire, l'index de résistance de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 en l'absence de canal artériel persistant.

- Le traitement de 1^{ière} intention à discuter est la dérivation ventriculo-sous-galéale. La PL reste au cœur des débats, mais semble avoir une place légitime lors de signes cliniques d'HTIC ou lorsque la pose d'une dérivation ventriculo-sous-galéale n'est pas envisageable.

- Le rythme des PL est à adapter en fonction des signes cliniques et échographiques présentés par le patient. Trois PL peuvent être réalisées avant de changer de traitement. Si la PL est infructueuse, elle peut être retentée le lendemain.

- La DVE et la ventriculocisternostomie ne semblent pas être un traitement commun de l'HPH.

- Le réservoir ventriculaire n'est pas un traitement de première intention dans l'HPH selon les pratiques françaises actuelles, mais a néanmoins potentiellement sa place dans la prise en charge.

- La DVP se discute après 4 semaines d'évolution malgré le traitement mis en place si la dilatation ventriculaire est toujours active, que le poids du nouveau-né est satisfaisant (> 2000g environ) ainsi que la protéinorrachie (< 1,5 g/L).

- La surveillance est essentiellement clinique et échographique (toutes les 72h environ). L'IRM cérébrale est réalisée lorsqu'une technique neurochirurgicale est envisagée. Les paramètres du LCS sont peu monitorés (la protéinorrachie essentiellement).

- Les mesures de soins proportionnés doivent être prises de manière pluridisciplinaire. La présence de comorbidités importantes, d'autres lésions cérébrales à l'imagerie, le grade IV bilatéral de l'HIV associés à l'HPH semblent être des critères majeurs à prendre en compte dans l'élaboration de telles mesures.

CONCLUSION

L'Hydrocéphalie post hémorragique représente un problème de santé publique majeur dans le domaine de la néonatologie, à la fois devant les limites de la grande prématurité sans cesse repoussées par les progrès de la médecine et devant l'hétérogénéité de pratiques que soulève cette problématique.

Dans l'optique d'une recherche constante d'amélioration de prise en charge de l'HPH, Klebermass-Schrehof et al ont réalisé une étude prospective unicentrique, incluant 17 patients présentant une HPH, avec évaluation clinique et paraclinique représentée par des électro-encéphalogrammes d'amplitude (aEEG) et des potentiels évoqués visuels (PEV). Les modifications de temps de latence pour les PEV et de tracé pour l'aEEG étaient plus précoces que l'apparition des signes cliniques d'HTIC, se normalisant avec le drainage du LCS (par DVE ou DVP). Ainsi, ces deux examens pourraient participer à un diagnostic plus précoce d'HPH et aider alors à optimiser le seuil d'intervention (57).

Ainsi, à la lumière de cette étude, une surveillance clinique, paraclinique adéquate des nouveau-nés prématurés menant à un diagnostic précoce d'HPH et une homogénéisation des pratiques pourraient participer à l'optimisation de leur prise en charge et de leur devenir.

BIBLIOGRAPHIE

1. Prématurité [Internet]. Inserm. [cité 24 mai 2018]. Disponible sur: https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/prematurite

2. Ancel P-Y, Goffinet F, Kuhn P, Langer B, Matis J, Hernandorena X, et al. Survival and Morbidity of Preterm Children Born at 22 Through 34 Weeks' Gestation in France in 2011: Results of the EPIPAGE-2 Cohort Study. JAMA Pediatr. 1 mars 2015;169(3):230‑8.

3. Roze E, Braeckel KNJAV, Veere CN van der, Maathuis CGB, Martijn A, Bos AF. Functional Outcome at School Age of Preterm Infants With Periventricular Hemorrhagic Infarction. Pediatrics. 1 juin 2009;123(6):1493‑500.

4. Papile L-A, 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. 1 avr 1978;92(4):529‑34.

5. Robinson S. Neonatal posthemorrhagic hydrocephalus from prematurity: pathophysiology and current treatment concepts. J Neurosurg Pediatr [Internet]. mars 2012 [cité 13 juin 2018];9(3). Disponible sur: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3842211/

6. Ballabh P. Intraventricular Hemorrhage in Premature Infants: Mechanism of Disease. Pediatr Res. janv 2010;67(1):1‑8.

7. El-Khoury N, Braun A, Hu F, Pandey M, Nedergaard M, Lagamma EF, et al. Astrocyte End-Feet in Germinal Matrix, Cerebral Cortex, and White Matter in Developing Infants. Pediatr Res. mai 2006;59(5):673‑9.

8. Morrison RS, De Vellis J, Lee YL, Bradshaw RA, Eng LF. Hormones and growth factors induce the synthesis of glial fibrillary acidic protein in rat brain astrocytes. J Neurosci Res. 1985;14(2):167‑76.

9. Andrew M, Castle V, Saigal S, Carter C, Kelton JG. Clinical impact of neonatal thrombocytopenia. J Pediatr. mars 1987;110(3):457‑64.

10. McCrea HJ, Ment LR. The Diagnosis, Management and Postnatal Prevention of Intraventricular Hemorrhage in the Preterm Neonate. Clin Perinatol. déc 2008;35(4):777‑vii.

11. Sheth RD. Trends in incidence and severity of intraventricular hemorrhage. J Child Neurol. juin 1998;13(6):261‑4.

12. Larroque B, Marret S, Ancel P-Y, Arnaud C, Marpeau L, Supernant K, et al. White matter damage and intraventricular hemorrhage in very preterm infants: the EPIPAGE study. J Pediatr. oct 2003;143(4):477‑83.

13. Brouwer AJ, Brouwer MJ, Groenendaal F, Benders MJNL, Whitelaw A, de Vries LS. European perspective on the diagnosis and treatment of posthaemorrhagic ventricular dilatation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. janv 2012;97(1):F50-55.

14. Ancel P-Y, Goffinet F, EPIPAGE-2 Writing Group, Kuhn P, Langer B, Matis J, et al. Survival and morbidity of preterm children born at 22 through 34 weeks' gestation in France in 2011: results of the EPIPAGE-2 cohort study. JAMA Pediatr. mars 2015;169(3):230‑8.

15. Heuchan AM. Perinatal risk factors for major intraventricular haemorrhage in the Australian and New Zealand Neonatal Network, 1995-97. Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed. 1 mars 2002;86(2):86F ‑ 90.

16. Ertan AK, Tanriverdi HA, Meier M, Schmidt W. Perinatal risk factors for neonatal intracerebral hemorrhage in preterm infants. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. juill 2006;127(1):29‑34.

17. Synnes AR, Chien L-Y, Peliowski A, Baboolal R, Lee SK. Variations in intraventricular hemorrhage incidence rates among Canadian neonatal intensive care units. J Pediatr. 1 avr 2001;138(4):525‑31.

18. Barnette AR, Myers BJ, Berg CS, Inder TE. Sodium intake and intraventricular hemorrhage in the preterm infant. Ann Neurol. 1 juin 2010;67(6):817‑23.

19. Kadri H, Mawla AA, Kazah J. The incidence, timing, and predisposing factors of germinal matrix and intraventricular hemorrhage (GMH/IVH) in preterm neonates. Childs Nerv Syst. 1 sept 2006;22(9):1086‑90.

20. Perlman JM, Rollins N. Surveillance protocol for the detection of intracranial abnormalities in premature neonates. Arch Pediatr Adolesc Med. août 2000;154(8):822‑6.

21. Ballabh P. Pathogenesis and prevention of intraventricular hemorrhage. Clin Perinatol. mars 2014;41(1):47‑67.

22. Wells JT, Ment LR. Prevention of intraventricular hemorrhage in preterm infants. Early Hum Dev. 18 août 1995;42(3):209‑33.

23. Foglia EE, Roberts RS, Stoller JZ, Davis PG, Haslam R, Schmidt B, et al. Effect of Prophylactic Indomethacin in Extremely Low Birth Weight Infants Based on the Predicted Risk of Severe Intraventricular Hemorrhage. Neonatology. 2018;113(2):183‑6.

24. Dani C, Bertini G, Pezzati M, Poggi C, Guerrini P, Martano C, et al. Prophylactic ibuprofen for the prevention of intraventricular hemorrhage among preterm infants: a multicenter, randomized study. Pediatrics. juin 2005;115(6):1529‑35.

25. Bruschettini M, Romantsik O, Zappettini S, Banzi R, Ramenghi LA, Calevo MG. Antithrombin for the prevention of intraventricular hemorrhage in very preterm infants. Cochrane Database Syst Rev. 21 mars 2016;3:CD011636.

26. The Definition and Classification of Cerebral Palsy. Dev Med Child Neurol. 49(s109):1‑44.

27. Ancel P-Y, Livinec F, Larroque B, Marret S, Arnaud C, Pierrat V, et al. Cerebral palsy among very preterm children in relation to gestational age and neonatal ultrasound abnormalities: the EPIPAGE cohort study. Pediatrics. mars 2006;117(3):828‑35.

28. Mukerji A, Shah V, Shah PS. Periventricular/Intraventricular Hemorrhage and Neurodevelopmental Outcomes: A Meta-analysis. Pediatrics. 1 déc 2015;136(6):1132‑43.

29. Bolisetty S, Dhawan A, Abdel-Latif M, Bajuk B, Stack J, Lui K, et al. Intraventricular Hemorrhage and Neurodevelopmental Outcomes in Extreme Preterm Infants. Pediatrics. 1 janv 2014;133(1):55‑62.

30. Stahlmann N, Rapp M, Herting E, Thyen U. Outcome of Extremely Premature Infants at Early School Age: Health-Related Quality of Life and Neurosensory, Cognitive, and Behavioral Outcomes in a Population-Based Sample in Northern Germany. Neuropediatrics. août 2009;40(03):112‑9.

31. Delobel-Ayoub M. Behavioral Outcome at 3 Years of Age in Very Preterm Infants: The EPIPAGE Study. PEDIATRICS. 1 juin 2006;117(6):1996‑2005.

32. Marret S. [Physiopathology of periventricular leukomalacia]. Rev Med Brux. oct 2003;24(5):416‑9.

33. Chen Q, Feng Z, Tan Q, Guo J, Tang J, Tan L, et al. Post-hemorrhagic hydrocephalus: Recent advances and new therapeutic insights. J Neurol Sci. 15 avr 2017;375:220‑30.

