

HYDROCÉPHALIE CHEZ L'ENFANT : étiologies - traitements - résultats

S. VAESSEN (1), M. MOUCHAMPS (2), J. BORN (3), PH. LEPAGE (4)

RÉSUMÉ : Dans notre étude, nous avons répertorié tous les jeunes patients âgés de 1 jour à 17 ans, opérés d'hydrocéphalie dans le Service de Neurochirurgie de l'Hôpital de la Citadelle de Liège, de 1987 à 2003.

Durant 16 années de pratique, une dérivation ventriculo-péritonéale ou ventriculo-cardiaque à été placée chez 194 enfants. Nous avons voulu étudier plus particulièrement ici, les étiologies et les complications de ce type d'intervention.

MOTS-CLÉS : *Hydrocéphalie - Shunt - Infection*

INTRODUCTION

Le traitement principal de l'hydrocéphalie consiste à placer une dérivation interne de liquide céphalo-rachidien (LCR). Il existe principalement deux types de dérivations : ventriculo-péritonéale (DVP) et ventriculo-cardiaque (DVC).

Une sonde ventriculaire est placée dans la corne frontale du système ventriculaire et est connectée à un réservoir sous-cutané, lui-même relié à une valve placée habituellement en rétro-auriculaire. De la valve part le cathéter qui aboutit soit au niveau du péritoine, via un trajet sous cutané, soit dans l'oreillette droite, via la jugulaire. La valve peut être à pression d'ouverture fixe ou à pression d'ouverture variable, par exemple, magnétiquement réglable. La prise en charge chirurgicale s'effectue le plus souvent en deux étapes. La première, consiste à placer le réservoir sous-cutané ainsi que la sonde ventriculaire permettant de mesurer la pression intracrânienne (PIC) et de faire des analyses de liquide céphalo-rachidien. La seconde, consiste à placer le cathéter avec la valve.

Au vu du nombre relativement important de dérivations placées chez les enfants pour le traitement des hydrocéphalies, nous avons analysé les étiologies de ces hydrocéphalies, ainsi que les conséquences d'une dérivation et les risques, notamment infectieux, que cela comporte. Nous avons voulu, dans un même temps, comparer nos résultats à ceux décrits dans la littérature.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Notre étude est rétrospective. Elle porte sur 194 patients âgés de 1 jour à 17 ans traités entre

(1) Assistante pédiatrie, Ulg.

(2) Neurochirurgien, (3) Neurochirurgien, Agrégé, CHR, Liège.

(4) Chargé de cours, Chef de service de pédiatrie CHR, Liège.

HYDROCEPHALUS IN CHILDREN

SUMMARY : The files of all young patients, aged from one day to 17 years, that were operated for hydrocephalus in the Service of Neurosurgery of the Citadelle Hospital from 1987 to 2003 were reviewed and analysed.

Over these 16 years of practice, a shunt was placed in a total of 194 children. This paper is mainly concerned with the etiologies of hydrocephalus and the complications related to the surgical procedure.

KEYWORDS : *Hydrocephalus - Cerebrospinal fluid shunts - Infections*

1987 et 2003 par le service de neurochirurgie du CHR de la Citadelle à Liège. Nous avons étudié l'âge au moment de la mise en place de la dérivation, le sexe, la prématurité, le type de dérivation, la durée de l'intervention, les étiologies aboutissant à l'intervention, et les complications de celle-ci : infections, problèmes mécaniques (obstruction, fracture, déconnexion), problèmes cutanés, excès de drainage. Notons que certaines données sont incomplètes car elles n'ont pu être retrouvées dans le dossier du patient (dossiers trop anciens ayant été microfilmés).

