



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article161>

Hydrocéphalies

- Etudiant en neurochirurgie - Documents - Manuel de neurochirurgie -

Date de mise en ligne : mercredi 22 mars 2006

Campus de Neurochirurgie

Hydrocéphalie

L'hydrocéphalie se caractérise par une distention active des ventricules cérébraux liée à un excès de liquide cébrospinal (LCS). Un risque de décompensation est majeur avec l'installation d'une HTIC.

I - PHYSIOLOGIE du LCS

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).

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

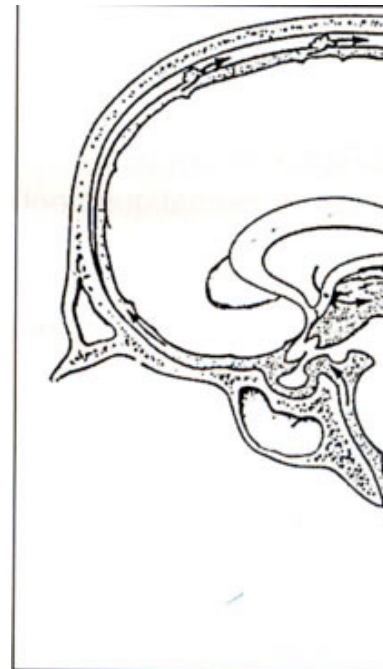


Fig 1 : Circu

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, les plexus choroïdes, les cellules épendymaires des ventricules 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.

Il existe un équilibre entre la sécrétion et la résorption.

Le mécanisme du flux est incomplètement élucidé : déplacement en masse rythmé par le pouls, la résorption, la posture et le système cardio-respiratoire.

Composition : Protéine = 30-50mg/100ml. Glucose = 40-85mg/100ml/. Cl = 125meq/ 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 ; transport hormonal ; nutritionnel, contrôle de l'environnement chimique du cerveau.

II - MÉCANISMES DE L'HYDROCÉPHALIE

Il s'agit de mécanismes complexes. Schématiquement on peut envisager un mécanisme :

- **d'obstruction** :
 - sur les voies d'écoulement (hydrocéphalies non communicantes),
 - défaut de résorption : symphyse arachnoïdienne, thrombose des sinus veineux intra-crâniens, agénésie, "colmatage" des villosités arachnoïdiennes (hydrocéphalies communicantes liées à un blocage extra ventriculaire).
- Il s'agit rarement d'une hyperproduction de LCS (tumeur des plexus choroïdes).

La dilatation ventriculaire qui en résulte crée un risque d'HTIC. Des troubles circulatoires (compression des veines corticales, réduction du lit vasculaire), une résorption transépendymaire se surajoutent de même qu'une atrophie parenchymateuse. La cinétique de la constitution de l'hydrocéphalie est variable, elle peut être insidieuse ou brutale. 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.

III - ÉTIOLOGIES

Malformatives

- Dysraphismes (myéломéningocèles encéphalocèles).
- Sténose de l'aqueduc du mésencéphale (Sylvius).
- Malformation d'Arnold Chiari (type II). - -*Syndrome de Dandy Walker.
- Kyste arachnoïdien ou glio-épendymaire, porencéphalie
- Syndrome de Walker-Warburg associant à l'hydro-céphalie, une agyrie-lissencéphalie, des lésions rétiniennes et une dystrophie rétinienne.
- au cours de syndromes polymalformatifs. Le rôle des facteurs génétiques et tératogènes dans la genèse de ces malformations est mal connu.

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. Rarement par hypersécrétion (papillome des plexus choroïdes).

Citons la possibilité d'une hydrocéphalie au cours de tumeurs géantes de la queue de cheval (épendymome). Le mécanisme est mal connu.

Infectieuses

- secondaire à une infection intra-utérine ?
- toxoplasmose, évoquée lorsque l'on est en présence d'une chorioretinite avec des calcifications périventriculaires
- 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.

Vasculaires

- post hémorragique, spontanée ou traumatique, post opératoire par blocage des espaces sous arachnoïdiens et colmatage des villosités arachnoïdiennes
- anévrisme de l'ampoule de Galien
- hémorragie au cours de la maladie des membranes hyalines, hémorragie intra-ventriculaire chez les prématurés
- thrombose sinusale, syndrome cave supérieur.

