

Les Hydrocéphalies

Dr. F. Bahmed

Maître Assistant en Neurochirurgie

Service de Neurochirurgie Pr. L. Mahfouf

EHS Salim Zemirli



Introduction.

Hydrocéphalie = hudor + kephalé (grec)

Dilatation active du système ventriculaire avec augmentation de la pression du LCR

Survient à tout âge mais plus fréquente chez l'enfant

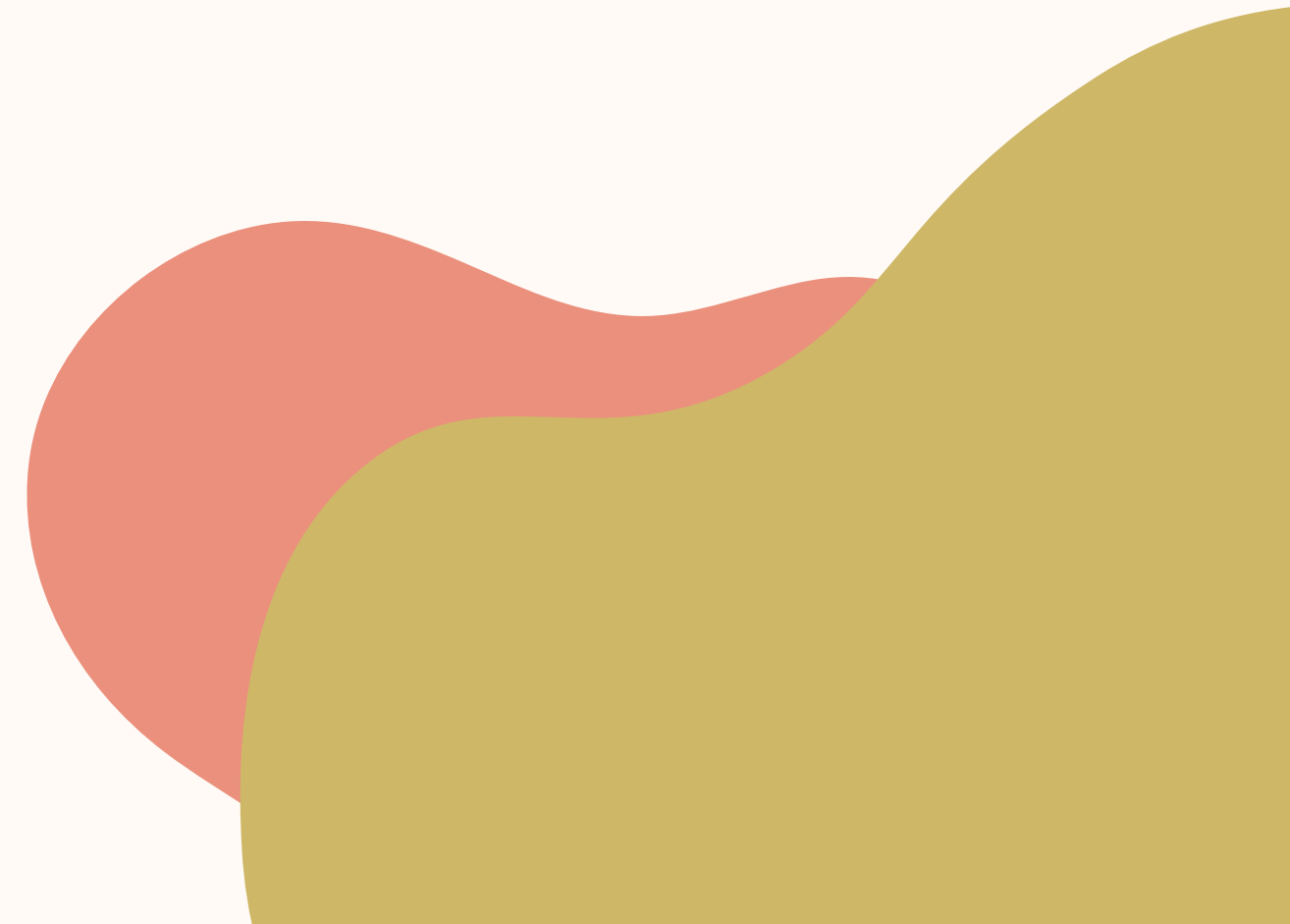
Risque de séquelles psychomoteurs et de décès