RÉSULTAT

Les étiologies des hydrocéphalies chez l'enfant sont multiples et varient en fonction de l'âge. Parmi les causes les plus fréquentes, nous avons retrouvé : les malformations au sens large (myéломéningocèles, Chiari...), ensuite viennent les hydrocéphalies idiopathiques, les hémorragies intraventriculaires du prématuré, puis les traumatismes suivi des tumeurs et enfin des infections (méningites, ventriculites) (fig. 1)

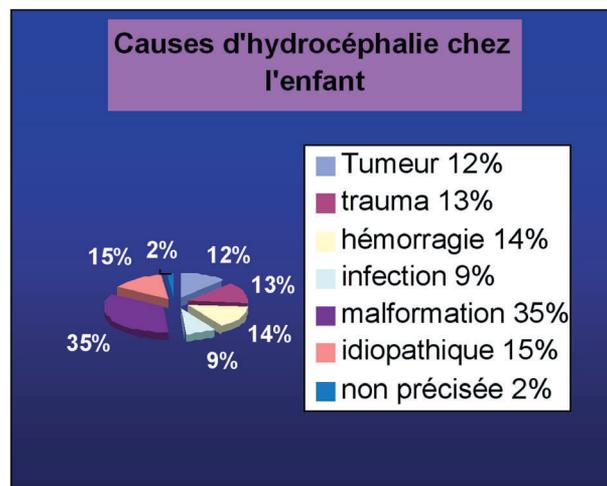


Figure 1 : Etiologies des hydrocéphalies chez l'enfant

Des antécédents de prématurité ont été constatée chez 29 % des opérés. Notons une relative prépondérance masculine (57%).

La majorité des dérivations posent peu de problèmes. Cependant, il existe des complications importantes à reconnaître et à traiter. Les complications rencontrées dans notre étude sont par ordre décroissant de fréquence : les problèmes mécaniques (obstructions, déconnexions du système, souvent secondaires à une chute, fracture de valve ou de cathéter), les problèmes cutanés ainsi que les infections, et plus rarement, un hyperdrainage (« slit » ventricule), ou encore un enkystement au niveau abdominal (fig. 2).

La durée moyenne de l'intervention est de 80 minutes avec un intervalle variant de 40 minutes à 3 heures. Une valve à pression d'ouverture fixe a été placée dans 84 % des cas et une valve magnétique dans 16 % des cas. Une dérivation ventriculo-péritonéale a été placée dans 72% et une dérivation ventriculo-cardiaque dans 28% des cas.

Soulignons que 5,1 % des patients ont fait une infection systémique sévère (septicémie ou péritonite) sans pour autant avoir été infectés au niveau de la dérivation.

Parmi les 194 patients étudiés, 13 (6,7 %) sont décédés. Trois sont morts suite à une infection de la dérivation, 7 suite à un processus tumoral primitif (astrocytome, glioblastome, médulloblastome, épendymome), un en état de mal convulsif, un suite à un accident. Pour le dernier, l'étiologie n'apparaît pas dans le dossier. (fig. 3).

Vingt et un patients sur 194 (9%) ont infecté leur système de drainage. Cependant, certains d'entre eux se sont infectés à plusieurs reprises : on recense un total de 30 infections. Parmi ces patients, on dénombre 13 garçons (62%) et 8 filles (38%). Notons que deux des patients ont été opérés initialement à l'étranger, l'un au Brésil et l'autre en Sicile. Dans 20 % des cas (6/30), aucun germe n'a été retrouvé. Dans ces 6 cas, le diagnostic d'infection repose sur des anomalies du LCR : augmentation des globules blancs et protéinorachie et diminution de la glycorachie.

Dans la majorité des cas (55%), un Staphylocoque Epidermidis a été identifié comme agent responsable. Les autres germes identifiés sont: le Staphylocoque Doré (7%), le Streptocoque Mitis (4%), l'E. Coli (4%) et l'Enterobacter aeruginosa (4%) Dans 22 % des cas, le germe n'a pas été identifié (fig. 4). Le délai entre la dernière intervention neurochirurgicale et l'infection varie de deux jours à deux ans.

