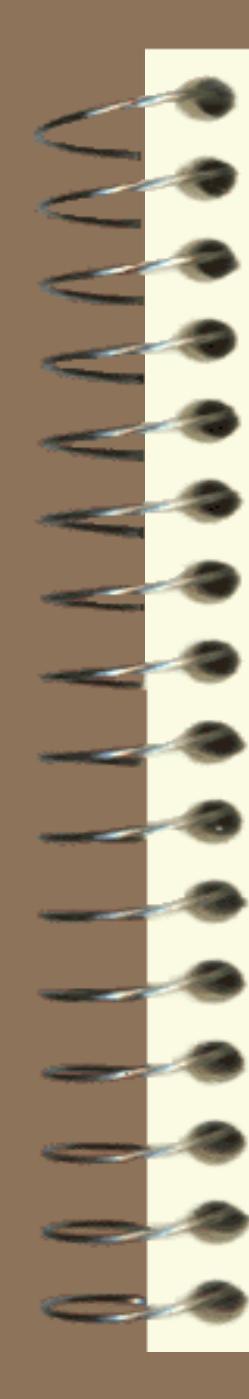




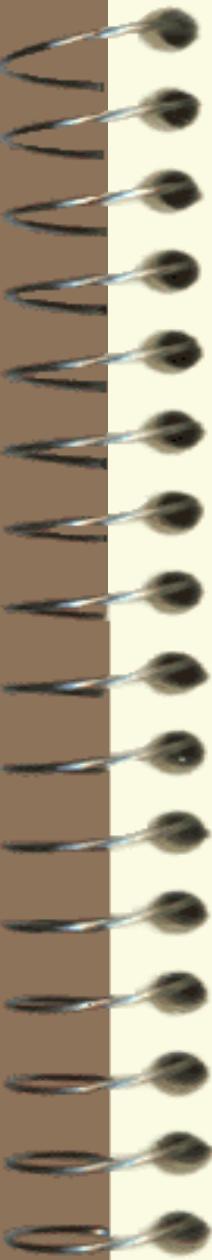
Plan

1. DÉFINITION
2. RAPPELS ANATOMIQUES
3. PHYSIOLOGIE DU LCR
4. PHYSIOPATHOLOGIE
5. CLASSIFICATIONS
6. CLINIQUE
7. PARACLINIQUE
8. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL
9. TRAITEMENT



DÉFINITION :

- ***Hydrocéphalie (hudos: eau, Cephale: tête)***
- L'hydrocéphalie est une distension des cavités ventriculaires, provoquée par un trouble de l'hydrodynamique du LCR du a une anomalie soit de la production du LCR, soit de sa circulation ou de sa résorption



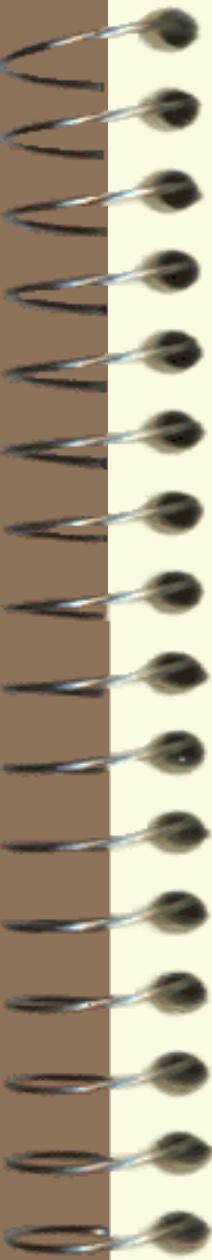
Rappels anatomiques

Cavités ventriculaires :

les ventricules latéraux :

- Ce sont au nombre de deux. Ils présentent à décrire :
 - ✓ un corps ventriculaire
 - ✓ corne frontale
 - ✓ corne temporale
 - ✓ corne occipitale
 - ✓ carrefour ventriculaire unissant les trois cornes

- Les ventricules latéraux communiquent avec le troisième ventricule par le trou de **Monro**.



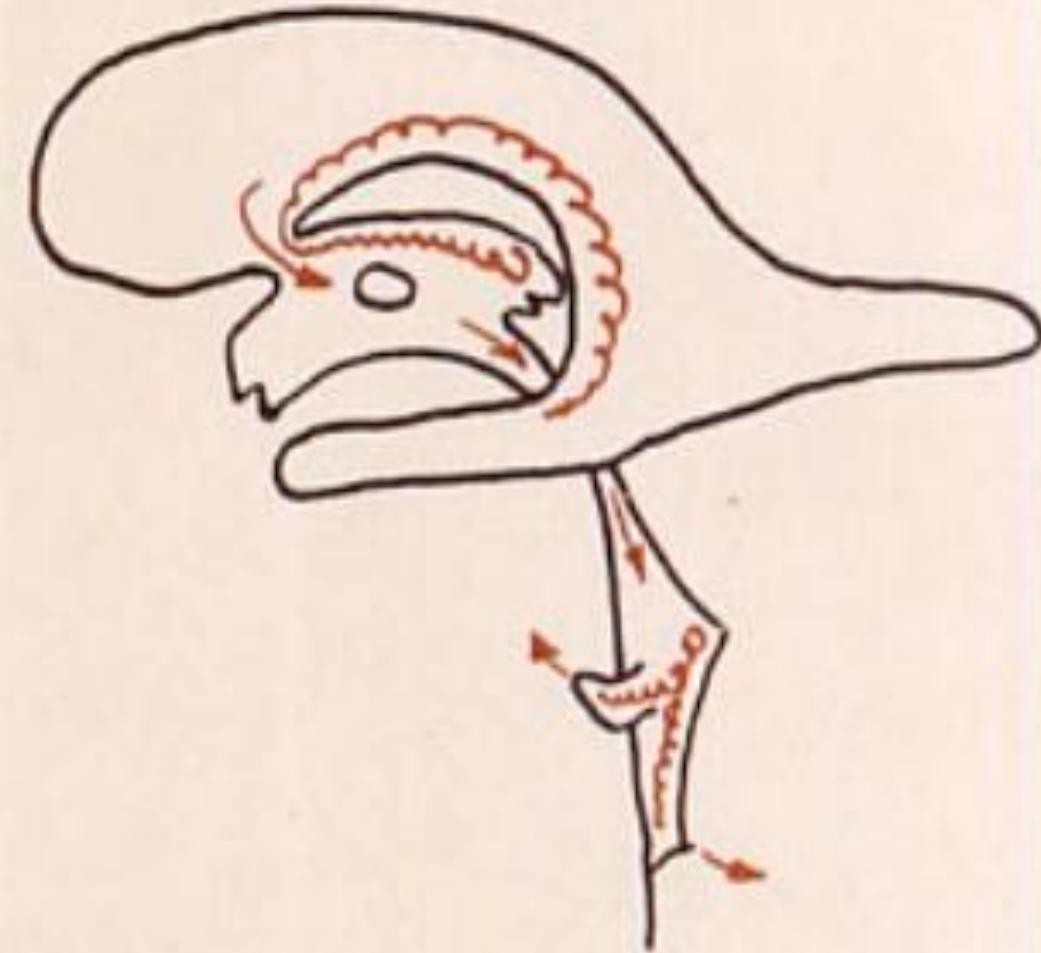
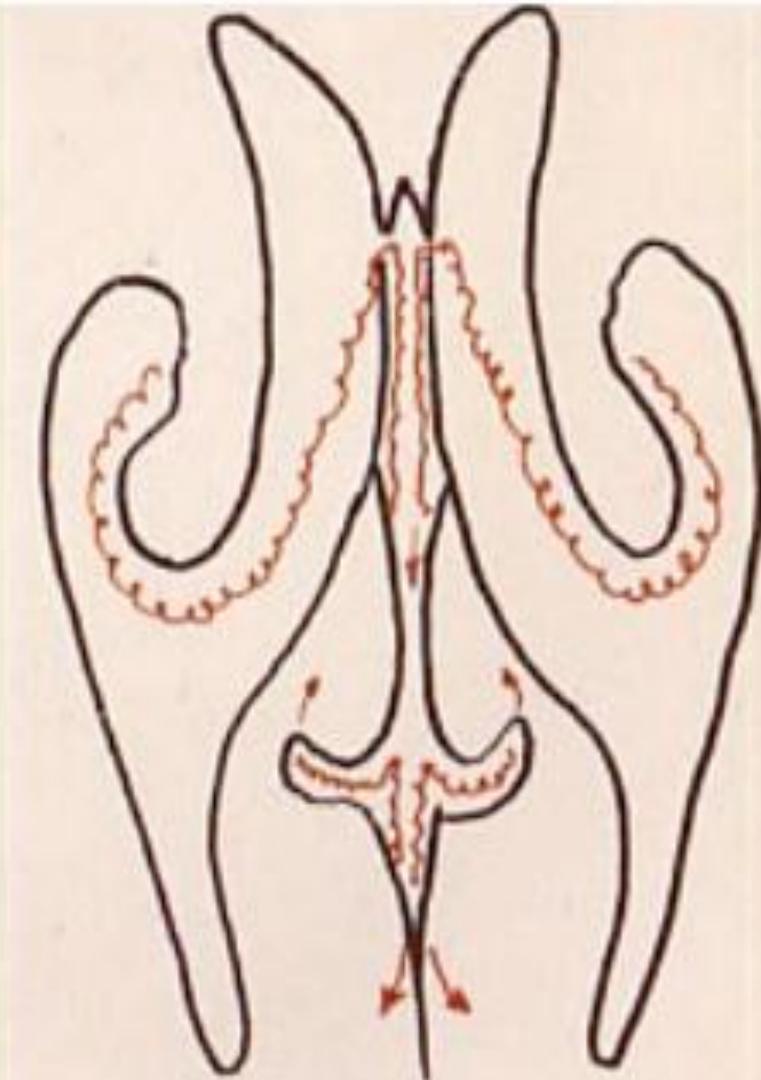
Rappels anatomiques

