LES HYDROCEPHALIES

Pr. B.MERROUCHE EHS SALIM ZEMIRLI EL HARRACH ALGER

2020

PLAN

I-INTRODUCTION

IL-GENERALITES – DEFINITIONS

III- BASES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

A - ANATOMIE DU SYSTÈME VENTRICULAIRE

B-PHSIOLOGIE DU LCR

V-PHYSIOPATHOLOHIE

A - HYDROCÉPHALIE AIGUË

B - HYDROCÉPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE ET HYDROCÉPHALIE À PRESSION NORMALE

VI-TABLEAU CLINIQUES

A - HYDROCEPHALIE CHEZ LE NOURRISON - FORMES CLINIQUES

- ÉTIOLOGIES

B - HYDROCEPHALIE CHEZN L'ENFANT - FORMES CLINIQUES

- ÉTIOLOGIES

C - HYDROCEPHALIE CHEZ L'ADULTE - FORMES CLINIQUES

- ÉTIOLOGIES

VII-BILANS PARACLINIQUES

VIII-ETIOLOGIES

IX-DIAGNOSTIQUE DIFFERENTIELLE

X-TRAITEMENTS

A -OBJECTIFS DU TRAITEMENT

B-MÉTHODES

C-INDICATIONS

D -RÉSULTATS ET COMPLICATIONS DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

E-SUIVI D'UNE HYDROCÉPHALIE DÉRIVÉE

XI-CONCLUSION

INTRODUCTION

- □Du grec « hydro »: eau et « kephalê » : tête
- Le terme d'hydrocéphalie:
- □Intérêt de la question :
- □2 types:
- Communicante: un déséquilibre entre la production et la réabsorption du LCR.
- Non communicante Obstructive : causée par une obstruction sur le trajet du LCR.

DÉFINITION

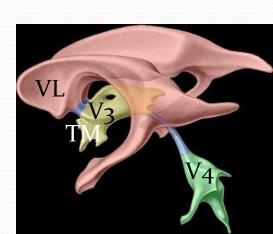
- □ Trouble de l'hémodynamique du liquide cérébrospinal céphalorachidienne (Etat pathologique résultant d'un déséquilibre entre la production et l'absorption du LCR), à l'origine d'une augmentation de volume imparti à ce liquide, dans les cavités ventriculaires et souvent des espaces sousarachnoïdiens:
 - Conséquences: * augmentation de la taille des ventricules
 * de la pression intracrânienne.

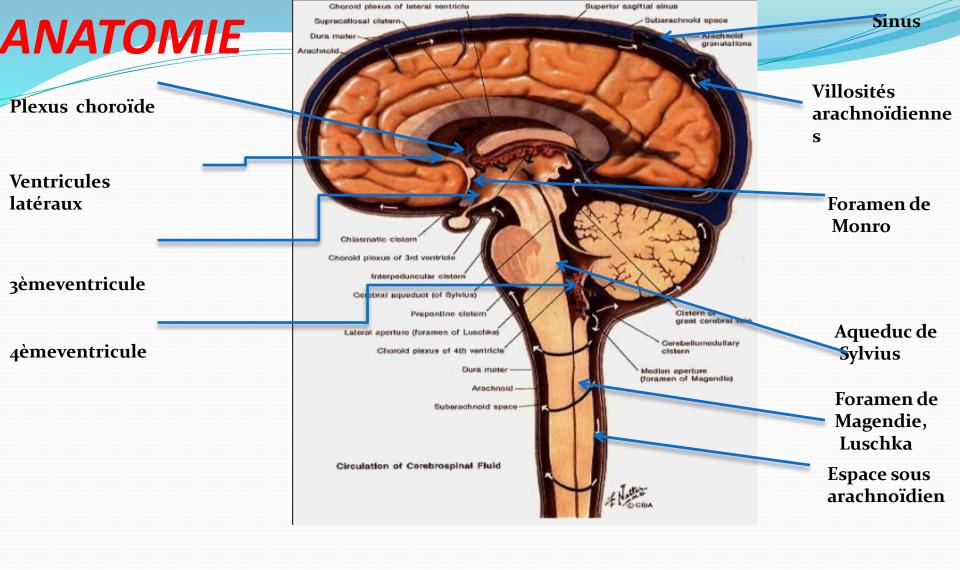
ANATOMIE

Système ventriculaire : 4 ventricules:

- Les ventricules latéraux(VL):
 - 3 cornes (frontale, temporale et occipitale).
 - La jonction de ces 3 cornes constitue une zone large : le *carrefour ventriculaire ou atrium*
 - Les 2 VL sont séparés par une cloison appelée septum pellucidum.
 - Les VL ont une capacité de 10 ml et communiquent avec le V3 par le *foramen interventriculaire* ou trou de Monro qui mesure 8 mm de diamètre.
- Le 3 ventricule: communique avec le V₄ par l'intermédiaire d'un canal filiforme parcourant le mésencéphale, mesurant 15 mm de long et 2 mm de large : l'aqueduc de Sylvius ou aqueduc du mésencéphale.
- * Le 4eme ventricule : cavité impaire située entre le tronc cérébral en avant et le cervelet en arrière. Il communique avec les citernes de la base et les espaces sous arachnoïdiens par l'intermédiaire de 2 foramens, les trous de Luschka et le trou de Magendie.