Urgence diagnostique et thérapeutique

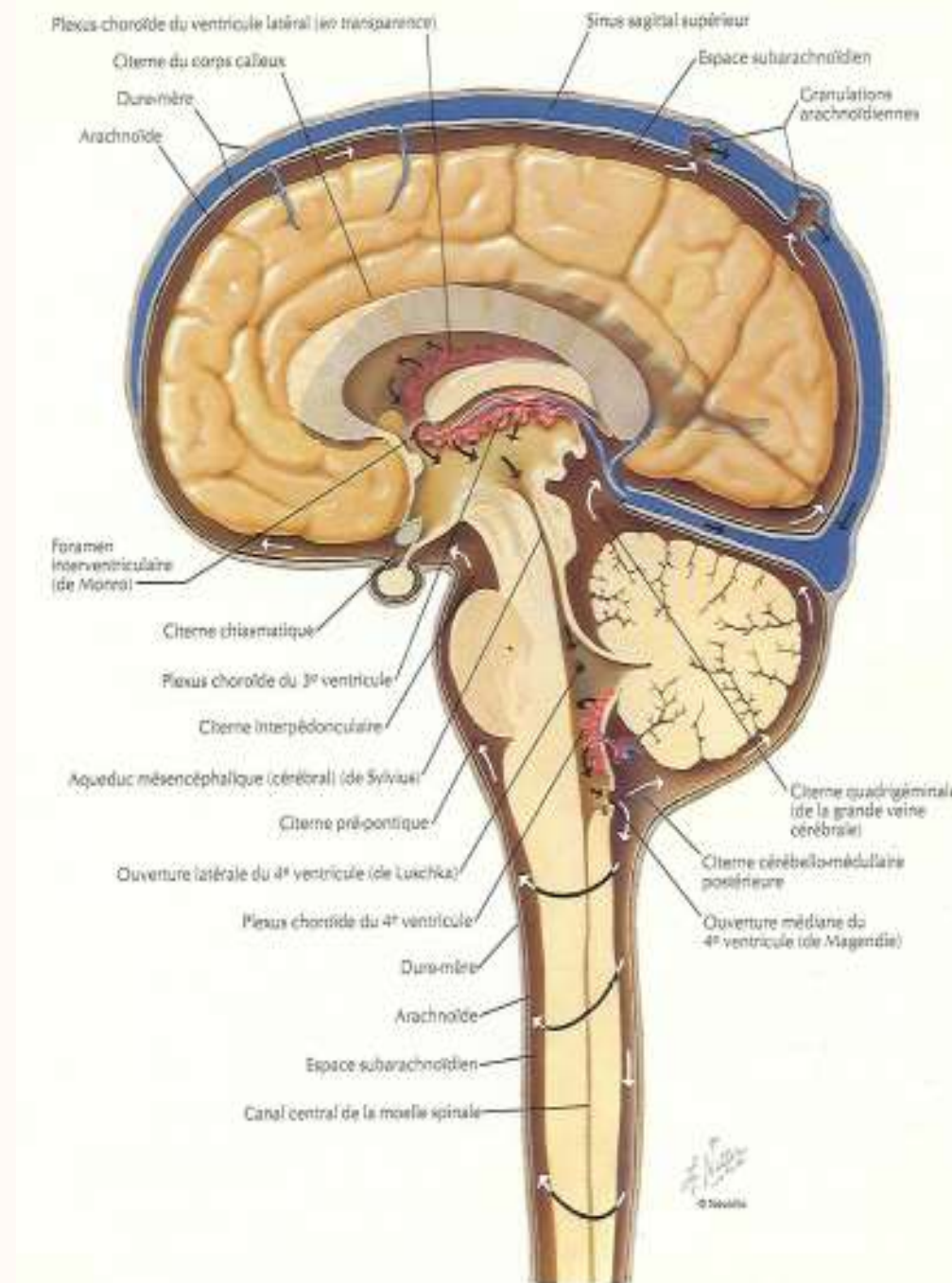
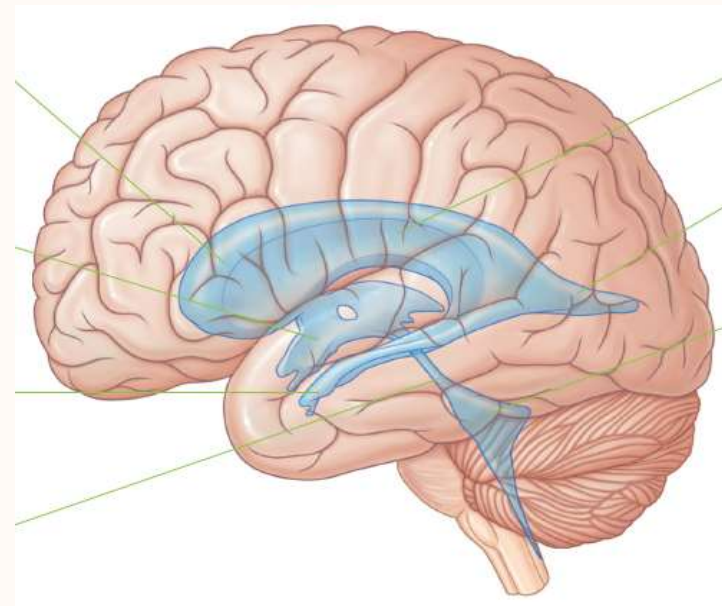
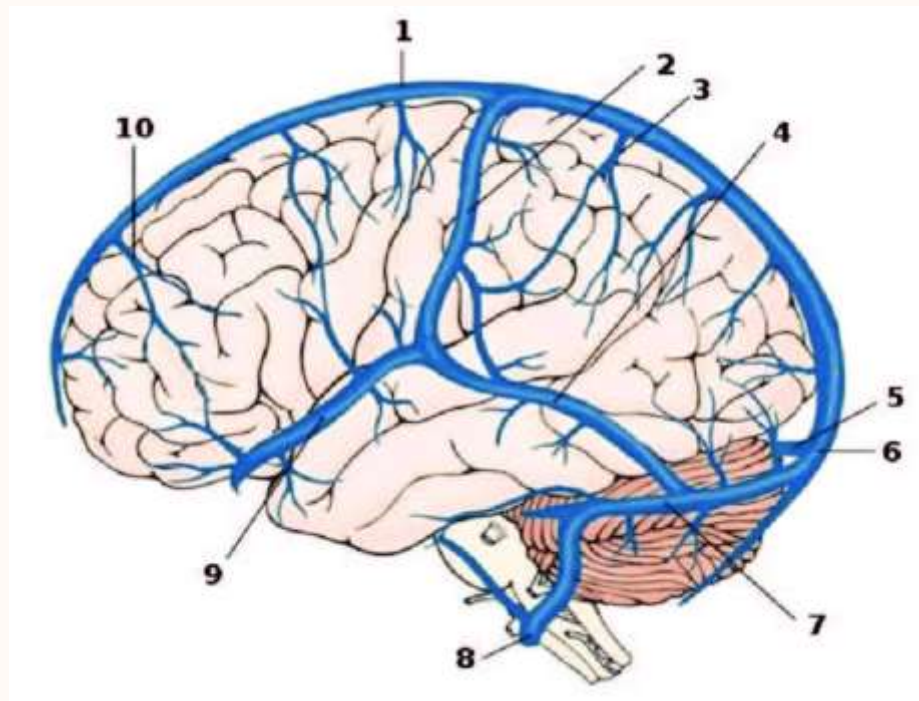
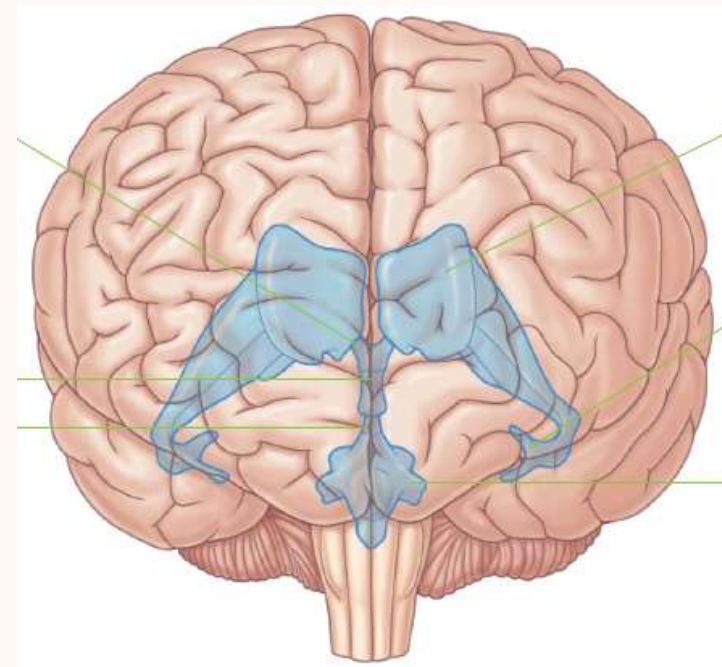
Diagnostic clinique et paraclinique

Etiologies diverses

Traitement neurochirurgical



Rappel anatomique.