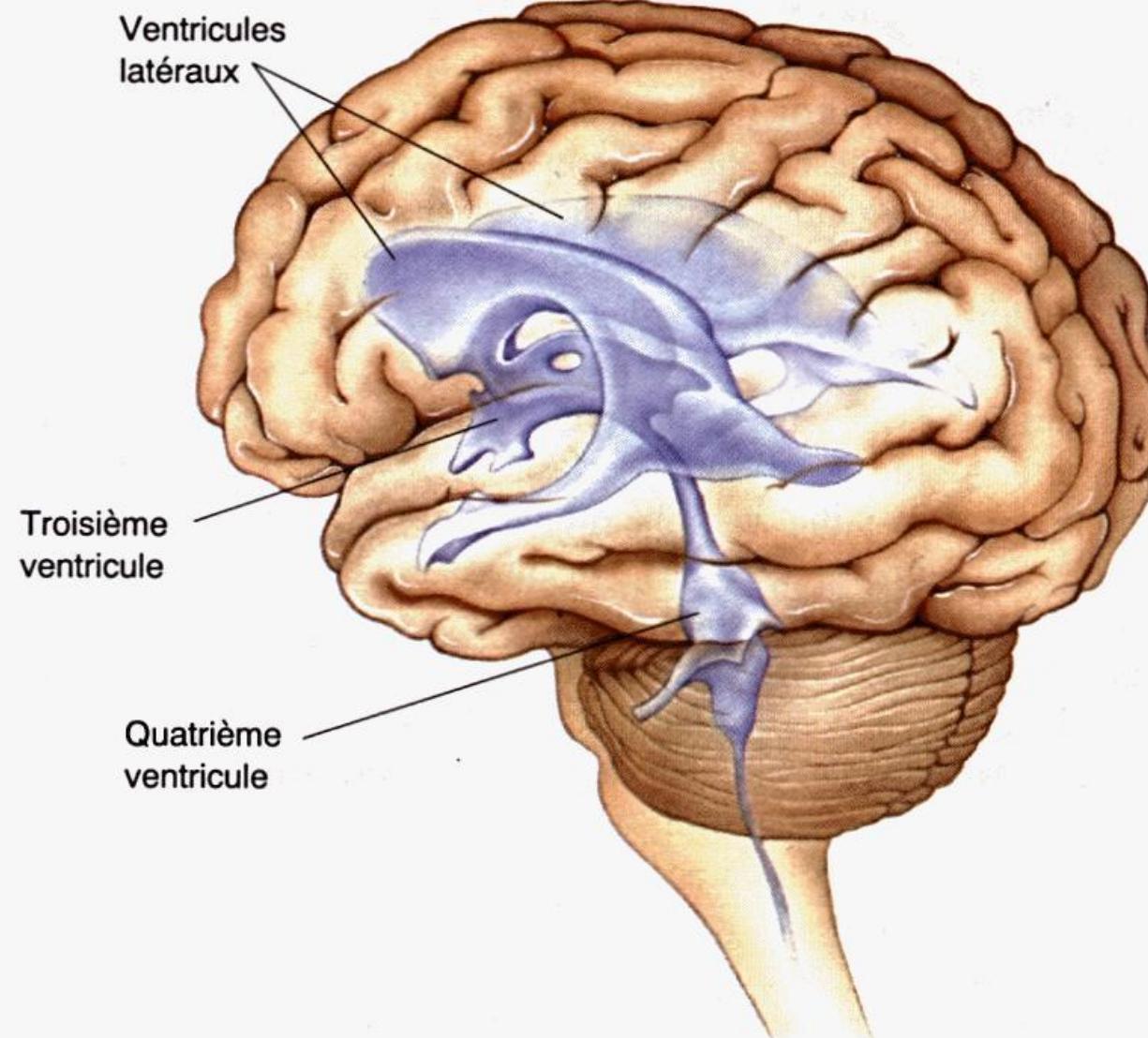
Troisième ventricule :

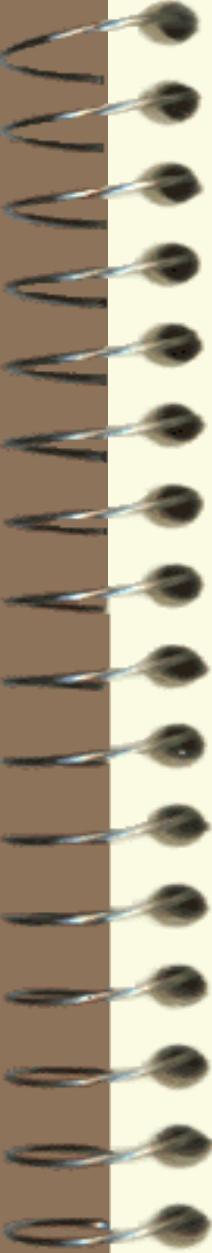
- Impair et médian.
- L'aqueduc de Sylvius fait communiquer le 3^{ème} ventricule avec le 4^{ème} ventricule, c'est un canal de 15 mm de long.

Quatrième ventricule :

- C'est une dilatation du canal épendymaire,
- ayant des ouvertures latérales ce sont les trous de Magendie et de Luschka.





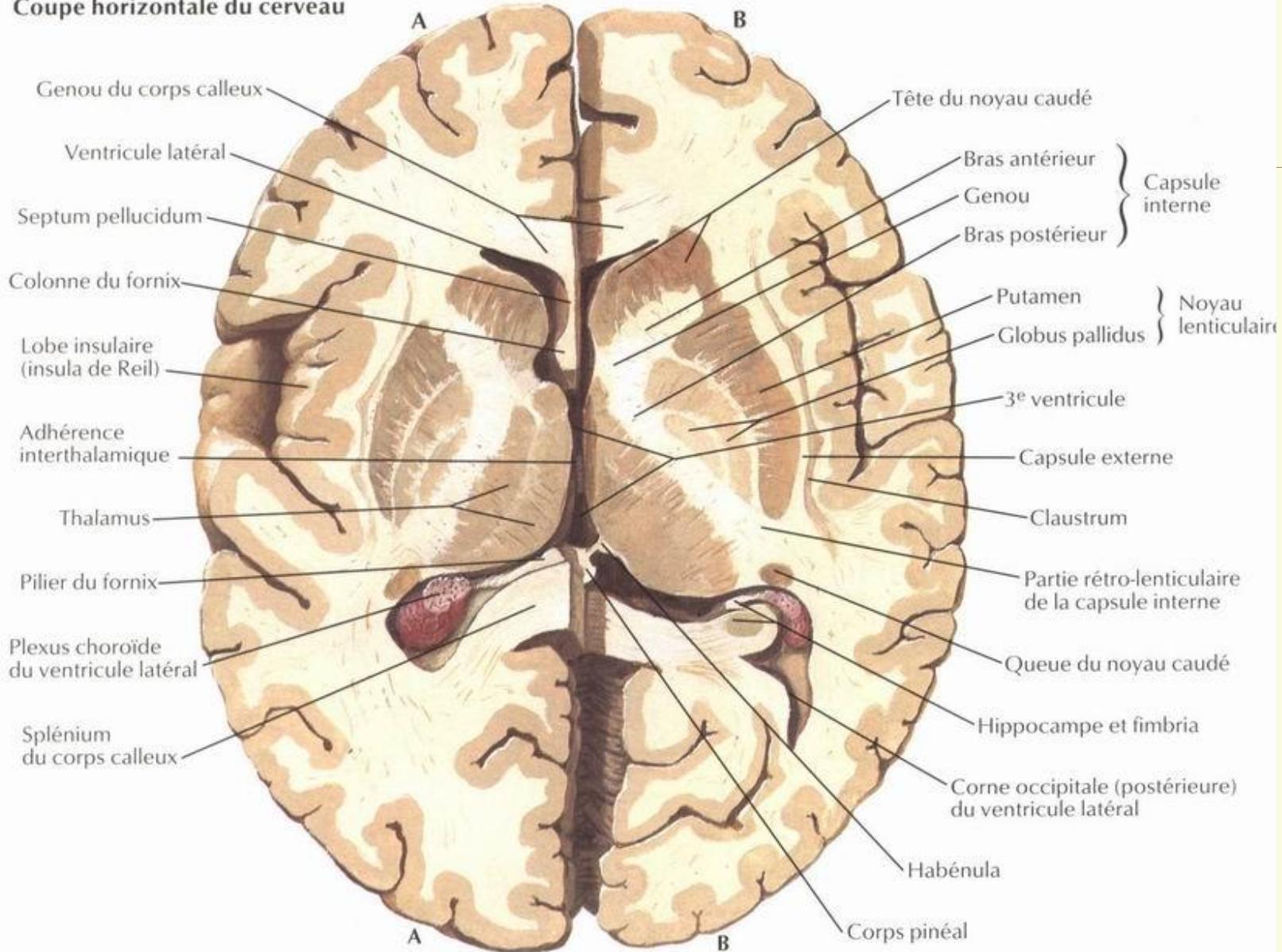


Rappels anatomiques

Plexus choroïdes :

Ils existent au niveau des parois latérales des ventricules latéraux et le toit du 3ème ventricule et du 4ème ventricule

Coupe horizontale du cerveau





PHYSIOLOGIE DU LCR :

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%).

Cette production n'est pas influencée par la pression intracrânienne,

c'est un phénomène **actif** qui nécessite d'énergie.

PHYSIOLOGIE DU LCR :

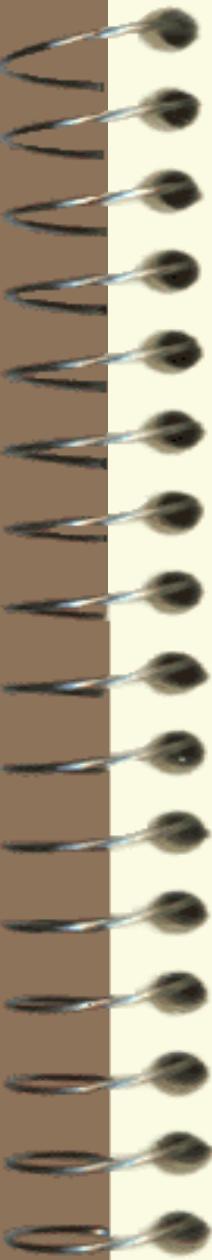
Volume total :

- Nourrisson : 40 - 60 ml ;
- Enfant : 60 - 80 ml ;
- Adolescent : 80 - 120 ml ;
- Adulte : 120 - 150 ml (M=140)
 - ✓ 40 cc dans les ventricules
 - ✓ 100 cc dans les ESA
 - 25cc ESA cérébraux
 - 75cc ESA spinaux

PHYSIOLOGIE DU LCR :

Sécrétion du LCS :

