

# Les Hydrocéphalies

Dr Nouri Med el Fateh  
Service de Neurochirurgie  
CHU Constantine

## Objectifs:

- Savoir faire le diagnostique précoce d'une L'hydrocéphalie .
- Connaitre les principales étiologies .
- Connaitre les principes de la prise en charge thérapeutique

## PLAN

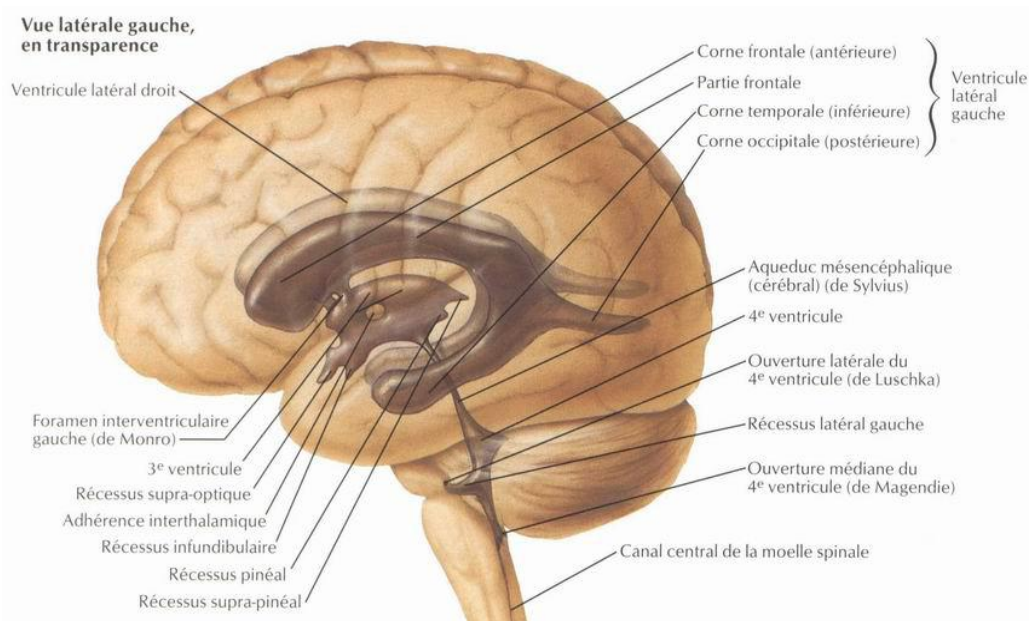
1. Définition
2. Anatomie du système ventriculaire
3. Physiologie du LCR
4. Physiopathologie
5. Étiologies
6. Clinique
7. Paraclinique
8. Diagnostic différentiel
9. Traitement  
Surveillance

## 1.DÉFINITION

\* L'hydrocéphalie se caractérise par une distension active des ventricules cérébraux liée à un déséquilibre entre la production et la résorption du liquide cébrospinal (LCR). « 2008 »

\* Augmentation symptomatique du volume ventriculaire liée à un trouble de la physiologie du LCR. « Depuis 2011 »

## 2.ANATOMIE



### 3. PHYSIOLOGIE DU LCR

#### Volume total :

- Nourrisson : 40 - 60 ml
- Enfant : 60 - 80 ml
- Adolescent : 80 - 120 ml
- Adulte : **120 - 150 ml =**
  - VL : 30 ml**
  - V3 et AS : 5 ml**
  - ESA et citernes : 25 ml**
  - ESA spinaux : 75 ml**

#### 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).

#### L'absorption :

Se fait au niveau **des villosités arachnoïdiennes** (40%) invaginées dans le sinus veineux dure-mériens, en particulier le sinus sagittal supérieur.

Il existe d'autres sites de réabsorption :

- La leptoméninge des espaces sous arachnoïdiens
- Les plexus choroïdes
- Les cellules épendymaires des ventricules
- Les lymphatiques extra-duraux des NC et rachidiens.

