

HYDROCÉPHALIE ET DRAINAGE VENTRICULO-PÉRITONÉAL

I. Rappel anatomique et physiologie du liquide céphalo-rachidien

L'encéphale et la moelle épinière sont alimentés et protégés par le **liquide céphalo-rachidien (LCR)**. Ce liquide circule continuellement dans l'espace sous arachnoïdien (entre l'arachnoïde et la pie-mère) autour de l'encéphale et de la moelle épinière, de même que dans les cavités cérébrales de l'encéphale.

Les **ventricules** sont des cavités cérébrales remplies de LCR. Chaque **ventricule latéral**, au nombre de deux, est situé dans un hémisphère cérébral. Le **troisième ventricule**, une fente verticale centrale, se trouve entre et en dessous des moitiés gauche et droite du thalamus, et entre les ventricules latéraux. Le **quatrième ventricule** est situé entre le cervelet et le tronc cérébral.

Le système nerveux central contient au total entre 80 et 150ml de LCR, avec une pression de 4-9 cm H₂O. Le LCR est un liquide clair constitué de glucose, de protéines, d'acide lactique, d'urée, de cations (Na⁺, K⁺, Ca²⁺, Mg²⁺) et d'anions (Cl⁻ et HCO₃⁻). Il renferme également quelques lymphocytes. Le LCR contribue à l'homéostasie de trois façons principales :

1. La **protection mécanique**. Le LCR sert de coussin amortisseur. Il protège le tissu délicat de l'encéphale et de la moelle épinière contre des secousses qui, autrement, projetteraient le tissu contre les parois osseuses des cavités crânienne et vertébrale. En outre, le LCR soutient l'encéphale, de sorte que celui-ci « flotte » dans la boîte crânienne.
2. La **protection chimique**. Le LCR offre un milieu chimique propice à une signalisation neuronale précise. Tout changement de la composition ionique du LCR dans l'encéphale, si minime soit-il, pourrait perturber grandement la production des potentiels postsynaptiques et des potentiels d'action.
3. La **circulation**. Le LCR constitue un milieu au niveau duquel s'effectuent les échanges de substances nutritives et des déchets entre le sang et le tissu nerveux.

Les **plexus choroïdes** sont des réseaux de capillaires logés dans les parois des ventricules. Les capillaires sont couverts par des cellules épendymaires qui forment le LCR à partir de plasma sanguin et ce, par des processus de filtration et de sécrétion. Puisque les cellules épendymaires sont liées par jonctions serrées, les substances qui entrent dans le LCR depuis les capillaires choroïdes ne peuvent se glisser entre ces cellules. Elles doivent plutôt traverser les cellules épendymaires. Cette **barrière sang-LCR** ne permet qu'à certaines substances seulement d'entrer dans le LCR. Elle protège l'encéphale et la moelle épinière contre des substances possiblement nocives présentes dans le sang.

Le LCR formé dans les plexus choroïdes des ventricules latéraux communique avec le troisième ventricule par une ouverture ovale étroite, le **trou interventriculaire (de Monro)**. Le plexus choroïde du troisième ventricule ajoute une quantité supplémentaire de liquide. Ce dernier passe dans l'**aqueduc cérébral (de Sylvius)** qui traverse le mésencéphale jusqu'au quatrième ventricule. Le plexus choroïde du quatrième ventricule fournit à son tour une quantité supplémentaire de liquide. Le LCR entre dans l'espace sous-arachnoïdien par trois ouvertures qui se trouvent dans la voute du quatrième ventricule : une **ouverture médiane (trou de Magendie)** et deux **ouvertures latérales (trous de Luschka)**. Le LCR circule ensuite dans l'espace sous-arachnoïdien autour de la face postérieure de l'encéphale. Il descend également dans l'espace sous-arachnoïdien autour de la moelle épinière, monte le long de la face antérieure de cette

dernière et autour de la partie antérieure de l'encéphale. De là, il est graduellement réabsorbé par un sinus sanguin vasculaire appelé sinus sagittal supérieur. La réabsorption s'effectue, en fait, à travers des **villosités arachnoïdiennes**, des saillies digitiformes de l'arachnoïde qui se projettent à l'intérieur des sinus supérieurs. Dans des conditions normales, la formation et la réabsorption du LCR s'effectuent au même rythme, au taux de 20ml/heure (environ 480ml/jr).

