

Pr Sebane Samir

Maitre de Conference A –Neurochirurgie CHU BATNA-

Faculte de Medecine – Université MUSTAPHA BENBOULAID 2

Module de Neurologie(cours quatrième année).

LES HYDROCEPHALIES

I- Définition :

L'hydrocéphalie dérive des mots grecs : « hydro » qui signifie « eau », et « kéfalé », qui désigne la « tête » et se caractérise par une distention active des ventricules cérébraux liée à un excès de liquide cérébrospinal (LCR), avec un risque de décompensation majeur avec l'installation d'une HTIC.

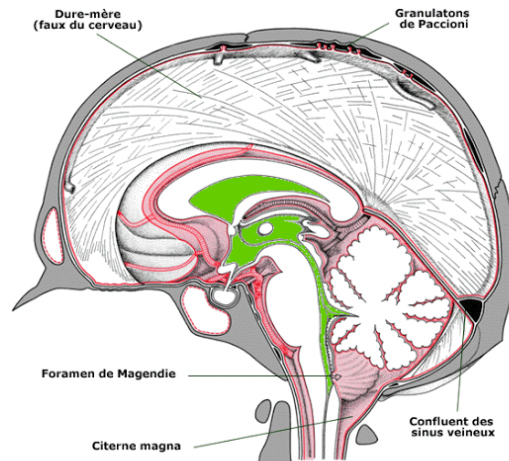
- Selon Matson en 1953, l'hydrocéphalie est une situation pathologique, pouvant être rencontrée à tous les âges, et caractérisé par un élargissement des voies de circulation du LCR, du fait que le LCR, est ou du moins a été à un moment soumis à un régime de pression élevé.
- La définition de Sainte rose semble la plus appropriée : « l'hydrocéphalie est un trouble de l'hydrodynamique du LCR, à l'origine d'une augmentation du volume du compartiment imparti à ce liquide ».

Ce trouble de l'hydrodynamique du LCR est caractérisé par trois facteurs:

- **1** - une augmentation de la pression intracrânienne.
- **2** - une augmentation du volume du LCR.
- **3** - une dilatation des espaces du LCR.

L'incidence de l'hydrocéphalie selon Persson en 2007 : 0,7 à 1,0 pour 1000 naissances vivantes.

II- Rappel anatomique : (voire image) :



III - PHYSIOLOGIE du LCR :

1 - **Origine** : Le LCR est sécrété par : les plexus choroïdes (80%),

Autres sites de secretion : le revêtement épendymaire des ventricules, les espaces sous arachnoïdiens intra-crâniens, les espaces sous -arachnoïdiens spinaux .

Le volume total : la sécrétion est de l'ordre de : 500 cc /jour

Nourrisson	Enfant	Adolescent	adulte
40 - 60 ml	60 - 80 ml	80 - 120 ml	120 - 150 ml

En fonction des différents points du système ventriculaire, le LCR se répartit comme suit :

- Ventricules latéraux : 30 ml
- V3 et aqueduc de Sylvius : 5 ml
- Espaces sous arachnoïdiens et citernes : 25 ml
- Espaces sous-arachnoïdiens spinaux : 75 ml.

La production est réalisée à partir du plasma selon un mécanisme actif de filtration et de sécrétion.

Le débit du LCR : est de 21 ml/h voisinant 500 ml/j chez l'adulte (renouvellement 3 à 4 fois par jour).

2- Circulation : des ventricules latéraux par les trous de Monro vers le 3eme ventricule et à travers l'aqueduc de Sylvius vers le 4eme ventricule, et de là par le trou de Magendie va se répartir dans les espaces sous arachnoïdiens pour se diriger vers les aires de résorption.

3 - Absorption : dans 40% au niveau des villosités arachnoïdiennes invaginées dans le sinus veineux dure-mériens (le sinus sagittal supérieur+++)appelées les Granulations de Pacchioni,

selon un mécanisme lié à la pression hydrostatique et à la différence de pression oncotique entre le LCR et le plasma.