Rappel physiologique.

Secretion du LCR

Début dès le 3^e mois de vie intra-utérine

400 à 600 ml / j (Adulte)

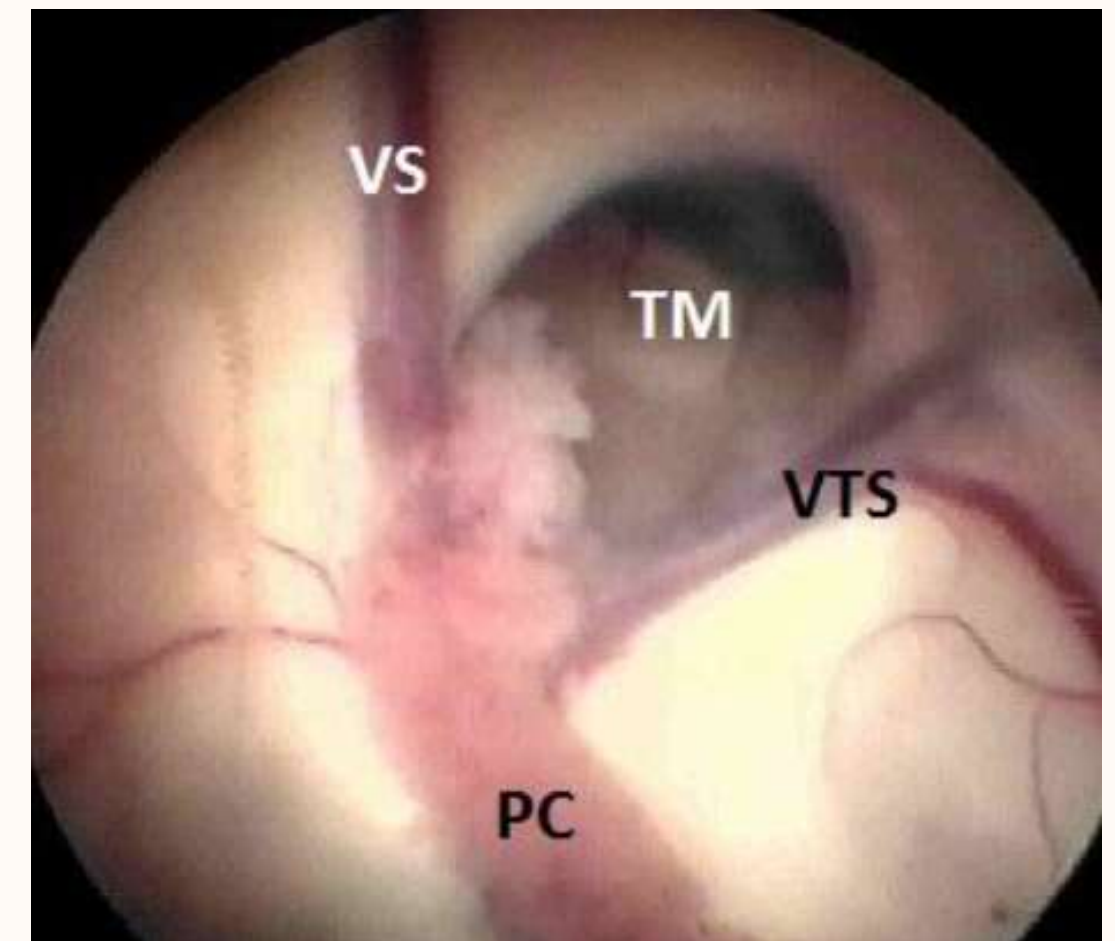
Pléxus choroides des ventricules (75%)

Sécrétion extra-plexuelle :

- Ependyme

- capillaire cérébraux

- Liquide extracellulaire



Rappel physiologique.