Un passage du LCR 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.**

#### Circulation du LCR :

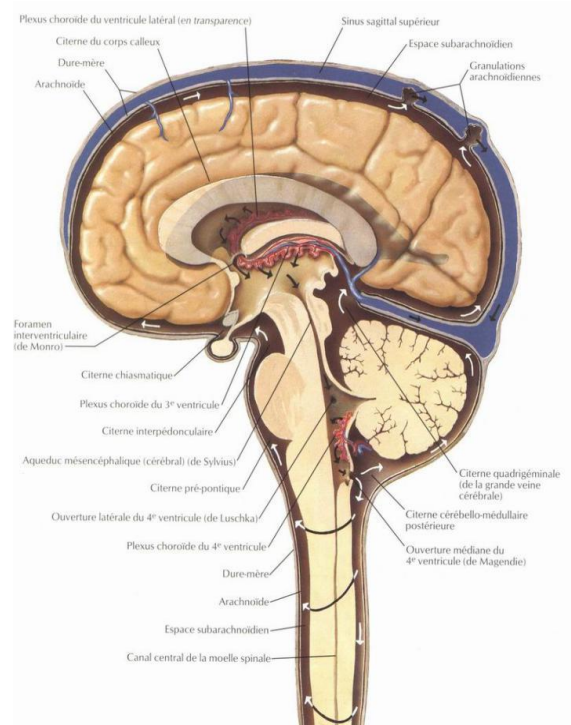
##### Composition :

- ◆ Protéine = 30-50mg/100ml.
- ◆ Glucose = 40-85mg/100ml.
- ◆ Cl = 125meq/l.
- ◆ Na = 141meq/l ;
- ◆ Cytorachie inférieure à 3 éléments / ml.

##### Pression hydrostatique du LCR :

Entre 7 et 15 cmH<sub>2</sub>O ; 5 à 7 cmH<sub>2</sub>O 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

## **4. PHYSIOPATHOLOGIE**

\* Schématiquement on peut envisager **3 mécanismes** :

1. **Obstruction** : sur les voies d'écoulement (hydrocéphalies non communicantes)
2. **Défaut de résorption** : symphyse arachnoïdienne, thrombose des sinus veineux intracrâniens, agénésie, "colmatage" des villosités arachnoïdiennes (hydrocéphalies communicantes liées à un blocage extra ventriculaire)
3. Rarement une **hyperproduction** de LCR (tumeur des plexus choroïdes)

### Conséquences :

1/ La dilatation ventriculaire qui en résulte crée un risque d'HIC.

2/ 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.

3/ 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.

## **5. ÉTIOLOGIES**

### **\* Malformatives :**

1. Dysraphismes (myéломéningocèles, encéphalocèles)
2. Sténose de l'aqueduc du mésencéphale (Sylvius)+++
3. Malformation d'Arnold Chiari (type II)
4. Syndrome de Dandy Walker
5. Kyste arachnoïdien ou glio-épendymaire, porencéphalie

### **\*Tumorales :**

Processus expansifs bloquant les voies d'écoulement en particulier tumeurs de la **fosse postérieure**, supra-sellaires, du 3ème ventricule, du ventricule latéral, de la région pinéale. Rarement par hypersécrétion (papillome des plexus choroïdes).

### **\*Infectieuses :**

Secondaire à une infection intra-utérine.

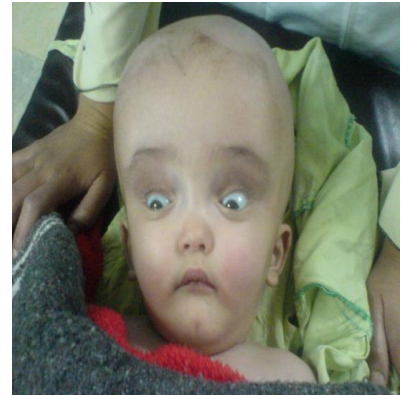
Les méningites du nourrisson se compliquent d'une hydrocéphalie.

