

HYDROCEPHALIES

**Service de neurochirurgie
CHU de Sétif**

Dr S.SAIDIA

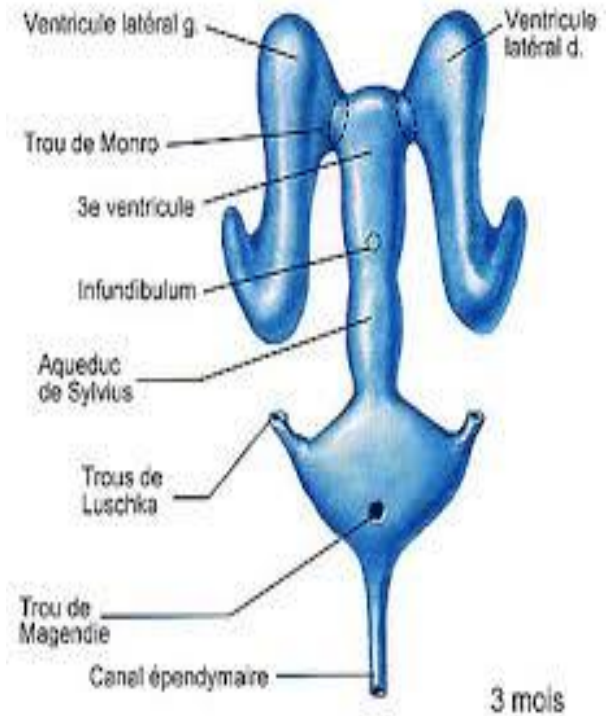
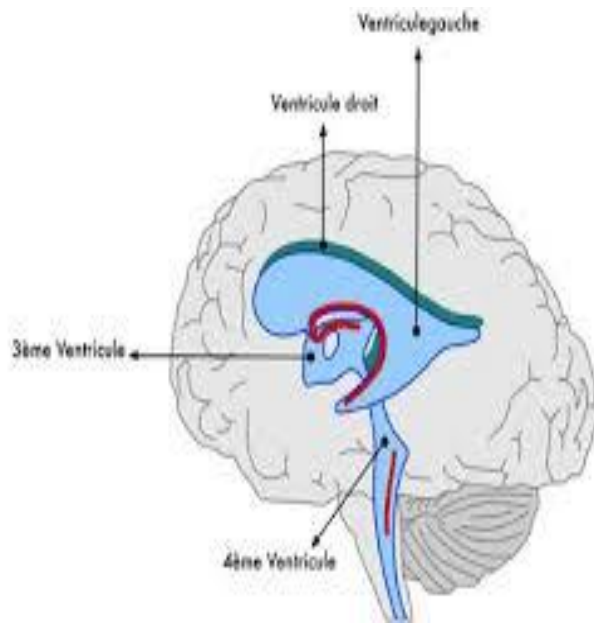
Objectifs:

- **Une affection neurologique sévère,**
 - **Plusieurs étiologies,**
 - **Symptomatologies polymorphes,**
- **Un risque de décompensation est majeur avec l'installation d'une HIC.**

Définition:

- *L'hydrocéphalie se caractérise par une **distension active** des ventricules cérébraux liée à un excès de liquide cébrospinal (LCS),*

Rappel anatomique:



PHYSIOLOGIE du LCS -1

- **Volume total :**

- *Nourrisson : 40 - 60 ml ;*
- *enfant : 60 - 80 ml ;*
- *adolescent : 80 - 120 ml ;*
- *adulte : 120 - 150 ml (ventricules latéraux : 30 ml, V3 et aqueduc de Sylvius : 5 ml ; espaces sous arachnoïdiens et citernes : 25 ml ; espaces sous-arachnoïdiens spinaux : 75 ml).*