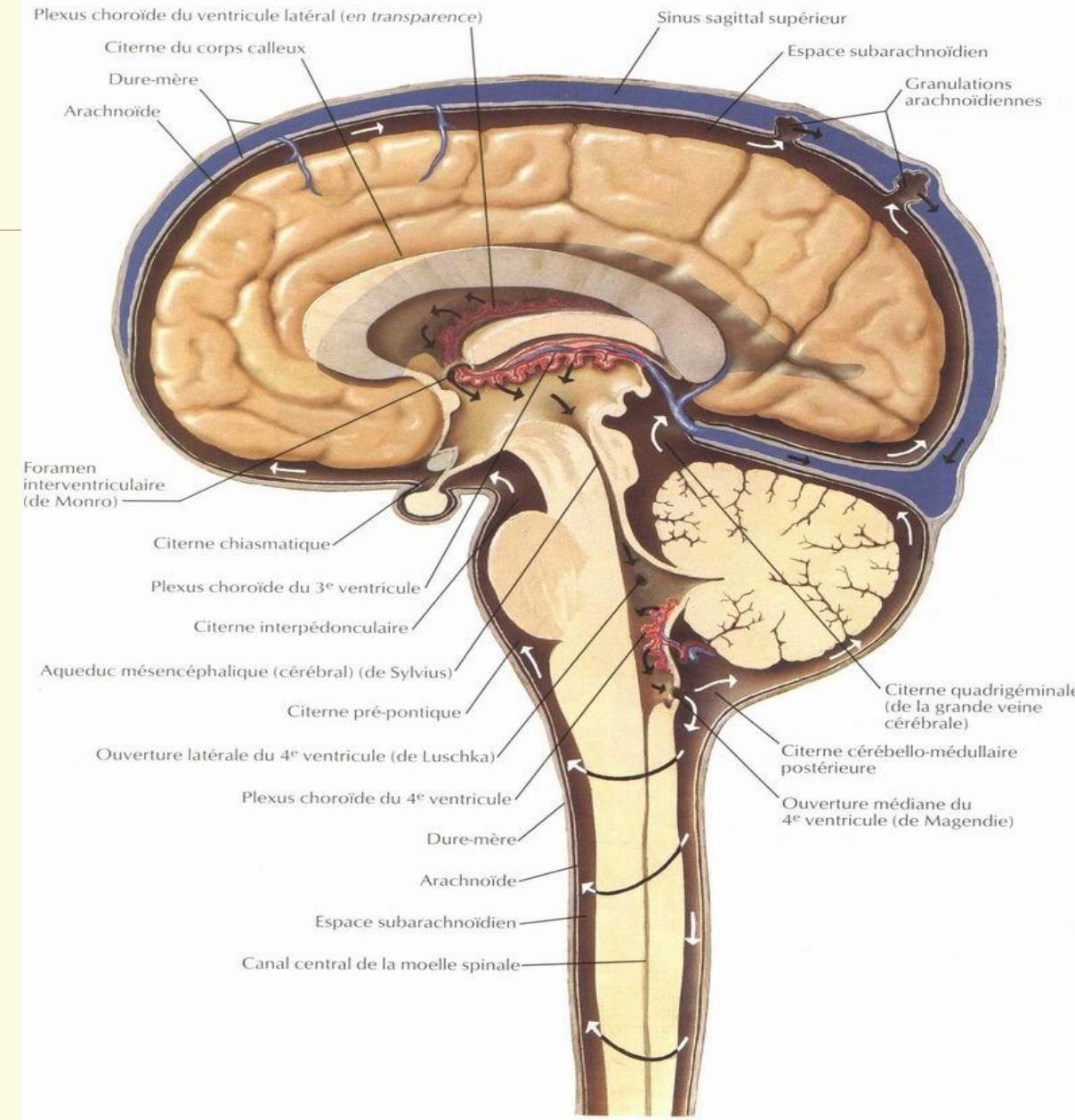
- Le débit du LCS est de 21 ml/h
soit 0.4ml/min chez l'adulte, 0.1 ml/min chez nourrisson et de 0.3 ml/mn chez l'enfant.
- voisinant 500 ml/j chez l'adulte (renouvellement 3 à 4 fois par jour).



PHYSIOLOGIE DU LCR :

Circulation :

- Le LCS produit passe des ventricules latéraux vers le 3ème ventricule par les trous de **Monro** puis vers le 4ème ventricule par **l'aqueduc de Sylvius**.
- A ce secteur intraventriculaire se juxtapose un autre, péri cérébral et péri médullaire (cisternes, espaces sous arachnoïdiens).
- Les deux secteurs communiquent par les trous de **Luschka** et **Magendie** situés au niveau du 4ème ventricule.



PHYSIOLOGIE DU LCR :

Résorption :

- La résorption du LCS se situe principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes de Pacchioni(invaginées dans les 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.
- C'est un phénomène passif qui obéit au gradient de pression entre l'espace sous arachnoïdien et le sinus.
- Un passage du LCR à travers les cellules épendymaires et le tissu cérébral (résorption transépendymaire) s'observe essentiellement en situation pathologique.

PHYSIOLOGIE DU LCR :

Composition :

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

PHYSIOLOGIE DU LCR :

Pression hydrostatique du LCR :

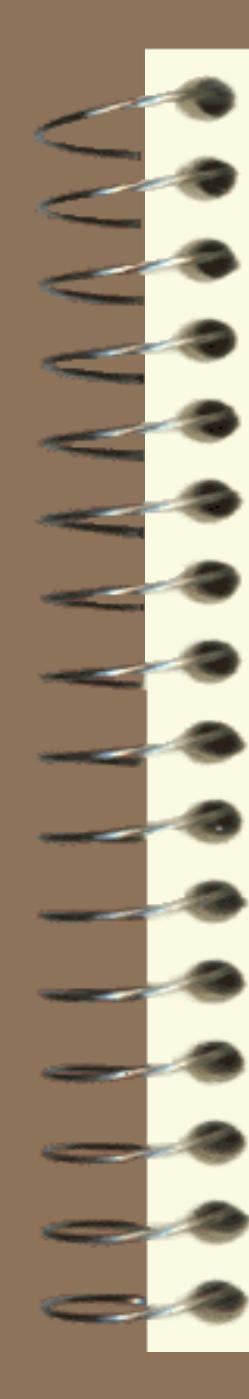
- Entre 7 et 15 cm H₂O chez l'adulte ;
- 5 à 7 cm H₂O chez le nourrisson.
- Elle varie aussi en fonction de la position couchée ou debout.



PHYSIOLOGIE DU LCR :

Rôle :

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



PHYSIOLOGIE DU LCR :

Il existe un équilibre entre la sécrétion et la résorption

Sécrétion = résorption



PHYSIOPATHOLOGIE :

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

- ❖ Anomalie de circulation
- ❖ Troubles de la résorption
- ❖ Anomalie de la sécrétion



PHYSIOPATHOLOGIE :

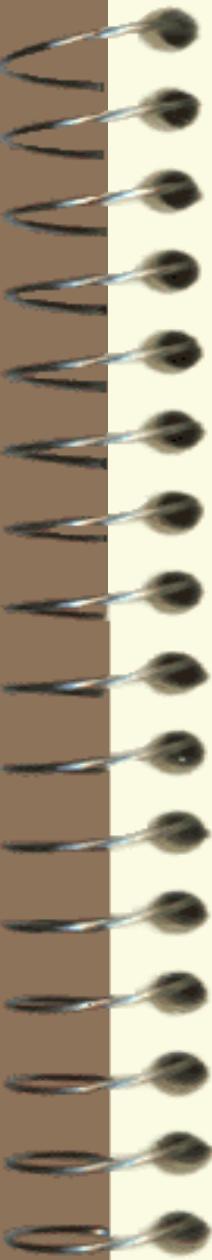
Anomalie de la sécrétion :

- ✓ Rare
- ✓ Une hyperproduction
- ✓ Certaines tumeurs des plexus choroïdes (papillomes).

PHYSIOPATHOLOGIE :

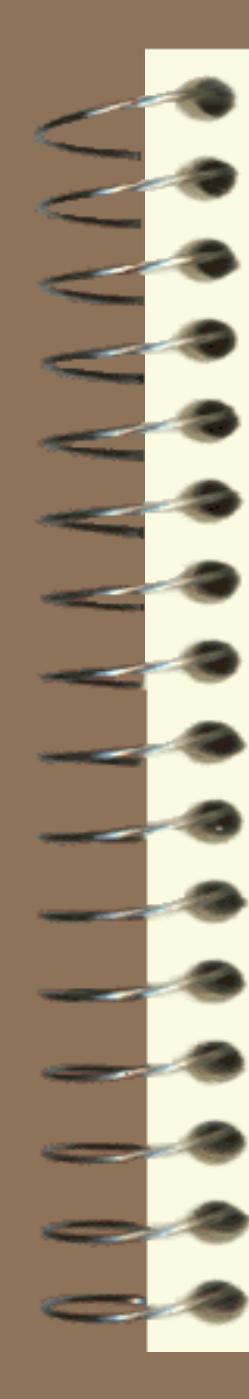
Anomalie de la circulation :

- le mécanisme le plus fréquent
- hydrocéphalies **obstructives** dites hydrocéphalies **non communicantes**
- Le blocage se produit le plus souvent au niveau :
 - des ventricules latéraux et V3 : Le blocage est en règle tumoral, obstruant un ou les deux trous de Monro (**kyste colloïde**).
 - de l'aqueduc de Sylvius : Ce sont avant tout des sténoses congénitales isolées, ou associées dans un cadre plurimalformatif. Ces sténoses peuvent également résulter de **gliomes péréiaqueducaux** ou **pinéalomes**.



PHYSIOPATHOLOGIE :

- du 4ème ventricule : Il peut être obstrué par une tumeur siégeant dans la lumière (**médulloblastome, épendymome**), ou par une tumeur névraxique dont l'expansion vient combler la lumière ventriculaire (**tumeur du tronc cérébral**).
- de la sortie de la filière ventriculaire : Le plus souvent bloquée par une malformation : imperforation du trou de Magendie, anomalie de la charnière osseuse (malformation ou syndrome de Chiari, de Dandy Walker, Kyste arachnoïdien).
- des espaces sous arachnoïdiens : hydrocéphalie communicante. L'obstacle des espaces péricérébraux (par arachnoïdite). des sinus veineux et elle est responsable de la dilatation ventriculaire par accumulation du LCS en amont.



PHYSIOPATHOLOGIE :

Troubles de la résorption :

- L'obstruction ou la destruction des villosités arachnoïdiennes résulte d'**hémorragies ménингées** ou de **ménингites purulentes**.
- thrombose des sinus veineux intra-crâniens, agénésie, “colmatage” des villosités arachnoïdiennes (hydrocéphalies communicantes liées à un blocage extra ventriculaire).

PHYSIOPATHOLOGIE :

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.

CLASSIFICATIONS :

Classification de Russel



L'hydrocéphalie obstructive et non obstructive :

- L'obstruction se fait à un point quelconque de la voie majeure de résorption du LCS (du système ventriculaire aux espaces sous arachnoïdiens).
- Si bien que la cause ou la condition pour qu'une hydrocéphalie soit non obstructive doit être soit une hyperproduction de LCS (cause extrêmement rare d'hydrocéphalie) soit une malabsorption due à une thrombose du sinus

CLASSIFICATIONS :

Classification de Dandy

→ L'hydrocéphalie communicante et non communicante

- Cette classification distingue les hydrocéphalies selon l'existence ou l'absence d'une communication entre les ventricules latéraux et les espaces sous arachnoïdiens lombaires (confirmée par l'injection de produit de contraste dans les ventricules latéraux puis contrôle de sa présence au niveau lombaire) .

CLINIQUE :

Chez le nourrisson :

- Refus du biberon, pleurs, vomissements, altération de l'état général, somnolence ;
- augmentation du périmètre crânien, peau amincie avec dilatation veineuse, exophthalmie, regard en coucher de soleil,
- fontanelles ouvertes, bombantes, tendues, non pulsatiles ; disjonction des sutures.
- Appréciation du développement psycho-moteur (absence de réflexes archaïques, hypertonus ?)

