

Hydrocéphalies

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.

2) PHYSIOLOGIE DU LCR :

• **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 LCR 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).

- **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 et les lymphatiques extra-duraux des nerfs crâniens 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.

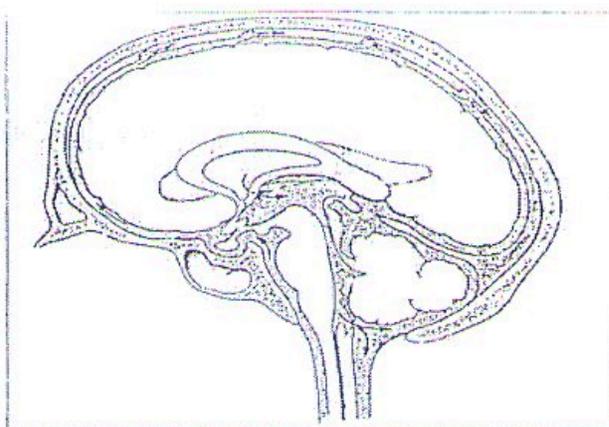


Fig 1 : Circulation du LCS

• 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 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.

3) PHYSIOPATHOLOGIE :

• Schématiquement on peut envisager un mécanisme :

1/d'**obstruction** : sur les voies d'écoulement (hydrocéphalies non communicantes),

2/défaut de **résorption** : symphyse arachnoïdienne, thrombose des sinus veineux intra-crâniens, agénésie, "colmatage" des villosités arachnoïdiennes (hydrocéphalies communicantes liées à un blocage extra ventriculaire).

3/Il s'agit rarement d'une **hyperproduction** de LCR (tumeur des plexus choroïdes).

• Conséquence :

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.

4) 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 :**

5) CLINIQUE :

- **Chez le nourrisson :**

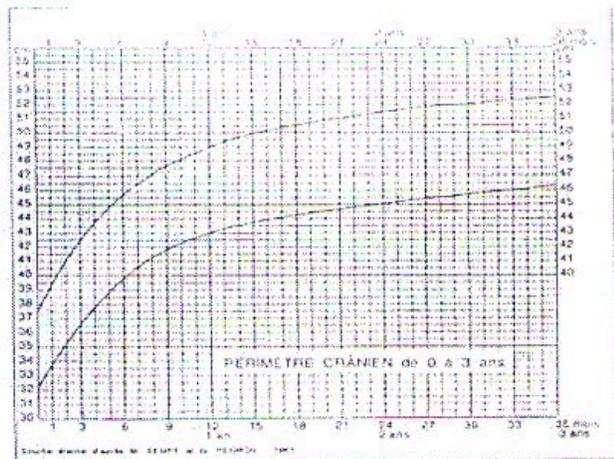
Refus du biberon, pleurs, vomissements, altération de l'état général, somnolence ; augmentation du périmètre crânien, peau amincie avec dilatation veineuse, exophtalmie, regard en coucher de soleil, fontanelles ouvertes, bombantes, tendues, non pulsatiles ; disjonction des sutures. Appréciation du développement 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)

6) 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 ?....

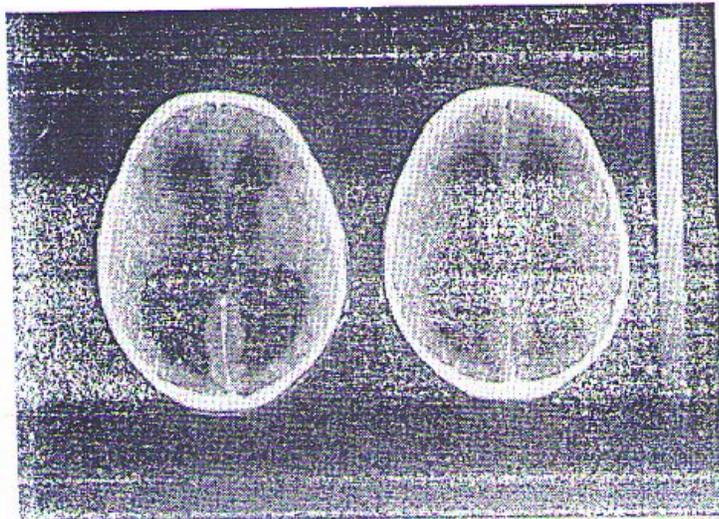


Fig 1 : TDM. Hydrocéphalie.

3 - IRM:

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, cytomégalovirus, tumeur ?)

7) DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

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

8) TRAITEMENT:

1) *Médical* :

- Peu efficace

2) *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 ou leucotome) par voie stéréotaxique ou en endoscopie. Indiquée dans les sténoses de l'aqueduc du mésencéphale.
- Dérivation ventriculaire externe.
- 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 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.

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