



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article299>

# Question ECN

- Etudiant en Médecine - Hydrocéphalie et hématome sous dural chronique -

Date de mise en ligne : mardi 15 juillet 2008

---

**Campus de Neurochirurgie**

---

# HYDROCEPHALIES

## **Question n° 1 : Connaître les circonstances de découverte des différents types cliniques d'hydrocéphalie (aiguë, subaiguë, chronique).**

Les circonstances de découverte d'une hydrocéphalie dépendent essentiellement de deux facteurs : l'âge du patient et la rapidité d'installation de l'hydrocéphalie.

L'hydrocéphalie aiguë est responsable d'un tableau clinique bruyant associant chez l'adulte des céphalées, des vomissements, parfois des troubles de la vigilance allant de la simple somnolence au coma, et réalisant un tableau d'hypertension intracrânienne et dans les cas gravissimes des signes cliniques de souffrance du tronc cérébral (crises toniques postérieures, bradycardie) précédant le décès du patient en l'absence de traitement adéquat. Chez le nourrisson s'ajoute à ce tableau une fontanelle antérieure qui devient bombante, dite en chapeau de clown, une dilatation des veines du scalp, des yeux « en coucher de soleil »

L'hydrocéphalie chronique (Hydrocéphalie à pression normale) se caractérise chez l'adulte par la triade d'Hakim comprenant :

- ▶ Principalement et initialement des troubles de la marche qui se fait à petits pas, pieds collés au sol, avec parfois une instabilité posturale et un aspect figé du patient, akinétique, une rétropulsion., des demi-tours décomposés.
- ▶ Des troubles intellectuels, dominés par des troubles mnésiques concernant les faits récents alors que les faits anciens sont conservés du moins au début. L'orientation temporelle et spatiale est fréquemment défailante.
- ▶ Des troubles sphinctériens, essentiellement de type mictionnel.

Chez l'enfant, l'hydrocéphalie chronique se caractérise par une macrocrânie en général importante. Les céphalées sont constantes, matinales, accompagnées de vomissements en jet. Le comportement peut se modifier avec une baisse du rendement scolaire. Tardivement l'acuité visuelle peut diminuer en rapport avec une atrophie optique post-stase.

## **Question n°2 : Savoir décrire les différents types anatomiques d'hydrocéphalie : communicantes ou non communicantes et leurs étiologies.**

Le liquide cérébro spinal (LCS) est sécrété en permanence au niveau des plexus choroïdes des ventricules latéraux, essentiellement, à raison de 20 ml par heure, soit 500 ml par jour. Le LCS s'écoule dans la filière ventriculaire en empruntant successivement les foramens interventriculaires, le troisième ventricule, l'aqueduc du mésencéphale puis le quatrième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens où il est réabsorbé en quantité égale au niveau des sinus durs. Cet équilibre est permanent et finalement il est sécrété autant de LCS qu'il en est réabsorbé. Toute modification de cet équilibre aboutit à un excès de LCS ou hydrocéphalie.

Les hydrocéphalies dites non communicantes sont secondaires à un obstacle sur les voies d'écoulement du LCS.

Elles sont dues fréquemment au développement d'une tumeur comprimant la filière ventriculaire (tumeurs ventriculaires, de la région supra sellaire, de la pinéale, de la fosse postérieure). Les sténoses congénitales non tumorales de l'aqueduc du mésencéphale sont à l'origine d'une dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule, respectant le quatrième ventricule.

Les hydrocéphalies dites communicantes sont en rapport avec une gêne à la résorption du LCS. Elles peuvent être secondaires à une hémorragie méningée (rupture d'anévrisme artériel), à une méningite bactérienne (pneumocoque +++), tuberculeuse ou carcinomateuse, ou encore secondaire à un traumatisme crânien ou un antécédent d'intervention neurochirurgicale avec ouverture de la dure mère. Dans ces cas on utilise le terme d'hydrocéphalie communicante secondaire par opposition aux hydrocéphalies communicantes idiopathiques ou hydrocéphalie chronique de l'adulte idiopathique.