- **Composition :**

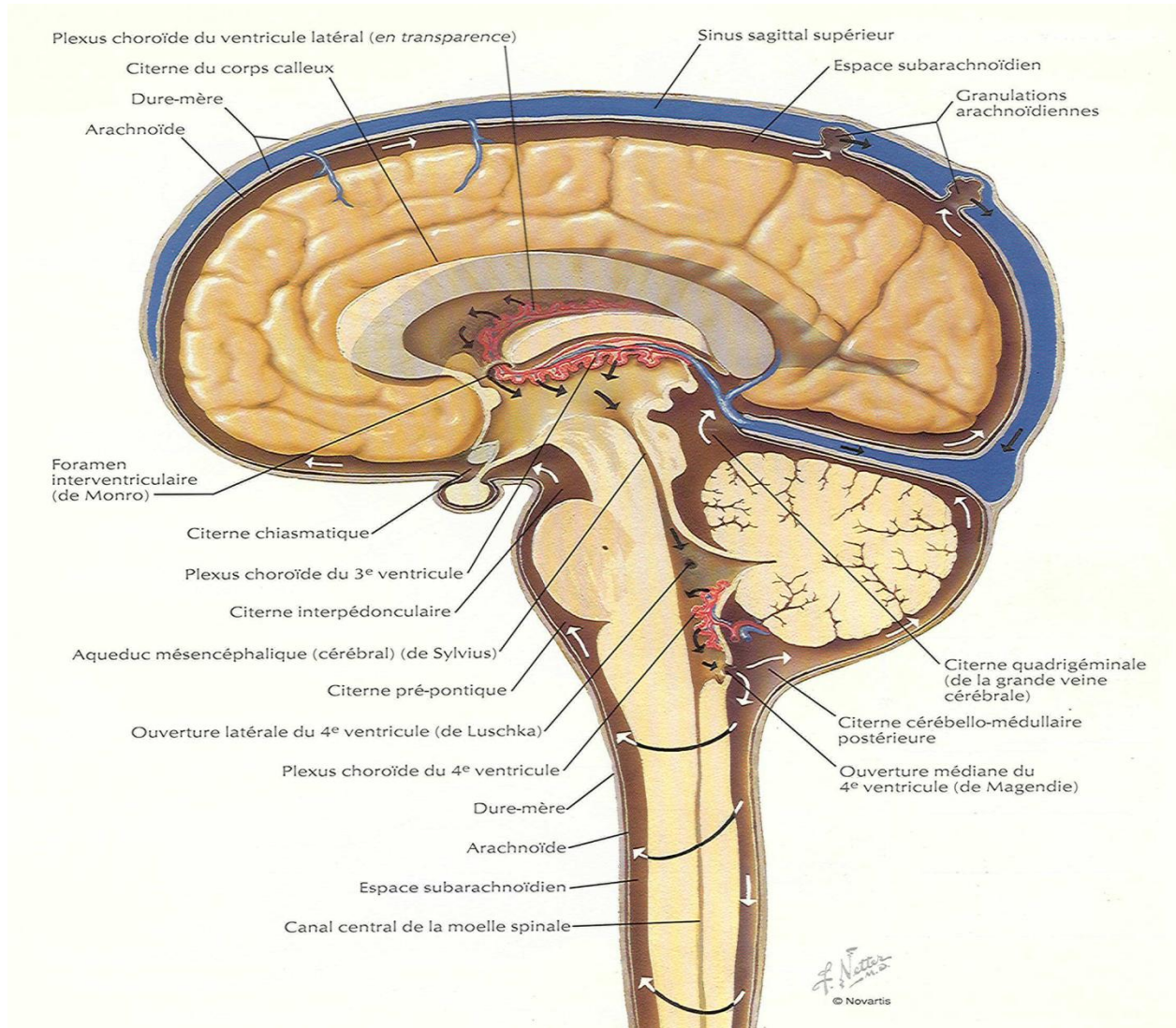
- *Protéine = 30-50mg/100ml;*
- *Glucose = 40-85mg/100ml;*
- *Cl = 125meq/l ;*
- *Na = 141meq/l ;*
- *cytorachie inférieure à 3 éléments / ml.*
- **Pression hydrostatique du LCS :** *entre 7 et 15 cm H₂O ; 5 à 7 cm H₂O chez le nourrisson. Elle varie aussi en fonction de la position couchée ou debout.*
- **Rôle :** *protection contre les chocs ; nutritionnel, contrôle de l'environnement chimique du cerveau.*

PHYSIOLOGIE du LCS - 2

- **Origine:** *Le LCS est sécrété par : les plexus choroïdes (30%), le revêtement épendymaire des ventricules (30%), les espaces sous arachnoïdiens intracrâniens (20%), les espaces sous - arachnoïdiens spinaux (20%).*

La production est réalisée à partir du plasma selon un mécanisme actif de filtration et de sécrétion. Le débit du LCS est de 21 ml/h voisinant 500 ml/j chez l'adulte (renouvellement 3 à 4 fois par jour).

