

# Hydrocéphalie

## INTRODUCTION

- L'hydrocéphalie est une distension progressive des espaces anatomiques intracrâniens ou siège normalement le LCR (espaces sous arachnoïdiens et ventricules) en rapport avec un déséquilibre entre la production, la circulation et la résorption du LCR.

## PHYSIOLOGIE

- A l'état normal, le L.C.S. est produit essentiellement au niveau des plexus choroïdes. Il s'agit d'une sécrétion stable d'environ 21ml/h chez l'enfant et l'adulte.
- Cette sécrétion est un phénomène actif qui à partir de son origine plexuelle ventriculaire, le L.C.S. s'écoule en direction de ses sites de résorptions. L'écoulement du L.C.S. dans les ventricules cérébraux, les citernes de la base du crâne et les espaces sous arachnoïdiens rachidiens et crâniens est un phénomène complexe.
- L'essentiel du L.C.S. est réabsorbé au niveau des sinus veineux crâniens.

## PHYSIOPATHOLOGIE

L'hydrocéphalie peut résulter de trois mécanismes :

- une hyperproduction de L.C.S.
  - une résistance accrue à sa circulation
  - une résistance accrue à sa résorption par élévation de la pression veineuse
- La conséquence de ces trois mécanismes est une augmentation de pression du L.C.S. afin de maintenir l'équilibre entre son débit de sécrétion et son débit de réabsorption.
  - Contrairement aux idées reçues, la dilatation ventriculaire ne résulte pas d'une inégalité entre sécrétion et résorption, elle est secondaire à l'augmentation de la pression hydrostatique du L.C.S

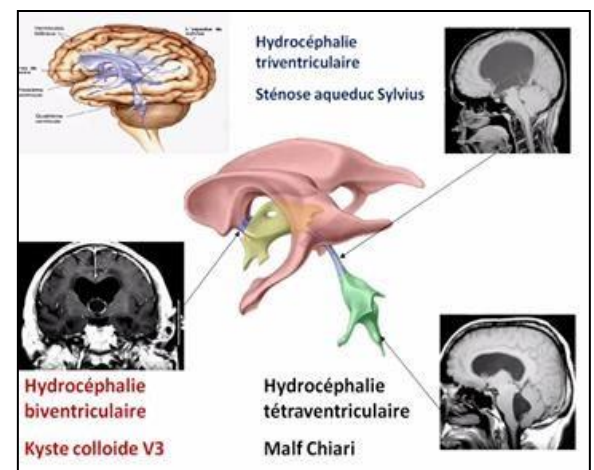
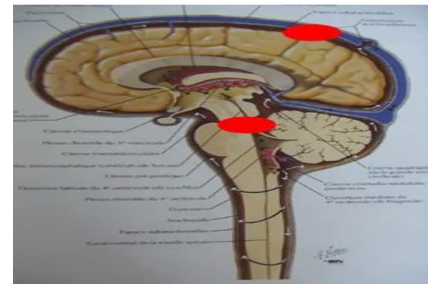
## Causes des hydrocéphalies

- Obstacle sur les voies d'écoulement
  - Tumeurs, malformations...
- Troubles de la résorption du LCS
  - Hémorragie, méningite.

## ETIOPATHOGENIE

### A. Causes prénatales

- Elles sont responsables des hydrocéphalies congénitales mais aussi d'hydrocéphalies se révélant dans la période néo-natale, voire tardivement dans l'adolescence. Elles sont d'origine malformative, infectieuse ou vasculaire
- Les sténoses malformatives de l'aqueduc de SYLVIVUS : Ces sténoses sont responsables d'environ 10% des hydrocéphalies du nourrisson
- La malformation de DANDY WALKER (1,5% des hydrocéphalies du nourrisson) est à l'origine d'une



hydrocéphalie par augmentation de résistance à la sortie du L.C.S. du IV<sup>e</sup> ventricule.