CLINIQUE :



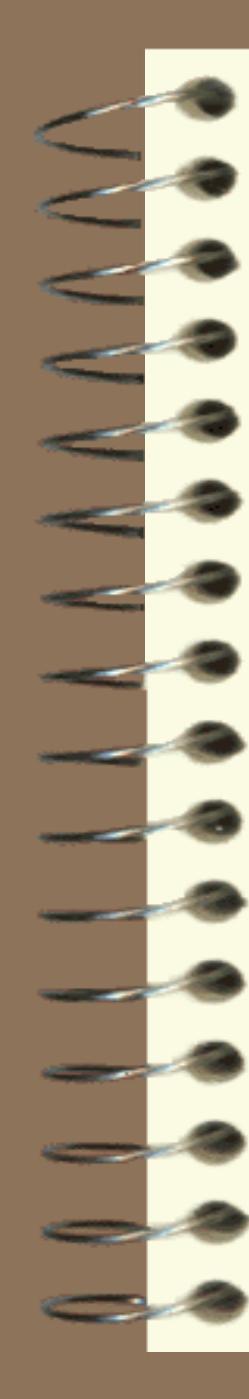
Disjonction des sutures

CLINIQUE :



CLINIQUE :



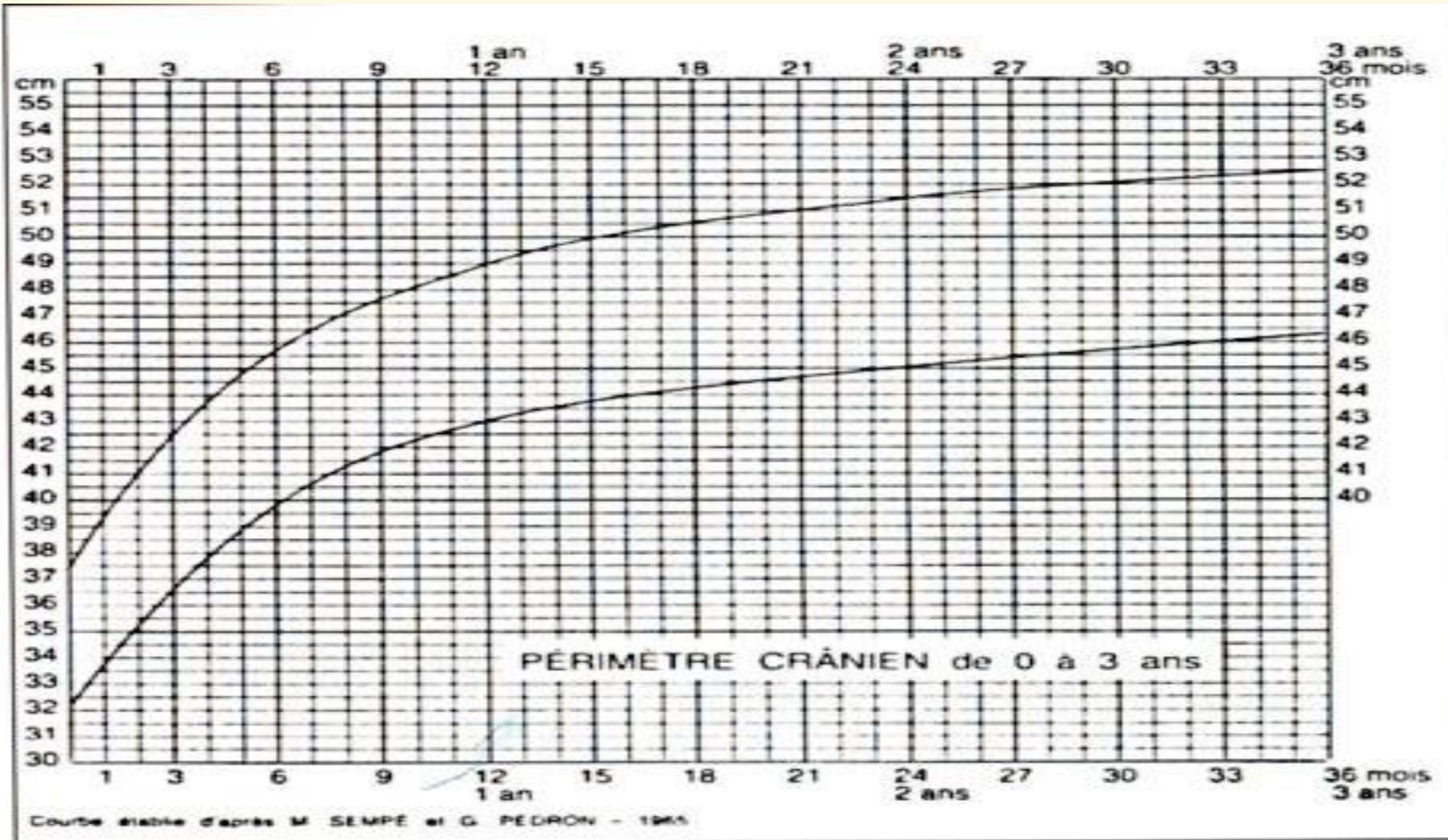


CLINIQUE :

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).



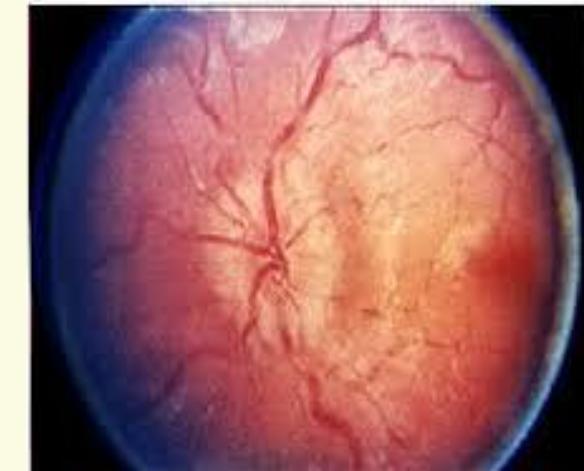


Périmètre crânien de l'enfant.

CLINIQUE :

Chez l'adulte :

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





PARACLINIQUE :

1 - Échographie trans-fontanellaire :

- Examen atraumatique fournissant des informations morphologiques chez le nourrisson à fontanelle ouverte.
- Insuffisante pour le diagnostic étiologique

PARACLINIQUE :

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'acqueduc du mésencéphale ? anévrisme de l'ampoule de Galien,
- **uni ou biventriculaire** : kyste colloïde ? tumeur thalamique ?....

PARACLINIQUE :

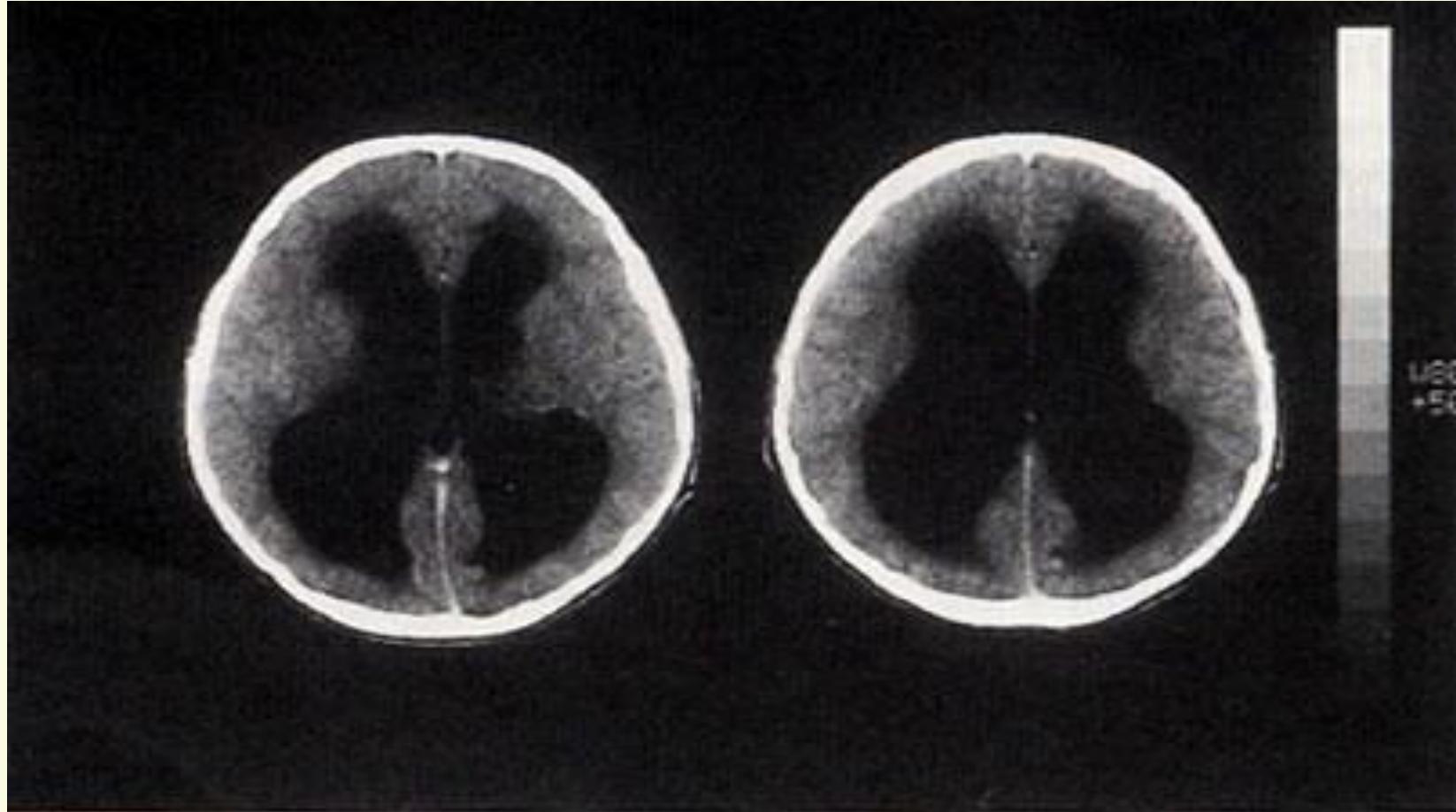
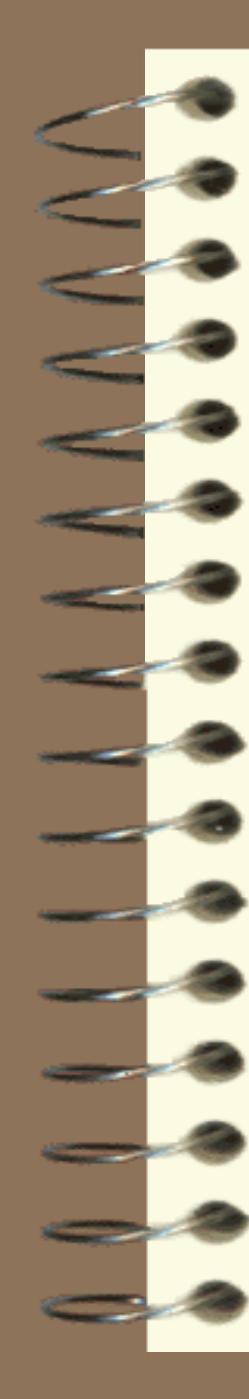
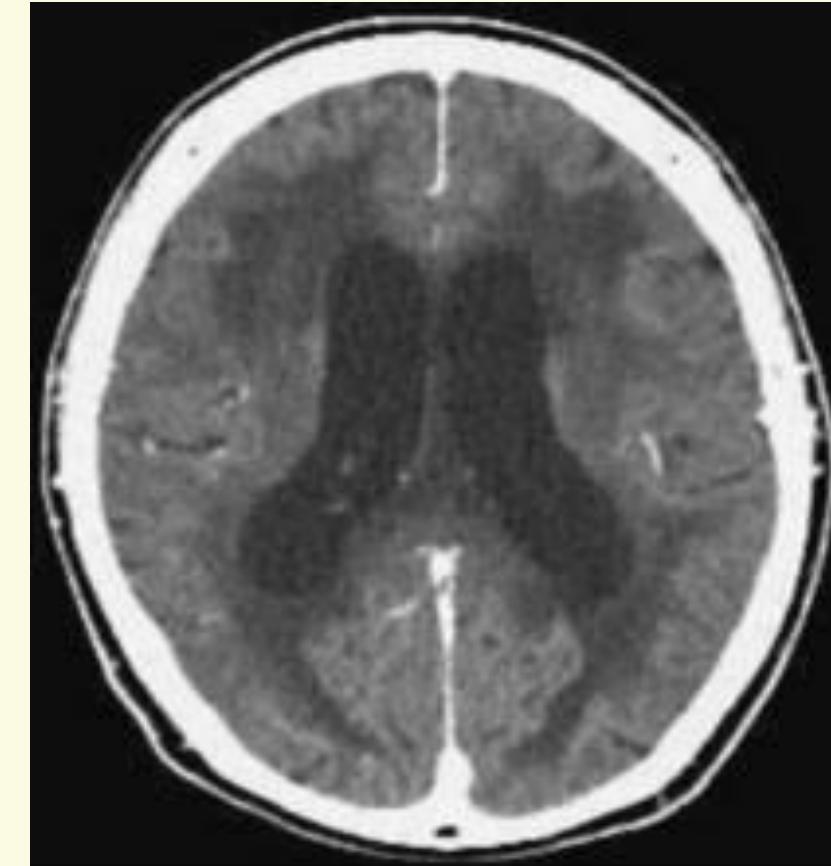