34. Levene MI. Measurement of the growth of the lateral ventricles in preterm infants with real-time ultrasound. Arch Dis Child. déc 1981;56(12):900‑4.

35. Brouwer MJ, de Vries LS, Groenendaal F, Koopman C, Pistorius LR, Mulder EJH, et al. New reference values for the neonatal cerebral ventricles. Radiology. janv 2012;262(1):224‑33.

36. Whitelaw A. Intraventricular haemorrhage and posthaemorrhagic hydrocephalus: pathogenesis, prevention and future interventions. Semin Neonatol. avr 2001;6(2):135‑46.

37. Whitelaw A, Aquilina K. Management of posthaemorrhagic ventricular dilatation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. mai 2012;97(3):F229-223.

38. Davies MW, Swaminathan M, Chuang SL, Betheras FR. Reference ranges for the linear dimensions of the intracranial ventricles in preterm neonates. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. mai 2000;82(3):F218-223.

39. Sakka L, Coll G, Chazal J. Anatomie et physiologie du liquide cérébrospinal. Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale. 1 déc 2011;128(6):359‑66.

40. Orešković D, Klarica M. The formation of cerebrospinal fluid: Nearly a hundred years of interpretations and misinterpretations. Brain Res Rev. sept 2010;64(2):241‑62.

41. Christian EA, Jin DL, Attenello F, Wen T, Cen S, Mack WJ, et al. Trends in hospitalization of preterm infants with intraventricular hemorrhage and hydrocephalus in the United States, 2000–2010. J Neurosurg Pediatr. 6 nov 2015;17(3):260‑9.

42. Whitelaw A, Kennedy CR, Brion LP. Diuretic therapy for newborn infants with posthemorrhagic ventricular dilatation. Cochrane Database Syst Rev. 2001;(2):CD002270.

43. Mazzola CA, Choudhri AF, Auguste KI, Limbrick DD, Rogido M, Mitchell L, et al. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 2: Management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. J Neurosurg Pediatr. 1 nov 2014;14(Suppl1):8‑23.

44. Whitelaw A, Evans D, Carter M, Thoresen M, Wroblewska J, Mandera M, et al. Randomized clinical trial of prevention of hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in preterm infants: brain-washing versus tapping fluid. Pediatrics. mai 2007;119(5):e1071-1078.

45. Wang JY, Amin AG, Jallo GI, Ahn ES. Ventricular reservoir versus ventriculosubgaleal shunt for posthemorrhagic hydrocephalus in preterm infants: infection risks and ventriculoperitoneal shunt rate. J Neurosurg Pediatr. nov 2014;14(5):447‑54.

46. Limbrick DD, Mathur A, Johnston JM, Munro R, Sagar J, Inder T, et al. Neurosurgical treatment of progressive posthemorrhagic ventricular dilation in preterm infants: a 10-year single-institution study. J Neurosurg Pediatr. sept 2010;6(3):224‑30.

47. Bassan H, Eshel R, Golan I, Kohelet D, Ben Sira L, Mandel D, et al. Timing of external ventricular drainage and neurodevelopmental outcome in preterm infants with posthemorrhagic hydrocephalus. Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc. nov 2012;16(6):662‑70.

48. nro-283480-derivation_ventriculo_peritoneale_du_liquide_cerebro_spinal--Wy@XfX8AAQEAAEk@hOoAAAAL-a.pdf [Internet]. [cité 24 juin 2018]. Disponible sur: http://www.jle.com/download/nro-283480-derivation_ventriculo_peritoneale_du_liquide_cerebro_spinal--Wy@XfX8AAQEAAEk@hOoAAAAL-a.pdf

49. Holwerda JC, Van Braeckel KNJA, Roze E, Hoving EW, Maathuis CGB, Brouwer OF, et al. Functional outcome at school age of neonatal post-hemorrhagic ventricular dilatation. Early Hum Dev. 2016;96:15‑20.

50. Bock HC, Feldmann J, Ludwig HC. Early surgical management and long-term surgical outcome for intraventricular hemorrhage-related posthemorrhagic hydrocephalus in shunt-treated premature infants. J Neurosurg Pediatr. 4 mai 2018;1‑7.

51. Brouwer AJ, van Stam C, Uniken Venema M, Koopman C, Groenendaal F, de Vries LS. Cognitive and neurological outcome at the age of 5-8 years of preterm infants with post-hemorrhagic ventricular dilatation requiring neurosurgical intervention. Neonatology. 2012;101(3):210‑6.

52. de Vries LS, Liem KD, van Dijk K, Smit BJ, Sie L, Rademaker KJ, et al. Early versus late treatment of posthaemorrhagic ventricular dilatation: results of a retrospective study from five neonatal intensive care units in The Netherlands. Acta Paediatr Oslo Nor 1992. 2002;91(2):212‑7.

53. Vries LS de, Groenendaal F, Liem KD, Heep A, Brouwer AJ, Verlaat E van ’t, et al. Treatment thresholds for intervention in posthaemorrhagic ventricular dilation: a randomised controlled trial. Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed. 10 févr 2018;fetalneonatal-2017-314206.

54. Elgamal EA, El-Dawlatly A-A, Murshid WR, El-Watidy SMF, Jamjoom ZA-AB. Endoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus in children younger than 1 year of age. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. janv 2011;27(1):111‑6.

55. Warf BC, Campbell JW, Riddle E. Initial experience with combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization for post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity: the importance of prepontine cistern status and the predictive value of FIESTA MRI imaging. Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg. juill 2011;27(7):1063‑71.

56. Ellenbogen JR, Waqar M, Pettorini B. Management of post-haemorrhagic hydrocephalus in premature infants. J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas. sept 2016;31:30‑4.

57. Klebermass-Schrehof K, Rona Z, Waldhör T, Czaba C, Beke A, Weninger M, et al. Can neurophysiological assessment improve timing of intervention in posthaemorrhagic ventricular dilatation? Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed. 1 déc 2012;fetalneonatal-2012-302323.

ANNEXES

Annexe 1 : L'index Ventriculaire en fonction de l'âge gestationnel selon Levene (34), 3^{ième}, 50^{ième}, et 97^{ième} percentile.

Annexe 2 : Index ventriculaire en fonction de l'âge gestationnel réactualisé selon Brouwer (35)

Annexe 3 : Index Ventriculaire au 97^{ième} percentile + 4mm, selon Whitelaw (36)

Annexe 4 : Questionnaire de suivi renseigné auprès des parents

Annexe 5 : Questionnaire d'évaluation des pratiques concernant la prise en charge des dilatations ventriculaires post HIV, adressé aux praticiens :

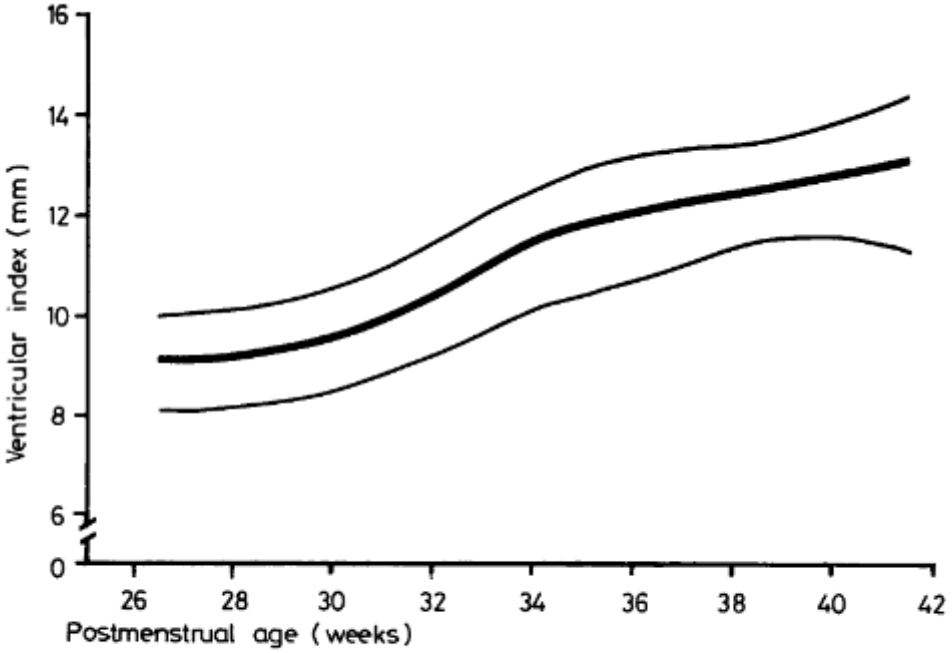
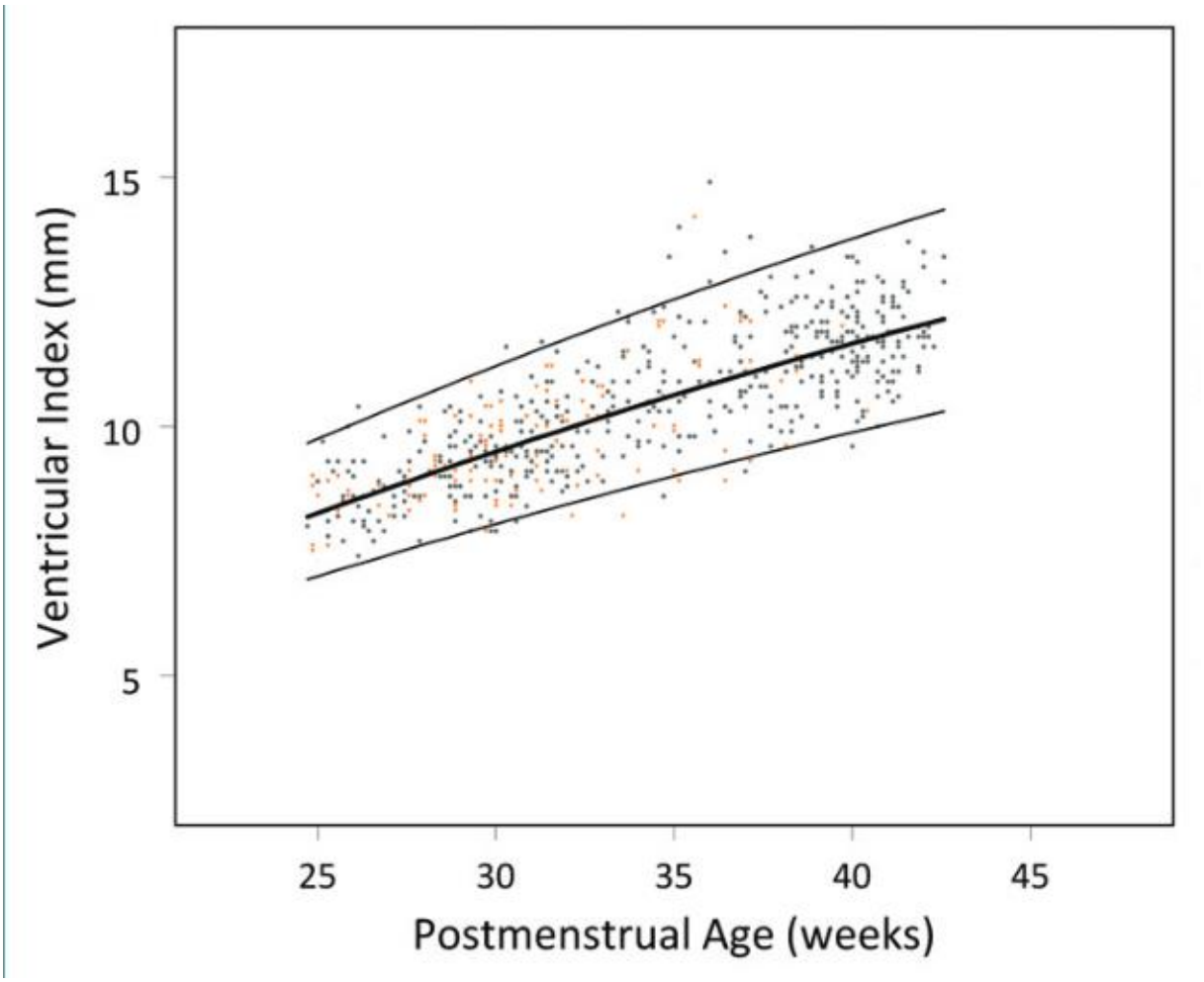