### **Question n°3 : Connaître les circonstances de découverte et principes de traitement des sténoses de l'aqueduc de Sylvius.**

Les sténoses de l'aqueduc du mésencéphale sont à l'origine d'une hydrocéphalie tri ventriculaire obstructive, dite non communicante. Elles sont à l'origine de 10 % des hydrocéphalies du nourrisson. Elles peuvent être idiopathiques ou secondaires (foetopathie liée à une toxoplasmose congénitale, héréditaire (syndrome de BICKERS et ADAMS), isolées ou associées à d'autres malformations (malformation d'ARNOLD CHIARI). Elles se révèlent en général chez l'enfant mais bon nombre des patients présentant une sténose de l'aqueduc du mésencéphale deviennent symptomatiques à l'âge adulte. Le tableau clinique est celui d'une hydrocéphalie chronique avec souvent la notion de facteurs déclenchants tels un traumatisme crânien, une virose, une ponction lombaire. Des décompensations brutales sont possibles réalisant un tableau d'hydrocéphalie aiguë (Cf. supra). La constatation d'une macrocraîne chez l'adulte oriente vers l'origine congénitale de l'hydrocéphalie.

La ventriculocisternostomie per endoscopique est la procédure chirurgicale de choix dans le traitement des hydrocéphalies non communicantes, dite obstructives. Elle consiste à créer sous contrôle visuel permanent une néo communication au niveau du plancher du troisième ventricule. Le LCS quitte alors la filière ventriculaire en passant au travers de cette « stomie » faisant communiquer les ventricules et les citernes sous arachnoïdiennes. Ce traitement est, en général, définitif et rapidement efficace, permettant de surseoir à l'implantation d'un matériel de dérivation.

### **Question n°4 : Connaître les principes de traitement des différents types d'hydrocéphalie.**

Le traitement d'une hydrocéphalie est essentiellement chirurgicale et repose sur trois types d'interventions en l'absence de traitement étiologique spécifique (tumeurs cérébrales)

- ▶ La dérivation ventriculaire externe est une solution assez exceptionnelle réservée aux situations où la pose d'un matériel étranger n'est pas possible (infections en cours, LCS hémorragique). Le principe de l'intervention consiste à introduire un drain dans la corne frontale d'un ventricule latéral et de connecter ce drain à un système de recueil externe dont on détermine les modalités de drainage en fonction de la hauteur de la poche de recueil par rapport à la tête. La hauteur moyenne étant + 13 cm. C'est une solution transitoire exposant le patient à un risque infectieux important.
- ▶ Les dérivations internes restent le traitement de choix des hydrocéphalies non obstructives ou communicantes. Elles consistent à implanter un drain dans l'atrium ventriculaire et à connecter celui-ci à un corps de valve.

L'émonctoire est variable. Le LCS est dérivé vers le péritoine qui a la propriété de réabsorber le LCS (dérivation ventriculo-péritonéale) ou vers les cavités cardiaques droites (dérivation ventriculo-atriale). Il est également possible de poser une dérivation lombo péritonéale.

- ▶ La ventriculocisternostomie endoscopique est une technique récente visant à faire communiquer le troisième ventricule (« ventriculo ») avec les citernes de la base du crâne (« cisterno ») par l'intermédiaire d'une néo communication chirurgicale (« stomie ») en utilisant des techniques endoscopiques. Elle est particulièrement indiquée dans les hydrocéphalies non communicantes ou obstructives et permet d'éviter la pose de matériel étranger souvent source de complications

## Question n°5 : Connaître les circonstances de découverte et le pronostic de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.