II. Hydrocéphalie

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

En dehors de toute situation pathologique la production de LCR chez le nourrisson est de 6ml/h en moyenne alors que le volume total est de 40-60ml. Chez le grand enfant la production est de 15-20ml/h.

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

- un excès de production par les plexus choroïdes
 - un obstacle sur la circulation du LCR
 - une modification de la résorption du LCR au niveau des granulations de Pacchioni

Hydrocéphalies du nouveau-né et du nourrisson

Typiquement c'est une macrocraînie évolutive. La mesure du périmètre crânien fait partie de l'examen systématique, le report sur une courbe permet de faire le diagnostic en constatant des mensurations supérieures ou bien un accroissement trop rapide avec franchissement successif des couloirs.

Cliniquement : on retrouve un bombement de la fontanelle, une peau du cuir chevelu fine, tendue, avec une dilatation veineuse. On palpe un élargissement des sutures crâniennes. Dans l'hydrocéphalie déjà importante, vue tardivement, les yeux sont « en coucher de soleil » : il s'agit d'un abaissement des globes oculaires avec tendance à la rétraction des paupières traduisant une paralysie de l'élévation du regard.

Examens complémentaires :

- mètre ruban et courbe de périmètre crânien
 - si la fontanelle est perméable échographie transfontanelle. Cet examen est indolore, pouvant être réalisé au lit du malade, facilement répété. Elle affirme l'hydrocéphalie, mesure des cavités ventriculaires, peut visualiser un processus expansif, une hémorragie, une malformation cérébrale
 - scanner et/ou IRM. Permet d'affirmer l'hydrocéphalie, de préciser sa topographie (uni, bi, tri ou tétra-ventriculaire), aide à l'appréciation du caractère aigu ou chronique et donc de l'urgence thérapeutique, participe au diagnostic étiologique
 - examen ophtalmologique à la recherche de l'œdème papillaire
 - électroencéphalogramme, pouvant montrer des signes de souffrance corticale

Etiologies :

- hémorragies péri-ventriculaires du prématuré : si le poids de naissance < 1500gr, l'hémorragie survient dans 30 à 50% des cas
 - hémorragies méningées par rupture de malformation vasculaire ou traumatisme crânien
 - méningites bactériennes, tuberculeuses, infections virales
 - malformations cérébrales
 - tumeurs comprimant ou envahissant les cavités ventriculaires et les voies d'écoulement
 - sténose de l'aqueduc de Sylvius

Hydrocéphalies de l'enfant

L'hydrocéphalie acquise, d'origine tardive doit faire penser à processus expansif.

Tableau clinique : syndrome d'hypertension intracrânienne. C'est-à-dire, céphalées, vomissements, irritabilité, somnolence, confusion, apathie, incohérence verbale, troubles visuels dus aux pressions exercées sur le nerf optique.

Examens complémentaires : voir ci-dessus excepté périmètre crânien.

