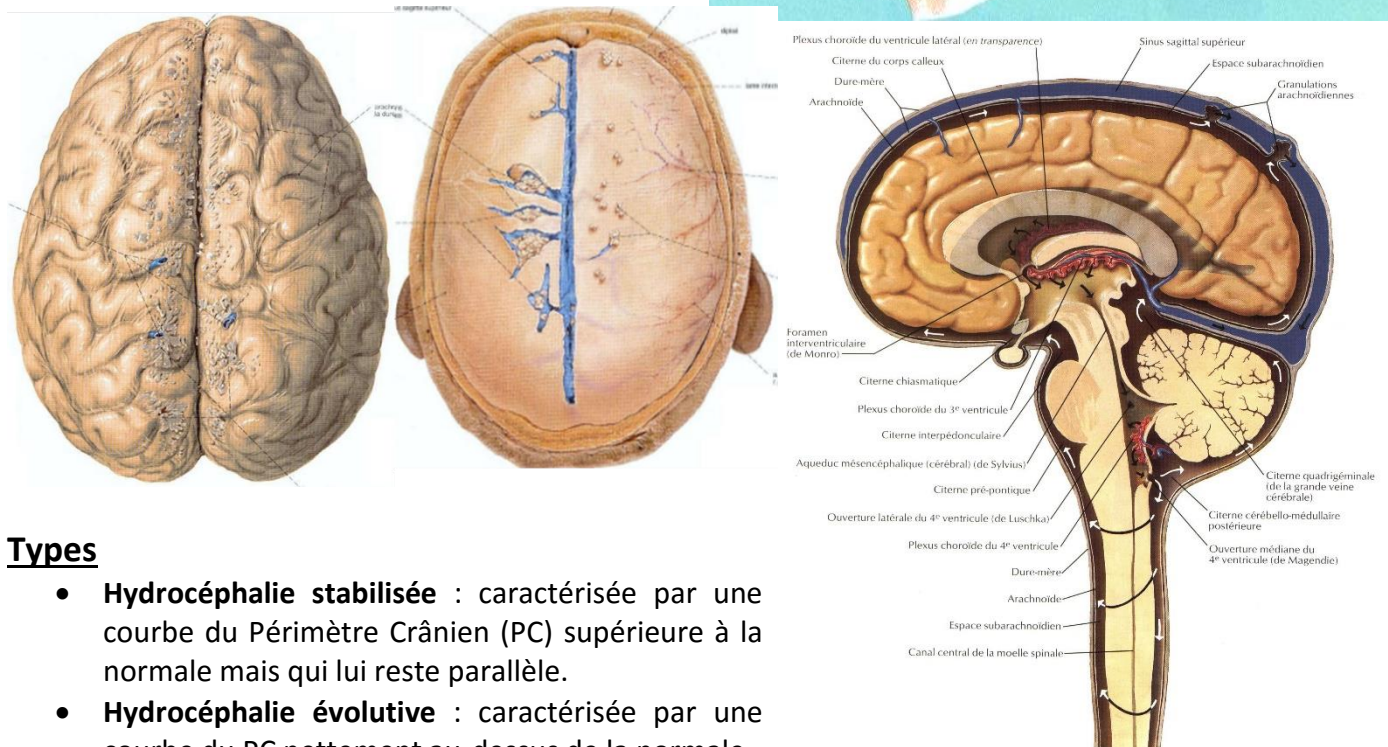
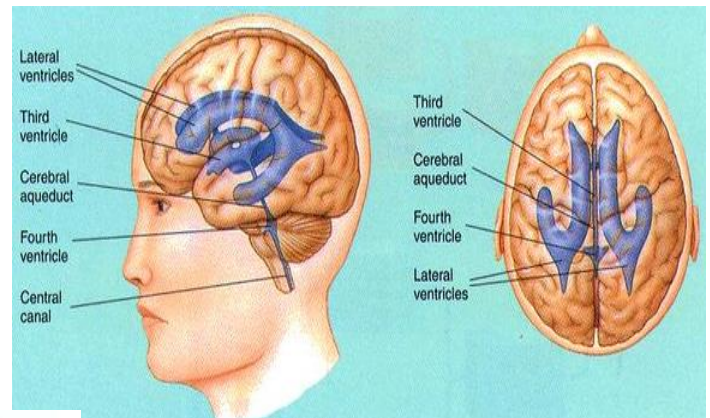


# Hydrocéphalie

## Introduction

- Urgence diagnostique et thérapeutique +++
- Le terme « hydrocéphalie », qui signifie « eau dans le cerveau » définit une dilatation progressive et active des cavités ventriculaires et souvent des espaces sous arachnoïdiens, en rapport avec un trouble de l'hydrodynamique du Liquide Cérébro-Spinal (LCS), c'est-à-dire, déséquilibre entre la production et la circulation-résorption du LCS