- La malformation d'ARNOLD CHIARI est à l'origine d'une hydrocéphalie par augmentation de la résistance à l'écoulement du L.C.S. au niveau de la fosse postérieure.
- Il faut encore citer d'autres malformations rares comme :
  - L'agénésie des trous de MONRO
  - L'agénésie des sites de résorption du L.C.S

## ***B. Causes post-natales***

Ce sont les plus fréquentes

- Les processus expansifs sont responsables d'hydrocéphalie chez l'enfant dans environ 20% des cas.
- Les kystes arachnoïdiens représentent la deuxième susceptible d'entraver la circulation du L.C.S. Les localisations les plus fréquemment en cause sont la région supra-sellaire, l'incisure tentorielle et la fosse postérieure.
- L'anévrisme de la veine de GALLIEN s'accompagne très fréquemment d'hydrocéphalie
- Une hydrocéphalie peut être secondaire à l'essaimage sous-arachnoïdien d'une tumeur cérébrale.
- Les hémorragies intracrâniennes sont responsables de 15% des hydrocéphalies

## **C. Hydrocéphalie chronique de l'adulte (HPN)**

## **CLINIQUE**

- Le mode de présentation clinique varie en fonction de l'âge et des circonstances du diagnostic.
- Le signe le plus constant de l'hydrocéphalie du nourrisson est **la macrocrânie**, elle est toujours présente dans les hydrocéphalies chroniques se manifestant avant l'âge de 2 ans, que leur cause soit anté ou post-natale.
- La macrocrânie est souvent révélatrice. Elle se définit par un périmètre crânien au-dessus de 2 DS par rapport à la normale. Son importance est variable en fonction de la durée d'évolution, de l'âge d'installation et de l'évolutivité de l'hydrocéphalie.

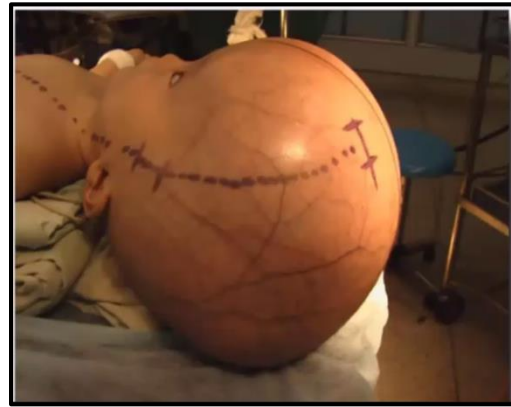
A la macrocrânie s'associent des signes traduisant l'hypertension intracrânienne (HIC) :

1. Une tension excessive de la fontanelle antérieure chez le nourrisson. La fontanelle antérieure est normalement plate ou légèrement concave chez un enfant tenu en position verticale en dehors du cri.
2. Une disjonction des sutures peut être visible ou mise en évidence à la palpation.
3. La peau du crâne est fine, luisante, parcourue de veines apparentes.

Parmi les manifestations oculaires :

- Le regard en coucher de soleil est, chez l'enfant, caractéristique de l'HIC par hydrocéphalie. Il s'agit d'une déviation conjuguée permanente des globes oculaires vers le bas avec rétraction de la paupière supérieure. Le bord des paupières inférieures étant censé (avec un peu d'imagination) représenter la ligne d'horizon.
- Un strabisme interne par paralysie du VI est souvent observé.

- L'œdème papillaire n'est pas fréquent, mais le fond d'œil peut révéler des signes précoces d'atrophie optique, la baisse d'acuité visuelle qui en résulte pouvant conduire à la cécité.
- L'HIC aiguë est plus fréquente chez l'enfant que chez le nourrisson du fait de la rigidité de la boîte crânienne. Sa sémiologie, installée rapidement, comporte :
  - ❖ Céphalées
  - ❖ Vomissements
  - ❖ Troubles de la conscience à type de somnolence
  - ❖ Troubles oculomoteurs (paralysie du VI essentiellement)
  - ❖ Des signes de souffrance du tronc cérébral dans les cas plus graves (crises toniques postérieures liées à l'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital, bradycardie, troubles du rythme respiratoire).
- Chez le nourrisson, une HIC aiguë se traduit par un bombement et une tension extrême de la fontanelle alors que le volume du crâne peut n'être que très modérément augmenté.