Etiologies :

- tumeur intracrânienne
 - arachnoïdite à la suite d'une hémorragie méningée, d'une méningite bactérienne ou tuberculeuse
 - malformation de Chiari caractérisé par un déplacement vers le bas du cervelet, du tronc cérébral et du quatrième ventricule
 - tumeur médullaire cervicale par obstacle à l'écoulement du LCR
 - infection virale

Etiologies des malformations selon l'âge

	Nouveau-né	Nourrisson	Enfant
Malformations	+++	++	+/-
Infections, parasites	++	++	+/-
Hémorragies	++	+	+/-
Tumeurs	+	+	+++

III. Traitement chirurgical / Drainage ventriculo-péritonéal

Toute hydrocéphalie évolutive doit être opérée dès que possible. En cas d'hydrocéphalie stabilisée, l'intervention chirurgicale peut être différée sous réserve d'une surveillance régulière clinique, biologique et morphologique. Chez le grand prématuré, un délai est souvent nécessaire avant de mettre en place une valve. On pourra alors discuter les ponctions ventriculaires répétées ou mieux, une dérivation ventriculaire externe.

La technique la plus utilisée est la dérivation ventriculo-péritonéale mais se discutent parfois les dérivations ventriculo-atriales (cardiaques) et les dérivations lombo-péritonéales entre les espaces sous-arachnoïdien périmédullaires et le péritoine.

Principes techniques de la dérivation ventriculo-péritonéale :

- **Ventricule latéral**

Moyennant un petit scalp, frontal (surtout chez le nourrisson), ou au niveau du carrefour ventriculaire, une trépano-ponction est effectuée. La dure-mère est ouverte par coagulation sur le trocart de Cushing, on mesure l'épaisseur du manteau cérébral et on apprécie la pression du LCR. On introduit un drain dans l'axe du ventricule dont la longueur est celle du manteau majorée de la

longueur sur laquelle se trouvent les orifices plus un à deux cm. Le drain ventriculaire est alors connecté par un raccord en L, qui s'encastre dans l'os, au drain distal.

Vu la minceur des téguments de couverture chez les enfants, il convient d'éviter au maximum toute collection de LCR sous le scalp. Pour cela, nous appliquons un pansement légèrement compressif et mettons l'enfant en relax afin que le liquide choisisse le drain pour s'écouler. Si au contraire le drain fonctionne trop, l'enfant est mis à plat ou en Trendelenbourg, l'équilibre se faisant souvent en quelques jours.

- **Tunnellisation sous-cutanée**

Le drain distal, dont l'extrémité supérieure comprend le corps de la valve, est amené en sous-cutané jusqu'à sa destination au moyen d'un long trocart couvert d'une gaine permettant le passage du drain. On ne fait habituellement pas de contre-incisions.

- **Drain péritonéal**

Incision de 2 à 3cm dans l'hypocondre droit, ouverture du plan musculo-aponévrotique et de la cavité péritonéale. On y introduit sur 10 à 20cm l'extrémité distale perforée de fentes latérales. Le péritoine est fermé en bourse autour du drain. Les différents plans sont refermés.

Les précautions d'asepsie maximales sont prises tant au niveau de l'environnement dans la salle d'opération, qu'au niveau de la protection du contact entre le matériel implanté et les germes de peau. Dans la plupart des équipes, une antibioprofylaxie est administrée en per- et post-opératoire immédiat.

Matériel utilisé :

Le choix du marché est extrêmement large. Les chirurgiens utilisaient auparavant les valves de Hakim (haute, moyenne ou basse pression). Actuellement, ils utilisent d'une part les valves Orbis Sigma (à pression variable automatique) et d'autre part les valves Sophy (à pression réglable).

- Drain ventriculaire : à nageoires, afin d'écarter l'extrémité des parois et des plexus choroïdes.
 - Valve de Hakim : petite pompe de diamètre légèrement supérieur au drain, systèmes de billes à ressort, modèle standard ou pédiatrique, bien palpable sur une surface osseuse.
- Valves à fentes : avantages d'avoir une chambre de pompage ou deux plus facilement contrôlables.
 - Valves Orbis Sigma : la pression du LCR détermine la variation automatique de résistance à l'écoulement.
 - Valves de Sophy : basé sur le principe d'un ressort semi-circulaire mobile opposant à la bille une résistance variable. Il est fixé sur un barreau magnétique qui permet le repérage extérieur de la position de la valve et le changement de position de celle-ci. L'avantage est l'absence de gestes invasifs en cas de nécessité de modifier la pression
- Drain péritonéal : modèle standard en silastic avec fentes latérales de sécurité.
 - Raccords : de préférence en nylon, droits, en L ou en Y.