Resorption du LCR

Granulations de Pacchioni

Villosités arachnoidiennes rachidiennes

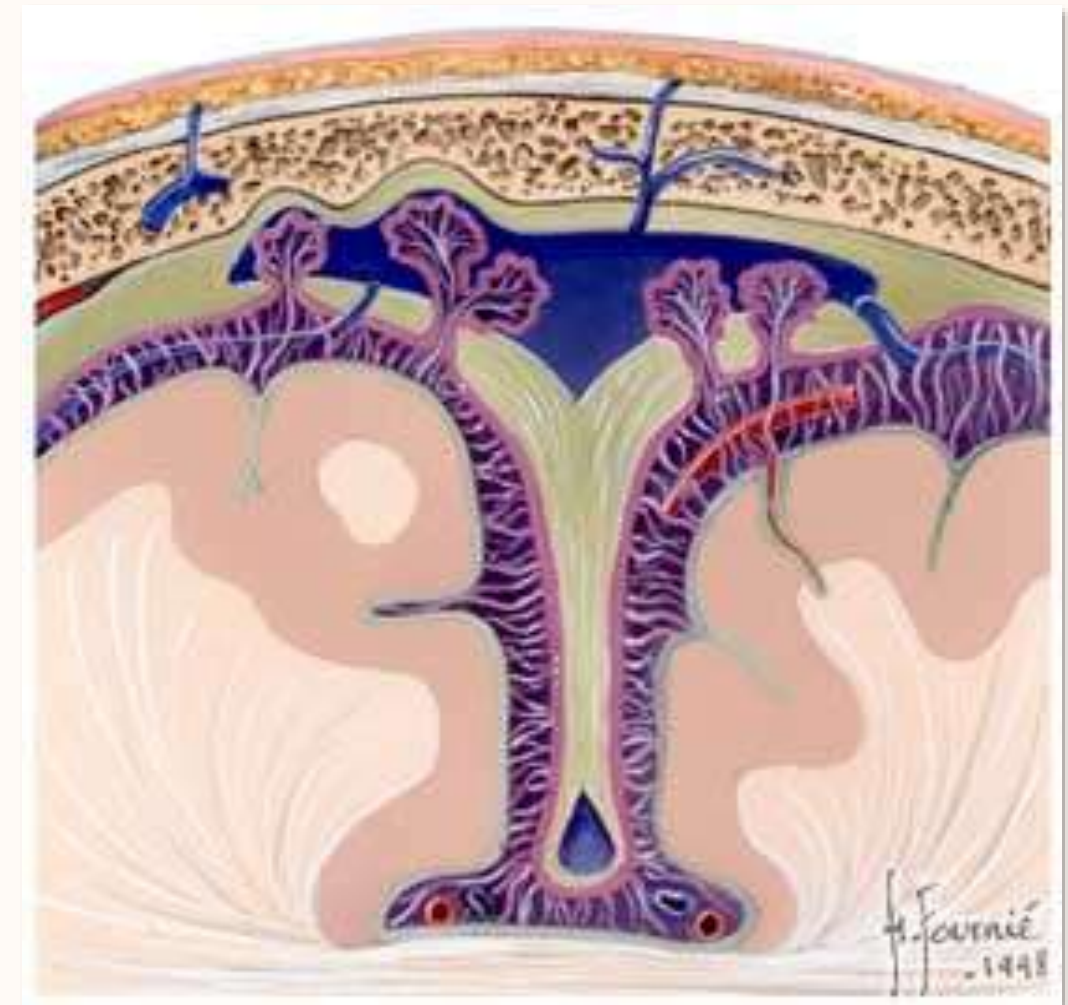
Gaines des nerfs craniens et spinaux

Ependyme, lame criblée de l'ethmoïde,

adventice des vaisseaux de la base

réseaux lymphatique

Liquide périvasculaire Espaces périvasculaire de Virchow-Robin

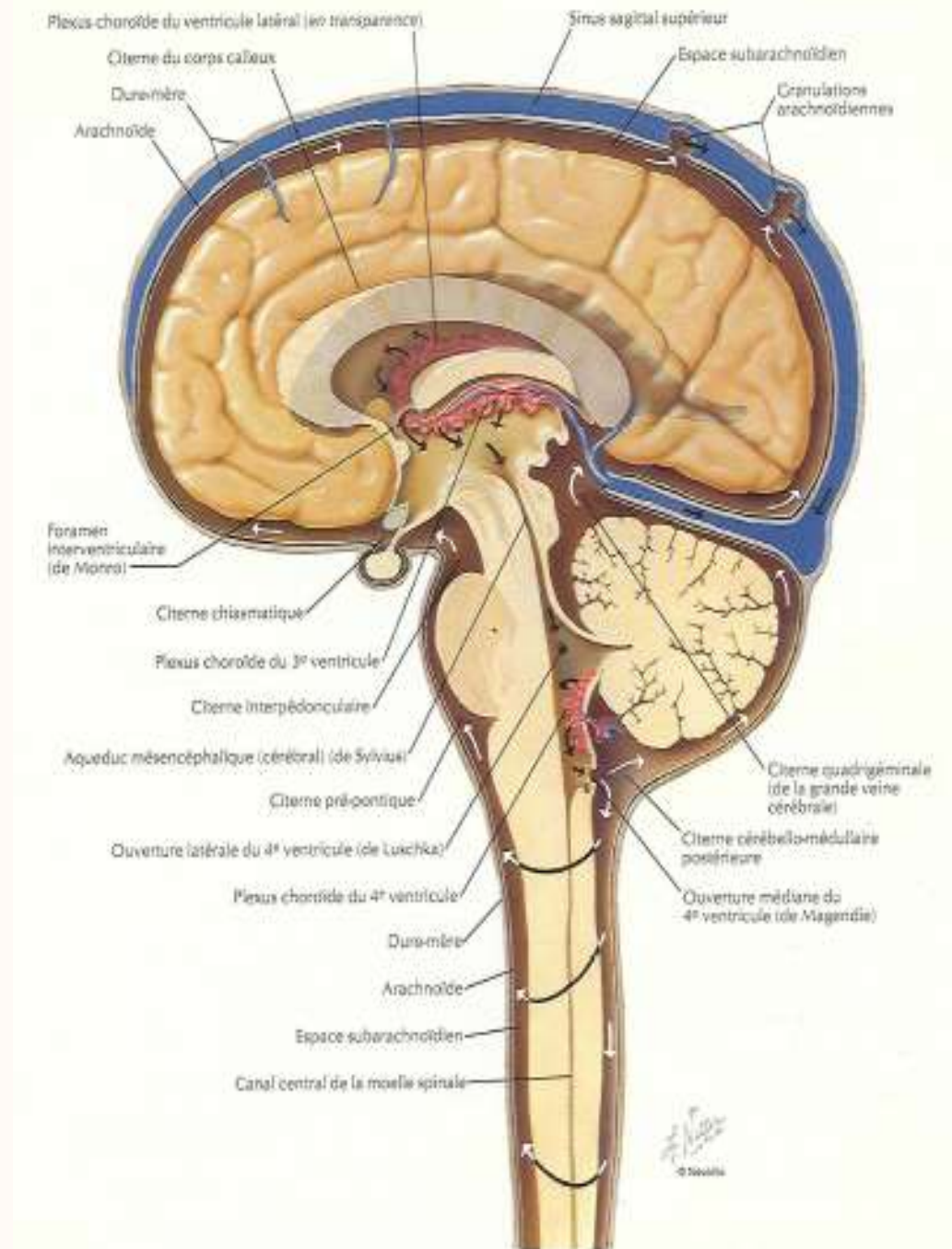


Rappel physiologique •

Circulation du LCR

Sites de sécrétion Sites de résorption
(Flux pulsatile artériel)

Ependymome Espaces interstitiels et périventriculaires
Réseaux lymphatique



Physiopathologie.