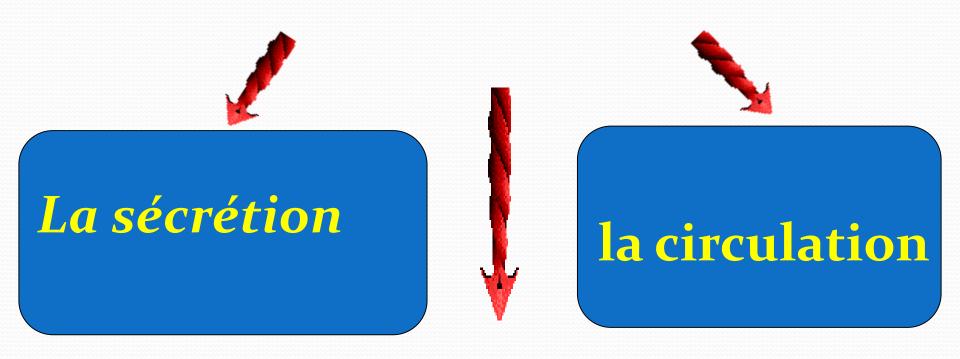


Système extra ventriculaire

les citernes arachnoïdiennes dont les principales sont : la citerne chiasmatique, la citerne basale, la citerne interpédonculaire, la citerne ambiante et la citerne cérébellomédullaire ou grande citerne. Les espaces sous-arachnoïdiens comprennent des prolongements constitués par les gaines neurales entourant les nerfs périphériques et les gaines vasculaires

PHYSIOLOGIE DU LCR

Elle est fondée sur trois phénomènes



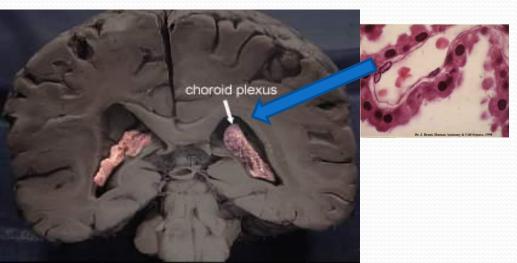
la résorption

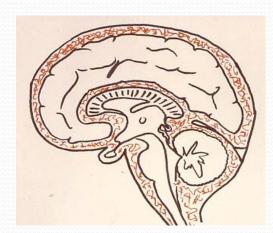
La perturbation d'un ou de plusieurs de ces facteurs est à l'origine d'une hydrocéphalie

la sécrétion

LCR

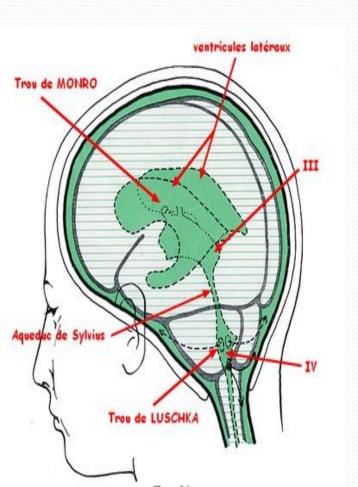
- est sécrété dès le <u>3eme mois</u> de développement intra-utérin. -continue
- Siege: membrane apicale de l'épithélium des plexus choroïdes. Dans 80% des cas
- sécrétion active, nécessitant de l'énergie (pompe à Na+/K+, adénosine triphosphatase [ATPase]) .
- enzyme, l'anhydrase carbonique, pouvant être inhibée par l'acétazolamide.
- Dans 20 % : (dehors des plexus choroïdes) . On peut incriminer l'épendyme, les capillaires, les vaisseaux par afflux de liquide interstitiel cérébral vers les ventricules.
- Le débit de sécrétion demeure constant dans les conditions normales et s'établit à environ 20 ml/h, soit 500 ml/24 h Chez l'adulte (volume total, 150 ml: 25 ml dans les ventricules et 30 ml dans l'espace sous-arachnoïdien spinal.) mais il varie en fonction de l'âge. Chez le nourrisson (6 ml/h) et l'enfant(15 ml/h).
- ne semble pas être influencée par les modifications de la pression intracrânienne chez l'adulte (sauf dans des situations pathologiques).

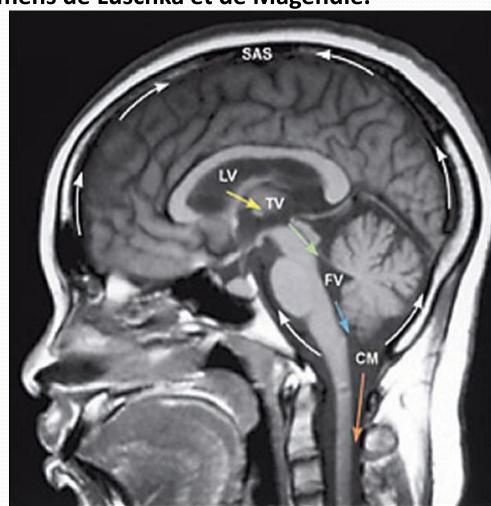




La Circulation

Du carrefour ventriculaire, principal site de production, le LCS emprunte le V3 puis le V4 par l'intermédiaire de passages rétrécis obligés (aqueduc du mésencéphale) source de résistance à l'écoulement. Du V4, il rejoint les espaces sousarachnoïdiens et les citernes par les foramens de Luschka et de Magendie.

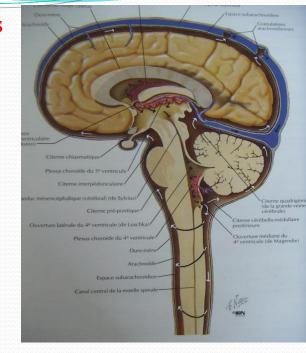




La Résorption

- L'essentiel du LCS sécrété est résorbé au niveau des villosités arachnoïdiennes situées le long des sinus veineux intracrâniens.
- Phénomène hydrostatique dépendant du gradient de pression entre la pression du LCS dans l'espace sous arachnoïdien et la pression veineuse cérébrale. La pression au niveau du sinus veineux intracrânien est d'environ 5 mm Hg chez l'adulte en décubitus dorsal. Elle est donc par définition toujours légèrement inférieure à la pression du LCS (12 ± 2 mm Hg).

Ce gradient de pression s'exerce toujours dans le même sens.