Traumatisme crânien .

CLINIQUE

- **diagnostic anténatal** à l'aide de l'échographie
- chez le nourrisson : refus du biberon, pleurs, vomissements, altération de l'état général, somnolence ; augmentation du périmètre crânien, peau amincie avec dilatation veineuse, exophtalmie, regard en coucher de soleil, fontanelles ouvertes, bombantes, tendues, non pulsatiles ; disjonction des sutures. Appréciation du développement psycho-moteur (absence de réflexes archaïques, hypertonie ?)
Percussion crânienne : bruit de pot fêlé. L'auscultation recherche un éventuel souffle d'une malformation vasculaire. La transillumination peut suggérer le diagnostic.
- **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. Le périmètre crânien (PC) est supérieur à 2DS (mesure du plus grand diamètre fronto-occipital).
- **chez l'adulte** : céphalées, HTIC.

Le FO recherche un oedème papillaire (son absence n'élimine pas une HTIC).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Épanchements péricérébraux
- Macrocéphalie physiologique, familiale.
- Kyste arachnoïdien, porencéphalie.
- Tumeur cérébrale.

PARACLINIQUE

1 - IRM. Dilatation ventriculaire. Hypersignal péri-ventriculaire (résorption).. Intérêt pour la fosse postérieure, et les coupes sagittales. Possibilité d'image cinétique (de "flux"). Les séquences en densité de protons sont supérieures au T2.

2 - TDM. Dilatation ventriculaire associée ou non à une hypodensité périventriculaire (résorption transépendymaire). Des orientations étiologiques sont fournies :

- tétraventriculaire : arachnoïdite d'origine infectieuse ou post hémorragie méningée.
- tri ventriculaire : sténose, tumeur de l'aqueduc du mésencéphale ? anévrisme de l'ampoule de Galien,
- uni ou biventriculaire : kyste colloïde ? tumeur thalamique ?....

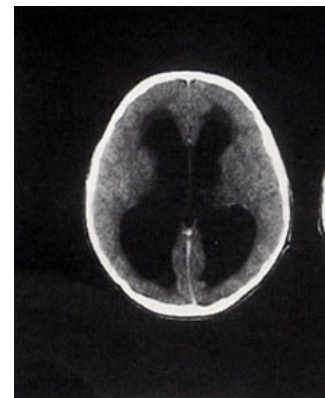


Fig 1 : TDM. H

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 (toxoplasme, cytomégalovirus, tumeur ?)

5 - Mesure de la pression intra-cranienne à l'aide de "palpeurs" de fontanelle chez le nourrisson ou de capteurs spéciaux chez l'adulte. Il s'agit d'une méthode rarement utilisée.

BILAN

1 - Interrogatoire de la mère :

- déroulement de la grossesse ? Prématurité ? Circonstance de l'accouchement ? Apgar ?
- périmètre crânien à la naissance ?
- notion de méningite ? d'un traumatisme crânien ?

2 - Evolutivité du développement staturo-pondéral.

3 - Recherche d'une malformations associées (spina bifida), de lésions cutanées.

4 - Ophtalmo : FO, AV ; microphthalmie ? chorioretinite (au cours d'une toxoplasme) ?

5 - Examen neuro psychologique permettant :

- d'objectiver des troubles fréquents chez l'enfant hydrocéphale : troubles visuo-spatiaux, trouble de la latéralisation, de l'attention, de la compréhension syntaxique, fluence verbale ("cocktail party syndrome"),
* d'apprécier l'évolutivité du développement psycho-intellectuel.

TRAITEMENT

CURATIF : étiologique associé ou non à un traitement...