Fig 1 : TDM. Hydrocéphalie.



PARACLINIQUE :

*Résorption
transependymaire
(scanner)*



PARACLINIQUE :

3 - IRM:

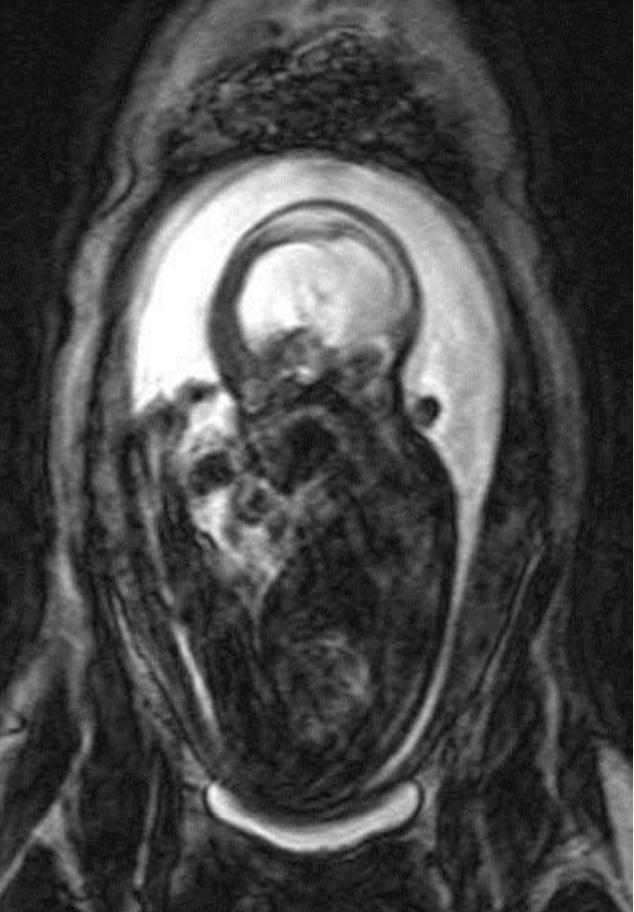
Dilatation ventriculaire. Hypersignal péri-ventriculaire (résorption). Intérêt pour la fosse postérieure, et les coupes sagittales. Possibilité d'image cinétique (de “flux”).

4 - Radiographie du crâne:

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



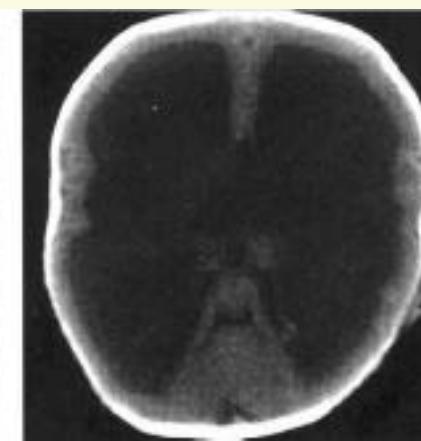
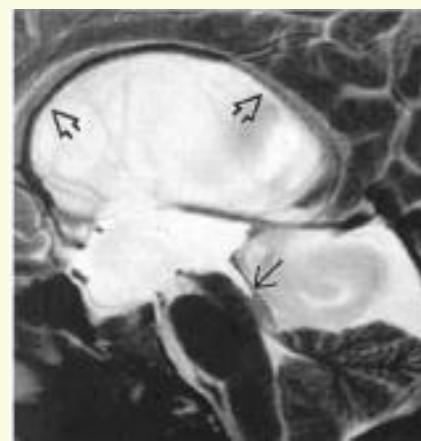
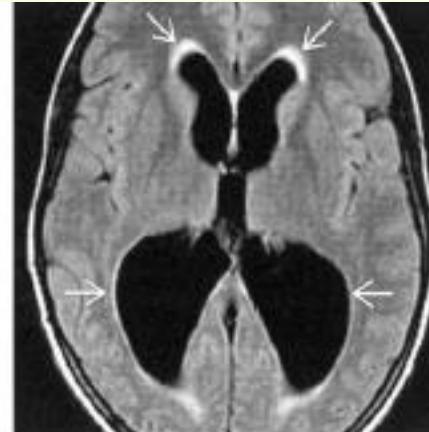
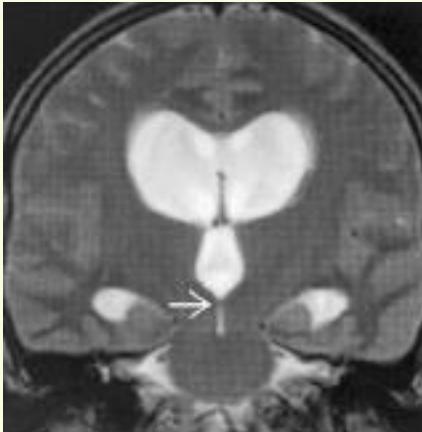
PARACLINIQUE :

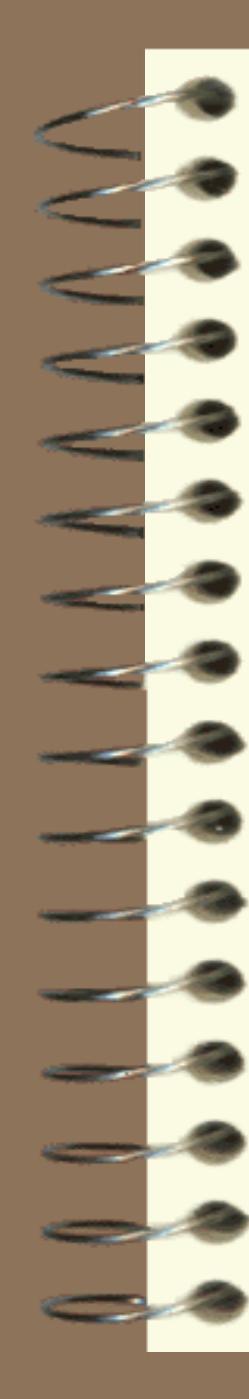


*IRM du
fœtus*



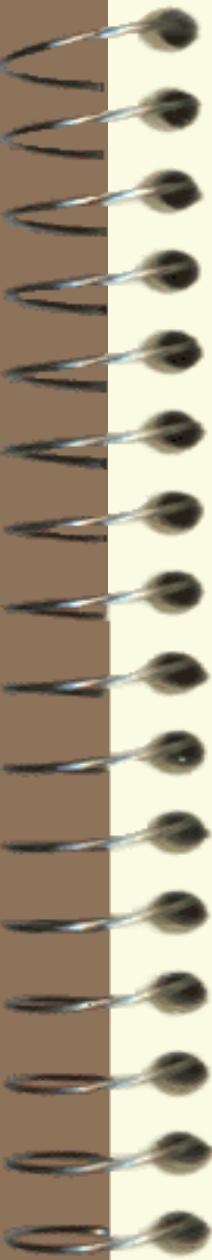
PARACLINIQUE :





DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

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



ÉTIOLOGIES :



Malformatives :

- 1/ Dysraphismes (myéloméningocèles, 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

ÉTILOGIES :

Tumorales :

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

ÉTIOLOGIES :

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

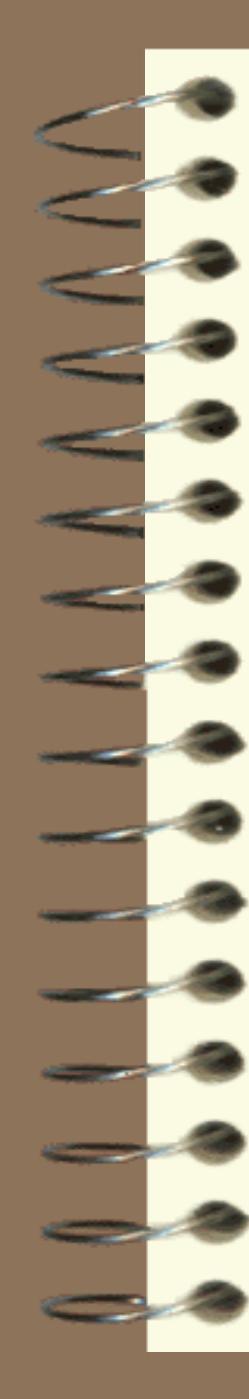
ÉTIOLOGIES :

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 :

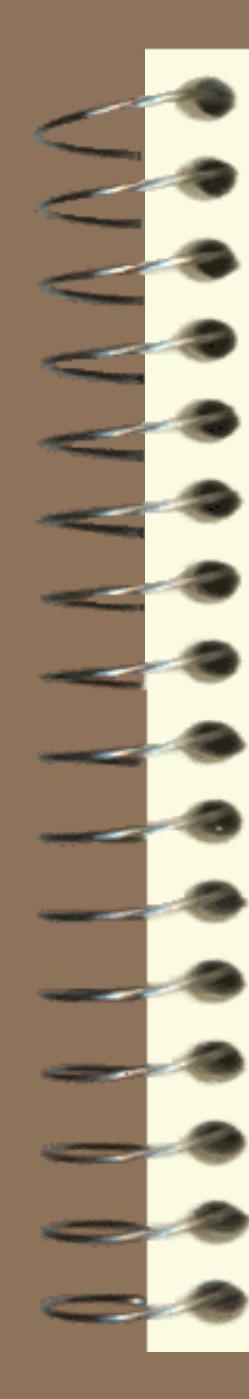


TRAITEMENT :



Les objectifs du traitement :

- Le traitement de l'hydrocéphalie doit permettre de freiner l'augmentation excessive du périmètre crânien,
- d'éviter les risques vitaux inhérents de l'hydrocéphalie
- et d'assurer un bon développement psychomoteur.