Fig. 4 *Cross-sectional chart of ventricular index. Smoothed centiles are 3rd, 50th, and 97th.*

Annexe 1 : L'index Ventriculaire en fonction de l'âge gestationnel selon Levene (34), 3^{ième}, 50^{ième}, et 97^{ième} percentile.



Annexe 2 : Index ventriculaire en fonction de l'âge gestationnel réactualisé selon Brouwer (35)

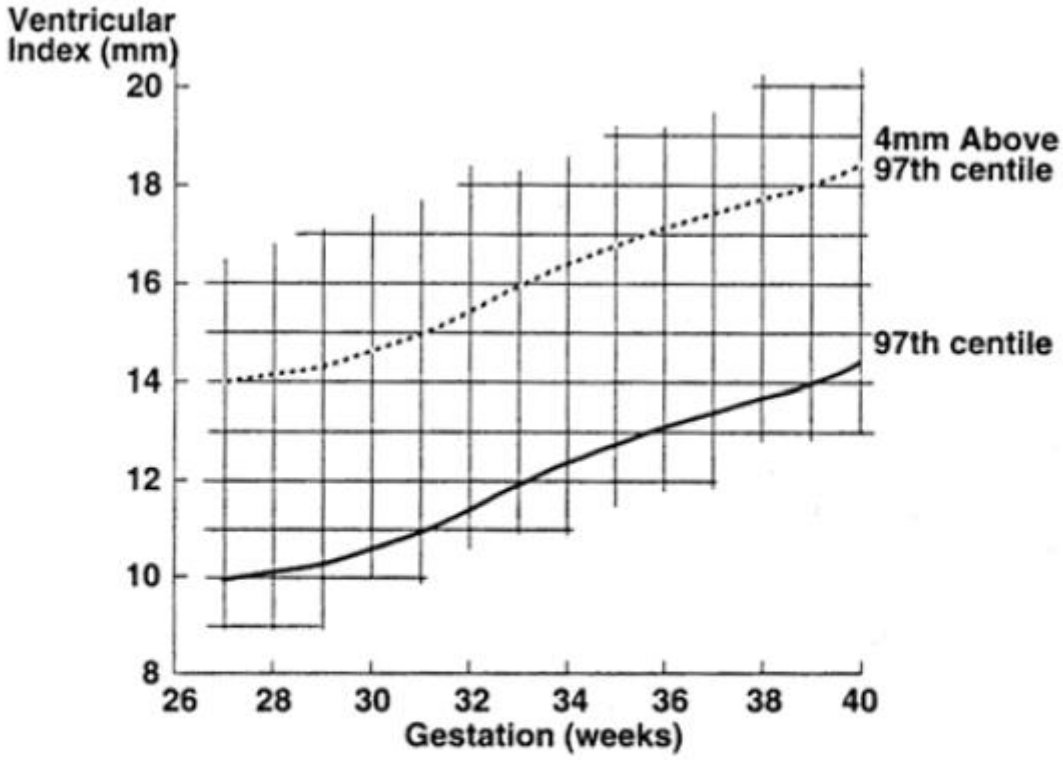


Figure 5. 97th centile for ventricular width and action line for treatment 4 mm higher. Data redrawn from Levene MI, *Arch Dis Child* 1981; **56**: 900–4.

Annexe 3 : Index Ventriculaire au 97^{ième} percentile + 4mm, selon Whitelaw (36)

Annexe 4 : Questionnaire de suivi renseigné auprès des parents :

Actuellement :

- Age de l'enfant
- Niveau scolaire
- Prise en charge paramédicale
- Traitement médicamenteux
- Activité extra-scolaire, si oui laquelle

Développement psycho-moteur :

- Age de la tenue assise
- Age d'association de 2 mots
- Age des phrases de 3 mots
- Présence de difficultés à la marche
- Age acquisition de la marche
- Age du tricycle

Prise en charge paramédicale :

- Orthophoniste
- Psychomotricienne
- Kinésithérapeute
- Ergothérapeute
- CAMSP

Antécédents médicaux :

- Suivi neuropédiatrique
- Pédopsychiatre
- Epilepsie
- Port de lunettes
- Autre antécédent

Scolarisation :

- Classe normale
- SESSAD
- Etablissement scolaire particulier (IME)
- Classe spécialisée
- Auxiliaire de vie scolaire
- Redoublement
- Age du passage en CP
- Comportement avec les autres enfants
- Autres difficultés particulières rencontrées

Annexe 5 : Questionnaire d'évaluation des pratiques concernant la prise en charge des dilatations ventriculaires post HIV, adressé aux praticiens :

1. Dans quelle ville travaillez-vous ?
   Etes-vous pédiatre néonatologiste ou neurochirurgien ?
   Disposez-vous d'un centre de neurochirurgie au sein de l'hôpital dans lequel vous travaillez ?

2. Les indications à débuter un traitement immédiatement dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV vont être :
   - ❖ L'évolution du périmètre crânien : >2 mm en un jour, > 4mm en deux jours, >14 mm en 7 jours *ou autre croissance, à préciser dans les commentaires*
   - ❖ Le périmètre crânien n'est pas un bon signe clinique, très dépendant de la personne qui le mesure, et donc vous ne vous en servez pas pour poser l'indication de débuter un traitement.
   - ❖ Les signes cliniques seuls : *apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience…*
   - ❖ Les signes échographiques seuls (cf question suivante)
   - ❖ L'association impérative des signes cliniques ET échographiques
   - ❖ Je considère qu'il n'y a pas d'indication où le traitement soit immédiatement nécessaire
   - ❖ Autres arguments (*à préciser dans les commentaires)*

3. Les signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat sont :
   - ❖ La question ne correspond pas à ma discipline
   - ❖ L'indice de Levene (sur une coupe frontale passant par les foramens de Moroe, de la ligne médiane à l'extrémité latérale la plus éloignée) > 97'ième percentile
   - ❖ L'indice de Levene > 97ième percentile + 4mm
   - ❖ L'indice de Davies (la plus grande largeur mesurée à angle droit du plus grand diamètre diagonal de la corne frontale) > 6 mm
   - ❖ L'index de résistance de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 (en l'absence de canal artériel)
   - ❖ Une majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives, peu importe l'indice de Levene.
   - ❖ Autre signe échographique (à préciser dans les commentaires)

4. Parmi les cas où un traitement est immédiatement indiqué, lequel réalisez-vous en première intention ?
   - ❖ Aucun, vous considérez qu'un traitement immédiat n'est pas nécessaire, et poursuivez votre surveillance.
   - ❖ Un traitement médicamenteux (type LASILIX, DIAMOX)
   - ❖ Une ponction lombaire évacuatrice
   - ❖ Une dérivation ventriculo-sous-galéale
   - ❖ La pose d'un réservoir ventriculaire (type Ommaya ou Rickham) avec ponction du réservoir
   - ❖ Une dérivation ventriculaire externe

- ❖ Une ventriculo-cisternostomie
- ❖ Une dérivation ventriculo-péritonéale
- ❖ Autre méthode (à préciser dans les commentaires)

5. Concernant la réalisation de ponctions lombaires dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
   - ❖ Vous n'en réalisez jamais, vous considérez qu'il n'y a pas d'indication.