## Types

- **Hydrocéphalie stabilisée** : caractérisée par une courbe du Périmètre Crânien (PC) supérieure à la normale mais qui lui reste parallèle.
- **Hydrocéphalie évolutive** : caractérisée par une courbe du PC nettement au-dessus de la normale.
- **Hydrocéphalie communicante** : il y'a un libre passage du LCS des cavités ventriculaires vers les espaces méningés pré-médullaires.
- **Hydrocéphalie non-communicante** : par un obstacle anatomique qui siège soit au niveau de l'appareil ventriculaire soit des trous de Magendie ou Luschka

## Physiologie

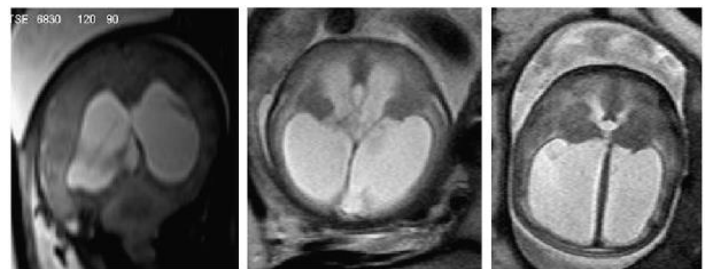
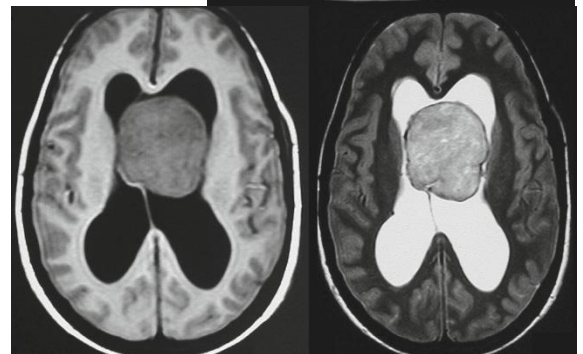
- **Sécrétion** : la sécrétion du LCS débute avec l'apparition des plexus choroïdes, au stade embryonnaire (50<sup>e</sup> jour). Cette sécrétion rythmée par les pulsations artérielles induit la circulation du LCS d'abord dans les cavités ventriculaires, puis à travers le trou de Magendie, il va disséquer et ouvrir les Espaces Sous-Arachnoïdiens (ESA) et circuler aussi dans le canal centromédullaire, physiologiquement perméable jusqu'à la naissance. Le LCS est sécrété essentiellement (70%) au niveau des PC, le reste à partir de l'espace interstitiel, les vaisseaux sanguins et l'épendyme ventriculaire. Ce volume a été évalué à 600 ml/j chez l'adulte, 400 ml/j chez l'enfant et 200 ml/j chez nourrisson. Le LCS est renouvelé environ toutes les 7 heures, soit 3 à 4 fois par jour. Cette production est un phénomène actif qui nécessite d'énergie.

- **Circulation** : le LCS secrété passe des Ventricules Latéraux (VL) vers le V3 par les trous de Monro puis vers V4 par l'aqueduc de Sylvius. A ce secteur intraventriculaire se juxtapose un autre péri cérébral et péri médullaire (citernes, espaces sous arachnoïdiens). Les deux secteurs communiquent par les trous de Luschka et Magendie situés au niveau du V4.
- **Résorption** : la résorption du LCS se situe principalement au niveau de granulations arachnoïdiennes Pacchioni, accessoirement au niveau des parois des cavités ventriculaires et des lymphatiques extra-duraux des nerfs crâniens et rachidiens. C'est un phénomène passif qui obéit au gradient de pression entre l'ESA et le sinus.
- **Fonction** : Le LCS est un liquide limpide, eau de roche incolore, assure un rôle nutritif pour le névraxe. Il sert aussi comme moyen de transport (pour les neuromédiateurs, enzymes, immunoglobulines...), il joue un rôle dans l'homéostasie et l'immunité du SNC, il forme une sorte de socle protecteur intra et extra-névral pour le système nerveux.
- **Pression intracrânienne et volume** :
  - La valeur normale : 5 à 15 mmHg chez l'adulte et 2,4 à 4,2 mmHg chez le nouveau-né.
  - Le volume du LCS est constant et égal en moyenne  $140 \pm 30$  ml chez l'adulte dont 35 ml dans les ventricules, 25 ml dans les ESA péri-cérébraux et 75 ml dans les ESA spinaux

## Physiopathologie

L'hydrocéphalie est la conséquence d'un trouble de la circulation du LCS dans lequel trois mécanismes peuvent être impliqués :

- **Hyperproduction** : tumeurs des plexus choroïdes (papillomes, carcinomes...)
- **Obstacle à la circulation** : c'est le mécanisme le plus fréquent, elle réalise des hydrocéphalies obstructives (non communicantes). Le blocage peut se produire soit :
  - Au niveau des ventricules latéraux et V3
  - Au niveau de l'aqueduc de Sylvius
  - Au niveau du 4<sup>e</sup> ventricule
  - Au niveau de la sortie de la filière ventriculaire
  - Au niveau des espaces sous arachnoïdiens
- **Défaut de résorption** : l'obstruction des villosités arachnoïdiennes résulte d'hémorragies méningées ou de méningites purulentes. Une augmentation de pression intraveineuse peut inverser le gradient LCS/sang veineux : ce peut être la thrombose d'un ou plusieurs sinus.