TRAITEMENT :

 *Les moyens thérapeutiques :*

1- Le traitement médical :

2- le traitement étiologique :

2- le traitement chirurgical de HDC :

TRAITEMENT : *Médical* :

- Peu efficace
- L'Isosorbide plus récemment l'**Acétazolamide (DIAMOX)** à la dose de 40 à 50 mg/kg) et le Furosémide (1 à 3mg/kg/j) sont expérimentalement capables de réduire la production du LCS.
- Ces deux médicaments peuvent être donnés en association et ont donné des résultats encourageants dans les hydrocéphalies post-hémorragiques ou post infectieuses.

TRAITEMENT : *Chirurgical* :

le traitement étiologique :

1 IL consiste à lever l'obstacle qui entrave la circulation du LCS :

- ✓ Le traitement d'une malformation vasculaire.
- ✓ L'exérèse d'une tumeur précédée d'une dérivation.
- ✓ L'exérèse ou la destruction des plexus choroïdes est une méthode actuellement abandonnée. Cependant, la coagulation des plexus choroïdes par voie endoscopique a été utilisée par certains dans les hydrocéphalies communicantes modérées et en cas d'échecs de shunt répétés.

2 Traitement des méningites bactériennes :

TRAITEMENT : *Chirurgical* :



Les dérivations extrathécales du LCR:

- A) Ventriculo-cisternostomie (VCS):
- B) dérivation ventriculo-péritonéale (DVP)
- C) dérivation ventriculo-cardiaque (DVA)
- D) dérivation lombo-péritonéale
- E) dérivation ventriculaire externe (DVE)

TRAITEMENT : *Chirurgical* :

A) **Ventriculo-cisternostomie (VCS):**

Cette technique a pour but de mettre en communication le troisième ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens au niveau de la citerne interpédonculaire par perforation du plancher ventriculaire. L'orifice est créé à l'aide d'un trocart en condition stéréotaxique ou sous contrôle endoscopique.

Indiquée dans les sténoses de l'aqueduc du mésencéphale.

TRAITEMENT : *Chirurgical* :

B) dérivation ventriculo-péritonéale (DVP)

- Dérivation ventriculaire interne avec pose d'une valve
- actuellement le plus souvent réalisée

TRAITEMENT : Chirurgical :

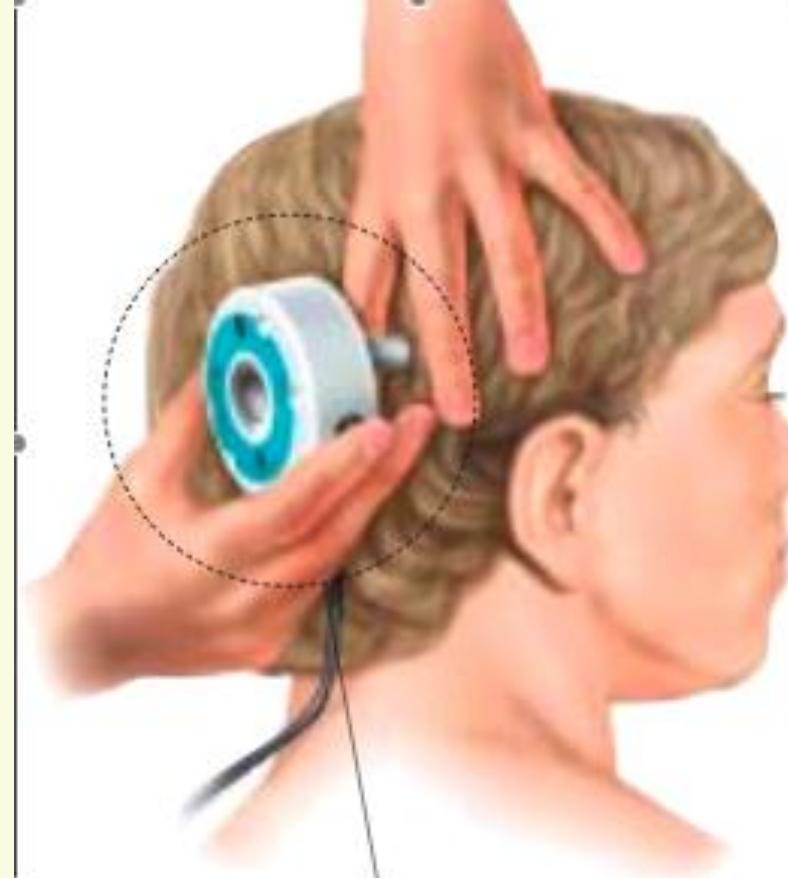


TRAITEMENT : Chirurgical :

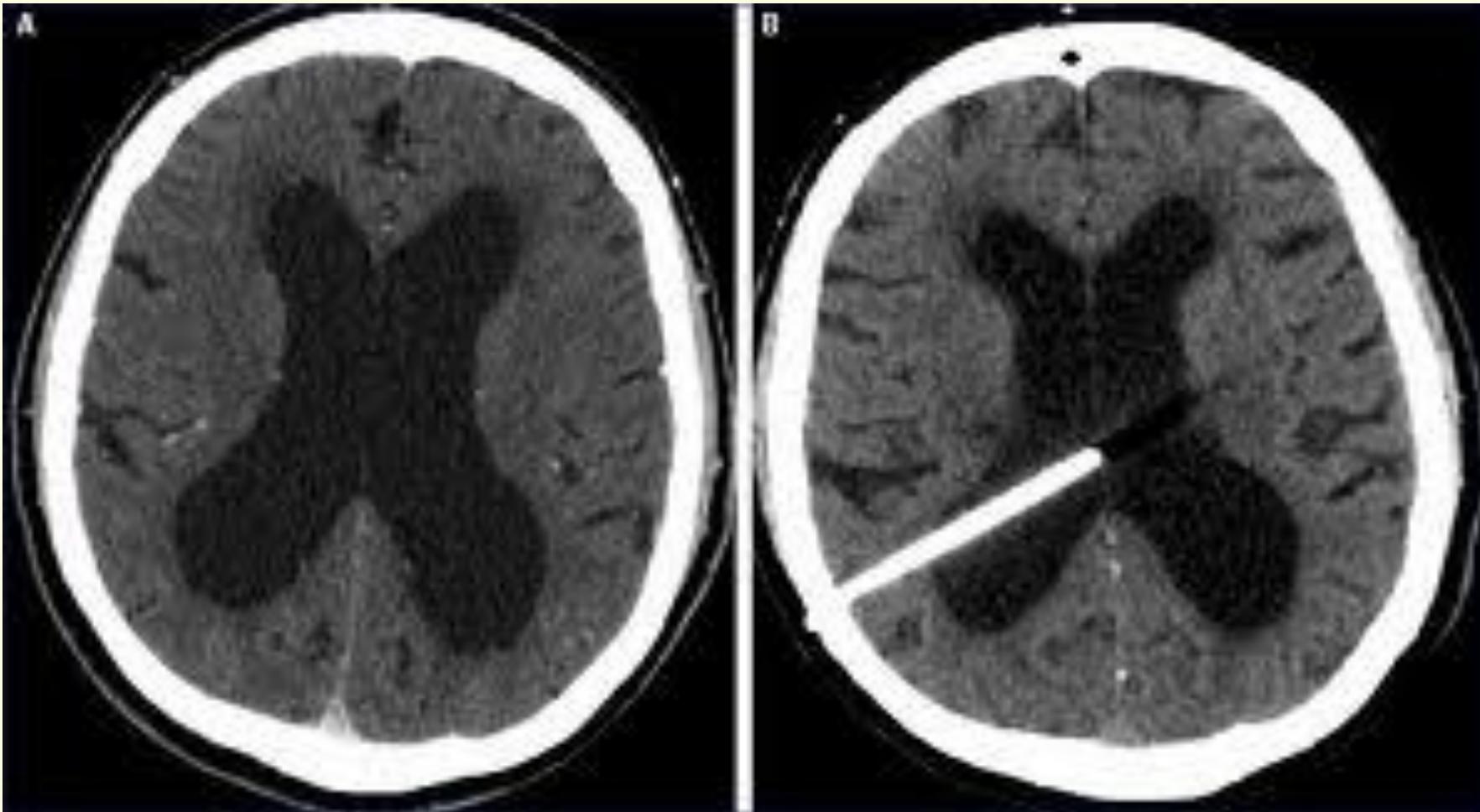


*Exemple de
valve
réglable*

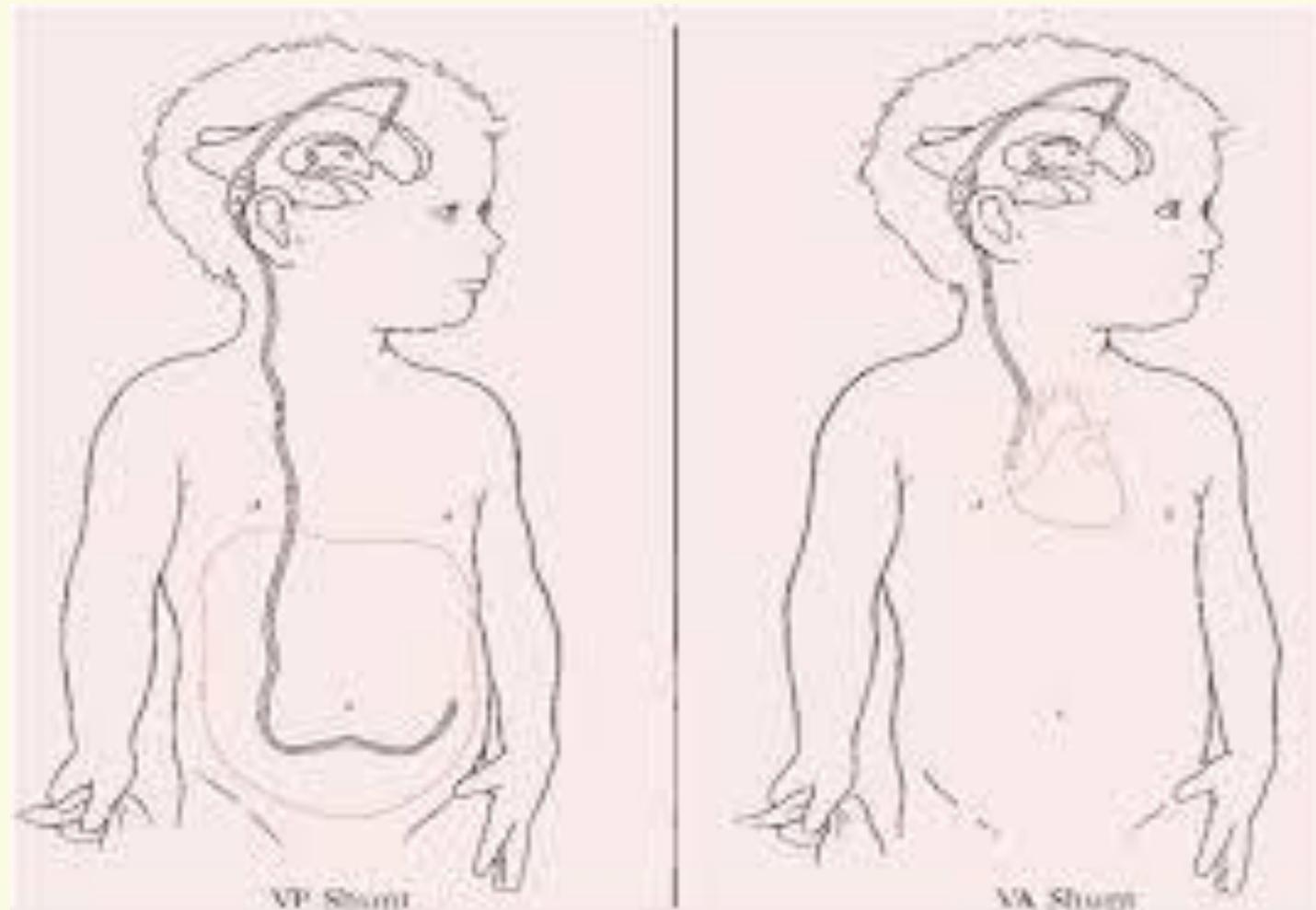
TRAITEMENT : *Chirurgical* :