PHYSIOLOGIE du LCS - 3



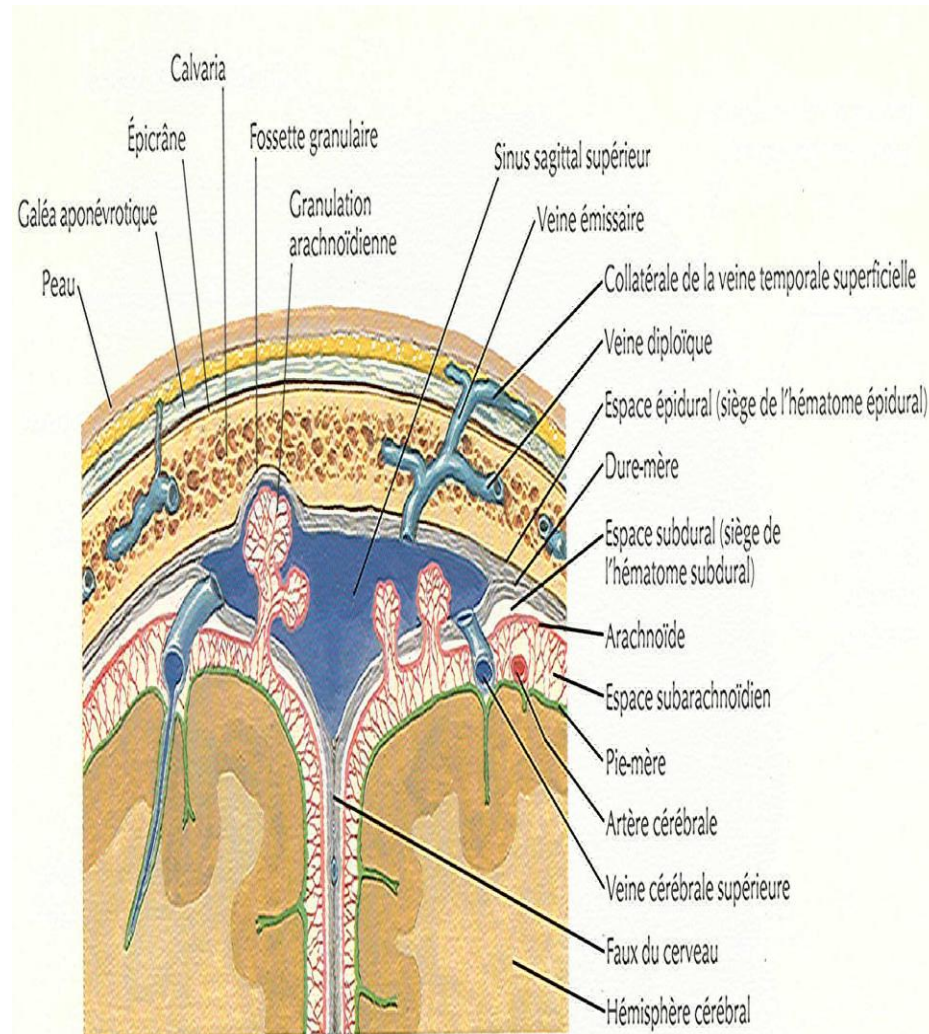
L'absorption : se fait au niveau des villosités arachnoïdiennes (40%) invaginées dans le sinus veineux dure-mériens, en particulier le sinus sagittal supérieur. Le mécanisme est lié à la pression hydrostatique et à la différence de pression oncotique entre le LCS et le plasma.

➤ Il existe d'autres sites de réabsorption : la leptoméninge des espaces sous arachnoïdiens et les lymphatiques extra-duraux des nerfs crâniens et rachidiens.

➤ Un passage du LCS à travers les cellules épendymaires et le tissu cérébral (résorption transépendymaire) s'observe essentiellement en situation pathologique.