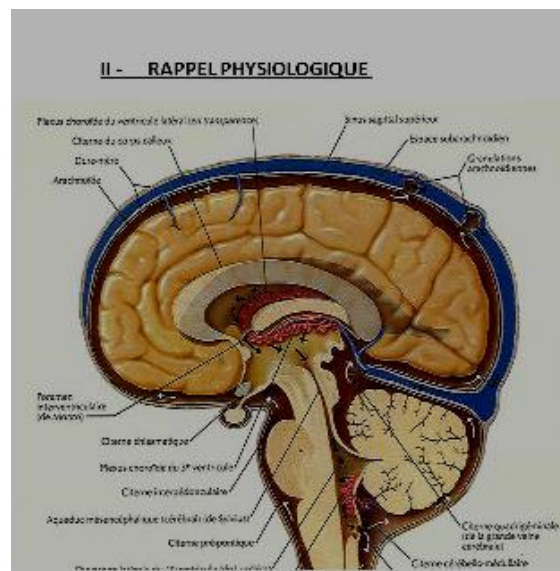
Il existe un équilibre entre la sécrétion et la résorption++++++.

Le déplacement en masse(FLUX) est 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.

La pression hydrostatique du LCR est de 7 à 15 cm H2O et de 5 à 7 cm H2O chez le nourrisson, et elle varie en fonction de la position couchée ou debout.

Rôle: protection contre les chocs ; transport hormonal ; nutritionnel, contrôle de l'environnement chimique du cerveau.



IV - **MÉCANISMES DE L'HYDROCÉPHALIE**: Complexes.

On distingue 3 mécanismes :

- **un mécanisme d'obstruction** sur les voies d'écoulement (Hydrocéphalie non communicante)
- **un défaut de résorption** : symphyse arachnoïdienne, thrombose des sinus veineux intra-crâniens, agénésie, "colmatage" des villosités arachnoïdiennes (Hydrocéphalie communicante)
- **une hyperproduction de LCS** (tumeur des plexus choroïdes) : rare.

Ainsi, la dilatation ventriculaire entraîne un risque d'HIC, avec des troubles circulatoires, une résorption transépendymaire se surajoutent de même qu'une atrophie parenchymateuse.

L'installation de l'hydrocéphalie peut être insidieuse ou brutale, avec une possibilité de

stabilisation de l'hydrocéphalie dans le temps avec cependant des séquelles (psycho - intellectuelles , une ataxie des troubles spastiques, voire une cécité).

V- ETIOPATHOGENIE :

A- Hydrocéphalies congénitales (Malformatives) :

Sténose malformative de l'aqueduc de Sylvius : Isolée ou associée à une autre malformation du SNC :

- Dysraphismes (Myelomeningocele, Encephalocele)
- Syndrome de DANDY WALKER : Dilatation Kystique du V4 avec une atrésie du trou de Magendie et une hypoplasie du vermis cérébelleux)
- Malformation d'Arnold Chiari (type II)
- Kyste arachnoïdien ou glio-épendymaire, porencéphalie

B- Hydrocéphalies secondaires (acquises) :

1-Les tumeurs :- surtout les processus expansifs de la FCP (fosse cérébrale postérieure suprasellaires, du 3ème ventricule, du ventricule latéral, de la région pinéale)

2- HDC post-hémorragique : Hémorragie méningée spontanée (rupture d'un anévrysme) ou post-traumatique.

3- HDC post-méningitique.

4 - **Hydrocéphalie secondaire** a une tumeur géantes de la queue de cheval (épendymome). mécanisme mal connu.