Sécrétion
Circulation
Résorption

} LCR

Hyper sécrétion

Défaut de résorption

Obstacle à la circulation

} Hydrocéphalie

● Hydrocéphalie

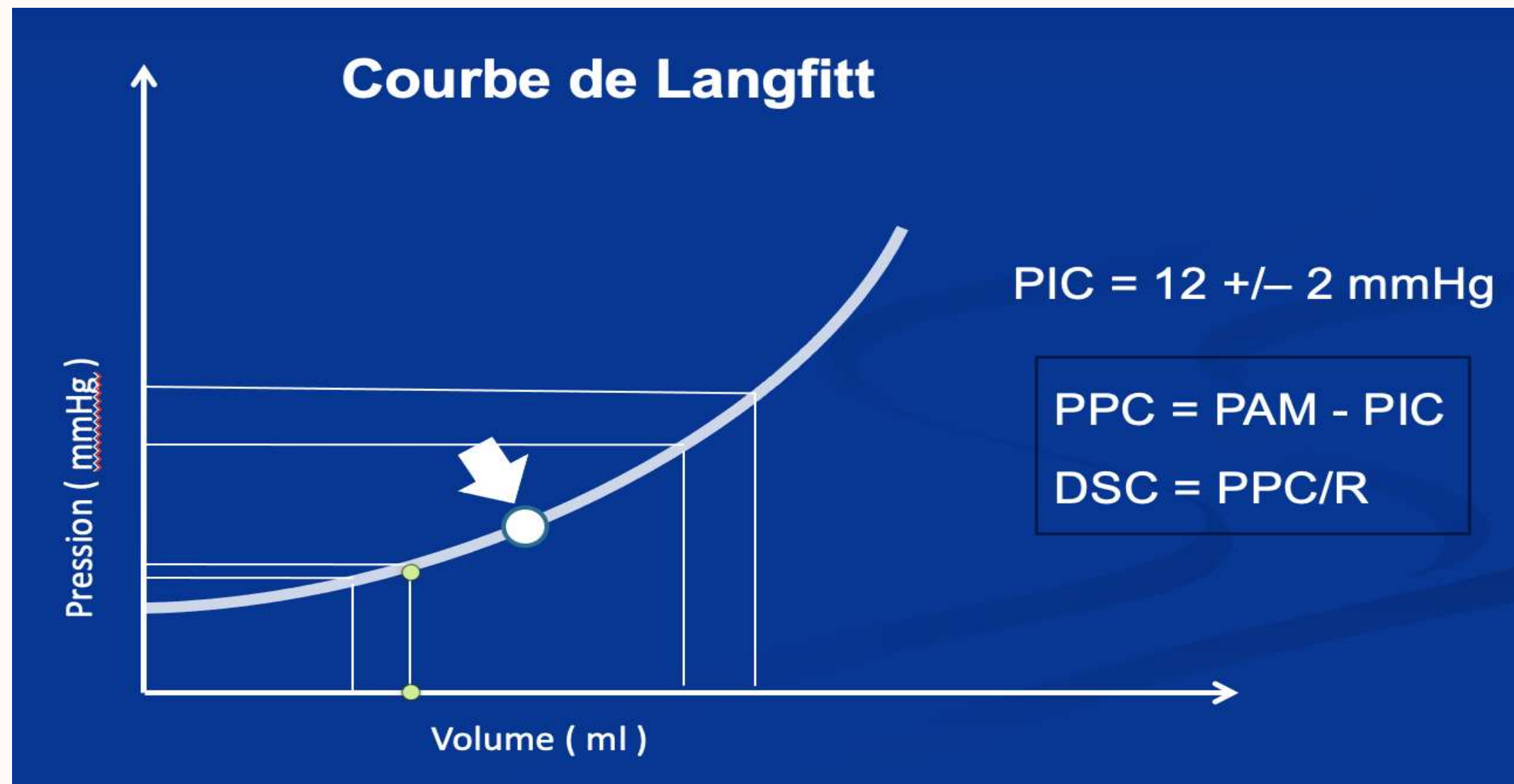
● communicante

● Hydrocéphalie non communicante

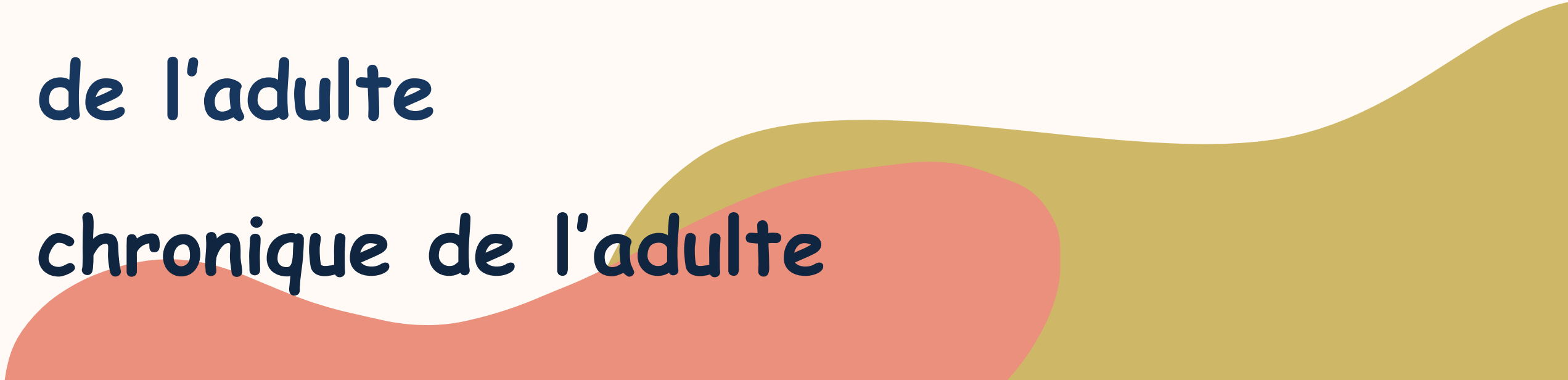
Physiopathologie.

Règle de Monroe-Kellie :

$V \text{ Cerveau} + V \text{ LCR} + V \text{ sanguin} = V \text{ Craniorachidien} = \text{Constante}$



Clinique ●

- Hydrocéphalie fœtale
 - Hydrocéphalie neonatale
 - Hydrocéphalie du nourrisson
 - Hydrocéphalie de l'enfant
 - Hydrocéphalie de l'adulte
 - Hydrocéphalie chronique de l'adulte
- 

Clinique ●

Hydrocéphalie fœtale

Echographie fœtale

Suspectée dès la 15e SA et confirmée dès la 20e SA

Grossesse à risque, ATCDs familiaux d'hydrocéphalie ou malformation du SNC



Clinique ●

Hydrocéphalie neonatale

Découverte à la naissance (Macrocranie)

Accouchement dystocique

Les premiers jours de la vie (Macrocranie, signes d'HIC)