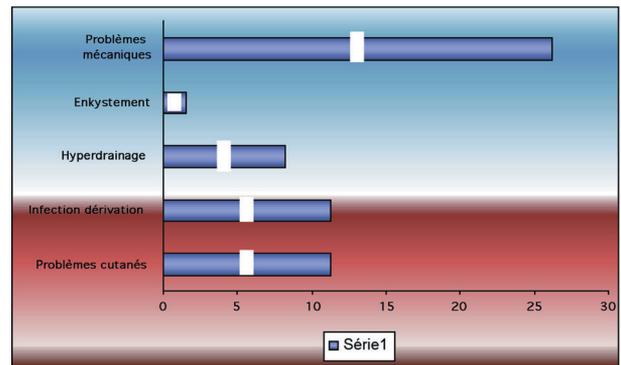


Figure 2 : Types de complication des dérivations

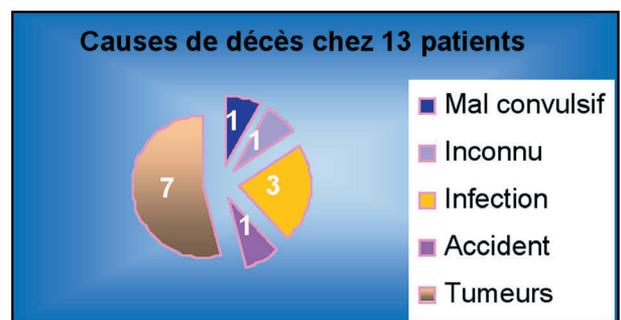


Figure 3 : Etiologies des décès chez 13 patients

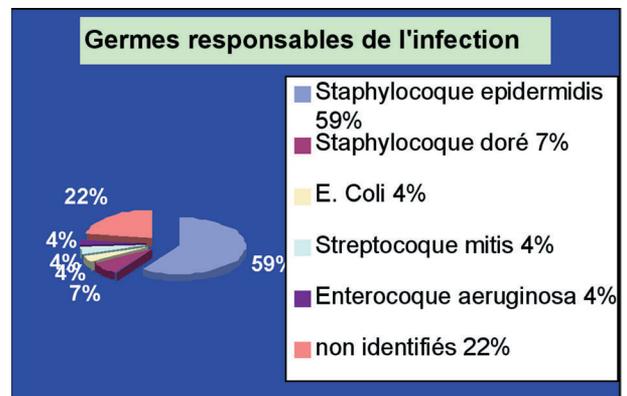


Figure 4 : Germes responsables de l'infections

La prématurité constitue un facteur de risque non négligeable aux infections : 52% des patients infectés sont nés avant 37 semaines d'âge gestationnel. De plus, 20 des patients infectés sur 21 (95%) avaient moins d'un an lors de l'épisode infectieux initial.

Parmi les causes d'hydrocéphalie chez les enfants infectés, on retrouve par ordre décroissant : les malformations y compris la méningocèle (43%), les hémorragies méningées du prématuré (28,5%), les méningoventriculites (14%), les tumeurs (4,7 %) et les hydrocéphalies congénitales (4,7%).

Il est important de souligner que l'hypertension intracrânienne a été le signe d'appel de l'infection dans 47,6 % des cas. Dans 28,5 % des cas, des problèmes cutanés précédaient l'infection et dans 19 % des cas l'infection a entraîné une obstruction du système de drainage.

DISCUSSION

Une étude similaire concernant 106 enfants a été réalisée en 1975 au CHU de Nantes. Elle était également rétrospective et portait sur une période de 12 ans (1). La mortalité globale liée aux dérivations atteignait 20% dans cette série.

Dans notre étude, nous n'avons pas toujours pu identifier le germe responsable de l'infection. D'après l'étude de Vanaclocha et al. (2), il arrive assez fréquemment que le liquide céphalorachidien soit stérile alors que la culture du système de drainage (valve ou cathéter) se révèle positive. D'après cette étude, une infection peut passer inaperçue si seule une analyse de LCR est réalisée.

Comme nous avons pu le constater, le jeune âge favorise les infections. Cette observation est en accord avec les travaux de Kulkarni et al. (3) et de McGirt et al. (4), où un des facteurs de risque le plus important est la prématurité.