   Si vous en réalisez :
   - ❖ C'est en seconde intention, après échec de votre traitement de 1ère intention.
   - ❖ Vous réalisez des ponctions lombaires itératives à un rythme défini afin de prévenir l'apparition ou de limiter l'évolution de la dilatation ventriculaire, même si le patient est asymptomatique (précisez le rythme de PL/ semaine dans les commentaires).
   - ❖ Vous tenez compte des critères définis ci-dessus (PC, cliniques, échographiques), et adaptez votre rythme de ponctions lombaires selon ces critères.
   - ❖ Vous considérez comme un échec si vous avez retiré moins de 10 ml/kg.
   - ❖ Au maximum, vous retirez 20 ml/kg

6. Concernant la réalisation de ponctions lombaires dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
   - ❖ Vous ne réalisez jamais de ponction lombaire, vous considérez qu'il n'y a pas d'indication.
   - ❖ Il existe un poids limite en dessous duquel vous ne réalisez pas de PL et discutez des limitations des thérapeutiques (à mettre dans les commentaires)
   - ❖ Il existe un terme limite en dessous duquel vous ne réalisez pas de PL et discutez des limitations des thérapeutiques (*à mettre dans les commentaires*)
   - ❖ Au-delà de X ponctions lombaires efficaces (au moins 10ml/kg avec amélioration clinique et échographique au décours immédiat), vous envisagez une autre solution de dérivation du LCS (précisez votre chiffre dans les commentaires)
   - ❖ Au-delà de X ponctions lombaires inefficaces (retrait < 10ml/kg avec persistance de signes cliniques + échographiques), vous envisagez une autre solution de dérivation du LCS (précisez votre chiffre dans les commentaires)
   - ❖ Au-delà de X ponctions lombaires, il est pertinent d'adresser le patient à une unité de néonatologie avec un centre de neurochirurgie pédiatrique à proximité (précisez votre chiffre dans les commentaires)
   - ❖ Vous réalisez une première ponction lombaire même si le patient présente des signes de blocage de flux de LCS évidents (dilatation du troisième ventricule et des ventricules latéraux sans dilatation du 4ième ventricule) et posez l'indication d'une mesure neurochirurgicale dès lors si échec de cette première PL.
   - ❖ Si la ponction lombaire est infructueuse (< 10ml/kg), une deuxième PL peut être tentée le jour suivant.

7. Concernant la dérivation ventriculaire externe dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
   - ❖ La question ne correspond pas à ma discipline.
   - ❖ Vous n'en réalisez jamais, vous considérez qu'il n'y a pas d'indication.

Si vous en réalisez,

- ❖ C'est en seconde intention, après échec de votre traitement de 1ière intention.
- ❖ C'est le plus rapidement possible, < 25 jours de vie.
- ❖ Il existe un poids limite en dessous duquel vous ne dérivez pas (*à mettre dans les commentaires*)
- ❖ Il existe un terme limite en dessous duquel vous ne dérivez pas (*à mettre dans les commentaires*)
- ❖ Au-delà de X semaines d'évolution de la dilatation ventriculaire sans amélioration malgré la dérivation, vous envisagez une autre solution de dérivation du LCS *(précisez votre chiffre dans les commentaires)*

8. Concernant la dérivation ventriculo-sous-galéale dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
    - ❖ La question ne correspond pas à ma discipline.
    - ❖ Vous n'en réalisez jamais, vous considérez qu'il n'y a pas d'indication.

    Si vous en réalisez :
    - ❖ C'est en seconde intention, après échec de votre traitement de 1ière intention.
    - ❖ Il existe un poids limite en dessous duquel vous ne dérivez pas (à mettre dans les commentaires)
    - ❖ Il existe un terme limite en dessous duquel vous ne dérivez pas (à mettre dans les commentaires)
    - ❖ Au-delà de *X* semaines d'évolution de la dilatation ventriculaire sans amélioration, vous envisagez une autre solution de dérivation du LCS (*précisez votre chiffre dans les commentaires*)

9. Concernant la pose d'un réservoir ventriculaire (réservoir de Rickham ou d'Ommaya) dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
    - ❖ La question ne correspond pas à ma discipline.
    - ❖ Vous n'en réalisez jamais, vous considérez qu'il n'y a pas d'indication

    Si vous en réalisez :
    - ❖ C'est en seconde intention, après échec de votre traitement de 1ière intention.
    - ❖ Vous réalisez des ponctions de réservoir itératives à un rythme défini afin de prévenir l'apparition ou de limiter l'évolution de la dilatation ventriculaire, même si le patient est asymptomatique (*précisez le rythme de PL/ semaine dans les commentaires)*
    - ❖ Vous tenez compte des critères définis ci-dessus (PC, cliniques, échographiques), et adaptez votre rythme de ponctions de réservoir selon ces critères.
    - ❖ Vous considérez comme un échec si vous avez retiré moins de 10 ml/kg.
    - ❖ Au maximum, vous retirez 20 ml/kg
    - ❖ Il existe un poids limite en dessous duquel vous ne posez pas de réservoir ventriculaire et discutez des limitations des thérapeutiques (*à mettre dans les commentaires*)
    - ❖ Il existe un terme limite en dessous duquel vous ne posez pas de réservoir ventriculaire et discutez des limitations des thérapeutiques (*à mettre dans les commentaires*)
    - ❖ Au-delà de *X* ponctions de réservoir, vous envisagez une autre solution de dérivation du LCS (*précisez votre chiffre dans les commentaires*)

10. Concernant la ventriculocisternostomie dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
    - ❖ La question ne correspond pas à ma discipline.
    - ❖ Vous n'en réalisez jamais, vous considérez qu'il n'y a pas d'indication

    Si vous en réalisez :
    - ❖ C'est en seconde intention, après échec de votre traitement de 1ière intention.
    - ❖ Vous profitez de ce geste pour faire un lavage / aspiration de caillot.
    - ❖ Au-delà de X semaines d'évolution de la dilatation ventriculaire sans amélioration malgré la ventriculo-cisternostomie, vous envisagez une autre solution de dérivation du LCS (*précisez votre chiffre dans les commentaires*)
    - ❖ Il existe un poids limite en dessous duquel vous ne la réalisez pas (à mettre dans les commentaires).
    - ❖ Il existe un terme limite en dessous duquel vous ne la réalisez pas (à mettre dans les commentaires.

11. Concernant la dérivation ventriculo-péritonéale dans le cadre d'une dilatation ventriculaire post HIV :
    - ❖ La question ne correspond pas à ma discipline.
    - ❖ Vous y avez recours au-delà de *X* semaines d'évolution de la dilatation ventriculaire malgré le traitement mis en place. (*chiffre à préciser dans les commentaires)*
    - ❖ Vous attendez que le nouveau-né pèse au moins 2500 g (*Si autre poids, merci de le préciser dans les commentaires)*
    - ❖ Vous attendez que le nouveau-né atteigne au moins 37 SA (*Si autre terme, merci de le préciser dans les commentaires)*
    - ❖ Vous attendez que la protéinorrachie soit < 1,5g/L *(si autre seuil, merci de le préciser dans les commentaires)*
    - ❖ Quel modèle de dérivation implantez-vous ? *(à préciser dans commentaires)*
    - ❖ Autre indication (*à préciser dans les commentaires)*

12. Concernant les modalités de surveillance de la dilatation ventriculaire :
    - ❖ Vous mesurez le périmètre crânien de manière quotidienne et surveillez les autres signes cliniques définis ci-dessus
    - ❖ Vous avez recours à l'échographie trans fontanellaire que vous réalisez toutes les 72h (*Si autre rythme, précisez le dans les commentaires)*
    - ❖ Vous avez recours systématiquement à l'IRM cérébrale dès le diagnostic de dilatation ventriculaire.
    - ❖ Vous avez recours à l'IRM cérébrale uniquement avant d'envisager une mesure neurochirurgicale *(si autre indication d'IRM cérébrale, veuillez le préciser dans les commentaires).*
    - ❖ Vous monitorez régulièrement les EEG.
    - ❖ Vous monitorez la protéinorrachie.
    - ❖ Vous monitorez la glycorrachie.
    - ❖ Vous monitorez la concentration en hématies dans le LCS.
    - ❖ Vous monitorez la concentration de lactate dans le LCS.
    - ❖ Vous monitorez la concentration en éléments dans le LCS.
    - ❖ Autre modalité de surveillance (*à préciser dans les commentaires)*

13. Dans le cadre des dilatations ventriculaires post HIV, quels sont les critères qui vous amènent systématiquement à poser des limitations des thérapeutiques actives ?
    - ❖ Un terme de naissance inférieur à un seuil défini (*précisez dans les commentaires votre terme « seuil »)*
    - ❖ Un poids de naissance inférieur à un seuil défini (*précisez dans les commentaires votre poids « seuil »)*
    - ❖ Des co-morbidités associées telles que la présence d'un canal artériel nécessitant un traitement, une bronchodysplasie sévère nécessitant une ventilation invasive au long cours, une hémorragie pulmonaire, un sepsis sévère... *ou autre à préciser dans les commentaires*
    - ❖ La présence d'autres lésions à l'imagerie cérébrale.
    - ❖ Le grade IV de l'hémorragie intra-ventriculaire unilatéral.
    - ❖ Le grade IV de l'hémorragie intra-ventriculaire bilatéral.
    - ❖ Autres (*à préciser dans les commentaires)*
    - ❖ Aucun de ces critères pris isolément ne suffit à poser une limitation des thérapeutiques actives.

ARTICLE

PRISE EN CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE POST HEMORRAGIQUE CHEZ LE NOUVEAU-NE PREMATURE : COHORTE RETROSPECTIVE LOCALE ET ENQUETE NATIONALE.

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie post-hémorragique (HPH) constitue une étiologie d'hydrocéphalie par défaut de résorption du liquide cérébro-spinal (LCS) du nouveau-né prématuré atteint d'hémorragie intra-ventriculaire (HIV).

Levene et al en 1981 défini l'index ventriculaire (exprimé en millimètres) : la distance entre la ligne médiane (faux du cerveau) et l'extrémité du ventricule latéral sur une coupe d'échographie trans-fontanellaire (ETF) coronale passant par les foramens de Monro (1).
La définition de l'HPH diffère selon la littérature, entrainant un *timing* de prise en charge différent, selon que l'on se réfère à un index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile selon Levene (1), ou bien supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm selon Whitelaw (2).

L'incidence de l'HPH augmente avec le grade de l'HIV (1% et 4% des HIV de grade 1 et 2, contre 25% et 28% des HIV de grade 3 et 4 respectivement) selon Christian et al (3). La mortalité de l'HPH se situe entre 8 et 18 % selon la littérature (4,5). L'évolution à long terme est marquée par la mise en place d'une DVP dans 15 % des cas selon Ellenbogen et al (6), des troubles moteurs (une paralysie cérébrale pour 28 % des patients, des troubles moteurs modérés dans 8 % des cas), une différence de 14 points de QI en moins ainsi que des troubles de l'attention sélective selon Holwerda et al (5).

Ainsi, l'HPH est un problème de santé peu fréquent mais grave en terme de morbimortalité, sans consensus sur la définition, ni le type d'intervention à privilégier, comme le reflète l'hétérogénéité des pratiques européennes soulignée par l'étude de Brouwer et al (7).