PALLIATIF

Médical : peu efficace, diurétiques (Diamox*, Glycérotone*, Lasilix*)

Chirurgical :

- Coagulation des plexus choroïdes pratiquée dans le passé.
- Ventriculo-cisternostomie : ouverture de la lame terminale ou plus souvent du plancher du V3 dans les espaces sous arachnoïdiens à l'aide d' un trocart (sonde de Fogarty ou leucotome) par voie stéréotaxique ou en endoscopie. Indiquée dans les sténoses de l'aqueduc du mésencéphale.
- Les ponctions ventriculaires sont à proscrire car source d'infection et d'hémorragie. Ils doivent être réservées aux hydrocéphalies gravissimes se décompensant rapidement.
- Dérivation ventriculaire externe.
- Dérivation ventriculaire interne avec pose d'une valve :
 - lombo-péritonéale,
 - ventriculo atriale (DVA),
 - **ventriculo péritonéale (DVP)** actuellement le plus souvent réalisée.

Indication opératoire

- en urgence, en cas d'hydrocéphalie aiguë
- ailleurs elle tient compte surtout de l'état clinique mais aussi de l'aspect volumétrique à l'IRM/TDM ainsi que le caractère "actif " de la résorption trans-épendymaire Rarement l'on fait appel à l'enregistrement de la pression intra-crânienne, au test de perfusion ou à la mesure des débits sanguins cérébraux.

Surveillance d'un malade porteur d'une dérivation :

- tous les mois au cours des 6 premiers mois puis tous les ans,
- mesure du périmètre crânien, recherche de signes d'HTIC, surveillance du développement psychomoteur, état cutané en regard du matériel, pression manuelle de la valve
- radiographies du montage, et TDM en cas de dysfonctionnement. Le transit isotopique du LCS, étudiant la cinétique de l'écoulement du LCS est actuellement rarement réalisé.

Un conseil génétique est justifié en présence d'un enfant polymalformé, lorsque l'on suspecte un syndrome de Bickers et Adams, récessif lié à l'X (garçon + sténose de l'acqueduc du mésencéphale) et dans de 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 d'une hydrocéphalie, fiable vers la 18 -20 ème semaine, pose le problème de l'interruption de la grossesse. Une ventriculomégalie stable, un diamètre bipariétal normal, l'absence de malformation associée, une amniocentèse normale sont des arguments en faveur de la pose une éventuelle d'une dérivation après la naissance.

Complications des dérivations

Le taux global des complications des dérivations ventriculaires est importante, voisine de 20 %.

Résultats

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 entendu lié à l'étiologie et 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.

Hydrocéphalie à pression normale

L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) ou hydrocéphalie chronique (Bret, Chazal) pose un problème diagnostique difficile.

La pathogénie est mal établie. S'agit-il d'une hydrocéphalie passive du fait d'un déséquilibre entre la sécrétion et résorption du L.C.S ? d'un obstacle au débit du LCS au niveau de la convexité et des citernes de la base du cerveau ? Les signes neurologiques sont-ils 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 retrouvée. 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.

Intérêt et nécessité de tests psychométriques.

PARACLINIQUE

1 - IRM (+ image de flux) : hydrocéphalie, hypersignal périventriculaires contrairement aux leucoaraïoses où l'hypersignal est plus diffus et éloigné des ventricules. Modification du flux (hyperpulsabilité) au niveau de l'aqueduc du mésencéphale.

2 - TDM : hydrocéphalie prédominant dans les cornes frontales et temporales. Hypodensité périventriculaire (résorption transépendymaire). Index bifrontal supérieur à 0,55 ; aspect effacé des sillons et vallées sylviennes (Chazal, Bret). 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.

- Manométrie : ondes en plateau (A,B) surtout nocturnes. Résistance à l'écoulement élevé. Diminution de la compliance cérébrale.
- Cisternographie isotopique, résultat non spécifique : contamination ventriculaire précoce et durable. Retard ou absence de résorption au niveau de la convexité. Cisterno TDM.
- Débit sanguin cérébral.

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 ou atriale.

Le taux de complications post-opératoire est élevé (1/3 des cas) et le taux de mortalité voisine 10 %. La place de la dérivation lombo-péritonéale reste à être évaluée.

Les facteurs pronostiques sont mal définis. Les patients présentant une triade complète, une cause identifiée, une évolution clinique courte, un index bi-frontal supérieur à 0,55 présenteraient un bon pronostic.