➤ **Physiologiquement Il existe un équilibre entre la sécrétion et la résorption.**

PHYSIOLOGIE du LCS - 4



Physiopathologie -1

- La constitution de l'hydrocephalie est lie a la rupture de l'équilibre de sécrétion / résorption;
 - Excès de sécrétion: exceptionnel ex: tumeur du plexus choroïde
 - Trouble de la résorption : rare (poste hémorragique, poste méningitique)/ obstruction des villosités arachnoïdiennes.
 - Obstacle sur les voies d'écoulement du LCS :le plus souvent en cause, le blocage peut se situer au niveau :
 - ✓ trou de Monro (dilatation bi ventriculaire);
 - ✓ l'aqueduc de Sylvius(dilatation tri ventriculaire);
 - ✓ trou de Magendie et Lusaka (dilatation tetraventriculaire) ;

Physiopathologie -2

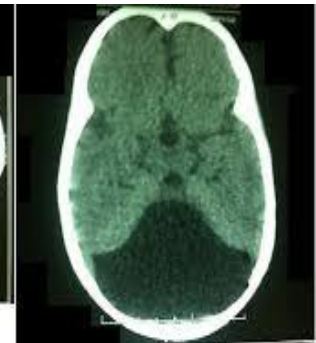
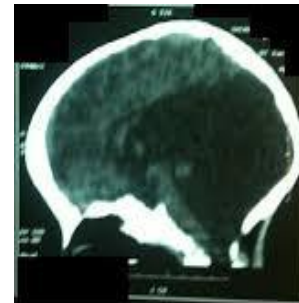
- *La cinétique de la constitution de l'hydrocéphalie est variable, elle peut être insidieuse ou brutale donc responsable de l'HIC.*
- *Il existe une possibilité de stabilisation de l'hydrocéphalie mais avec cependant des séquelles psycho - intellectuelles très importantes associées à une ataxie et des troubles spastiques, une cécité.*

Etiologies - 1

- Origine poly malformative: Le rôle des facteurs génétiques et tératogènes dans la genèse de ces malformations est mal connu:

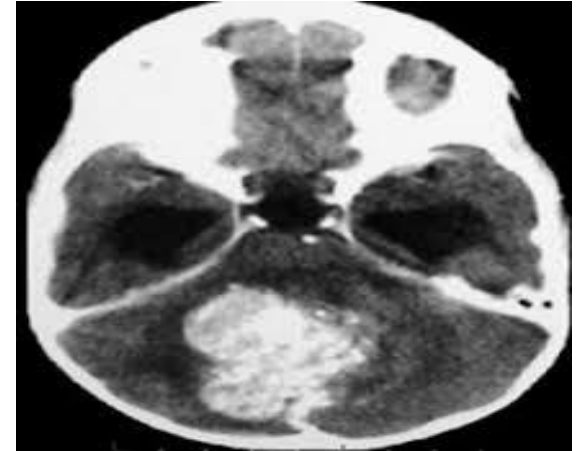


- *Dysraphismes (myéloméningocèles; encéphalocèles).*
- *Sténose de l'aqueduc Sylvius.*
- *Malformation d'Arnold Chiari (type II),*
- *Syndrome de Dandy Walker.*



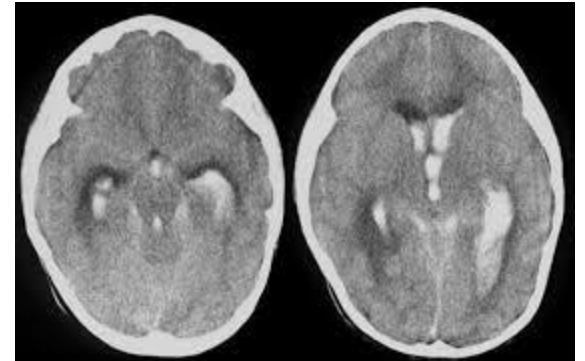
ETIOLOGIES - 2

- **Tumorales:** *Processus expansifs bloquant les voies d'écoulement en particulier tumeurs de la fosse postérieure, suprasellaires, du 3ème ventricule, du ventricule latéral, de la région pinéale.*
- **Infectieuses:** *secondaire à une infection:*
 - *intra-utérine (toxoplasmose, évoquée lorsque l'on est en présence d'une chorioretinite avec des calcifications péri ventriculaires),*
 - *arachnoïdite cicatricielle :Un tiers des méningites du nourrisson se compliquent d'une hydrocéphalie, Principaux germes en cause : pneumocoque, hémophilus influenzae, méningocoque, escherichia coli, staphylocoques dorés, mais aussi BK,*
 - *thrombo-phlébite cérébrale.*