Nous proposons de réaliser un état des lieux des modalités de diagnostic, de traitement et de surveillance de l'HPH du nouveau-né prématuré à travers une cohorte locale de nouveau-nés prématurés et une enquête nationale des pratiques des équipes françaises, afin de dégager les points importants de la prise en charge de ces patients.

MATERIELS ET METHODES

1. Cohorte rétrospective locale

Il s'agissait d'une étude de cohorte descriptive, rétrospective, unicentrique, réalisée au sein du CHU de Bordeaux. Nous avons inclus tous les nouveau-nés prématurés de moins de 37 semaines d'aménorrhée (SA) pris en charge au CHU de Bordeaux entre le 01/01/2000 et le 31/12/2015, ayant présenté une HPH.

Nous avons interrogé le PMSI avec les critères suivants : nouveau-né prématuré, HIV de grade 2 et hydrocéphalie, HIV de grade 3 et 4, hospitalisés entre le 01/01/2000 et le 31/12/2015 au CHU de Bordeaux. Pour chaque patient, les images étaient revues par un radiopédiatre pour confirmer le diagnostic. L'HPH était définie par un index ventriculaire supérieur ou égal au 97^{ième} percentile selon le nomogramme de Levene redessiné par Whitelaw (2). La lecture se faisait en aveugle du dossier de l'enfant (prise en charge et devenir). Les patients n'ayant pas présenté d'HPH (dont l'index ventriculaire était inférieur au 97^{ième} percentile), ceux atteints d'un syndrome polymalformatif, d'une anomalie génétique ou d'une maladie neurologique étaient exclus.

Les données recueillies étaient les suivantes : démographiques (paramètres de naissance, score Apgar, complications liées à la prématurité), échographiques (index ventriculaire au diagnostic d'HPH, index de résistance de l'artère cérébrale antérieure, âge civil lors du diagnostic d'HPH), biologiques (âge civil lors de la réalisation de PL, nombre de PL, caractéristiques biologiques du liquide cérébro-spinal lors de la 1^{ière} et dernière PL), thérapeutiques provisoires (PL, dérivation ventriculaire externe (DVE), traitement médicamenteux, ponction ventriculaire), permanentes (dérivation ventriculo-péritonéale (DVP)), ou surveillance seule, et décès.

Ces données étaient recueillies à partir du dossier informatisé (après 2008) ou papier (avant 2008) des patients dans une feuille de recueil anonymisée.

Les données concernant l'évolution au long cours des patients (vivants) ont été recueillies par téléphone auprès des familles, avec leur accord, avec le support du carnet de santé de l'enfant. Ils avaient été au préalable informés de l'appel via une lettre d'information et de non opposition, et leur accord était systématiquement recueilli en début d'appel.

Le questionnaire guidant la conversation téléphonique a été rédigé en collaboration avec un praticien hospitalier de néonatalogie et de neuro-pédiatrie du CHU de Bordeaux, et interrogeait essentiellement sur le développement psychomoteur et la scolarisation.

2. Enquête de pratiques nationale

Il s'agissait d'une enquête de pratiques descriptive déclarative.

Le questionnaire a été élaboré à partir de la littérature en interrogeant Pubmed (("cerebral hemorrhage" OR "intraventricular hemorrhage") AND (neonate OR preterm) AND hydrocephalus) en sélectionnant des articles du 01/01/2000 au 01/10/2018, concernant les nouveau-nés humains) et en collaboration avec une pédiatre néonatalogiste et un neurochirurgien pédiatrique.

Nous avions défini pour cette question les signes cliniques suivants : apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience.

Le questionnaire était composé de 13 questions à choix multiples, rassemblées en 3 parties : les indications (cliniques, échographiques) à débuter immédiatement un traitement, les thérapeutiques (traitement de 1^{ière} intention, modalités de réalisation des thérapeutiques provisoires (PL soustractives, dérivation ventriculo-sous-galéale, DVE, réservoir ventriculaire), et des thérapeutiques permanentes (DVP, ventriculocisternostomie), les modalités de surveillance. Ce questionnaire était adressé par mail aux pédiatres néonatalogistes exerçant en centre de niveau III français ainsi qu'aux neurochirurgiens membres de la société française de neurochirurgie pédiatrique. Le premier envoi a eu lieu le 6 mars 2018, puis 4 relances par mail personnalisé ont été envoyées du 6 avril au 11 juin, toutes les 3 semaines. Le recueil était anonyme.

3. Recueil et analyse statistique des données

Les données étaient exprimées en valeurs absolues et pourcentages pour les variables qualitatives (questions fermées) et en médianes et 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3) pour les variables quantitatives.

4. Cadre légal

Nous avons déclaré ce travail au correspondant informatique et liberté du CHU de Bordeaux, garant du respect de la loi informatique et liberté.

RESULTATS

1. Cohorte rétrospective locale

Soixante-trois patients ont été inclus. La figure 1 représente le diagramme de flux.
Les caractéristiques de l'ensemble de la population sont présentées dans le tableau 1.

Lors du diagnostic d'HPH, les signes cliniques, recueilli chez 41 patients sur 63 (65%), étaient les suivants : majoration du périmètre crânien (39 %), convulsions (32 %), bradycardies et désaturations (apnées) (24 %), fontanelle antérieure bombée (17 %), instabilité hémodynamique (15 %), hypotonie (12 %), diminution de la réactivité (10 %), déglobulisation et douleur (7 %).

Les données échographiques de la population lors du diagnostic d'HPH sont représentées dans le tableau 2.
Une fois le diagnostic d'HPH posé, un contrôle par imagerie (ETF, scanner ou IRM) était réalisé tous les 6 jours (médiane).

Vingt-trois patients de notre population sur 63 (36,5 %) ont reçu un traitement dans le cadre de l'HPH. Le reste de notre population bénéficiait d'une surveillance seule.
Le traitement s'instaurait essentiellement sur les signes échographiques : majoration de la taille de la dilatation ventriculaire sur deux ETF successives avec un index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4 mm. Le reste des critères indiquant la mise en place immédiate d'un traitement dans le cadre de l'HPH est développé dans le tableau 3.
Les critères cliniques étaient très probablement pris en compte dans le choix du traitement pour notre cohorte, mais les dossiers médicaux ne permettaient pas de noter cette prise en compte, dû au grand nombre de données manquantes.

Concernant les thérapeutiques provisoires : le rythme des PL s'adaptait aux critères cliniques et échographiques. Un seul patient a reçu des PL dites « hebdomadaires ». Cent pour cent des patients ont présenté une culture stérile du LCS lors des PL.
Le reste des données biologiques est représenté dans le tableau 4.
Une DVE a été mise en place de façon différée chez un des patients décédés après un traitement médicamenteux et une PL à 19 jours de vie (au terme de 37 SA +3 jours, décédé à 20 jours de vie) alors que l'autre DVE a été réalisée en 1^{ière} intention chez un des patients du groupe « vivants » (mise en place à la naissance, à 36 SA + 2 jours).

Un traitement médicamenteux (DIAMOX®, ou glycérol, ou mannitol) avait été administré chez 3 nouveau-nés vivants et un nouveau-né décédé avant de recevoir un traitement par PL.
Une ponction ventriculaire a été pratiquée chez un patient (vivant) avant de recourir aux PL.

Concernant les thérapeutiques permanentes : 16 % de la population a bénéficié d'une DVP : 1 en 1ière intention chez un patient vivant (à 76 jours de vie, 43 SA, au poids de 3500g) et 9 en 2nde intention (8 après des PL et 1 après une DVE), aucun n'est décédé ultérieurement.
Le poids médian lors de la pose de DVP était de 2700 g (2270-4150).
L'âge civil médian était alors de 63 jours (32-94), soit un terme corrigé médian de 38 SA (37-46) avec un délai entre la mise en place du traitement de 1ière intention et la pose de DVP de 35 jours soit 5 semaines.
Parmi les 8 patients ayant eu un traitement par PL au préalable, le nombre médian de PL avant la mise en place de la DVP était de 3 (1-8).
La protéinorrachie lors de la mise en place de DVP était de 1,2 g/L (médiane).

Quatre patients ont présenté des complications post DVP : une réintervention à l'age de 8 ans pour fracture de cathéter, une à 8 mois de vie pour changement de valve, une méningite bactérienne à 35 jours post opératoires dont l'ablation de la DVP a été compliquée d'une ischémie subaigue de l'intestin grêle et du colon, une réintervention chirurgicale à 53 jours post opératoires pour collection sous cutanée.

Trente-trois patients sont décédés à 7 jours post-nataux (3-17) (dont 19 après décision concertée de mesures de soins proportionnés).

Par téléphone, nous avons contacté 10 patients vivants sans DVP et 5 patients vivants avec DVP (soit 50 % des patients vivants). Les patients ont en médiane 7 ans et 2 mois (4-10).
Selon le carnet de santé, tous les patients vivants, avec ou sans DVP, avaient une station assise acquise lors de l'examen des 9 mois, associaient 2 mots à l'examen des 24 mois et associaient 3 mots à l'examen des 36 mois.
La marche était acquise en médiane à l'âge de 18 mois pour tous, 16 mois chez les patients vivants avec DVP et 18 mois pour les patients sans DVP.
Le passage au cours préparatoire (CP) concernait uniquement 9 patients ayant répondu au questionnaire, les 6 autres étaient trop jeunes. L'âge médian de passage au CP était de 6 ans pour

tous les groupes. Un seul patient (sans DVP) passait au CP à 7 ans, dû à un redoublement de la grande section de maternelle.

Enquête de pratiques nationale

Sur les 36 neurochirurgiens interrogés, 26 ont répondu, soit un taux de réponse de 72 %.
Sur les 67 centres de niveau III inclus, 51 ont répondu soit un taux de réponses de 76,1 %.
Le taux global de réponses était de 74,7 %.
La population des praticiens interrogés était constituée de 67 % de pédiatres néonatalogistes et de 33 % de neurochirurgiens. La figure 2 représente le diagramme de flux.

Pour 70 % des praticiens interrogés (67 % des pédiatres et 73 % des neurochirurgiens), l'indication à débuter immédiatement un traitement dans le cadre d'une HPH reposait, dans notre enquête, sur l'association des signes cliniques et échographiques.