Congénitale, post hémorragique, post méningitique



Clinique ●

Hydrocéphalie du nourrisson

Découverte dès les premiers mois

Macrocranie et augmentation du PC

$PC = (T/2 + 10) \pm 2\text{Cm} = 34 - 36\text{Cm}$

Hydrocéphali PC sup à 2 DS

FA bombée, peau luisante, veines epicraniennes dilatées, disjonction des sutures

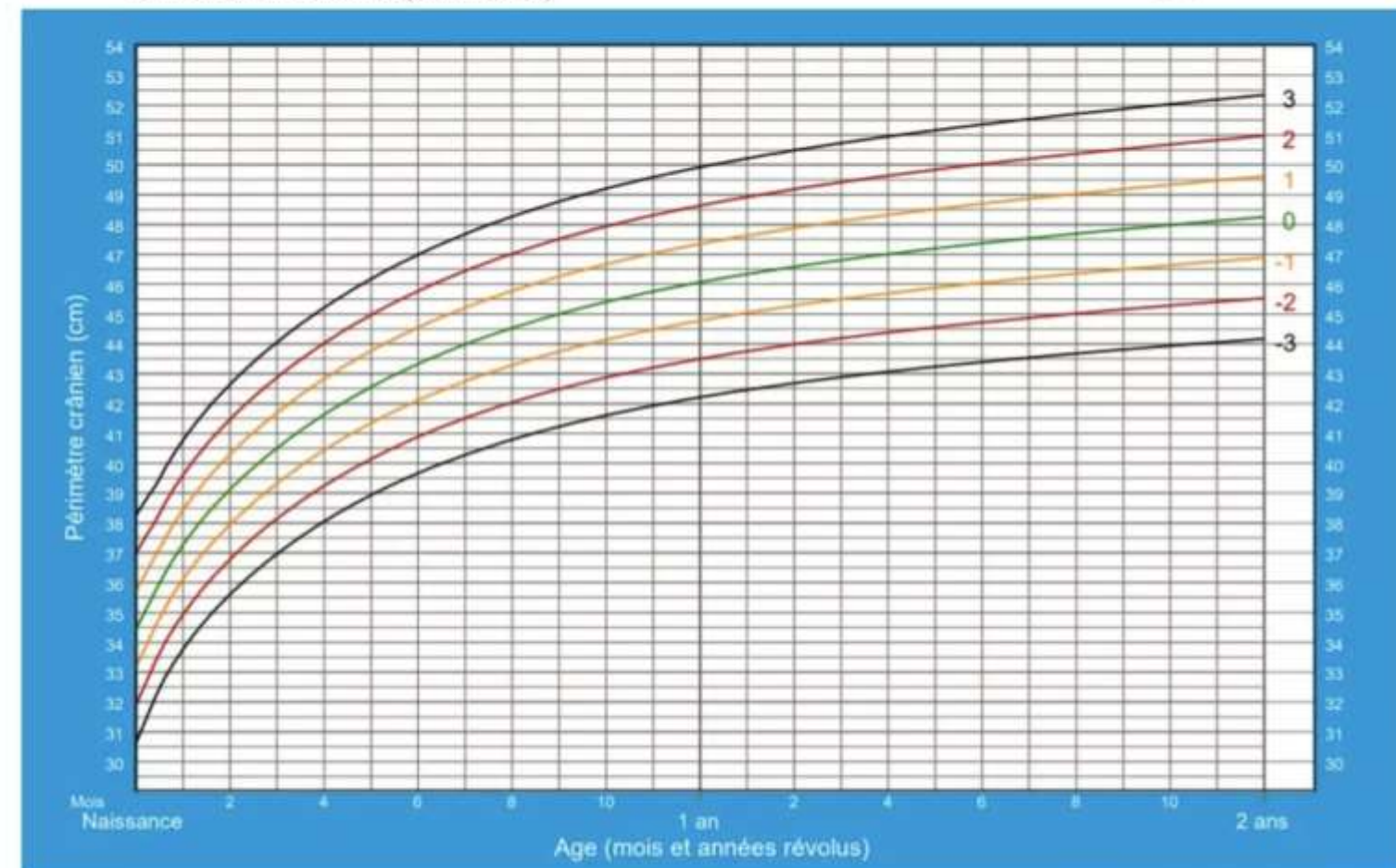
Congénitale ou autre

Clinique •

Hydrocéphalie du nourrisson

Périmètre crânien-pour-l'âge GARÇONS

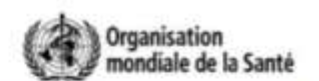
De la naissance à 2 ans (valeurs du z)



Normes OMS de croissance de l'enfant

Périmètre crânien-pour-l'âge FILLES

De la naissance à 2 ans (valeurs du z)



Normes OMS de croissance de l'enfant

itures

Clinique ●

Hydrocéphalie du nourrisson

Signes oculaires

Regard en coucher de soleil et retraction des paupieres superieures

Strabisme convergent

Diminution de l'AV



Clinique ●

Hydrocéphalie du nourrisson

Signes neurologiques

Apathie

Hypotonie axiale et hypertonie des membres

Régressions des acquisitions psychomotrices

Troubles de la conscience



Clinique ●

Hydrocéphalie du nourrisson

Autres signes

Refus de téter

Vomissements (déshydratation)

Perte de poids

Pleurs incessants

hyperexcitabilité



Clinique ●

Hydrocéphalie du nourrisson



Clinique ●

Hydrocéphalie de l'enfant

Signes d'HIC

Céphalées et vomissements

Douleurs abdominales

Troubles de la conscience

Cause tumorale +++

Clinique ●

Hydrocéphalie de l'enfant

Troubles visuels

Diminution de l'AV

FO : Œdème papillaire

Strabisme convergent

Troubles oculomoteurs



Clinique ●

Hydrocéphalie de l'enfant

Autres signes

Troubles du comportement

(agitation, agressivité, apathie, troubles du sommeil)

Signes de localisation

Raideur de la nuque et torticolis



Clinique ●

Hydrocéphalie de l'enfant

Autres signes

Crises convulsives

Troubles endocriniens (obésité, hypogonadismes)

Troubles de la mémoire

Troubles de la marche



Clinique ●

Hydrocéphalie de l'adulte

Signes d'HIC

Troubles visuels (diminution de l'AV, FO:OP)

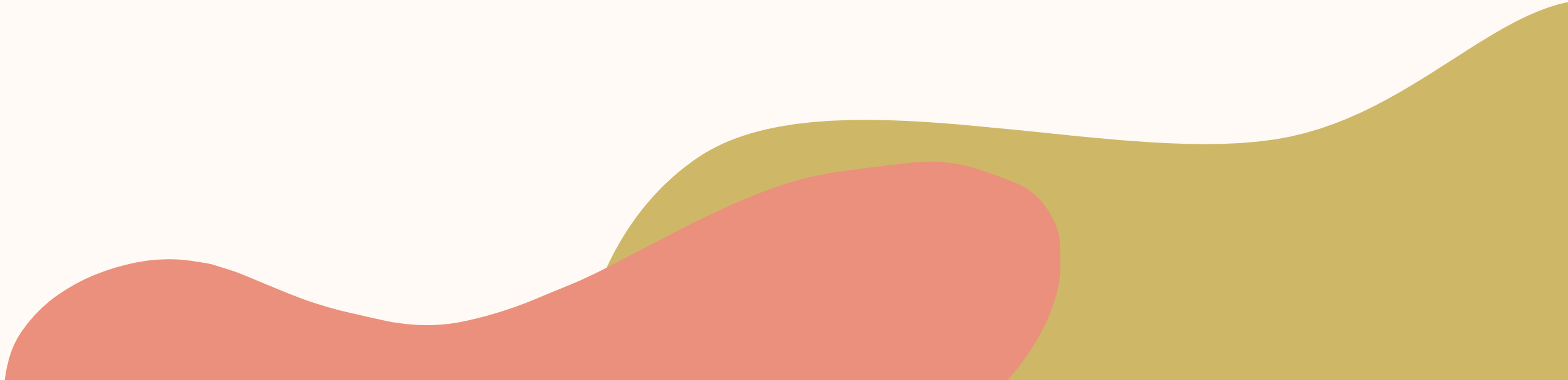
Signes neurologiques de localisation



Clinique ●

Hydrocéphalie chronique de l'adulte

Dilatation chronique des cavités ventriculaires
par trouble de l'hydrodynamique LCR
PIC ou lombaire inférieure à 20cm H₂O