La prévalence de l'hydrocéphalie chronique idiopathique de l'adulte est comprise entre 0,5 et 1% de la population âgée de plus de 65 ans avec une légère prédominance masculine. Le début est en général insidieux et souvent seuls les troubles de la marche sont présents. Les troubles de la marche sont classiquement révélateurs de la maladie. La marche se fait à petits pas avec des difficultés au démarrage avec parfois une rétroimpulsion du tronc, des troubles de l'équilibre, des demi-tours décomposés. Ils évoluent avant le diagnostic sur une période de 6 mois à 2 ans. La détérioration intellectuelle est secondaire et figure avec les troubles de la marche au premier plan des symptômes de la maladie. Les troubles de la mémoire sont associés à une apathie, une aboulie, un désintérêt, un ralentissement décrit par l'entourage du patient. L'incontinence urinaire survient plus tardivement mais les fuites urinaires sont presque toujours présentes.

Clairement, il existe des formes cliniques où les troubles de la marche prédominent dans le tableau clinique. Le pronostic fonctionnel après traitement est meilleur avec de bons résultats chez 65 % des patients traités. À l'inverse la détérioration intellectuelle globale est de mauvais pronostic et doit faire douter du diagnostic quand elle est inaugurale ou prédominante. À l'interrogatoire, la présence d'un antécédent de traumatisme crânien, d'hémorragie méningée ou de méningite est un argument en faveur du diagnostic et un élément de bon pronostic.

Le diagnostic d'hydrocéphalie chronique doit faire discuter l'état lacunaire, la maladie d'Alzheimer et d'une manière générale les causes de perte d'autonomie du sujet âgé

## Question n°6 : Elaborer un projet pédagogique individualisé pour l'éducation d'un malade porteur d'une valve de dérivation.

- ▶ Nécessité d'un suivi clinique régulier
- ▶ Apprentissage des signes cliniques faisant évoquer un dysfonctionnement de la valve de dérivation : réapparition des troubles de la marche, altération des processus mnésiques, réapparition des incontinences
- ▶ Apprentissage des signes cliniques faisant évoquer un hyper drainage : céphalées positionnelles à type de nuqualgies majorées par l'orthostatisme, calmées par la position allongée.
- ▶ Nécessité de consulter son médecin en cas d'hyperthermie non expliquée surtout si il existe - conjointement des céphalées.
- ▶ Nécessité de consulter si il apparaît une collection en regard des incisions (abdominale, rétro auriculaire)
- ▶ En cas de valves programmables : nécessité de porter une carte précisant le type de valve avec la date d'implantation et les modalités de drainage, faire contrôler les modalités de drainage de la dérivation après

réalisation d'une IRM ou exposition à un champ électro-magnétique.

- ▶ En cas de pose d'une dérivation avec une chambre déprimable, possibilité de contrôler le bon fonctionnement de la valve en vérifiant la ré expansion du corps de valve après dépression manuelle.
  - ▶ Le port d'une valve de dérivation ne contre indique pas en soi la pratique d'une activité sportive exceptée les sports violents ou l'utilisation des transports aériens.
- 

# Hématome sous dural chronique

Critères diagnostiques et principes thérapeutiques

L'hématome sous dural chronique est fréquent chez les personnes âgées au-delà de 65 ans. Le diagnostic clinique est difficile car il se présente sous des formes variées, céphalée hémiparésie, troubles du comportement, voire paraparésie dans les formes bilatérales...

Intérêt de l'interrogatoire pour la recherche d'un traumatisme crânien minime dans les semaines précédentes. Importance d'un facteur favorisant tel que la prise d'antiagrégants plaquettaires ou d'anticoagulants. Le scanner cérébral montre un épanchement aux caractères variables selon son ancienneté. A trois semaines il existe un niveau liquide avec une hyperdensité due à la sédimentation d'hémoglobine. Il devient progressivement isodense puis hypodense, avec un effet de masse parfois important et non corrélé à la clinique.

Dans 25% des cas il est bilatéral. Son traitement est chirurgical sous anesthésie locale dans la plupart des cas avec évacuation drainage de l'épanchement, après une fenêtre thérapeutique chez les patients anticoagulés ou sous antiagrégants. Il peut devenir une urgence neurochirurgicale s'il génère un coma. Les complications sont la récurrence précoces (20%) et le risque infectieux par la formation d'un empyème sous dural de traitement difficile.