Les principaux signes échographiques indiquant la mise en place d'un traitement immédiat dans notre enquête étaient les suivants :

- la majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives (peu importe l'index ventriculaire) pour 43 % des praticiens (29 % des pédiatres et 69 % des neurochirurgiens).
- l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm pour 30 % des praticiens (36 % des pédiatres et 15 % des neurochirurgiens).
- un index de résistance (IR) de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 pour 29 % des praticiens (33 % des pédiatres et 19 % des neurochirurgiens).
- l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile pour 25 % des praticiens (29 % des pédiatres et 15 % des neurochirurgiens).

Le traitement de première intention proposé dans le cadre d'une HPH dans notre enquête était la PL soustractive par 57 % des praticiens (60 % des pédiatres et 50 % des neurochirurgiens), suivie de la dérivation ventriculo-sous-galéale par 30 % des praticiens (23 % des pédiatres et 46 % des neurochirurgiens).

Concernant les thérapeutiques provisoires, à propos des PL soustractives, leur rythme devrait s'adapter aux critères cliniques et échographiques pour 62 % des praticiens de notre enquête (65 %

des pédiatres et 46 % des neurochirurgiens). Ceux-ci proposaient de réaliser environ 3 PL (médiane) avant de passer à une autre technique de dérivation du LCS, que ces PL aient été efficaces ou non.
L'inefficacité des PL soustractives était définie selon les praticiens de notre enquête par un retrait de LCS de moins de 10ml/kg avec persistance de signes cliniques et échographiques (43 % des praticiens, 46 % des pédiatres et 35 % des neurochirurgiens).

Si la PL était jugée inefficace, un nouvel essai pouvait être retenté le jour suivant (31 % des praticiens, 35 % des pédiatres et 23 % des neurochirurgiens).
Vingt-cinq pour cent des pédiatres et 27 % des neurochirurgiens considéraient qu'il n'y avait aucune indication à réaliser une PL dans le cadre d'une HPH.
La dérivation ventriculo-sous-galéale constituait un traitement de 1^{ière} (46 % des neurochirurgiens de notre enquête) ou de seconde intention (42 %).
Il n'y avait aucune indication de DVE dans le traitement de l'HPH chez le nouveau-né prématuré (selon 58% des neurochirurgiens de notre enquête), de même pour le réservoir ventriculaire (77 %).

Concernant les thérapeutiques permanentes, le recours à une DVP était effectué au-delà de 4 semaines environ d'évolution de l'HPH malgré le traitement mis en place (pour 62 % des neurochirurgiens de notre enquête), si le poids (> 2000 grammes en médiane) (38 %) et la protéinorrachie (< 1,5 g/L) (31 %) le permettaient.
Il n'y avait aucune indication de ventriculocisternostomie dans le cadre de l'HPH du nouveau-né prématuré pour 62 % des neurochirurgiens de notre enquête.

Les principaux éléments permettant une surveillance adéquate dans le cadre d'une HPH selon les praticiens interrogés dans cette enquête étaient les suivants : l'évolution du PC et les signes cliniques (pour 86 % des praticiens : 85 % des pédiatres et 81 % des neurochirurgiens), la réalisation d'une ETF (pour 99 % des praticiens : 98 % des pédiatres et 96 % des neurochirurgiens) toutes les 72h, et dans une moindre mesure le monitorage de la protéinorrachie (pour 32 % des praticiens : 29 % des pédiatres et 35 % des neurochirurgiens).

DISCUSSION

Les principaux résultats de notre étude étaient les suivants.

Notre cohorte mettait en valeur les signes échographiques pour déterminer l'instauration d'un traitement tandis que l'enquête de pratiques désignait l'association des signes cliniques et échographiques. Les critères cliniques étaient très probablement pris en compte dans le choix du traitement pour notre cohorte, mais les dossiers médicaux ne permettaient pas de noter cette prise en compte, dû au caractère rétrospectif.

Le traitement de 1^{ière} intention principalement réalisé dans l'étude de cohorte ainsi que dans l'enquête de pratiques était la PL (bien qu'un quart des praticiens de chaque profession la déconseillaient dans le cadre d'une HPH). Trois PL étaient réalisées avant de changer de traitement.

La dérivation ventriculo-sous-galéale représentait une option thérapeutique de première intention pour un quart des pédiatres et la moitié des neurochirurgiens interrogés dans notre enquête, alors qu'aucune dérivation ventriculo-sous-galéale n'a été réalisée dans notre cohorte entre 2000 et 2015.

Les critères d'indication de la DVP étaient relativement homogènes entre l'étude de cohorte et l'enquête de pratiques. Elle était mise en place environ après 5 semaines d'évolution de l'HPH malgré le traitement mis en place (4 semaines pour les praticiens interrogés), avec un poids autour de 2700 grammes (supérieur à 2000 g en médiane pour les praticiens interrogés) et une protéinorrachie inférieure à 1,5 g/L.

Les signes échographiques pris en compte pour débuter la prise en charge dans le cadre de l'HPH étaient similaires dans la cohorte rétrospective et dans l'enquête de pratiques et sont en accord avec la littérature : majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives, l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm, l'index de résistance (IR) de l'artère cérébrale antérieure > 0,85, l'index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile.

L'utilisation du nomogramme de Whitelaw (8) pourrait permettre de diminuer la variabilité inter-individuelle et inter-centre d'interprétation d'ETF.

Ainsi, dans l'étude européenne multicentrique de Brouwer et al, les critères de mise en place de traitement dans le cadre d'une HPH étaient essentiellement échographiques (index ventriculaire supérieur au 97^{ième} percentile + 4mm) plus ou moins associés aux signes cliniques (majoration du périmètre crânien, signes d'hypertension intra-crânienne) (7).

L'étude multicentrique internationale de De Vries et al de 2018, menée sur 10 ans, ne retrouve pas de différence significative entre une intervention précoce (lorsque l'index ventriculaire devient

supérieur au 97ième percentile) et tardive (lorsqu'il devient supérieur au 97ième percentile + 4 mm) en terme de dérivation ventriculo-péritonéale et de décès (9).

Le rythme des PL réalisées dans notre cohorte semblait ne pas être systématique mais s'accorder aux critères échographiques précédemment décrits et probablement cliniques (signes d'hypertension intracrânienne : apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience) que présentaient le patient. Leur efficacité n'était pas évaluable, lié au caractère rétrospectif. De plus, nous ne disposions pas de données sur la quantité de LCS retirée, la comparabilité des signes cliniques et échographiques avant / après le geste.
Selon la revue systématique de la littérature de Mazzola et al, la PL ne changerait pas l'évolution de l'hydrocéphalie ni la nécessité de DVP (recommandation de grade 1) et ne devrait pas être réalisée de manière systématique dans ce but, devant un risque infectieux important et une technique peu confortable pour le patient (6). Cependant, elle peut être utile de manière ponctuelle lorsqu'un traitement immédiat est requis en cas d'hypertension intracrânienne et a dans ce cadre-là sa place dans le traitement de l'HPH (10). Sa facilité et rapidité d'exécution pourraient expliquer pourquoi la PL est si répandue dans nos pratiques, tant locales, que nationales et européennes (7).

La dérivation ventriculo-sous-galéale constitue une option thérapeutique de première intention dans le cadre de l'HPH selon Mazzola et al (10) (recommandation de grade 1) ainsi que pour les neurochirurgiens interrogés dans notre enquête, réalisée en 2018. Il peut exister un biais de sélection dans le cadre de notre cohorte car elle est unicentrique, avec des habitudes propres à notre service. De plus, notre cohorte reflète les pratiques de 2000 à 2015, et est en accord avec l'étude européenne de Brouwer et al réalisée en 2010 où peu de centres réalisaient une dérivation ventriculo-sous-galéale (3 %), reflétant peut être l'évolution des pratiques.

La DVE n'était pas une option thérapeutique envisagée dans le cadre de l'HPH pour les neurochirurgiens interrogés dans notre enquête. La principale raison évoquée était le risque infectieux lié à la DVE. Elle a été effectuée chez deux patients de notre cohorte.
La méta-analyse de Mazzola et al propose cependant la DVE comme un option thérapeutique de 1ière intention dans le cadre de l'HPH (10) (recommandation de grade 1) et est une technique répandue dans les centres européens (7), ce qui s'oppose ainsi aux résultats de notre cohorte et de notre enquête. Pourtant, la méta-analyse de Badhiwala et al, qui compare la dérivation ventriculo-sous-galéale, le réservoir ventriculaire et la DVE, retrouve un risque infectieux (ainsi qu'un risque

d'obstruction) moins important avec cette dernière technique, avec un meilleur développement neurologique, mais un taux de révision et une mortalité majorés (11).

Le réservoir ventriculaire était peu privilégié dans le cadre de l'HPH selon les neurochirurgiens français interrogés, comme le reflétaient les résultats de notre cohorte.
Cependant, il représente également une option thérapeutique proposée en première intention dans le cadre de l'HPH selon Mazzola et al (10) (recommandation de grade 1) et est nettement réalisé en Europe (65 % des centres) (7). La principale raison évoquée était le peu d'expériences de cette technique, néanmoins elle pourrait conférer un risque infectieux plus important que la dérivation ventriculo-sous-galéale selon Badhiwala et al (11).

Le taux de mise en place de DVP dans notre centre (15 %) était comparable à la littérature selon l'étude de Ellenbogen et al (6). Les critères d'indication à la DVP dans le cadre de l'HPH dans notre travail correspondaient aux critères émis par les praticiens européens dans l'étude de Brouwer et al (poids entre 1000 et 3000 g et protéinorrachie de moins de 1,5 voire 1g/L) (8).

Les critères de surveillance relevés par les praticiens interrogés étaient essentiellement cliniques (comme dans la cohorte) et échographiques par ETF toutes les 72h alors que la surveillance par ETF était réalisée tous les 6 jours dans la cohorte (médiane).
Dans la littérature, l'attitude de surveillance échographique est discordante. La majeure partie des centres réalisent une ETF toutes les 24 ou 48h une fois le diagnostic d'HPH réalisé afin de déterminer le meilleur moment pour intervenir. Certains centres en réalisent cependant une fois par semaine (7).