- ☐ Des sites accessoires de résorption ont été décrits : villosités rachidiennes, lymphatiques para cervicaux, gaines des nerfs crâniens (nerf optique en particulier) et nerfs périphériques.
- Ces sites sont d'importance non négligeable lors d'une élévation pathologique de la pression intracrânienne ou lors de la sclérose du système villositaire chez la personne âgée.

PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYDROCEPHALIE

- □ 3 secteurs composant le SNC : parenchyme, système vasculaire et secteur liquidien sont en équilibre constant dans l'enceinte crânienne indéformable de l'adulte.
- □ Lors de l'inflation de l'un des secteurs, les 2 autres cèdent de la place en modifiant leur volume. La distension du secteur liquidien entraîne une souffrance du parenchyme incompressible et une variation en volume du système vasculaire.
- Les limites de la compensation sont le temps de constitution de l'hydrocéphalie et l'état de la perfusion cérébrale (= à la différence entre la pression artérielle moyenne et la pression intracrânienne). Une distinction peut se faire pour adapter leur prise en charge entre l'hydrocéphalie aiguë et l'hydrocéphalie chronique, voire compensée selon l'efficacité des mécanismes compensateurs de l'hypertension intracrânienne.

CONSÉQUENCES

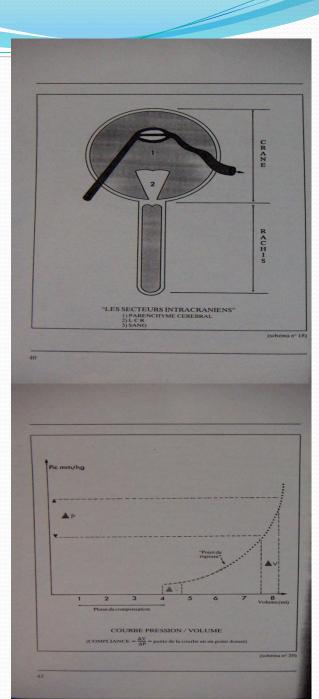
A l'etat NL

- Boîte crânienne inextensible
 - 3 volumes:
 - Parenchyme cérébral (V1)
 - LCR (V2)
 - Sang (V₃)
 - $-V_1+V_2+V_3$ = constante
 - PIC moyenne= 10 mm Hg

***** HTIC:

- Boîte crânienne inextensible
 - 3 volumes:
 - Parenchyme cérébral (V1)
 LCR (V2)
 Sang (V3)
 V1+V2+V3= volume





A-Hydrocéphalie aiguë: Dans la majorité des cas, il existe

- soit un obstacle à la circulation du LCS,
- soit un trouble de résorption du LCS.
- -le mécanisme d'hypersécrétion du LCS est exceptionnel
- * Lorsqu'il s'agit d'un obstacle sur les voies de circulation du LCS (sténose de l'aqueduc de Sylvius par exemple), on parle d'hydrocéphalie obstructive ou non communicante. La dilatation n'intéresse alors qu'une partie du système ventriculaire.
- * Lorsqu'il s'agit d'un trouble de résorption du LCS (hydrocéphalie compliquant une méningite ou une hémorragie méningée), l'hydrocéphalie est dite communicante. La dilatation intéresse alors toutes les cavités ventriculaires et éventuellement les espaces sous-arachnoïdiens. Dans ce cas, le déséquilibre entre le LCS produit et le LCS résorbé entraîne une augmentation de la pression intracrânienne et une dilatation ventriculaire.

B-Hydrocéphalie chronique de l'adulte et hydrocéphalie à pression normale

La notion d'hydrocéphalie « à pression normale » a été introduite en 1965 par les travaux d'Adams et Hakim. Il a été proposé de parler d'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HCA), plutôt que d'hydrocéphalie à pression normale (HPN). Deux entités doivent être distinguées :

- 1- les hydrocéphalies chroniques secondaires,
- 2- les hydrocéphalies chroniques idiopathiques.

VI-TABLEAU CLINIQUES 3 TABLEAUX



A-HYDROCEPHALIE CHEZ LE NOURRISON



B-HYDROCEPHALIE CHEZ L'ENFANT

C-HYDROCEPHALIE CHEZ L'ADULTE

A-HYDROCEPHALIE CHEZ LE NOURRISSON Échographie transfonta

Échographie transfontanellaire (coupe coronale postérieure passant par les cornes occipitales des ventricules latéraux) :hydrocéphalie



1-HYDROCÉPHALIE ANTÉNATALE

- Le diagnostic d'hydrocéphalie repose sur la notion de VENTRICULOMÉGALIE.
 - * Sa fréquence est estimée à 1/10 000 grossesses. Lorsque cette ventriculomégalie n'est associée à aucune anomalie visible, elle est dite isolée, par opposition à la forme associée à une ou plusieurs lésions malformatives qui est dite compliquée.
- Le diagnostic :
 - par échographie. dite « diagnostique », au plus tard deux semaines après L'examen de dépistage . Après la 22e semaine de développement intra-utérin (DIU), l'échographie
 - permet une biométrie fœtale par la mesure du diamètre bipariétal et du périmètre céphalique.
 - -permet en outre de retrouver d'éventuelles lésions associées ou la cause de la ventriculomégalie. Elle est réalisée ensuite tous les quinze jours dans le cadre de la surveillance de la dilatation ventriculaire.

L'IRM fœtale permet de rechercher la cause de la ventriculomégalie au-delà de la 30e semaine de DIU.

- Le bilan biologique:- un caryotype et des analyses de biologie moléculaire après amniocentèse ou prélèvement sanguin maternel ou fœtal.
- Le pronostic de cette ventriculomégalie est fonction du terme de la grossesse, de la taille des ventricules, de l'évolutivité de la ventriculomégalie et de l'existence ou non de lésions associées.

2-HYDROCÉPHALIE NÉONATALE

*En France, elle représenterait 5,2 cas pour 10 000 naissances avec une fréquence élevée lors de prématurité.