Clinique ●

Hydrocéphalie chronique de l'adulte

Triade de Hakim et Adams

Troubles cognitifs

Troubles de la marche

Troubles sphinctériens



Examens Paracliniques ●

- **Avant la naissance**
- **Après la naissance**

Examens Paracliniques •

Avant la naissance

Echographie fœtale

Ventriculomégalie

BIP (Diametre biparietal)

VLR (Lateral ventricle ratio)

DA (Diametre atrial)



Examens Paracliniques •

Avant la naissance

IRM cérébrale fœtale

Diagnostic de l'hydrocéphalie

Autres malformations cérébrales



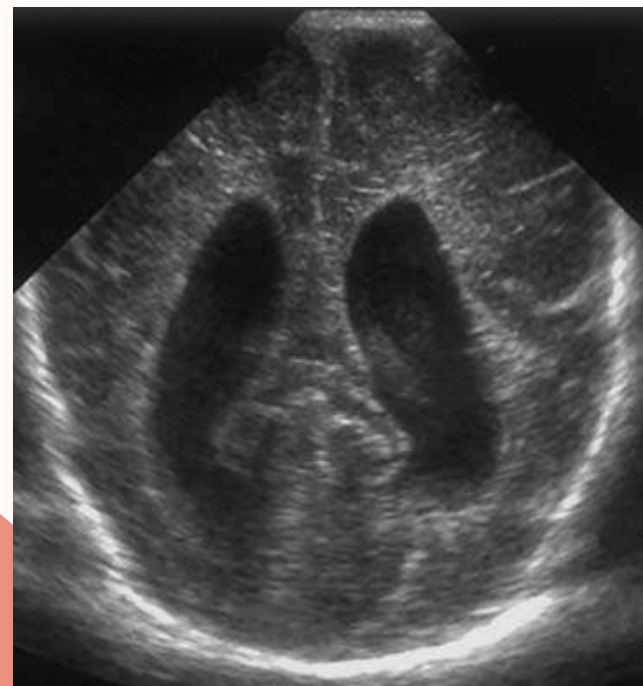
Examens Paracliniques •

Après la naissance

Echographie trans-fontanelaire (ETF)

Diagnostic de l'hydrocéphalie

Autres malformations cérébrales



Examens Paracliniques •

Après la naissance

Radiographie standard du crane

Disjonction des sutures
Erosion du dos de la selle
Empreintes digitiformes
Abaissement des toits de l'orbite



Examens Paracliniques •

Après la naissance

Scanner cérébral

Diagnostic de l'hydrocéphalie

Type de l'hydrocéphalie

Aspect globuleux des cornes frontales

Dilatation des cornes temporales

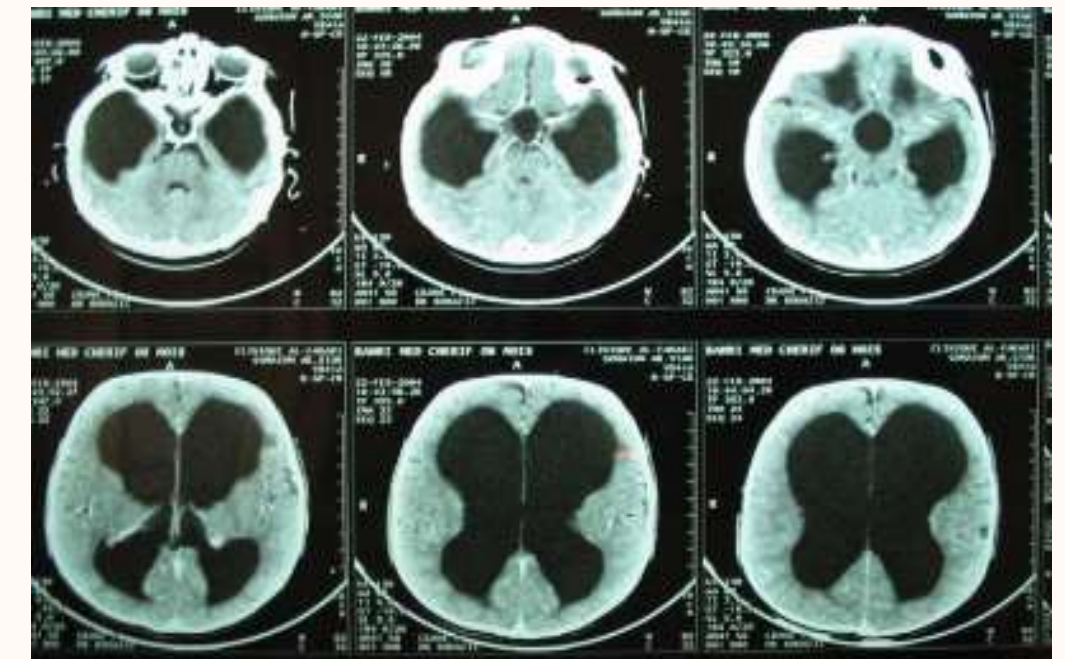
Disparition des sillons corticaux et les citernes de la base