La population de notre cohorte de nouveau-nés prématurés atteints d'HPH était composée par autant de patients vivants que décédés, ce qui est discordant avec la littérature qui retrouve, dans le cadre de l'HPH, un taux de décès moyen d'environ 20 % (2,5). L'évolution au long cours des patients vivants est difficilement évaluable devant le peu de patients recontactés.
Les patients décédés semblaient présenter des conditions de naissance plus sévères avec des comorbidités plus importantes que les patients vivants, pour un tableau neurologique qui semblait comparable mais survenant plus tôt chez les patients décédés, pouvant faire du paramètre de l'âge de survenue des lésions un critère de gravité.

Les points forts de notre travail reposent sur l'exhaustivité du nombre de variables recueillies. Le taux de réponses au questionnaire envoyé aux praticiens et la relecture des clichés ETF par un radiologue indépendant (permettant d'avoir un diagnostic plus précis et de diminuer le biais de sélection en excluant les patients « faux positifs ») renforcent la validité interne de cette étude.

Les limites de ce travail sont représentées par le caractère rétrospectif de la cohorte, avec un nombre de données manquantes important, notamment sur les signes cliniques présentés par nos patients lors du diagnostic d'HPH.
De plus cette étude présente un petit effectif, malgré une période longue de 15 ans, et peu de patients recontactés. Enfin, la mise en évidence de la discordance inter-praticiens concernant la problématique de prise en charge globale de l'HPH soulève l'interrogation d'un questionnaire complexe avec des réponses souvent multiples ne reflétant pas toujours la réalité de leur pratique.

Nous proposons les lignes directrices suivantes :
Les signes échographiques ou l'association des signes cliniques et échographiques pourraient être prise en compte afin de débuter un traitement.
Les signes échographiques apparaissant les plus consensuels pour débuter un traitement seraient les suivants : un index ventriculaire > 97^{ième} percentile, ou > 97^{ième} percentile + 4mm d'après le nomogramme de Whitelaw, ou une majoration de la dilatation ventriculaire sur deux échographies successives quel que soit l'index ventriculaire, l'index de résistance de l'artère cérébrale antérieure > 0,85 en l'absence de canal artériel persistant.
Le traitement de 1^{ière} intention à discuter serait la dérivation ventriculo-sous-galéale. La PL reste au cœur des débats, mais semble avoir une place légitime lors de signes cliniques d'HTIC ou lorsque la pose d'une dérivation ventriculo-sous-galéale n'est pas envisageable.
Le rythme des PL serait à discuter en fonction des signes cliniques et échographiques présentés par le patient.
La DVP se discuterait après 4 semaines d'évolution environ malgré le traitement mis en place si la dilatation ventriculaire est toujours active, que le poids du nouveau-né est satisfaisant (au moins supérieur à 2000g) ainsi que la protéinorrachie (< 1,5 g/L).
La surveillance serait essentiellement clinique et échographique (toutes les 72h environ). Les paramètres du LCS seraient peu monitorés (la protéinorrachie essentiellement).

CONCLUSION

La prise en charge des HPH chez le nouveau-né prématuré reste au cœur des débats, tant sur la scène locale que nationale, comme le reflète notre travail.

Une étude prospective multicentrique pourrait être réalisée sur plusieurs années, en prenant éventuellement appui sur les lignes directrices de notre travail, afin d'améliorer la prise en charge de l'HPH chez le nouveau-né prématuré.

BIBLIOGRAPHIE

1. Levene MI. Measurement of the growth of the lateral ventricles in preterm infants with real-time ultrasound. Arch Dis Child. déc 1981;56(12):900‑4.

2. Whitelaw A. Intraventricular haemorrhage and posthaemorrhagic hydrocephalus: pathogenesis, prevention and future interventions. Seminars in Neonatology. avr 2001;6(2):135‑46.

3. Christian EA, Jin DL, Attenello F, Wen T, Cen S, Mack WJ, et al. Trends in hospitalization of preterm infants with intraventricular hemorrhage and hydrocephalus in the United States, 2000–2010. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 6 nov 2015;17(3):260‑9.

4. Limbrick DD, Mathur A, Johnston JM, Munro R, Sagar J, Inder T, et al. Neurosurgical treatment of progressive posthemorrhagic ventricular dilation in preterm infants: a 10-year single-institution study. J Neurosurg Pediatr. sept 2010;6(3):224‑30.

5. Holwerda JC, Van Braeckel KNJA, Roze E, Hoving EW, Maathuis CGB, Brouwer OF, et al. Functional outcome at school age of neonatal post-hemorrhagic ventricular dilatation. Early Hum Dev. 2016;96:15‑20.

6. Ellenbogen JR, Waqar M, Pettorini B. Management of post-haemorrhagic hydrocephalus in premature infants. J Clin Neurosci. sept 2016;31:30‑4.

7. Brouwer AJ, Brouwer MJ, Groenendaal F, Benders MJNL, Whitelaw A, de Vries LS. European perspective on the diagnosis and treatment of posthaemorrhagic ventricular dilatation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. janv 2012;97(1):F50-55.

8. Whitelaw A, Aquilina K. Management of posthaemorrhagic ventricular dilatation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. mai 2012;97(3):F229-223.

9. Vries LS de, Groenendaal F, Liem KD, Heep A, Brouwer AJ, Verlaat E van ’t, et al. Treatment thresholds for intervention in posthaemorrhagic ventricular dilation: a randomised controlled trial. Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition. 10 févr 2018;fetalneonatal-2017-314206.

10. Mazzola CA, Choudhri AF, Auguste KI, Limbrick DD, Rogido M, Mitchell L, et al. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 2: Management

of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. Journal of Neurosurgery: Pediatrics. 1 nov 2014;14(Suppl1):8‑23.

11. Badhiwala JH, Hong CJ, Nassiri F, Hong BY, Riva-Cambrin J, Kulkarni AV. Treatment of posthemorrhagic ventricular dilation in preterm infants: a systematic review and meta-analysis of outcomes and complications. J Neurosurg Pediatr. nov 2015;16(5):545‑55.

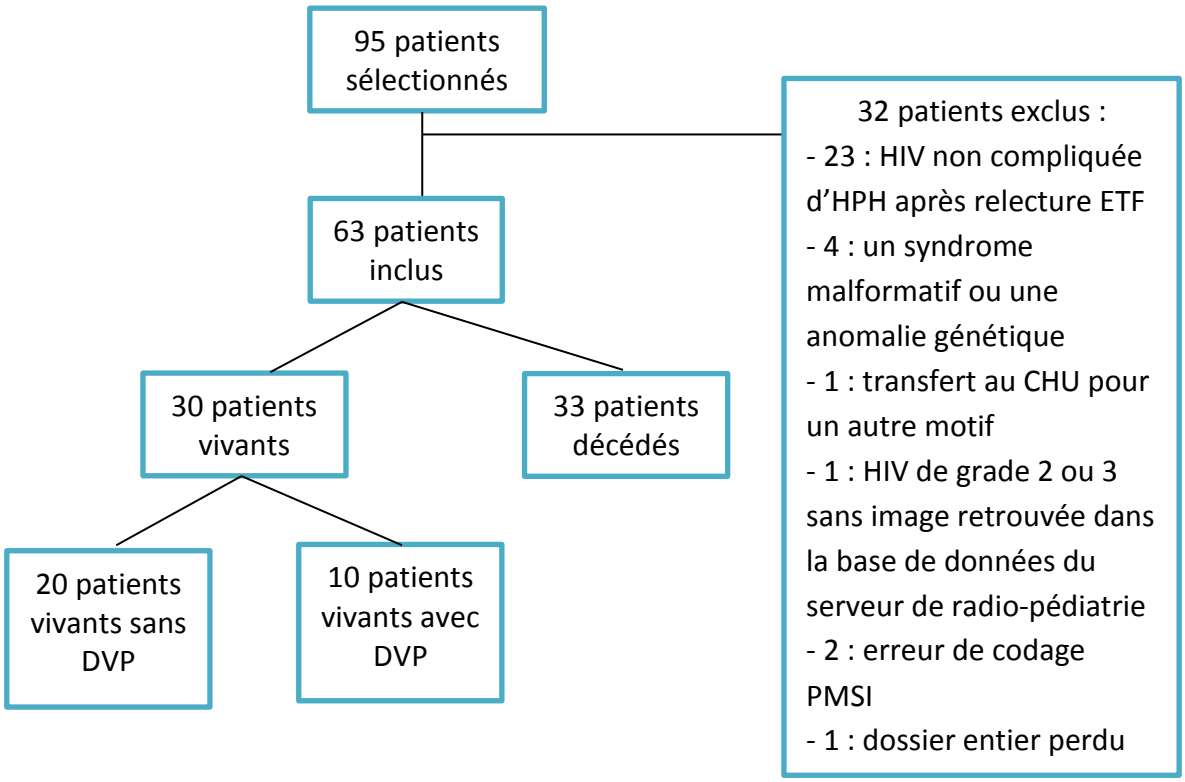


Figure 20 Diagramme de flux de la cohorte rétrospective locale

Tableau 12 : Données obstétricales, périnatales et néonatales de la population

	Population cohorte N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
Age gestationnel *	27 SA (26-30)	29 SA + 5 j (27-33)	26SA (25-27)	28SA + 6 j (26,5-32)	31SA + 1 j (29-33,5)
Poids naissance (grammes)*	1000 (800-1350)	1335,5 (1080-1880)	830 (620-950)	1280 (1020-1670)	1677 (1150-2050)
Corticothérapie anténatale Complète	23 (36,5%)	9 (30%)	14 (42,4%)	6 (30%)	3 (30%)
Prématurité spontanée	41 (56,2%)	17 (56,7%)	24 (72,7%)	10 (50%)	7 (70%)
RCIU	9 (14,2%)	1 (3,3%)	8 (24,2%)	1 (5%)	0 (0%)
Apgar 5 min *	7	8	5	8	8
Non côté car intubé	28 (44,4%)	9 (30%)	19 (57,6%)	6 (30%)	3 (30%)
Troubles Hémodynamiques pendant le séjour	38 (60,3%)	15 (50%)	23 (70%)	11 (55%)	4 (40%)
Persistance du canal artériel	34 (54%)	12 (40%)	22 (66,7%)	8 (40%)	4 (40%)
Sepsis	29 (46%)	15 (50%)	14 (42,4%)	12 (60%)	3 (30%)
Transfusions de CGR	45 (71,4%)	20 (66,7%)	25 (75,8%)	12 (60%)	8 (80%)
Thrombopénie < 100 G/L	20 (31,7%)	6 (20%)	14 (42,4%)	5 (25%)	1 (10%)

* résultats exprimés en médiane, RCIU : Retard de croissance intra-utérine (biométries < 10^{ième} percentile), CGR : culot de globules rouges

Tableau 13 : Caractéristiques de la population lors du diagnostic d'HPH.