CLINIQUE:

- * macrocranie
- * elle fait suite la plupart du temps à une hémorragie intracrânienne surtout ventriculaire. Le diagnostic de l'hémorragie intracrânienne repose sur l'échographie.
- *L'IRM cérébrale doit précéder toute décision de traitement chirurgical.
- *La mortalité est importante et les séquelles fréquentes

3-HYDROCÉPHALIE DU NOURRISSON

- l'hydrocéphalie peut se développer sans entraîner une HIC aiguë (sutures et fontanelles :non fermée).
- Des symptômes apparaissent progressivement, dont les plus caractéristiques sont
- * la macrocéphalie et les modifications du comportement. (périmètre crânien audessus de deux déviations standards par rapport à la normale sur les abaques du carnet de santé).
- * tension des fontanelles (Bombement de la fontanelle antérieure) qui ne se laissent plus déprimer spontanément ou lors de certaines postures (enfant calme en orthostatisme).
- * Une disjonction des sutures peut être visible et palpable.
 - * Le scalp est aminci,
 - * Strabisme convergent (Paralysie du VI)
 - * une circulation veineuse collatérale bien visible.
 - * La peau est fine et luisante.
 - * une paralysie de l'élévation du regard, se traduisant par un regard dirigé vers le bas de façon symétrique dit « en coucher de soleil » associé à une rétraction des paupières supérieures. Ailleurs, il s'agira d'une paralysie bilatérale du nerf abducens.
 - * À un stade plus évolué, un œdème papillaire et une atrophie optique, visibles au fond d'oeil, peuvent évoluer vers une cécité.



3-HYDROCÉPHALIE DU NOURRISSON

- * Les troubles du comportement sont secondaires à la souffrance cérébrale qui est responsable du retard psychomoteur chez le nouveau-né et le nourrisson.
 - * À ces symptômes peut s'associer :
 - une atteinte de l'état général liée à des vomissements répétés, entraînant un fléchissement rapide de la courbe pondérale. l'apathie, de l'irritabilité
 - L'enfant est souvent en pleurs et son tonus axial, au début diminué, se trouve rapidement renforcé avec une hyper extension des membres inférieurs et les pieds sont en varus équin.
 - Il ne faut pas méconnaître l'association à d'autres malformations somatiques :
 - . myéloméningocèle,
 - . encéphaloméningocèle,
 - . fentes palatines,
 - . malformations des membres,
 - . malformations oculaires ou cardiaques.



DPM





chez l'enfant

- *Au-delà de 30 mois, les sutures et fontanelles sont fermées et l'hydrocéphalie responsable de HIC se traduit par une symptomatologie proche de celle de l'adulte
 - -Céphalées
 - Vomissements
 - Somnolence
 - Diplopie
 - Strabisme convergent
- * Le diagnostic le plus difficile est celui de la forme d'apparition lente souvent liée à une sténose de l'aqueduc du mésencéphale plus ou moins compensée.

Le tableau clinique est celui:

- d'un enfant lent,
- maladroit, parfois céphalalgique,
- en difficulté scolaire, nécessitant une orientation et une prise en charge psychologique.
- * Les examens complémentaires mettent en évidence une dilatation ventriculaire majeure qui est accessible au traitement par ventriculocisternostomie.

chez l'adulte

A-l'hydrocéphalie aigue : URGENCE THÉRAPEUTIQUE

Syndrome d'HTIC:

- * céphalées :- en casque prédominantes le matin ou en fin de nuitsoulagées par les vomissements
- * nausées, vomissements en jets
- * troubles de la conscience, coma
- * troubles oculomoteurs : diplopie, baisse de l'acuité visuelle

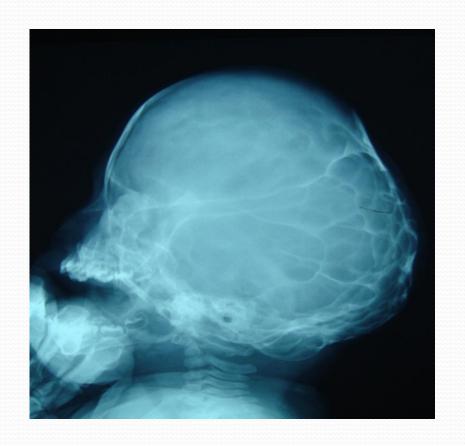
B-hydrocéphalie chronique: 3 signes = Triade De Hakim

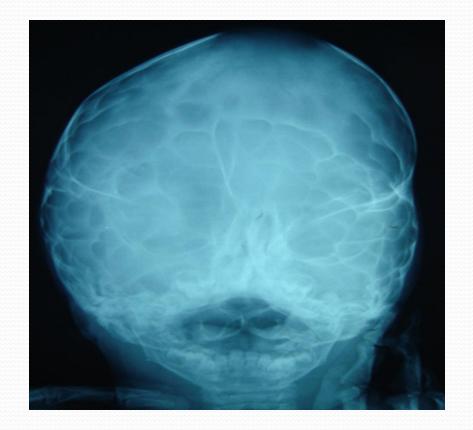
- * Troubles des fonctions supérieures Troubles de la mémoire+++
- * Troubles de la marche : Marche « à petits pas »
- * Troubles sphinctériens : Incontinence Installation progressive, en quelques semaines ou quelques mois.

VII-BILANS PARACLINIQUES

- A- Radiographies du crâne
- B- Echographie Transfontanellaire (ETF)
- C -TDM cérébrale
- D -IRM cérébrale

RADIOGRAPHIE DU CRANE





- -macrocranie
- -Disjonction des sutures
- -Empreinte digitiforme

ÉCHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE

- Examen de première intention chez un nourrisson suspect d'hydrocéphalie avec une macrocrânie.
- La fenêtre acoustique préférentielle est la fontanelle antérieure.
- Sont également utilisés le Doppler pulsé et le Doppler couleur.