- Capsule de Rickham : réservoir sous-cutané connecté à un drain ventriculaire. Destinée à injecter des substances (antibiotiques, analgésiques,...)

Complications possibles :

- Les **infections**, constituent la complication majeure mais heureusement l'incidence descend au-dessous de 1%. En cas d'infection il faut faire l'ablation du matériel avec mise en place d'un drainage externe jusqu'à stérilisation complète du LCR avant remise en place d'un nouveau matériel.
 - Une **insuffisance de drainage** par mauvais choix de la valve impose une révision chirurgicale. Récemment ont été mises au point des valves à débit régulé et des valves réglables par électroaimant transcutané permettant ainsi de modifier la pression d'ouverture sans « ouvrir ».
 - **Syndrome des ventricules fentes**, complication rare se voyant chez les grands enfants. Ils présentent des épisodes répétés de céphalées, de somnolence, de vomissements et l'examen tomodensitométrique ou IRM met en évidence des ventricules collabés. Le traitement consiste en la mise en place d'une valve à pression d'ouverture plus élevée ou à débit régulé.
 - **Obstruction du cathéter ventriculaire** par des franges de plexus choroïdes, des caillots sanguins ou le parenchyme cérébral lui-même. L'obstruction du drain intra-péritonéal est beaucoup plus rare. L'obstruction d'un drain entraîne la reprise du processus d'hydrocéphalie et la révision chirurgicale s'impose.
 - **Insuffisance de longueur du drain** : avec la croissance, le drain peut sortir de la grande cavité péritonéale, être soumis à une traction suffisamment responsable d'un déboîtement du drain. Une surveillance radiologique régulière (annuelle) de la position de l'extrémité inférieure du cathéter, du trajet de valve est nécessaire.

Parmi les autres complications signalons l'hématome sous-dural par hyperdrainage, l'ascite péritonéale par non résorption du LCR plus fréquente chez le tout petit et les migrations de cathéter.

Résultats :

Les résultats à long terme sur l'évolution psychomotrice et neurologique sont évidemment variables en fonction de l'étiologie et de l'évolution des lésions associées. Si aucun phénomène sous-jacent n'est soupçonné, si l'hydrocéphalie est traitée spontanément, le résultat fonctionnel est très valable.

Environ 2/3 des enfants, toutes étiologies confondues, ont un QI >70. Parmi eux 41% ont un QI normal (>85) avec néanmoins des difficultés neuropsychologiques et d'apprentissage fréquentes. Il faut traiter ces enfants précocement, faute d'entraîner un caractère monstrueux, une idiotie sans influencer nécessairement la survie !

IV. Soins Infirmiers

En milieu hospitalier, les soins infirmiers consistent avant tout à prodiguer à l'enfant les soins préopératoires et postopératoires dont il a besoin et à lui apporter du soutien ainsi qu'à sa famille.

Soins préopératoires :

Mesurez chaque jour le périmètre crânien de l'enfant et surveillez les signes d'hypertension intracrânienne.

Mesurez selon les ordres, les ingesta et excréta. Évaluez soigneusement l'état respiratoire.

Assurez à l'enfant des soins de la peau adéquats.

Installez et mobilisez l'enfant de façon adéquate. Veillez à ne pas étirer, ni fatiguer les muscles de son cou, car ils doivent soutenir une tête volumineuse. Comme la tête est plus lourde, il peut être difficile de tenir l'enfant dans ses bras. Prenez les mesures qui s'imposent pour prévenir les complications de l'immobilité.