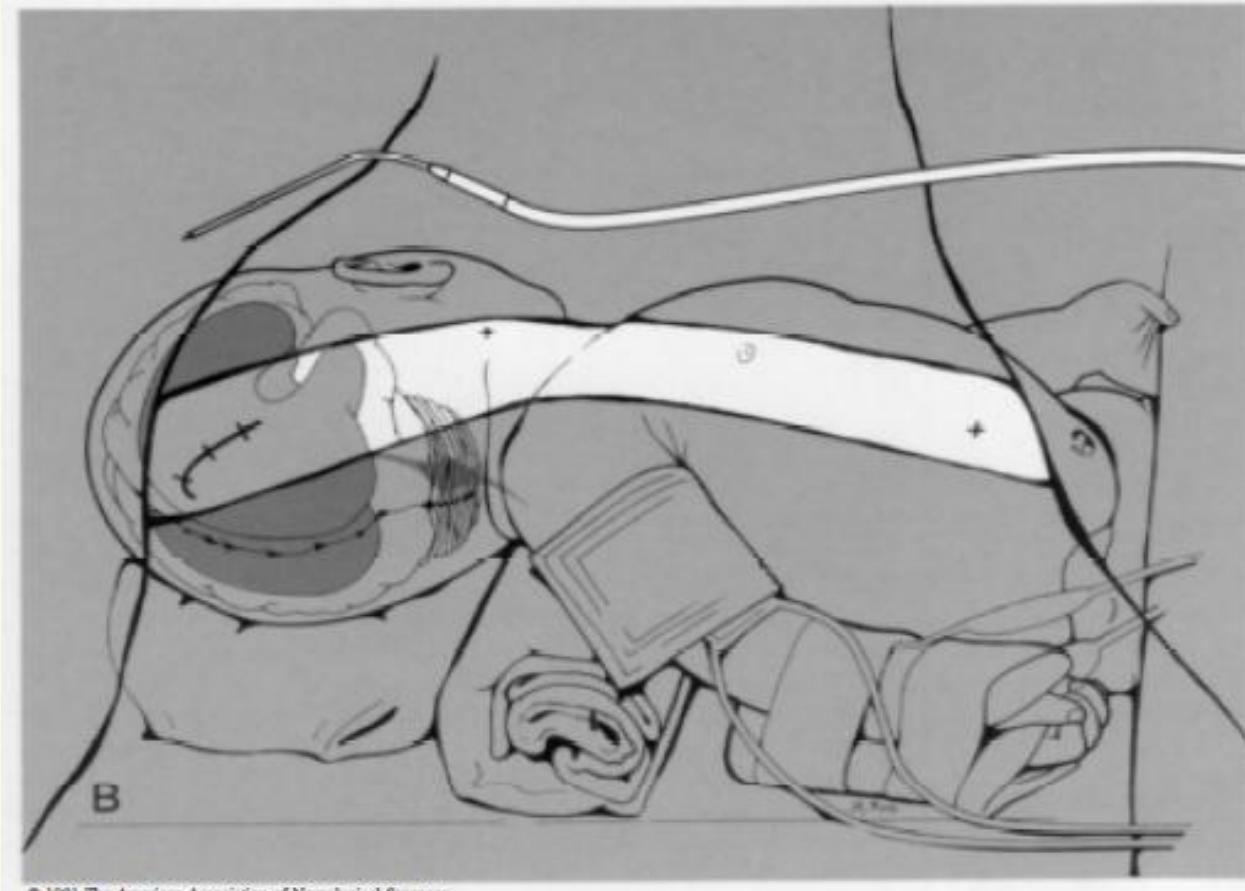
TRAITEMENT : Chirurgical :



TRAITEMENT : Chirurgical :

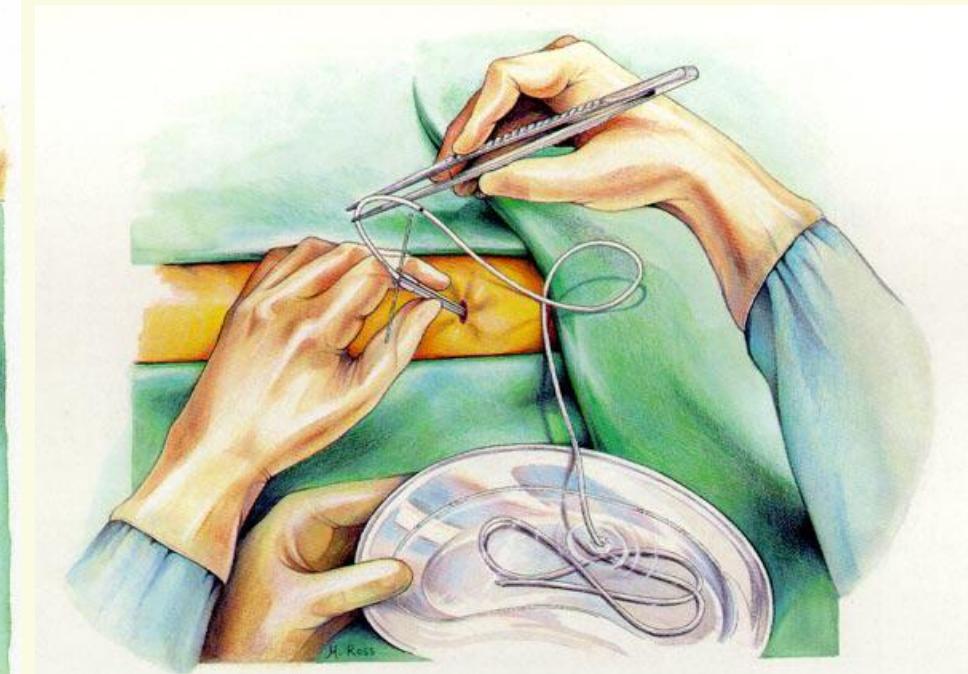
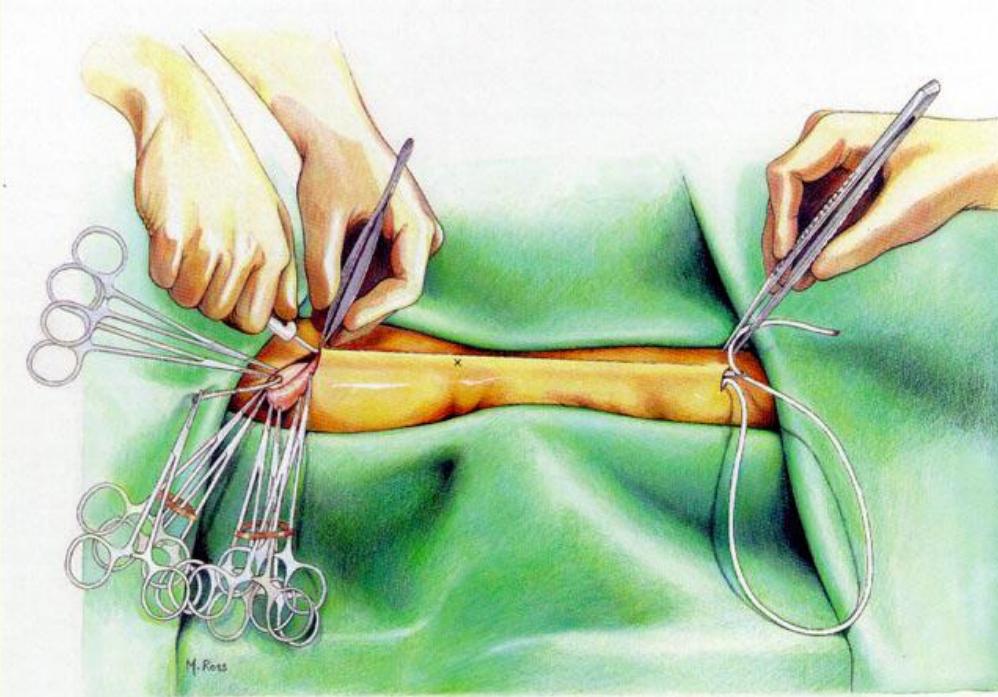


TRAITEMENT : *Chirurgical* :