VI - CLINIQUE : on distingue :

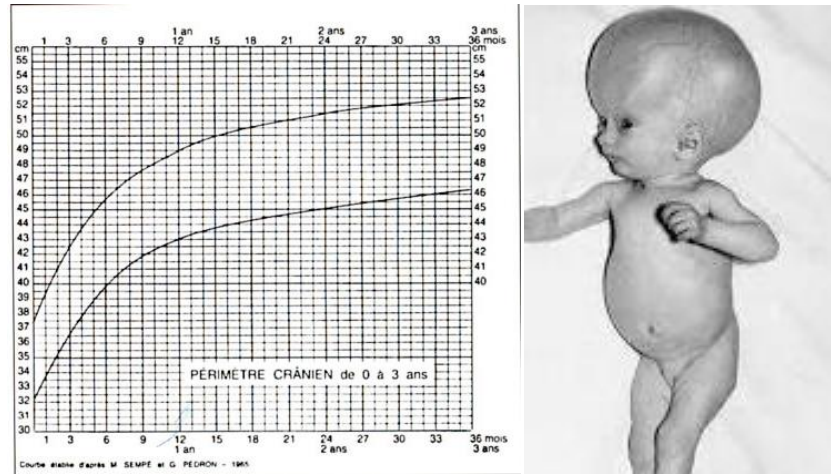
A - L'hydrocéphalie de l'enfant :

1- **L'hydrocéphalie anténatale** : la constatation d'une ventriculomégalie, sur une « échographie de dépistage », et confirmée par une échographie de « diagnostic », au plus tard deux semaines après.. Cette hydrocéphalie peut être « isolée », ou au contraire « compliquée », associée à d'autres malformations, et l'IRM fœtale permet la recherche de la cause de l'hydrocéphalie, à partir de la 30^{ème} semaine.

2- **L'hydrocéphalie néonatale** : le plus souvent elle fait suite à une hémorragie surtout ventriculaire, chez des prématurés dans la majorité des cas, et le diagnostic se pose à l'échographie et à l'IRM.

3- **Hydrocéphalie du nourrisson** : la macrocrânie (augmentation du Périmètre crânien) est le signe le plus important, avec une tension des fontanelles, une disjonction des sutures, une peau fine et luisante, avec une circulation veineuse collatérale, et à stade avancé un aspect des yeux en coucher de soleil, secondaire à une paralysie de l'élévation du regard. On peut avoir une atteinte

bilatérale du VI, et à un stade très avancé un œdème papillaire et une atrophie optique, évoluant vers la cécité. Les troubles du comportement, secondaires à la souffrance cérébrale, responsable d'un retard psychomoteur. Les vomissements répétés peuvent être responsables d'une altération de l'état général. Hypotonique au début, le nourrisson devient hypertonique, avec extension des membres inférieurs, les pieds en varus équin.



4- Hydrocéphalie de l'enfant : du fait de la fermeture des fontanelles au-delà de 30 mois, le tableau clinique est dominé par l'hypertension intracrânienne. Les étiologies sont fort nombreuses :

- **Malformatives :** La sténose de l'aqueduc de Sylvius représente 10% des hydrocéphalies du nouveau-né, le plus souvent sporadique, rarement dans un contexte héréditaire « le syndrome de Bickers et Adams », ou associée à d'autres malformations cérébrales (encéphalocèle ou Arnold Chiari type II), comme elle peut être associée à une neurofibromatose de Recklinghausen de type I). La malformation de Dandy Walker, la spina bifida, Malformation d'Arnold Chiari, Agénésie des trous de Monro.
- **2 - Les tumeurs cérébrales :** les tumeurs de la FCP(20%) : médulloblastome, épendymome ; les tumeurs de la région pinéale (germinome, tératome), l'astrocytome, le craniopharyngiome, sont les tumeurs d'âge pédiatriques les plus fréquentes.
- **3 - Les causes hémorragiques, infectieuses, ou autres causes rares** (anévrisme de l'ampoule de Galien, craniosténose, les compressions veineuses (par tumeur ou thrombose), le papillome du plexus choroïde).

B - Les hydrocéphalies de l'adulte :

Soit une hydrocéphalie aigue, secondaire à une obstruction brutale des voies d'écoulement du LCR, avec un tableau d'hydrocéphalie aigue, avec évolution défavorable pouvant conduire au décès en l'absence de traitement.