Seulement trois de nos patients (soit 14,8% des patients infectés) sont décédés dans le décours d'une infection. Il faut cependant préciser que tous les trois étaient prématurés et présentaient des complications multi-systémiques majeures (pneumothorax, inhalation méconiale, myéloméningocèle). L'un est décédé suite à une ventriculite cloisonnée à *Enterocoque aeruginosa*, le second d'une méningite à *E. Coli* avec septicémie et le dernier d'une infection à *Staphylocoque Epidermidis*. Dans ces trois cas, le décès a été provoqué par une atteinte multisystémique et pas uniquement par l'infection. Au vu de cette atteinte multi-systémique, il est impossible de déterminer l'étiologie exacte du décès. La mortalité infectieuse dans notre étude atteint donc 14,8%, ce qui reste nettement inférieur aux résultats obtenus dans l'étude nantaise (1) où elle atteignait 72,41% en 1975. Nous n'avons non plus constaté de mortalité depuis plus de dix ans.

En cas d'infection de dérivation, plusieurs attitudes thérapeutiques sont envisageables. Certains auteurs laissent la dérivation en place et traitent le patient uniquement par antibiotiques. Cependant, d'après l'étude de Schreffler et al. (5), la meilleure solution consiste à retirer la dérivation, à placer une dérivation externe et à traiter le patient par antibiotiques. Dès que le

LCR est stérilisé, on peut placer une nouvelle dérivation. C'est cette dernière attitude que nous préconisons et que nous appliquons également au CHR de Liège.

Afin de limiter le risque infectieux, il faut au maximum réduire la durée de l'intervention (en moyenne 20-40 minutes). Idéalement, le nombre de personnes présentes dans la salle d'opération ne doit pas dépasser quatre intervenants. L'incision doit être la plus petite possible et il faut d'abord inciser en périphérie (soit au niveau abdominal, soit au niveau jugulaire) afin que le crâne soit exposé le moins possible à l'air. Les emballages contenant la valve et le cathéter doivent être ouverts au dernier moment(6).

Il est également recommandé de ne donner des antibiotiques qu'en peropératoire (6, 7, 8). D'après l'étude de Lorenzetti et al. (7), la perfusion lente d'antibiotiques (Vancomycine) juste avant l'intervention, diminue significativement le risque d'infection, surtout à *Staphylocoque Epidermidis*. L'utilisation d'antibiotiques en postopératoire n'a pas prouvé son efficacité. Elle est dès lors abandonnée.

CONCLUSION ET CONSEILS PRATIQUES

DÉPISTER UNE HYDROCÉPHALIE CHEZ L'ENFANT

Les signes d'appel peuvent être très variables notamment en fonction de l'âge d'apparition. Chez le prématuré, un dépistage à la naissance via une échographie transfontanellaire révèle le plus souvent l'hydrocéphalie. Chez le jeune enfant, on peut remarquer dans certains cas une augmentation anormalement rapide du périmètre crânien. Chez d'autres, on sera attiré par une altération de l'état général, une apathie avec des signes d'hypertension intracrânienne tels que des céphalées, des vomissements, des yeux en coucher de soleil, des troubles de la vision, ou encore une fontanelle bombante. Dans certains cas, il s'agit d'une découverte fortuite secondaire à la réalisation d'un examen neuroradiologique. En cas de tumeur, l'enfant peut présenter une symptomatologie en rapport avec la localisation de celle-ci.

CE QU'IL FAUT EXPLIQUER AUX PARENTS (9)

- L'enfant peut vivre de façon tout à fait normale en étant porteur d'une dérivation.
- Les parents doivent être informés que vu la croissance de l'enfant, il faudra allonger la dérivation. Le patient devra donc régulièrement passer des radiographies pour vérifier la longueur du cathéter restant et subir une intervention si celui-ci devient court.

- L'enfant pourra pratiquer des activités sportives à l'exception des activités trop violentes (sport de combat).

- Les parents doivent connaître les principaux signes de dysfonctionnement d'une dérivation (céphalées persistantes, vomissements répétés, somnolence anormale). Nous incitons à consulter en cas de doute ou encore en cas de traumatisme sur le trajet de la dérivation.