Échographie transfontanellaire (coupe coronale postérieure passant par les cornes occipitales des ventricules latéraux) :hydrocéphalie

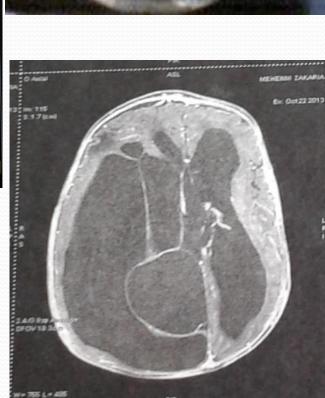
TOMODENSITOMÉTRIE CÉRÉBRALE

- Le diagnostic positif d'hydrocéphalie est possible sur un examen effectué sans injection de produit de contraste iodé. Néanmoins, en fonction du diagnostic étiologique suspecté, une injection de produit de contraste iodé peut s'avérer nécessaire, afin de préciser la nature d'un processus occupant dans une hydrocéphalie non communicante.
- □ RESULTATS : On constate :
 - * une augmentation de la taille des ventricules
 - hydrocéphalie tri- ventriculaire (dilatation du V3 et des 2 VL, avec une taille presque normale du V4)
- hydrocéphalie tétra- ventriculaire (4 cavités) : * disparition des sillons corticaux
 - * résorption transépendymaire
 - * apparition des cornes temporales











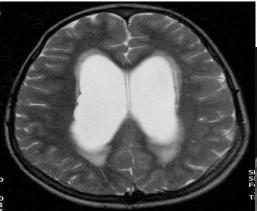
TDM CEREBRALE

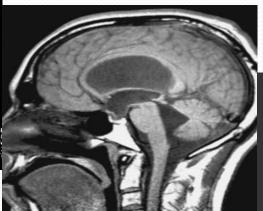


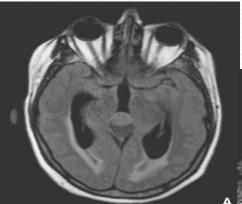
IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE CÉRÉBRALE

Confirme le scanner, et précise l'étiologie.

- Les séquences conventionnelles permettent de juger du volume ventriculaire, de définir s'il s'agit d'une hydrocéphalie communicante ou non, et de déterminer la topographie et la nature de l'obstacle.
- Certaines séquences d'imagerie (dites « de flux ») permettent d'étudier la dynamique du LCS. Elles sont de deux types : les séquences vélocimétriques qui permettent une approche quantitative des flux



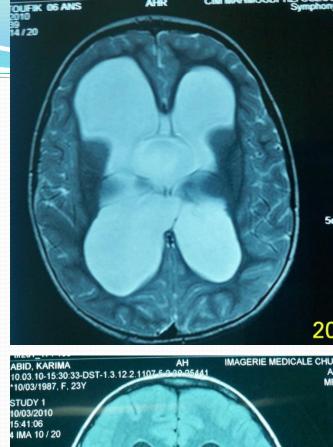














INTERET DE L'IRM MEDULLAIRE

Imagerie par résonance magnétique rachidienne, coupe sagittale + gadolinum.

Tumeur géante de la queue-de-cheval découverte 1an après dérivation



DIAGNOSTIQUE

Diagnostic positif

- d'hydrocéphalie repose essentiellement sur la mise en évidence d'une dilatation des ventricules latéraux et du troisième ventricule. La dilatation associée du V4 définit l'hydrocéphalie tétraventriculaire.
- Pour quantifier et surveiller une hydrocéphalie, on peut s'aider de l'index bifrontal qui est le quotient entre la largeur des cornes frontales et la distance entre les deux tables internes à la hauteur de la tête des noyaux caudés. Cet indice, reproductible et facile à mesurer, reste la référence : la normale est inférieure ou égale à 0,30, alors qu'un index bi frontal supérieur à 0,55 est indiscutablement corrélé à un bon résultat clinique de la dérivation interne.
- La visibilité des cornes temporales et occipitales des ventricules latéraux, qui sont des cavités presque virtuelles chez le sujet jeune, est également un bon témoin d'une dilatation ventriculaire.
- On recherche enfin une dilatation (« **ballonnisation**») du V3 dont les parois deviennent convexes. En particulier, on peut noter une dilatation des récessus antérieurs du V3 sur les séquences T2 sagittales.
- Cette dilatation des cavités ventriculaires est classiquement associée à un aspect de résorption transépendymaire du LCR, sous la forme d'une hypodensité péri ventriculaire, notamment en regard de la partie antérieure des cornes frontales.

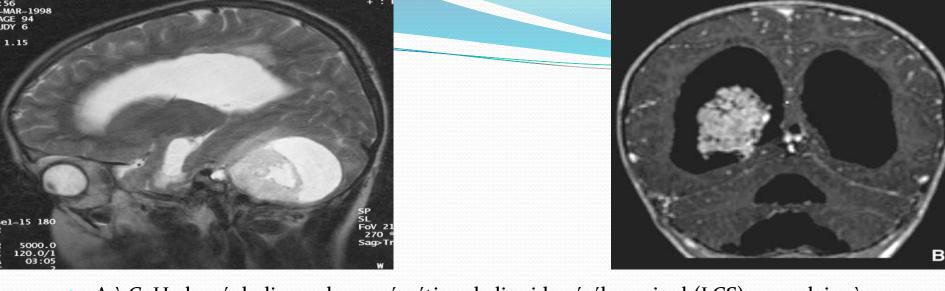
Diagnostic différentiel

- Atrophie cérébrale. En effet, dans le cas de l'atrophie, la perte de substance cérébrale aboutit à une dilatation passive du système ventriculaire.
 - * La présence d'un élargissement des sillons corticaux de la convexité plaide en faveur d'une atrophie et non d'une hydrocéphalie, mais l'association des deux pathologies est fréquente chez le sujet âgé.
 - * À l'opposé, une mauvaise visibilité des sillons corticaux au niveau de la convexité est en faveur du diagnostic d'hydrocéphalie.