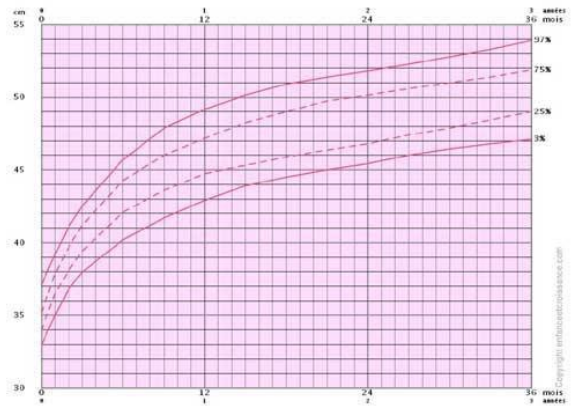


## Diagnostic

- **Hydrocéphalie fœtale de diagnostic anténatal** :
  - **Etiologies** :
    - **Hydrocéphalies associées à des malformations du SNC** : Spina bifida, Malformation d'Arnold Chiari type II, Syndrome de Dandy-Walker, Sténose malformative de l'aqueduc de Sylvius
    - **Hydrocéphalies acquises *in-utéro*** : toxoplasmose congénitale : fœtopathie à cytomegalovirus
    - **Autres** : hydrocéphalie d'origine ischémique, hydrocéphalie post hémorragique
- **Hydrocéphalie néonatale** : malformatives, infectieuses, tumorales (exceptionnellement), acquises (essentiellement post-hémorragie intraventriculaire surtout chez le nouveau-né prématuré, ou post-méningite particulièrement à entérobactéries et à streptocoque B)

- **Hydrocéphalie du nourrisson :**

- Augmentation du périmètre crânien
- L'aspect de l'enfant est caractéristique : le crâne est volumineux, la fontanelle bombée, la peau luisante, tendue et parcourue de veines épicroâniennes dilatées, les sutures disjointes sont palpables.
- **Signes oculaires :**
  - **Signe de coucher de soleil**
  - **Strabisme convergent** : souvent observé, rapporté à une atteinte du VI<sup>e</sup> nerf crânien par hypertension.
  - **Baisse de l'acuité visuelle** : difficile à dépister à cet âge, seule l'absence de la poursuite oculaire
  - **Atrophie optique** : secondaire à l'hydrocéphalie
- **Signes neurologiques** : on peut retrouver une hypertonie des membres associée le plus souvent à une hyper-réflexie et à une hypotonie axiale. L'arrêt et/ou la régression des acquisitions psychomotrices sont des signes constants
- **Diagnostic différentiel :**
  - **Collections péri-cérébrales** : épanchements sous-duraux, collections sous arachnoïdiennes : appelées encore « hydrocéphalies externes »
  - **Macrocrânies familiales** : outre la notion macrocrânie évidente chez l'un des parents, la courbe de croissance du PC n'est jamais accélérée mais s'effectue parallèlement à la courbe normale dans un couloir supérieur



- **Hydrocéphalie du grand enfant :**

- **Syndrome d'Hypertension Intra-Crânienne :**
  - **Céphalées** : apparaissant en fin de nuit, calmées par les vomissements, parfois des douleurs abdominales qui font errer le diagnostic
  - **Troubles du comportement** : de type d'agitation, d'agressivité ou au contraire d'adynamie
  - **Attitude anormale de la tête, raideur douloureuse de la nuque** : sont des signes de gravité traduisant un risque majeur d'engagement des amygdales cérébelleuses
- **Etiologies :**
  - **Tumeurs cérébrales** : papillome des plexus choroïdes, épendymome, médulloblastome, kystes arachnoïdiens, anévrisme de l'ampoule de Galien.
  - **Autres** : gliomes du tronc cérébral, craniopharyngiome, gliome du 3<sup>e</sup> ventricule, et les tumeurs de la région épiphysaire...
- **Hydrocéphalie à Pression Normale** : 3 grands signes :
  - **Troubles des fonctions intellectuelles** : troubles de mémoire, troubles de langage (aphasie), ralentissement idéatoire, apathie majeure, troubles de jugement. Parfois véritable démence
  - **Troubles de la station debout et de la marche** : rétropulsion, apraxie de marche, astasie
  - **Troubles sphinctériens urinaires** : incontinence

## Traitement