Chez le nourrisson, la peau étant plus fragile, en cas d'irritation, on évitera de laisser reposer la tête du côté de la valve.

PRATIQUEMENT, CE QUE LE MÉDECIN DOIT FAIRE À SA CONSULTATION (9)

- A l'anamnèse et lors de l'examen clinique, il recherchera les signes d'hypertension intracrânienne (rappelons que la majorité des complications se présentent par une HTIC) : chez le nourrisson, il surveillera plus particulièrement la fontanelle et le périmètre crânien qu'il reportera sur des courbes de percentiles. Chez l'enfant plus âgé, il recherchera plutôt des modifications du comportement, des troubles de la vigilance, des céphalées, des vomissements et des troubles de la vision.

- Il veillera à faire un examen neurologique complet.

- Plus particulièrement en cas de chute, il contrôlera l'intégrité de la dérivation en palpant la valve, le réservoir et le cathéter.

- Il sera particulièrement vigilant devant tout signe d'infection. Il faudra vérifier au niveau cutané s'il n'y a pas de gonflement, de rougeur ou de suintement. La prudence est de rigueur face à une température élevée. Au besoin une hémoculture sera réalisée. Si aucun foyer n'est mis en évidence à l'examen clinique, il faut toujours penser à une infection éventuelle de la dérivation; dans ce cas l'enfant sera dirigé vers les services d'urgences où un prélèvement de LCR au niveau du réservoir ou de la valve sera réalisé par le neurochirurgien. En présence d'une DVP, on gardera à l'esprit la possibilité d'une péritonite. Celle-ci est souvent plus frustrante que chez l'adulte (les troubles du transit sont mineurs et transitoires, il n'y a pas nécessairement de contracture ni même de défense).

- De façon périodique, des radiographies de thorax ou d'abdomen seront réalisées afin de vérifier si la longueur du cathéter est suffisante (cependant ces radiographies sont le plus souvent demandées par le neurochirurgien qui suit l'enfant)

Retenons que la majorité des dérivations posent peu de problèmes. Cependant, il faut rester vigilant et ne pas hésiter à prendre l'avis du neurochirurgien.

RÉFÉRENCES

1. Lajat Y, Lebatard-Sartre R, Guihard D, et al.— Etude comparative des complications observées dans les dérivations ventriculo-atriales et ventriculo-péritonéales. *Neuro-Chirurgie*, 1975, 147-161.
2. Vanaclocha, Saiz-Sapena N, Leiva J.— Shunt malfunction in relation to shunt infection. *Acta Neurochir*, 1996, 138, 829-834.
3. Kulkarni AV, Drake JM, Lamberti-Pasculli M.— Cerebrospinal fluid shunt infection : a prospective study of risk factors. *J Neurosurg*, 2001, 94, 195-201
4. McGirt MJ, Zaas A, Fuchs HE, et al.— Risk factors for pediatric ventriculoperitoneal shunt infection and predictors of infectious pathogens. *Clinical Infectious Disease*, 2003, 36, 858-862.
5. Schreffler RT, Schreffler AJ, Wittler MD, Wittler R.— Treatment of cerebrospinal fluid shunt infections: a decision analysis. *Pediatr Infect Dis J*, 2002, 21, 632-636.
6. Choux M, Lorenzo G, Lang D, Lena G.— Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *J Neurosurg*, 1992, 77, 875-880.
7. Lorenzetti CI, Ramadan A, Mamie C, et al.— Prévention des infections des drainages ventriculaires pour hydrocéphalie. *Neurochirurgie*, 1994, 233-241
8. Haines SJ, Walters BC.— Antibiotic prophylaxis for cerebrospinal fluid shunts : A metanalysis. *Neurosurgery*, 1994, 34, 87-93
9. Pierre-Kahn A.— Surveillance en ville d'un hydrocéphale opéré. *La revue du praticien*, tome xxv, 4472-4474.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof. Ph. Lepage, Service de Pédiatrie, CHR Citadelle, Boulevard du 12ème de Ligne, 4000 Liège