Veillez à ce que les besoins nutritionnels spéciaux de l'enfant soient comblés. Comme il est sujet aux vomissements, il est préférable de l'alimenter fréquemment et en petite quantité, en lui faisant souvent faire son rot.

Soins postopératoires :

L'enfant doit d'abord être couché à plat pour éviter un drainage rapide du LCR. Si le LCR s'écoule trop rapidement, le volume des ventricules diminue trop rapidement, ce qui risque de mener à un hématome sous-dural causé par le détachement du cortex cérébral et de la dure-mère et le déchirement des veinules. Elevez graduellement la tête du lit.

Prenez les signes vitaux toutes les deux à quatre heures. Surveillez attentivement les signes de défectuosité de la dérivation, d'élévation de la pression intracrânienne ou d'infection. Surveillez l'apparition d'une distension abdominale qui pourrait être causée par un mauvais positionnement de la sonde au niveau du péritoine, causant une péritonite.

Apporter du soutien à l'enfant et à sa famille :

Expliquez aux parents l'affection de l'enfant et toutes les interventions qui doivent être effectuées. Lorsque c'est possible, encouragez les parents et la famille à prendre part aux soins de l'enfant. Manifestez-leur votre compréhension et votre empathie et laissez-les exprimer leurs inquiétudes. Quand l'hydrocéphalie survient chez un nouveau-né ou un nourrisson, les parents redoutent les répercussions de cette affection chronique ainsi que les opérations chirurgicales à venir. Par ailleurs, si elle est consécutive à un néoplasme, la présence d'une maladie potentiellement mortelle aggraverait leur angoisse.

Rassurez les parents en leur disant que la plupart des enfants qui portent une dérivation vivent normalement, fréquentent l'école et interagissent avec les autres comme le font leurs pairs. Cependant, les nourrissons et les enfants qui portent une dérivation doivent faire l'objet d'examen réguliers visant à vérifier le bon fonctionnement de ce système de drainage. Mesurez le périmètre crânien à chaque visite, afin de surveiller la croissance. Évaluez l'enfant pour dépister des retards du développement en matière de cognition, de langage et de motricité. Les habiletés verbales des enfants atteints d'hydrocéphalie sont souvent meilleures que leur motricité fine. L'enfant et la famille doivent être orientés vers un programme d'intervention précoce qui favorise les progrès développementaux. Les enfants d'âge scolaire peuvent avoir besoin d'un plan d'interventions personnalisées. Les altérations des fonctions cognitives sont souvent attribuables aux complications plutôt qu'à l'hydrocéphalie même.

Si les parents veulent faire garder leur enfant, conseillez-leur de choisir une garderie où les enfants sont relativement peu nombreux, afin de réduire le risque d'infection. À chaque visite, rappelez-leur quels sont les signes d'infection ou de défectuosité de la dérivation. Assurez-vous qu'ils sont préparés à faire face à l'urgence que représente une défaillance du système de drainage.

Incitez les parents à ne pas surprotéger l'enfant et à le laisser se développer normalement. Les sports de contact doivent cependant être déconseillés.

Bibliographie

Livres :

- Ball.J/ Bindler.R, Soins infirmiers en pédiatrie, Montréal : ed. Du nouveau pédagogique, 2003.
 - Fattorusso/Ritter, Vademecum clinique : du diagnostic au traitement, Paris, Masson 2001.
 - Lissauert/Clayden, Pédiatrie manuel illustré, Bruxelles, De Boeck Université, 1998.
 - Tortora/Grabowski, Principes d'anatomie et de physiologie, Bruxelles, De Boeck Université, 1994.

Cours :

- Gilliard, Cours de neurochirurgie, HENaC, département paramédical Sainte-Elisabeth, année 2005-2006.

Site internet :

- <http://www.med.univ-rennes1.fr>, page consultée le 20/01/08. « Les hydrocéphalies de l'enfant » par S. Peudenier et T. Dufour.
 - www.medcompare.com, page consultée le 20/01/08.