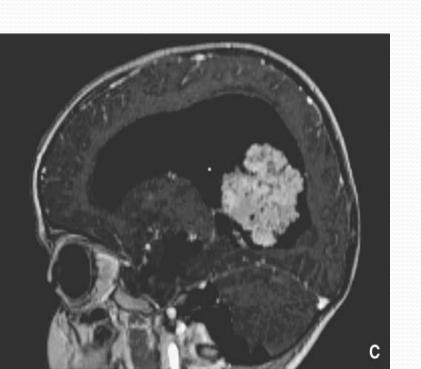
DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

L'hydrocéphalie de l'enfant

- * aucune étiologie n'est retrouvée et l'affection est dite « idiopathique ».
- 1-MALFORMATIONS
- a-Sténose de l'aqueduc de Sylvius
- b- Malformation de Dandy-Walker
- c-Malformation de Chiari type II
- d-Agénésie et obstruction des foramens inter ventriculaires
- 2-TUMEURS CÉRÉBRALES
- 3-HÉMORRAGIES INTRACRÂNIENNES
- **4-INFECTIONS**
- 5-AUTRES ÉTIOLOGIES
- -l'anévrisme de l'ampoule de Galien,- certains cas d'achondroplasie,
- -de craniosténose, l'hydrocéphalie d'origine veineuse, les tumeurs comprimant les sinus veineux ou les thromboses veineuses, ainsi que l'hydrocéphalie par hypervitaminose. Le papillome des plexus choroïdes est une cause exceptionnelle d'hydrocéphalie par hypersécrétion de LCS



• A à C. Hydrocéphalie par hypersécrétion de liquide cérébrospinal (LCS) secondaire à un papillome des plexus choroïdes. Importante dilatation des citernes de la base (B et C).





CHEZ L'ADULTE

- 1-Sténose non tumorale de l'aqueduc de sylvius
- 2-Hémorragie méningée
- 3-Traumatismes crâniens
- 4-Méningite
- 5-Tumeurs du système nerveux central
- 6-Hydrocéphalie à pression normale ou hydrocéphalie chronique de l'adulte
- 5-Tumeurs du système nerveux central
- 6-Hydrocéphalie à pression normale et hydrocéphalie chronique de l'adulte

TRAITEMENT

- Objectifs du traitement
- Restaurer la circulation du LCR : dérivation de celui ci
- -Traiter la cause
- En première intention et chaque fois que cela est possible, on doit s'attacher à traiter la cause de l'hydrocéphalie(l'exérèse d'une tumeur des plexus choroïdes.)
 - En cas d'obstacle de type tumoral, le traitement symptomatique préalable à la levée d'obstacle est à discuter pour chaque cas : il est indispensable en urgence en cas HIC
- La VCS trouve dans ces cas toute sa place et est généralement préférée chez l'adulte et chez l'enfant à la mise en place de matériel étranger.

METHODES

A-TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX ET PONCTION LOMBAIRE

B-LA PONCTION LOMBAIRE EST PROPOSÉE,

C-TRAITEMENT NEUROCHIRURGICALE

- 1 PNCTION VENTRICULAIRE
- 2 DRAINAGE EXTERNE
- 3 DERIVATION INTERNE
- 4 VENTRICULOCISTERNOSTOMIE VCS

TRAITEMENT MEDICAL

A- Le traitement médicamenteux

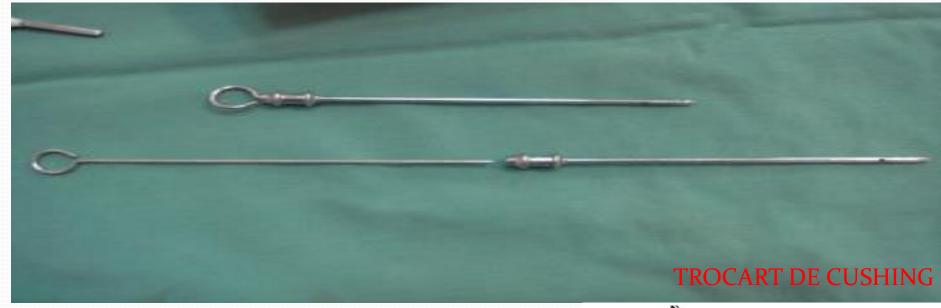
- repose essentiellement sur l'acétazolamide. Celui-ci agit par diminution de la production de LCS. Il ne s'agit en général que d'un traitement d'appoint,
- dont l'efficacité est modeste et inconstante (symptomatique, non étiologique)
- -Diminuer la sécrétion de LCR : Acétazolamide (100mg/Kg/j) + Furosémide (1mg/Kg/j)
- Augmentation de la résorption de LCR : Isosorbide (Dérivé nitré)

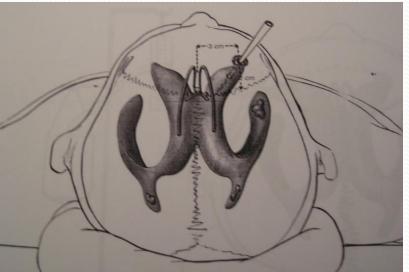
B- ponction lombaire

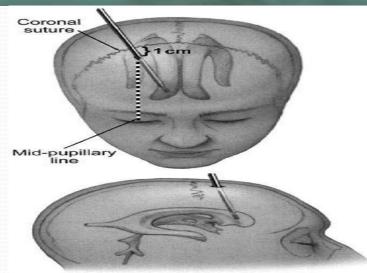
- en particulier dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, surtout à titre d'aide au diagnostic. Son efficacité prolongée semble liée à une fuite occulte de LCS à travers la brèche durale réalisée par la ponction.
- En outre, réalisée en décubitus latéral, elle permet la mesure de la pression du LCS, assimilée à la pression intracrânienne