ETIOLOGIES - 3

- **Vasculaires:**
 - post hémorragique, spontanée ou traumatique, post opératoire par blocage des espaces sous arachnoïdiens /colmatage des villosités arachnoïdiennes.
 - anévrisme de l'ampoule de Galien
 - hémorragie intra-ventriculaire chez les prématurés
 - hémorragie intra-ventriculaire chez adultes (AVC hémorragique / rupture anevrysmale) avec inondation intra ventriculaire



Clinique

- **diagnostic anténatal** à l'aide de l'échographie;
 - **chez l'adulte** : Syndrome d'HIC : complet ou non avec céphalée, vomissement, trouble visuel (Le FO recherche un œdème papillaire ;son absence n'élimine pas une HIC).
 - **chez l'enfant** : céphalées, vomissements en jet, troubles du caractère, de la vigilance ; baisse du rendement scolaire, fatigue, ataxie, signes pyramidaux, troubles de l'oculomotricité.
 - **chez le NNE/ NRS** : refus du biberon, pleurs, vomissements, altération de l'état général, somnolence ;
 - augmentation du périmètre crânien, Le PC est supérieur à 2DS (mesure du plus grand diamètre fronto-occipital).
 - peau amincie avec circulation veineuse collatérale,
 - exophtalmie, regard en coucher de soleil,
 - fontanelles ouvertes, bombantes, tendues, non pulsatiles ; disjonction des sutures.
 - Appréciation du développement psycho-moteur
- La transillumination peut suggérer le diagnostic.

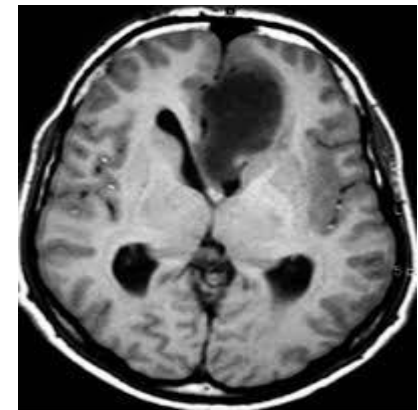
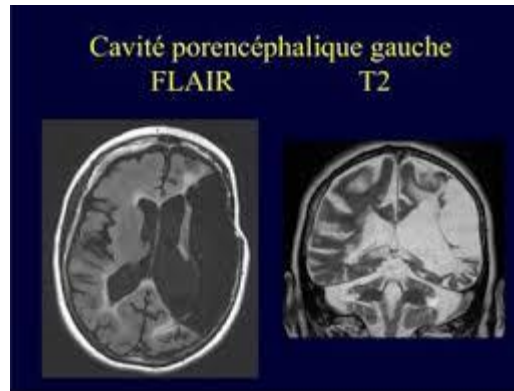


DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- *Macrocéphalie physiologique, familiale.*
- *Kyste arachnoïdien,*
- *cavité porencéphalique.*
- *Tumeur cérébrale.*

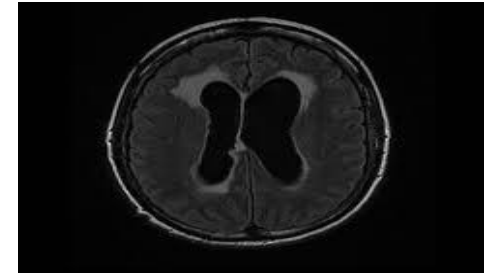


Fig 2 TDM : kyste arachnoïdien temporo-sylvien.