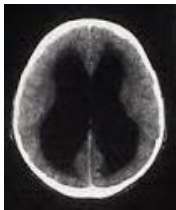
Soit une hydrocéphalie chronique, où le tableau clinique s'installe de façon insidieuse et à la phase d'état, on décrit la triade de Hakim et Adams, caractérisée par l'association de

- troubles de la marche : marche lente à petit pas, hésitante, avec un demi-tour décomposé, le polygone de sustentation est élargi, et à un stade avancé on observe une rétro pulsion à la marche, voire une astasie-abasie ;
- les troubles sphinctériens : des mictions impérieuses au début, puis des fuites par intermittence, puis une incontinence, à un stade évolué,
- les troubles des fonctions supérieures avec amnésie antérograde et des difficultés de la concentration au début, puis atteinte des fonctions cognitives. Les étiologies (Sténose non tumorale de l'aqueduc de Sylvius, l'hémorragie méningée, les traumatismes crâniens, et la méningite).

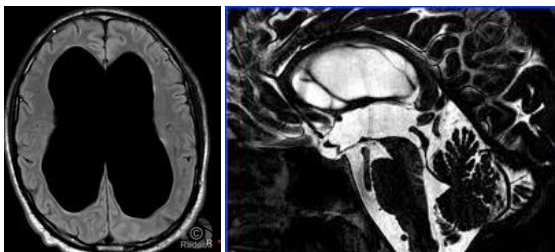
VII - LES EXAMENS PARACLINIQUE :

1- Échographie trans-fontanelle : examen anodin et simple fournissant des informations morphologiques chez le nourrisson à fontanelle ouverte.

2- la TDM cérébrale : Dilatation ventriculaire associée ou non à une hypodensité périventriculaire (résorption transépendymaire). L'hydrocéphalie peut être uni ou - biventriculaire (kyste colloïde), tri-ventriculaire (sténose de l'aqueduc, tumeur du mésencéphale ou pinéale, tétraventriculaire (d'origine infectieuse ou post hémorragie méningée).



3 - IRM cérébrale : elle confirme la dilatation ventriculaire, et la l'hyperignal péri-ventriculaire (résorption) et trouve son intérêt surtout dans l'exploration de la fosse postérieure, et la possibilité de séquences de cinétique de flux.



4 - les radiographie du crâne, délaissées à côté de la TDM et l'IRM peuvent montrer des signes d'HIC : Disjonction des sutures, impressions digitiformes, agrandissement de la selle turcique, amincissement de la voûte.

VIII- TRAITEMENT : l'hydrocéphalie représente une urgence neurochirurgicale. On dispose de plusieurs modalités thérapeutiques :

1- Le traitement médical : basé sur le le traitement de l'HIC (Mannitol 20% : 1g/kg/j , Corticoïdes : Solumedrol : 2 mg/kg/j.) est peu efficace.

2 – Le traitement chirurgical : on dispose de deux modalités :

- a - La dérivation par shunt : la dérivation ventriculo-péritonéale(DVP), est de loin la méthode la plus utilisée, et qui consiste à drainer le LCR de la cavité ventriculaire vers la cavité péritonéale en interposant une chambre de régulation de la pression entre les deux cathéters ventriculaire et péritonéale.
- La dérivation ventriculaire externe (DVE) peut être utilisée dans les hydrocéphalies aiguës et menaçante ou en cas de méningite.
- Parfois, on aura recours à une dérivation ventriculo-atriale (des ventricules vers l'oreillette cardiaque droite, en cas de contre indication de la DVP(mauvaise résorption péritonéale).
- b- La Ventriculo-cysterno-stomie endoscopique (VCS) : consiste à faire communiquer le plancher du V3 avec les citernes de la base (citerne interpédonculaire).
- Un traitement étiologique, tel la chirurgie d'une tumeur, peut être envisagé après traitement de l'hydrocéphalie.

3 – une surveillance rigoureuse s'impose devant tout malade porteur d'une dérivation – (Tous les mois au cours des 6 premiers mois puis tous les ans) à la recherche d'une reprise de l'hydrocéphalie secondaire à un dysfonctionnement de la valve ou à une fermeture de la stomie endoscopique.