PONCTION VENTRICULAIRE

Réalisée dans le cadre de l'urgence pour lever un état d'HIC grave. Ponction de la corne frontale du VL +++ A l'aide d'un trocard de Cushing







Dérivation du liquide cérébrospinal

A-Dérivation ventriculaire externe DVE

- *Traitement d'urgence de l'hydrocéphalie aiguë.
- *Ne doit être laissée en place que pendant une courte période, en raison du risque septique.
- * Présente l'intérêt de permettre une mesure en continu de la pression intracrânienne.
- * Il peut être mis en place chez l'enfant comme chez l'adulte. le geste effectué au bloc opératoire doit respecter des mesures d'asepsie strictes.
 - Le trou de trépan est généralement réalisé en région frontale et précoronale du côté de l'hémisphère non dominant dans l'axe médio-pupillaire. Le cathéter ventriculaire est introduit dans la corne frontale du ventricule latéral et fixé au niveau cutané. Il est relié à une poche de recueil réglable en hauteur sur une échelle graduée dont le zéro correspond au plan horizontal passant par le conduit auditif externe.

AUTRES Sites d'accès ventriculaires

- 1-Réservoir de Rickam
- 2- Réservoir d'Ommaya

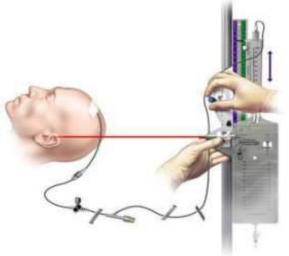












DÉRIVATIONS INTERNES

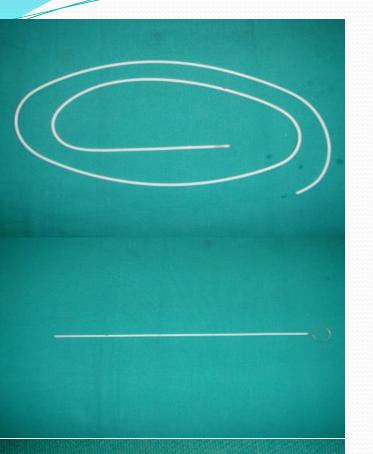
• Les dérivations internes (ventriculoatriale et ventriculopéritonéale) restent le traitement de référence de l'hydrocéphalie chronique. Leur principe est d'établir une communication entre les ventricules et une cavité apte à la réabsorption du LCS: péritoine (dérivation ventriculo- ou lombopéritonéale) ou oreillette droite (dérivation ventriculoatriale). la dérivation ventriculoatriale n'a d'indication que dans les hydrocéphalies communicantes.

Plusieurs valves sont à disposition des chirurgiens. Elles diffèrent par leurs caractéristiques hydrodynamiques.

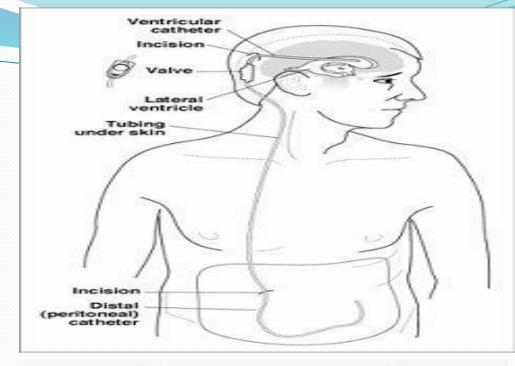
- Valves à régulation de pression et valves réglables.
- Valves à régulation de débit. À l'opposé, les valves à

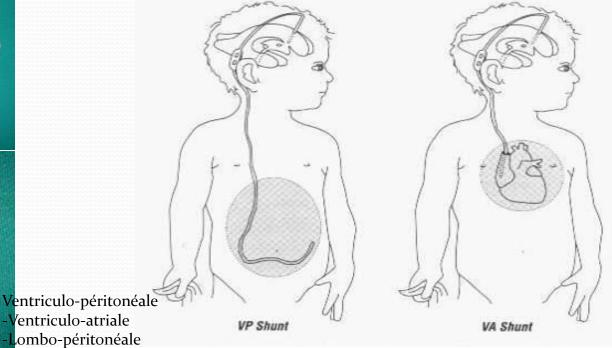
régulation de débit permettent de maintenir un débit constant à divers niveaux de pression. Le principe repose sur l'augmentation de la résistance de la valve en réponse à l'augmentation de la pression différentielle. Le débit assuré par ce type de valve est proche de la sécrétion physiologique du LCS. Ces valves sont très utilisées, en raison du confort qu'elles apportent aux patients, qui n'ont pas à subir de réglages itératifs.