Principaux germes en cause : pneumocoque, hémophilus influenzae, méningocoque, escherichia coli, staphylocoques dorés. Mais aussi BK

### \*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



### \*Traumatisme crânien :

## 6. CLINIQUE

### 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 ?).

### 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 :

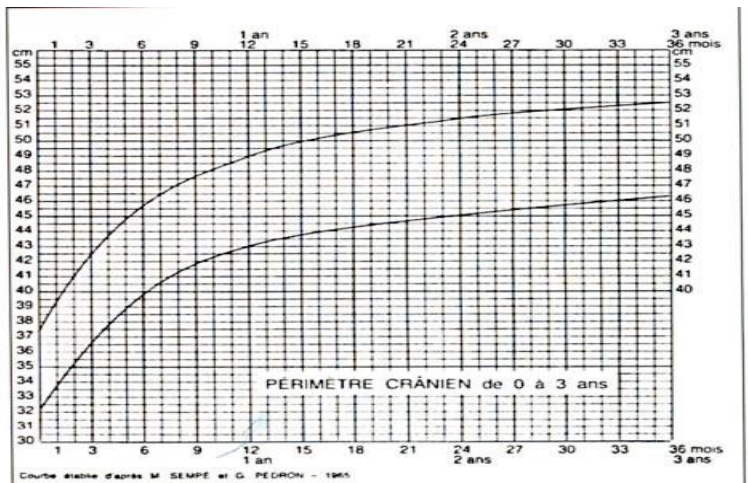
Céphalées, HIC.

Le FO recherche un œdème papillaire (son absence n'élimine pas une HIC).

## 7. PARACLINIQUE

### 1. Échographie trans-fontanelle :

Examen atraumatique fournissant des informations morphologiques chez le nourrisson à fontanelle ouverte.



### 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 ?...

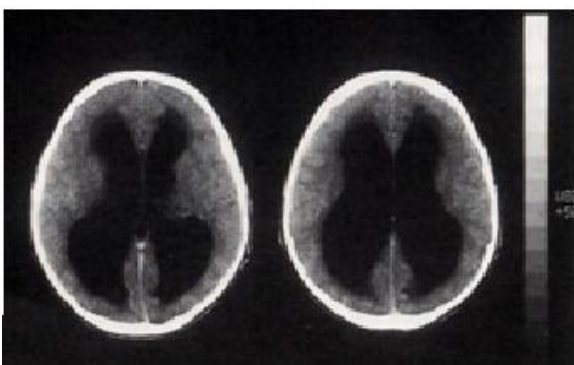


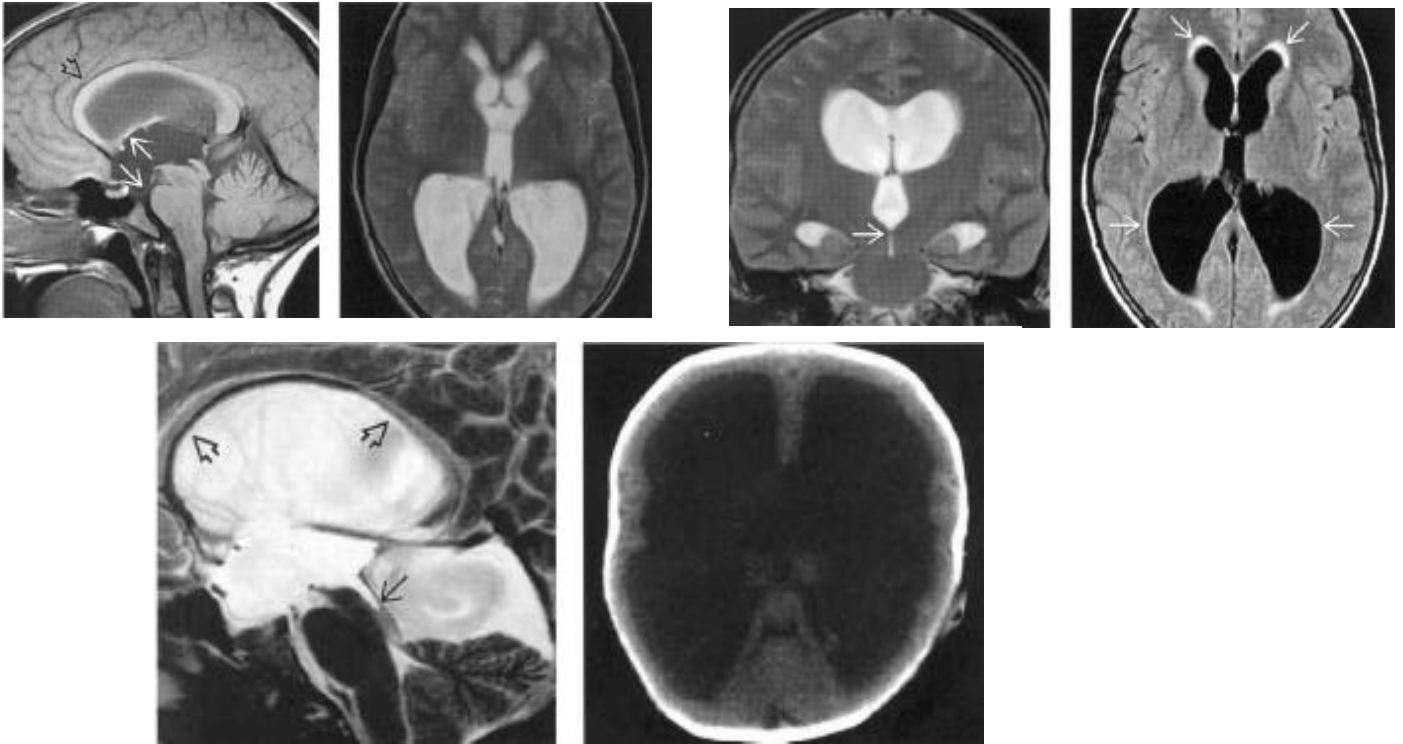
Fig 1 : TDM. Hydrocéphalie.