Examens complémentaires

- **1 – IRM:** examen non invasif, plusieurs séquences (T1/T2) coupes spaciaux (axiale, sagittale, coronale) mee:
 - Dilatation ventriculaire; associé ou non a l' Hyper signal péri-ventriculaire (résorption),
 - Etiologie (exploration de la fosse postérieure),
 - Possibilité d'image cinétique (IRM"flux").



- **2 – TDM :** exposition aux RX:
 - Dilatation ventriculaire associée ou non à une hypodensité périventriculaire (résorption transépendymaire).
 - orientation étiologique,



- **3 - Échographie trans-fontanelle:** examen atraumatique fournissant des informations morphologiques chez le nourrisson à fontanelle ouverte
- **4 - Radiographie du crâne :** disjonction des sutures, impressions digitiformes, agrandissement de la selle turcique, amincissement de la voûte, Calcifications (toxoplasmose, tumeur),



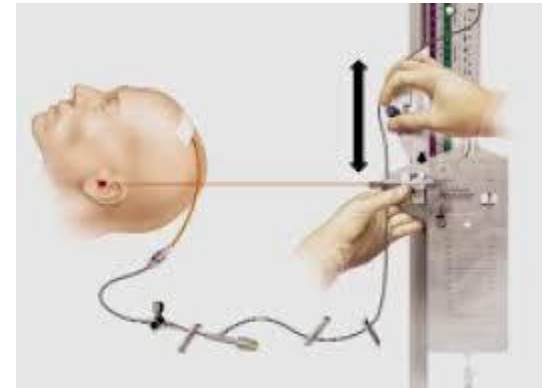
- **5 - Mesure de la pression intra-cranienne** à l'aide de "palpeurs" de fontanelle chez le nourrisson ou des capteurs,



Traitement- 1

- **But:** lever l'obstacle s'il existe a fin de rétablir les voies d'écoulements.
- **Moyens :**
 - Médicaux : tel que : diamox , lasilixpeu efficace.
 - Chirurgicaux: plusieurs méthodes peuvent être proposées selon le type d'hydrocéphalie et son étiologie :

Traitement- 2



- Dérivations :

- **Dérivation ventriculaire externe :** (drainage externe) réalise dans le cadre d'une hydrocéphalie post hémorragique/ poste traumatique parfois poste infectieuse.

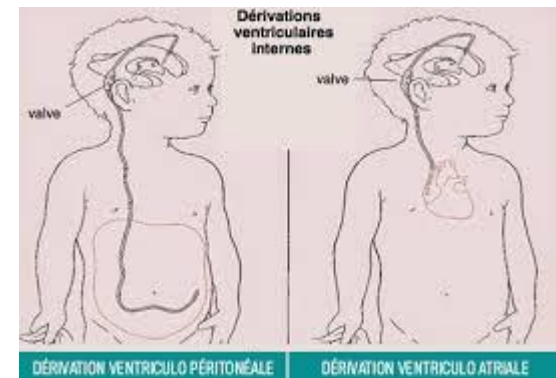
- **Dérivation ventriculaire interne:**

- ❖ ventriculo atriale(DVA):

- ❖ lombo-péritonéale: dans le cadre d'une hydrocéphalie externe/ HIC idiopathique ;

- ❖ **ventriculo péritonéale (DVP) :**

le plus souvent réalisée en urgence, en cas d'hydrocéphalie aiguë



Traitement- 3

- **Autres méthodes:**

- **Ventriculo-cisternostomie (VCS):**

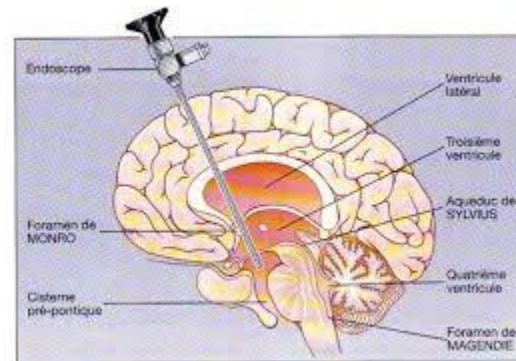
voie endoscopique,

plus souvent du plancher du V3 faisant communiquer le V3 avec les citernes de la base, Indiquée dans les sténoses de l'aqueduc de Sylvius.