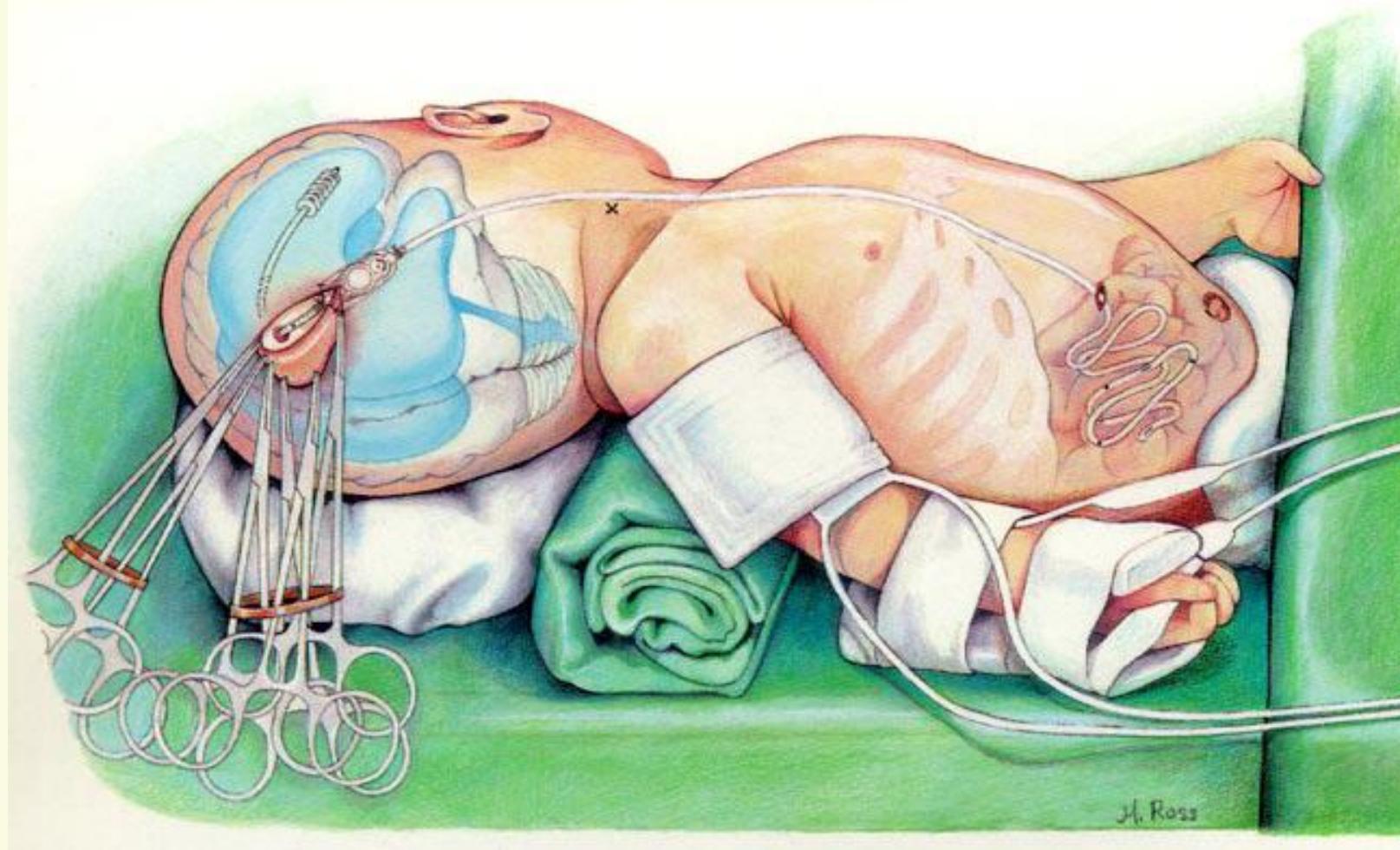


© 1991 The American Association of Neurological Surgeons

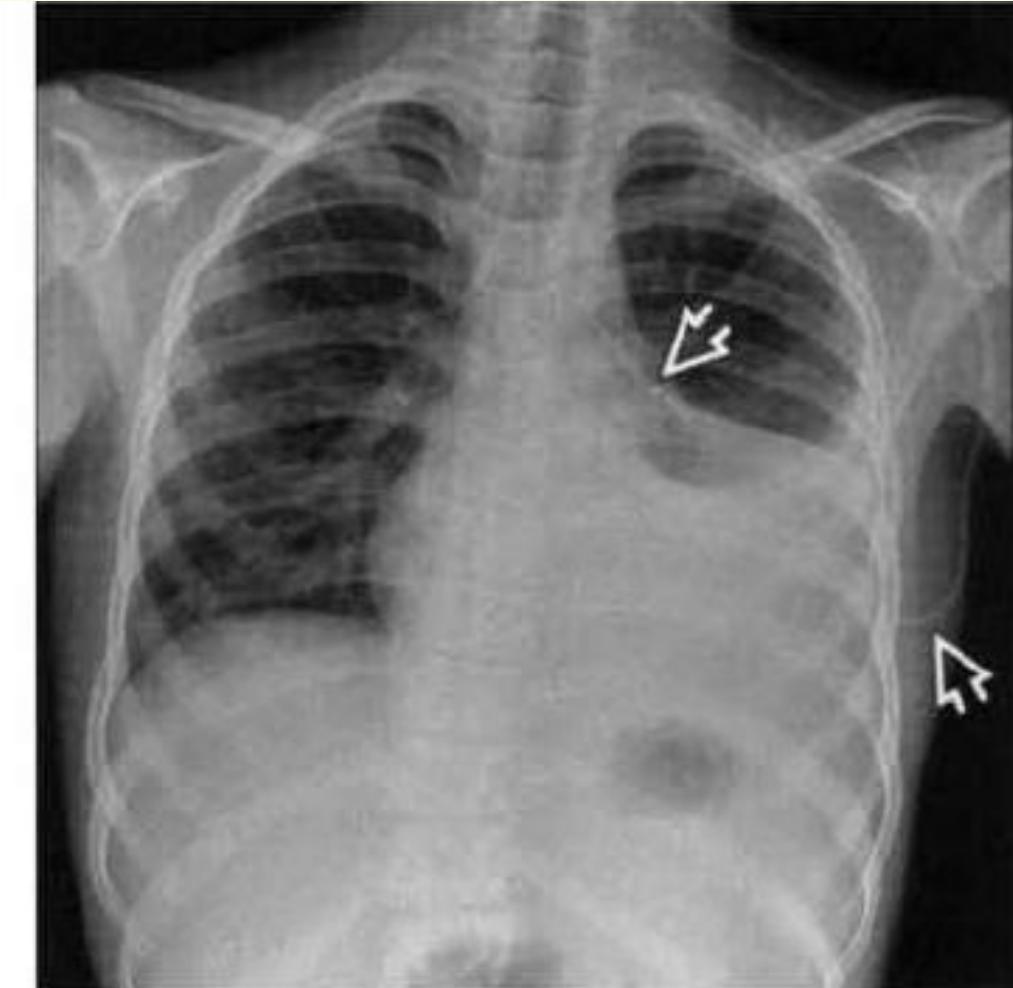
TRAITEMENT : Chirurgical :

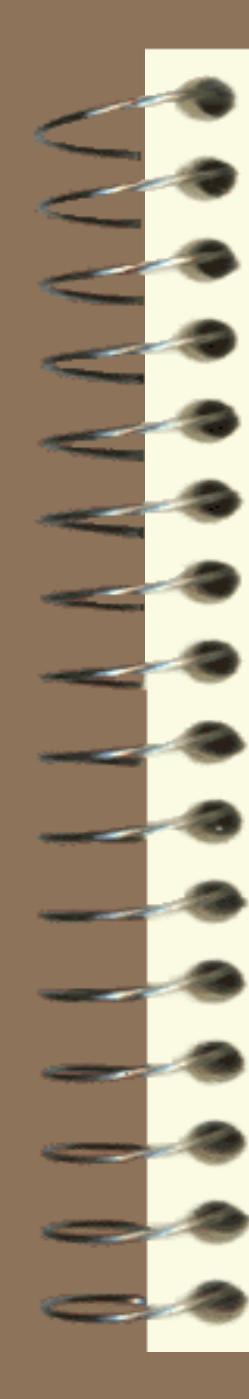


TRAITEMENT : *Chirurgical* :



TRAITEMENT : Chirurgical :





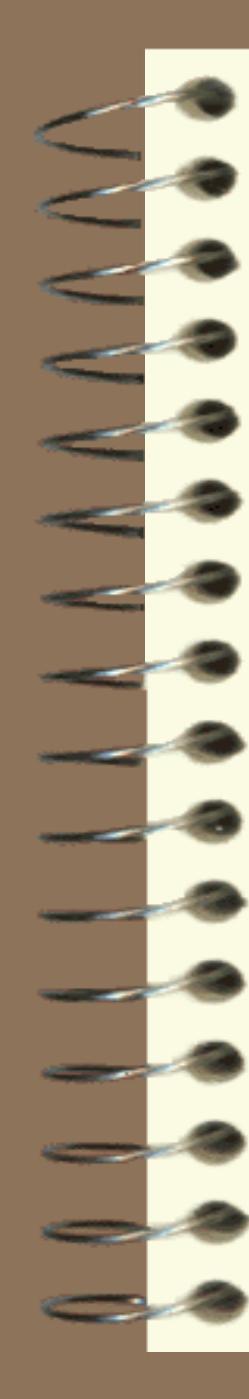
TRAITEMENT : *Chirurgical* :





TRAITEMENT : *Chirurgical* :

-  *C) dérivation ventriculo- atriale (DVA)*
-  *D) dérivation lombo-péritonéale*

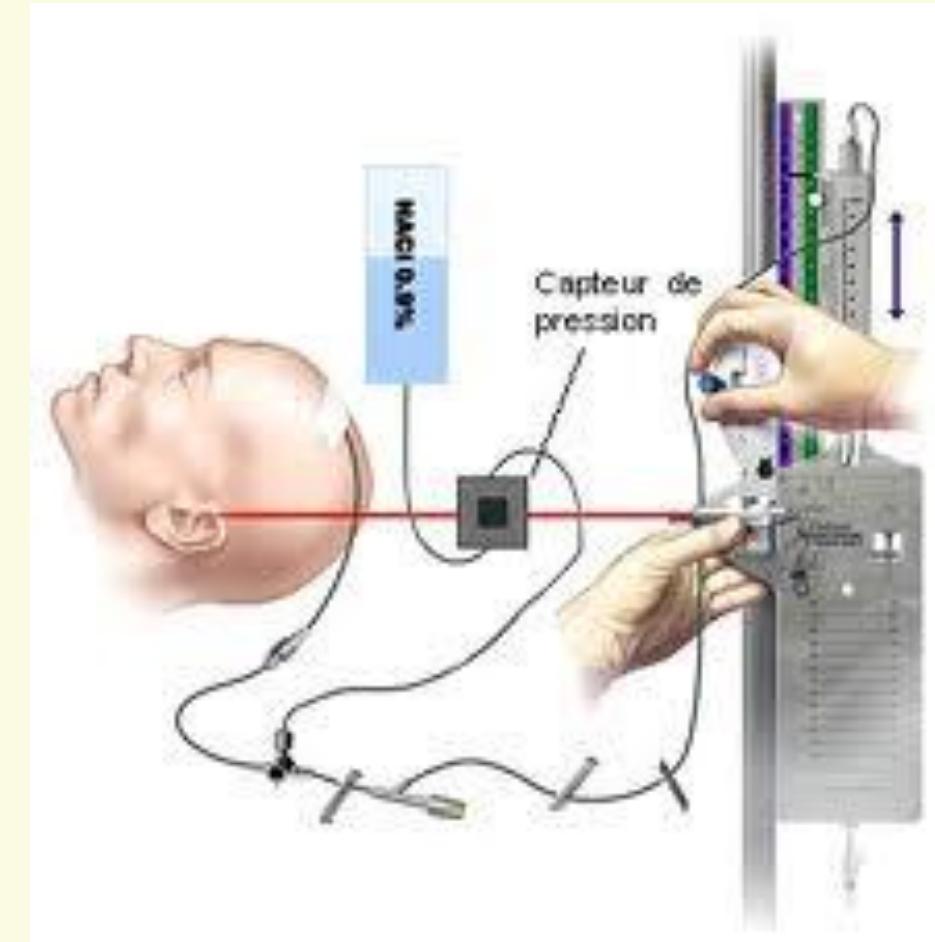


TRAITEMENT : *Chirurgical* :

E) dérivation ventriculaire externe (DVE)

Elles sont indiquées s'il existe **une méningite** encours jusqu'à stérilisation du LCS, dans les formes **post-hémorragiques** et dans tout les cas où le LCS trop riche en protéines car une concentration protéique importante conduirait rapidement à une obstruction du drain.

TRAITEMENT : *Chirurgical* :





MERCI