### 3. RM :

Dilatation ventriculaire. Hypersignal péri-ventriculaire (résorption). Intérêt pour la fosse postérieure, et les coupes sagittales. Possibilité d'image cinétique (de "flux").

### 4. Radiographie du crâne :

Disjonction des sutures, impressions digitiformes, agrandissement de la selle turcique, amincissement de la voûte. Calcifications (toxoplasmose, cytomegalovirus, tumeur ?)



### 8. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

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

### 9.TRAITEMENT

#### Médical :

Peu efficace

#### Chirurgical :

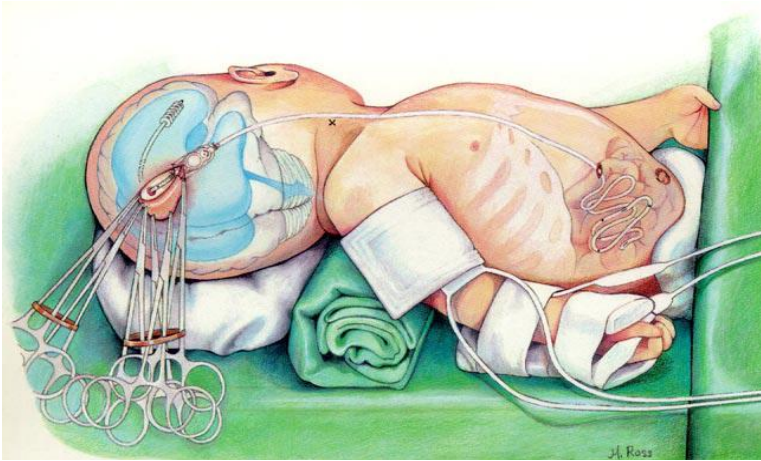
\*Ventriculo-cisternostomie (VCS) : ouverture de la lame terminale ou plus souvent du plancher du V3 dans les espaces sous arachnoïdiens à l'aide d'un trocart (sonde de Fogarty) par voie endoscopie. Indiquée dans les sténoses de l'aqueduc du mésencéphale.

Dérivation ventriculaire externe (DVE)

Dérivation ventriculaire interne avec pose d'une valve :

- 1/ **Ventriculo péritonéale (DVP)** actuellement le plus souvent réalisée
- 2/ Ventriculo atriale ( DVA ).