## **Syndrome d'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HPN)**

- « hydrocéphalie à pression normale »
- Triade de Hakim et Adams
  - Troubles de la marche
  - Troubles psycho-intellectuels
  - Troubles sphinctériens

### ***a) Troubles de la marche dans HPN***

- De la simple instabilité à l'état grabataire :
  - Chutes
  - Marche à petits pas, incertaine
  - Instabilité avec élargissement du polygone de sustentation, rétropulsion
  - Demi-tour décomposé

### ***b) Troubles psycho-intellectuels dans HPN***

- Troubles de la mémoire
- Altération des capacités d'apprentissage
- Désorientation temporelle
- Troubles psychiatriques, état dépressifs possibles

### ***c) Troubles sphinctériens dans HPN***

- Troubles de la miction d'importance variable

- Pollakiurie
- Urgence sphinctérienne
- Incontinence diurne et nocturne

## DIAGNOSTIC POSITIF

- Le diagnostic d'hydrocéphalie repose sur 3 ordres de données :  
Étiologiques, cliniques et paracliniques.
- A. Données étiologiques La connaissance et l'identification d'une affection susceptible de comporter une hydrocéphalie est essentielle. Une hydrocéphalie est "attendue" lorsque certaines circonstances sont identifiées avant même que l'hydrocéphalie soit présente.
- C'est le cas des myéloméningocèles toujours associées à une malformation d'ARNOLD CHIARI type II. C'est également le cas de certaines causes acquises : hémorragie ventriculaire du prématuré, autre type d'hémorragie, méningite bactérienne, achondroplasie, mucopolysaccharidose, prise de vitamine A..
- B. Les données cliniques: Le diagnostic d'hydrocéphalie est évident en cas de macrocrânie importante. Il doit aussi être suspecté dans les formes plus modérées ; une rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien est toujours pathologique et doit alerter.
- Le scanner Le scanner met en évidence la dilatation ventriculaire, sa topographie, son association à une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens.
- Il permet d'apprécier l'évolutivité de la maladie en objectivant des signes de résorption liquidienne à travers la paroi épendymaire.
- Cette résorption trans-épendymaire se traduit par une hypodensité périventriculaire qui prédomine au niveau des cornes frontales et occipitales.
- Cet examen est essentiel au diagnostic étiologique.

## DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Les macrocrânies familiales ou ethniques. Il s'agit de grosses têtes non pathologiques. Il existe fréquemment une notion de macrocrânie familiale. Les examens neuroradiologiques objectivent en général l'existence d'une inflation inhabituelle des espaces sous-arachnoïdiens associée à une discrète dilatation ventriculaire.
- La croissance crânienne rapide du prématuré peut s'accompagner d'une disjonction des sutures et en imposer pour une HIC.
- Il existe d'autres causes de macrocrânie associée à l'HIC de l'enfant comme les hématomes sous-duraux chroniques.
- En pratique, le problème essentiel est celui de l'indication des explorations neuroradiologiques. Celles-ci permettent de reconnaître l'hydrocéphalie et d'écarter ce qui la simule.

## TRAITEMENT

- Traitement étiologique : C'est la meilleure thérapeutique de l'hydrocéphalie. Il peut s'agir:
  - ❖ De l'arrêt d'une intoxication par la vitamine A.
  - ❖ Traitement radical d'un processus expansif gênant la circulation du L.C.S. en particulier d'une tumeur ou de la correction d'une malformation.

- Le traitement chirurgical palliatif :
  - ❖ Ventriculo-cisternostomie : ouverture de la lame terminale ou plus souvent du plancher du V3 dans les espaces sous arachnoïdiens à l'aide d'un trocart par voie stéréotaxique ou en endoscopie.
  - ❖ Les ponctions ventriculaires sont à éviter car source d'infection et d'hémorragie.
  - ❖ Dérivation ventriculaire externe.
  - ❖ Dérivation ventriculaire interne avec pose d'une valve :
    - Lombo-péritonéale,
    - ventriculo-atriale (DVA ),
    - ventriculo-péritonéale (DVP) actuellement le plus souvent réel