- **Coagulation des plexus choroïdes:** *par la même voie d'abord de la VCS.*

- **Les ponctions ventriculaires:**

sont à proscrire car source d'infection et d'hémorragie, Ils doivent être réservées aux hydrocéphalies gravissimes se décompensant rapidement.



SURVEILLANCE

- *Surveillance d'un malade porteur d'une dérivation :*
- *Un conseil génétique est justifié en présence d'un enfant polymalformé/ rares cas de familles ayant plusieurs membres hydrocéphales;*
- *Une surveillance échographique au cours de la grossesse permet un diagnostic prénatal bien que quelquefois le développement de l'hydrocéphalie soit tardive. Le diagnostic anténatal échographique in utéro est fiable vers la 18 -20 ème semaine, et l'interruption de la grossesse pose un véritable problème .*
- *Tous les mois au cours des 6 premiers mois puis tous les ans, avec mesure du périmètre crânien, recherche de signes d'HIC, surveillance du développement psychomoteur, état cutané en regard du matériel, pression manuelle de la valve;*
- *La TDM en cas de dysfonctionnement..*

Complications

- *Le taux global des complications des dérivations ventriculaires est importante, voisine de 20 %, et les Résultats dépend de :*
- *Un enfant atteint d'une hydrocéphalie isolée et dérivée rapidement aura un développement psychomoteur semblable à celui qu'il aurait dû avoir sans hydrocéphalie.*
- *Le pronostic est bien lié à l'étiologie ;*
- *Il est impossible d'établir une relation entre l'épaisseur du manteau cérébral et le développement psycho-intellectuel;*
- *En ce qui concerne l'ablation du système de dérivation, on peut l'indiquer lorsque la maladie causale a été traitée définitivement mais en sachant qu'une dépendance au shunt est possible (Il n'existe pas en fait de critères absolus).*

L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) ou hydrocéphalie chronique

pose un problème diagnostique difficile.

La pathogénie est mal établie; (S'agit-il d'un déséquilibre entre la sécrétion et la résorption du LCS? /d'un obstacle au niveau des citernes de la base?)

Les signes neurologiques sont secondaires à un effet compressif en particulier au niveau des cornes frontales;

Il peut être retrouvé dans les antécédents un traumatisme crânien, une hémorragie méningée, une méningite, une intervention intracrânienne. Mais le plus souvent aucune circonstance déclenchante est retrouvé.

L'âge varie entre 55 et 85 ans avec semble-t-il une prédominance masculine.

- **CLINIQUE:**

Apparition le plus souvent après 60 ans de **triade de Adams et Hakim:**

1- Troubles de la marche et de la statique : marche à petits pas, "magnétique", avec élargissement du polygone de sustentation, chute. Pas de déficit moteur, ni sensitif, ni cérébelleux.

2- Troubles mentaux, troubles mnésiques pouvant aller jusqu'à la démence. Baisse de l'affectivité, état dépressif.

3- Troubles sphinctériens avec mictions impérieuses, incontinence urinaire.

Ces signes sont diversement associés.

- **Diagnostic différentiel** :avec les DÉMENCES.

- **PARACLINIQUE:**

1 - IRM (+ image de flux) : hydrocéphalie, avec signes de résorption transépendymaire.

2 - TDM : hydrocéphalie prédominant dans les cornes frontales et temporales ce pendant les circonvolutions et les citernes de la base restent +/- visible; et le diagnostic différentiel avec l'atrophie cérébrale;

3 - PL : l'amélioration de la symptomatologie clinique après soustraction de 30CC de LCS pendant 3 jours constitue un argument en faveur du diagnostic d'HPN.

- **TRAITEMENT:**

- **Médical;**

PL soustractives.

Acétazolamide (Diamox*) 250 à 500 mg/j.

- **Chirurgical;**

Le problème réside dans l'indication chirurgicale, la certitude diagnostique n'étant pas toujours évidente : dérivation ventriculo-péritonéale(valve réglable).

Le taux de complications postopératoires est élevé (1/3 des cas) et le taux de mortalité voisine 10 %.

Les facteurs pronostiques sont mal définis, ce pendant les patients présentant une triade complète, une cause identifiée, une évolution clinique courte, présenteraient un bon pronostic.