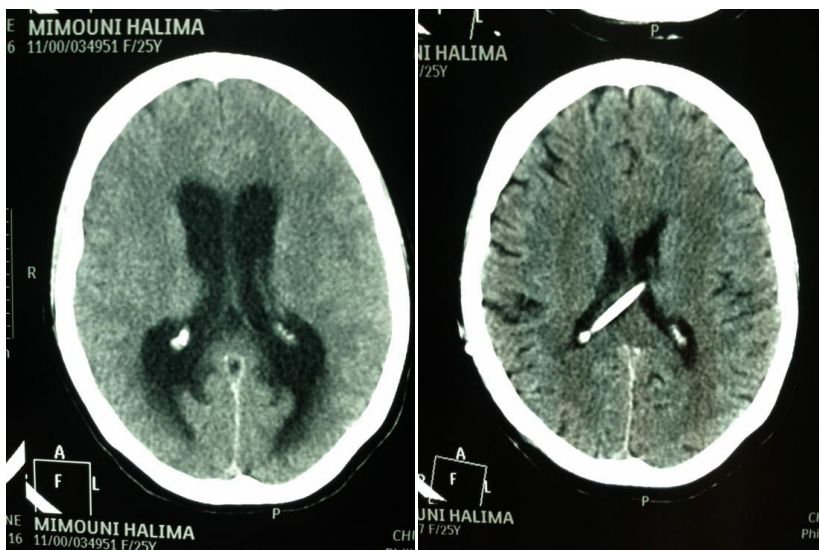


**Indication opératoire :**

- En urgence, en cas d'hydrocéphalie **aigüe**.
- 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.

**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'HIC, surveillance du développement psychomoteur, état cutané en regard du matériel, pression manuelle de la valve
- Radiographies du montage, et TDM en cas de dysfonctionnement



# Hydrocéphalie à pression normale (HPN)

- Hydrocéphalie chronique de l'adulte -

## 1. INTRODUCTION

- L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) ou hydrocéphalie chronique pose un problème diagnostique difficile.
- La pathogénie est mal établie. S'agit-il d'une hydrocéphalie passive.
- L'âge varie entre 55 et 85 ans avec semble-t-il une prédominance masculine.

## 2. 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.

**avec les DÉMENCES.**

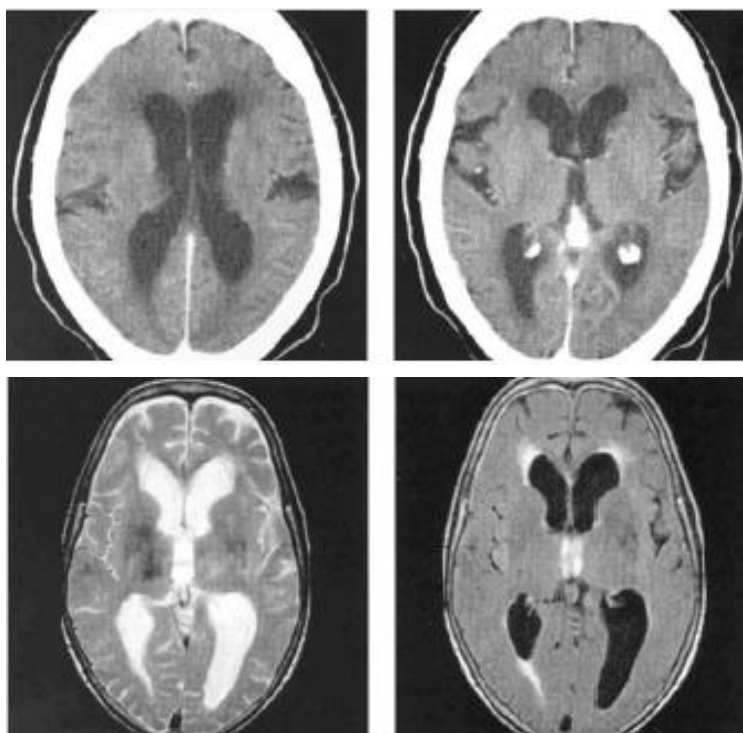
Intérêt et nécessité de tests psychométriques.

## 4. PARACLINIQUE

**1. TDM :** hydrocéphalie prédominant dans les cornes frontales et temporales. Hypodensité périventriculaire (résorption transépendymaire). Aspect effacé des sillons et vallées sylviennes. Diagnostic différentiel avec l'atrophie cérébrale.

**2. IRM (+ image de flux) :** hydrocéphalie, hypersignal périventriculaires

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



## **5. 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.

## **6. Conclusion**

Les hydrocéphalies sont diverses dans leur physiopathologie , leur étiologies et leur traduction clinique aussi bien que dans leur pronostic.

l'hydrocéphalie aigue est une urgence thérapeutique