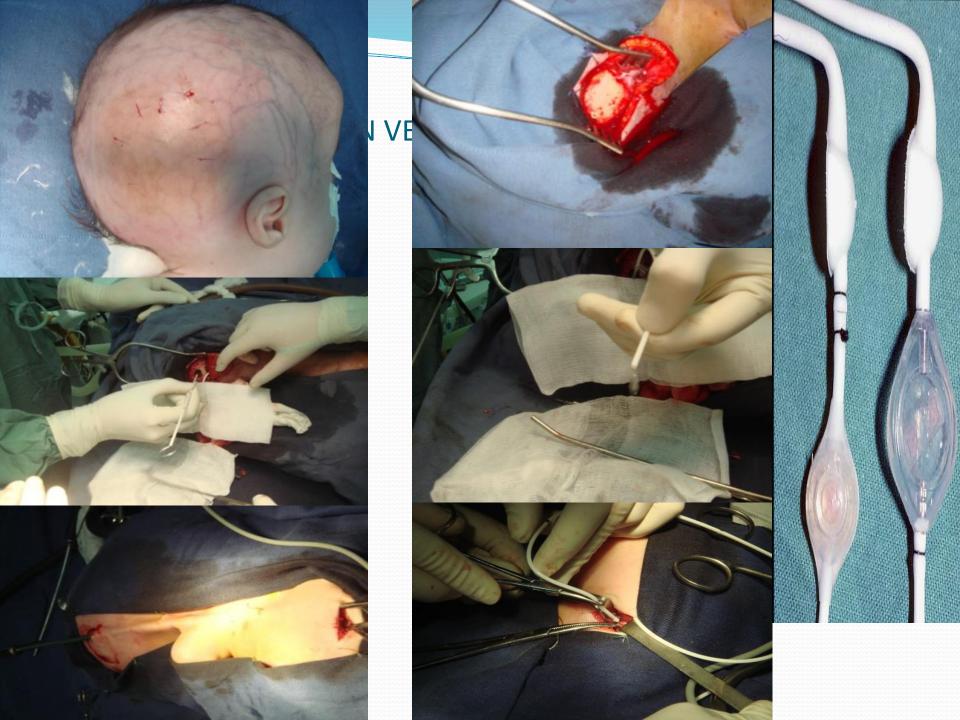
MATERIALE DE DVP



-Ventriculo-atriale





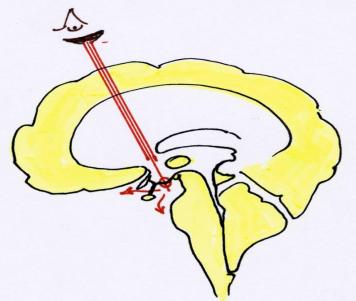


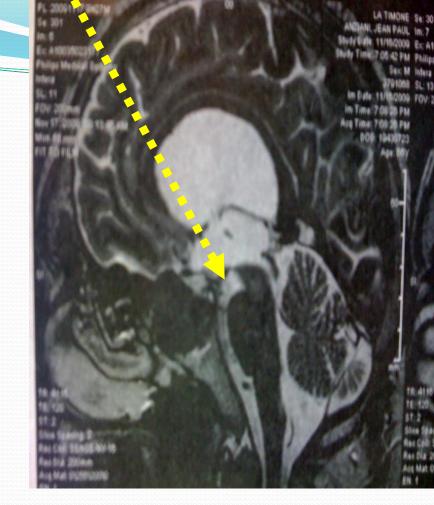
Ventriculo-cisterno-stomie VCS

- technique de référence pour le traitement des hydrocéphalies non communicantes (triventriculaires) soit par sténose de l'aqueduc, soit par obstacle sur la voie d'écoulement du LCS (Tms de la FCP).
- but : créer une voie de contournement de l'obstacle.
- La technique chirurgicale consiste, sous endoscopie, à mettre en communication le V3 et les espaces sous-arachnoïdiens. Une ouverture («stomie») est réalisée sur le plancher du V3 sous contrôle de l'endoscope, faisant ainsi communiquer l'espace ventriculaire avec les citernes de la base du crâne.

Ventriculocisternostomie VCS







Ventriculocisternostomie VCS

- La VCS endoscopique permet :
- * le contrôle de l'hydrocéphalie obstructive chez l'enfant comme chez l'adulte dans 70 % à 80 % des cas .
- * La principale complication est l'obstruction secondaire de la stomie réalisée. Celle-ci pourrait survenir dans près de 20 % des cas même quelques années après le geste chirurgical.
- * D'autres complications :
- exceptionnelles, risque vasculaire lié à la proximité de l'artère basilaire et de vaisseaux situés sous le plancher du V3
- désordres endocriniens
- paralysies oculomotrices.
- -Le risque infectieux est minime, dans la mesure où aucun matériel inerte n'est implanté.

Indications En urgence

- L'indication de cette DVE est généralement temporaire. On l'utilise lors d'hydrocéphalie considérée comme transitoire, lors de problèmes infectieux (méningites), lors d'hémorragie susceptible de boucher les systèmes internes. Inconvénients : Risque infectieux
- □En cas de persistance de l'hydrocéphalie, les méthodes de dérivation interne sont envisagées, en dehors de tout épisode infectieux
- ■Nécessité de garder le patient.
- □ La VCS constitue une alternative dans bon nombre de cas (tumeur FCP).

En dehors de l'urgence

- La (DVP) est le traitement de référence danss la plupart des cas d'hydrocéphalies subaiguës et chroniques.
- La DVP n'a d'indication que dans les hydrocéphalies communicantes et doit être réservée aux cas de contre-indication aux autres techniques.
- La VCS est efficace si l'obstacle est situé en amont de la citerne inter pédonculaire, et si les espaces sous-arachnoïdiens d'aval et les sites de résorption sont fonctionnels.
- La VCS contrôle l'hydrocéphalie obstructive tri ventriculaire dans plus de 70 % des cas chez les enfants et doit être préférée à la mise en place d'un système interne.

Suivi d'une hydrocéphalie dérivée

- * La surveillance : clinique avec un scanner cérébral:
 - Permet de vérifier l'affaissement des cavités ventriculaires et le bon positionnement du cathéter ventriculaire.
 - Il est surtout utilisé comme examen de référence pour le suivi ultérieur.
 - Le pronostic fonctionnel dépend du bon fonctionnement du système qui permet très souvent au patient de mener une vie active sous une surveillance répétée.

Complications

- □Surveillance: régulière, «à vie»
- □Complications:
- Infectieuses (2-10%)
- Hématome sous dural
- Mécaniques
- vieillissement du matériel
- Déconnexion, rupture de cathéter
- Dysfonctionnement de valve (clinique /TDM)
- Dysfonctionnement de VCS (l'IRM en séquence dite « de flux »,



CONCLUSION

- les hydrocéphalies sont diverses dans:
 - * leur physiopathologie,
 - * leurs étiologies,
 - * leur traduction clinique
 - * leur prise en charge
 - * leur pronostic.

Merci