	Population cohorte N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
Age post natal au diagnostic de HPH (jours) *	6 (3-11)	10 (7-14)	3 (2-6)	11 (7-15)	8 (5-14)
IR lors diagnostic HPH	0,80 (0,67-0,89)	0,75 (0,63-0,82)	0,82 (0,72-0,91)	0,75 (0,65-0,85)	0,74 (0,56-0,80)
Index ventriculaire lors diagnostic HPH (mm)	12 (10-14)	12 (10-16)	12 (10,5-14)	12 (10-14)	14,6 (11-18,5)
p> 97	41 (65 %)	19 (63,3 %)	22 (66,7 %)	15 (75 %)	4 (40 %)
p > 97+4	21 (33,3 %)	10 (33,3 %)	11 (33,3 %)	5 (25 %)	5 (50 %)
Signes cliniques concomitants	41 (65 %)	15 (50 %)	26 (78,8 %)	10 (50 %)	5 (50 %)
Nouveau-nés asymptomatiques	13 (20,6 %)	11 (36,7 %)	2 (6 %)	9 (45 %)	2 (20 %)

** résultat exprimé en médiane avec 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3)*

IR : index de résistance HPH : hydrocéphalie post hémorragique p : percentile. L'index ventriculaire était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (2). Les signes cliniques étaient les suivants : apnées, bradycardies, tension de la fontanelle, disjonction des sutures, troubles du tonus, crises convulsives, vomissements, troubles de conscience.

Tableau 3 : Critères d'indication au traitement dans le cadre de l'HPH

	Population cohorte N = 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
N (%)	23 (36 %)	19 (63 %)	4 (12 %)	9 (45 %)	10 (100 %)
Index ventriculaire > 97^{ième} p + 4mm	5 (21,8 %)	5 (26,3 %)	0 (0 %)	4 (44,5 %)	1 (10 %)
Majoration de la taille de la dilatation Ventriculaire sur 2 ETF successives + index ventriculaire > 97^{ième} p (%)	3 (13 %)	3 (15,8 %)	0 (0 %)	3 (33,3 %)	0 (0 %)
Majoration de la taille de la dilatation Ventriculaire sur 2 ETF successives + index ventriculaire > 97^{ième} p + 4mm (%)	9 (39,1 %)	6 (31,6 %)	3 (75 %)	2 (22,2 %)	4 (40 %)
IR > 0,85	6 (26 %)	6 (31,6 %)	0 (0 %)	3 (33,3 %)	3 (30 %)
Données manquantes concernant l'IR	*11 (48 %)*	*10 (53 %)*	*1 (25 %)*	*4 (44 %)*	*6 (60 %)*

N = nombre de patients ayant eu un traitement dans le cadre de l'HPH.

p : percentile. L'index ventriculaire était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (2).

Tableau 4 : Caractéristiques des patients ayant reçu un traitement par PL soustractive

	Population cohorte N= 63	Patients vivants N = 30	Patients décédés N = 33	Patients vivants sans DVP N = 20	Patients vivants avec DVP N = 10
N (%)	21 (33,3 %)	17(56,7 %)	4 (12,1 %)	9 (45 %)	8 (80 %)
Age lors de la 1ere PL (jours) *	23 (18-27)	23 (19-32)	18 (14-22)	21 (15-24)	28 (24-52)
p > 97 à 1ere PL N (%)	2 (9,5 %)	2 (11,8 %)	0 (0 %)	2 (22,2 %)	0 (0 %)
p > 97+4 mm à 1ere PL N (%)	18 (85,7 %)	14 (82,3 %)	4 (100 %)	7 (77,8 %)	7 (87,5 %)
Intervalle (jours) diagnostic HPH – 1ere PL *	17	13	15	10	20
Nombre de PL total *	2,5 (1-5)	3,5 (1,5-9)	1 (1-2)	4 (2-10)	3 (1-8)
Intervalle entre chaque PL (jours) *	4,2	4,6	1	3,5	5,5
Protéinorrachie 1^{ière} PL (g/L)	3,1	2,7	11,9	3,3	1,6
Protéinorrachie dernière PL	1,5	1,5	11,9	1,9	1,2

* résultats exprimés en médiane, et 1er et 3^{ième} quartile (Q1-Q3)

PL : ponction lombaire p : percentile. L'index ventriculaire était défini à partir des courbes de Levene redessiné par Whitelaw (2)

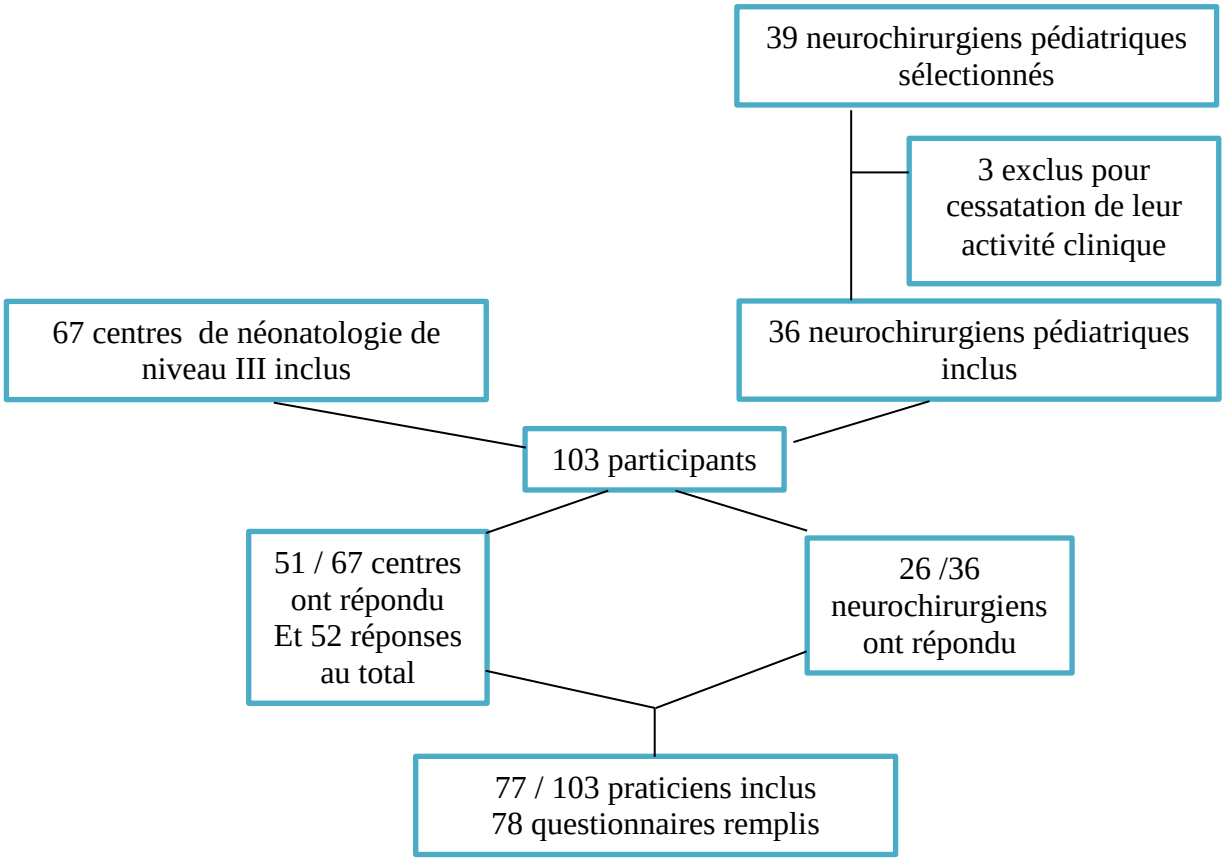


Figure 2 : Diagramme de flux de l'enquête de pratique nationale

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.
Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.

Résumé

Introduction : Les nouveau-nés prématurés sont à risque de présenter une hémorragie intra-ventriculaire puis une hydrocéphalie post hémorragique (HPH) : un index ventriculaire (IV) supérieur au 97^{e} percentile (+ 4mm). Notre objectif était d'étudier la prise en charge de ces patients.

Matériel et méthodes : Nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective locale concernant les prématurés nés entre 2000 et 2015, admis au CHU de Bordeaux, ayant présenté une HPH, et une enquête de pratiques nationale auprès de 67 pédiatres et 36 neurochirurgiens français.

Résultats : Nous avons inclus 63 patients dans la cohorte, 30 vivants, 33 décédés. Le terme et le poids de naissance médians étaient 27 semaines d'aménorrhée et 1000 grammes.
Le taux de réponses à l'enquête était de 75 % (52 pédiatres, 26 neurochirurgiens).
Le traitement était initié, dans la cohorte et pour 70 % des praticiens, sur les signes cliniques (fontanelle bombée, apnée, bradycardie) et échographiques (majoration de l'IV sur deux échographies successives).
Le traitement de première intention était la ponction lombaire (PL) (33 % des patients de la cohorte, 57 % des praticiens). Son rythme dépendait des critères cliniques et échographiques. Au-delà de 3 PL, une dérivation ventriculo-sous-galéale (DVSG) était réalisée pour 42 % des neurochirurgiens (aucun patient de la cohorte n'a eu de DVSG).
La dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) était réalisée 5 semaines après la première PL dans la cohorte (4 semaines pour 62 % des neurochirurgiens), avec un poids supérieur à 2700 grammes (2000 grammes pour 39 % des neurochirurgiens) et une protéinorrachie < 1,5 g/L (pour 31 % des neurochirurgiens).

Conclusion : Initier un traitement par DVSG selon les signes cliniques et échographiques ou par PL, envisager une DVSG après 3 PL jusqu'à atteindre les critères de poids et de protéinorrachie afin de mettre en place une DVP le cas échéant pourraient constituer des principes de prise en charge de l'HPH chez le prématuré.

Mots clés : Nouveau-nés prématurés, hydrocéphalie post-hémorragique.