Résorption transépendymaire

Indice d'Evans (A/B) sup à 0,3

Obstacle à l'écoulement du LCR

Surveillance radiologique



Examens Paracliniques •

Après la naissance

IRM cérébrale

Les 03 plans de l'espace

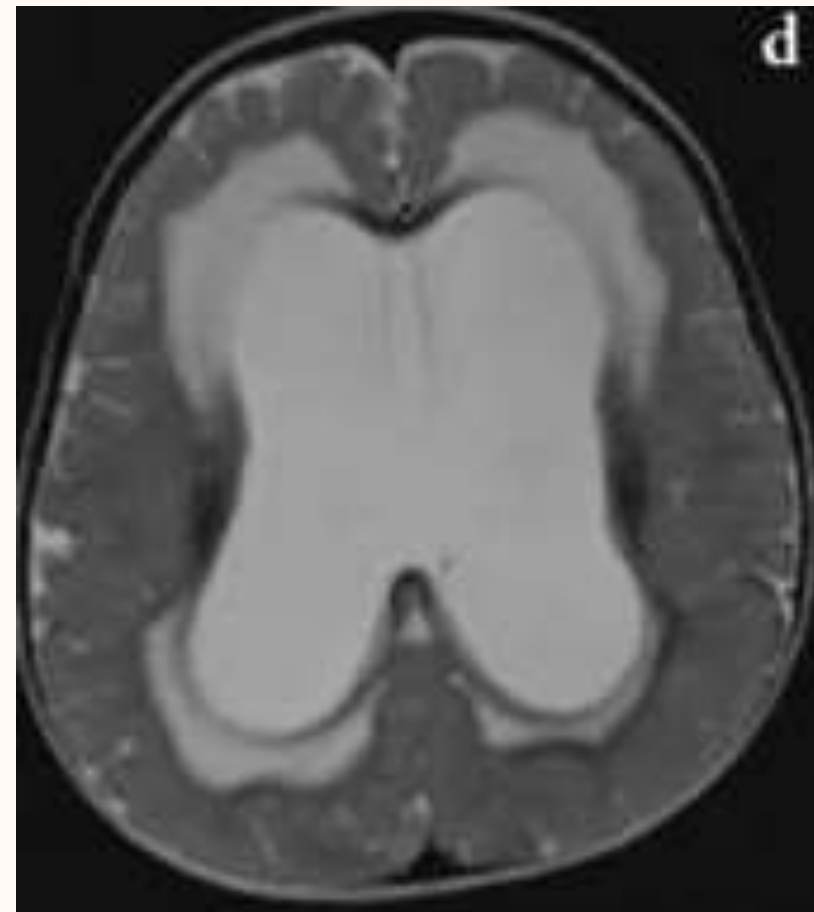
aux différentes sequences

Diagnostic et type d'hydrocéphalie

Vitesse du flux du LCR

Résorption transépendymaire

Diagnostic étiologique



Examens Paracliniques ●

Après la naissance

PL (Soustractive HPN)

Mesure de la PIC

EEG

Etiologies ●

- **Hydrocéphalie congénitales**
 - **Hydrocéphalie aquirises**
- 

Etiologies •

Hydrocéphalies congénitales

Sténose de l'aqueduc de Sylvius

Malformation de Dandy Walker

Malformation d'Arnold Chiari

Kyste arachnoidien (Ventricule, FCP)

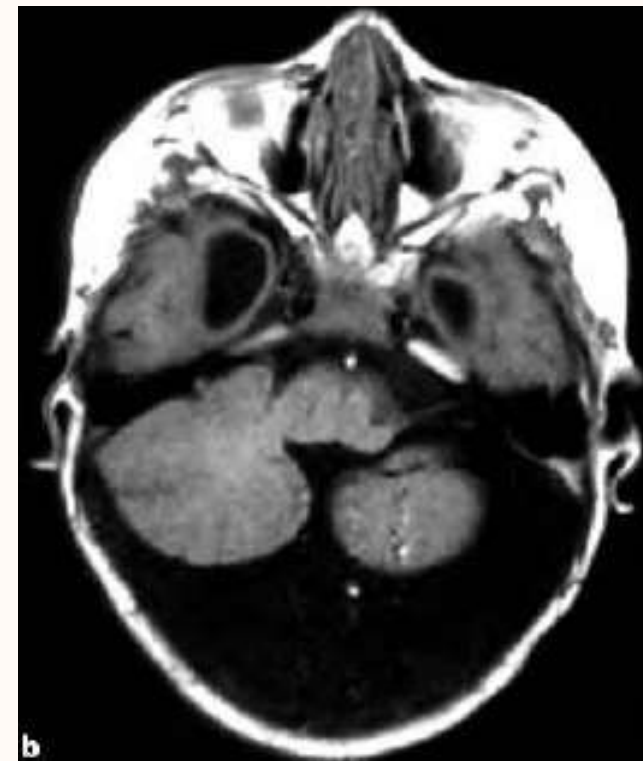
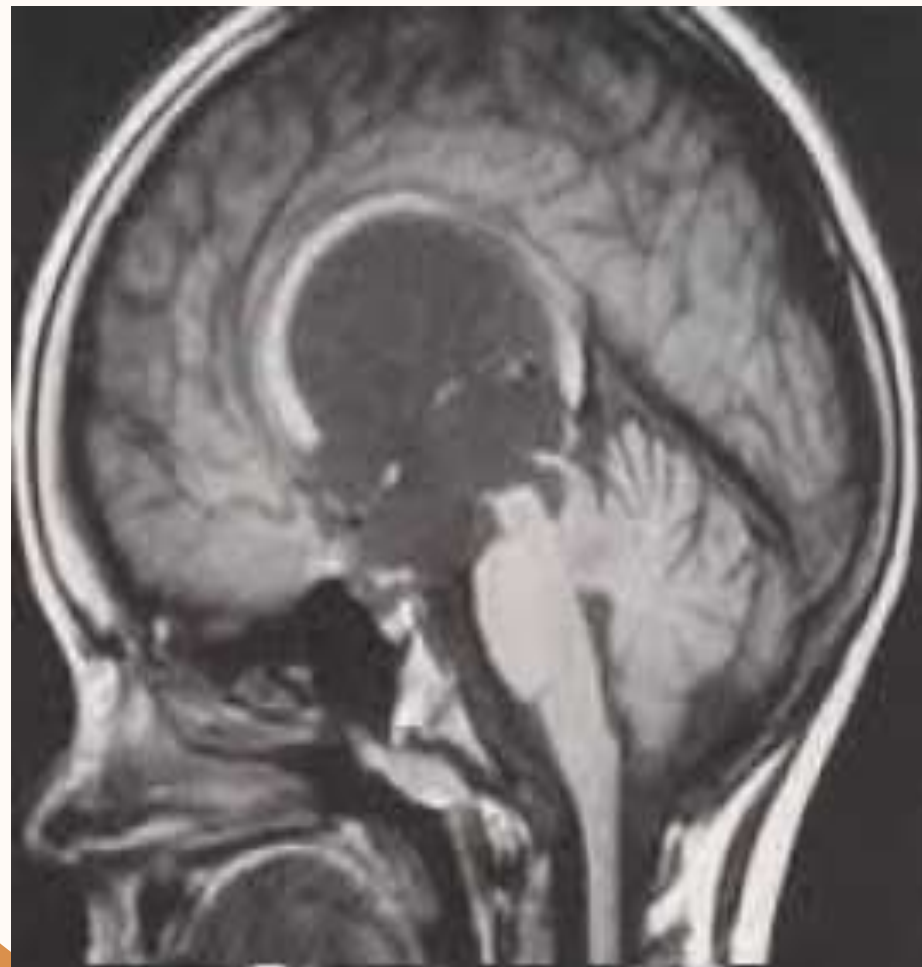
Spina Bifida et hydrocéphalie

Sténose des foramens interventriculaires

Anevrysme de l'ampoule de Galien

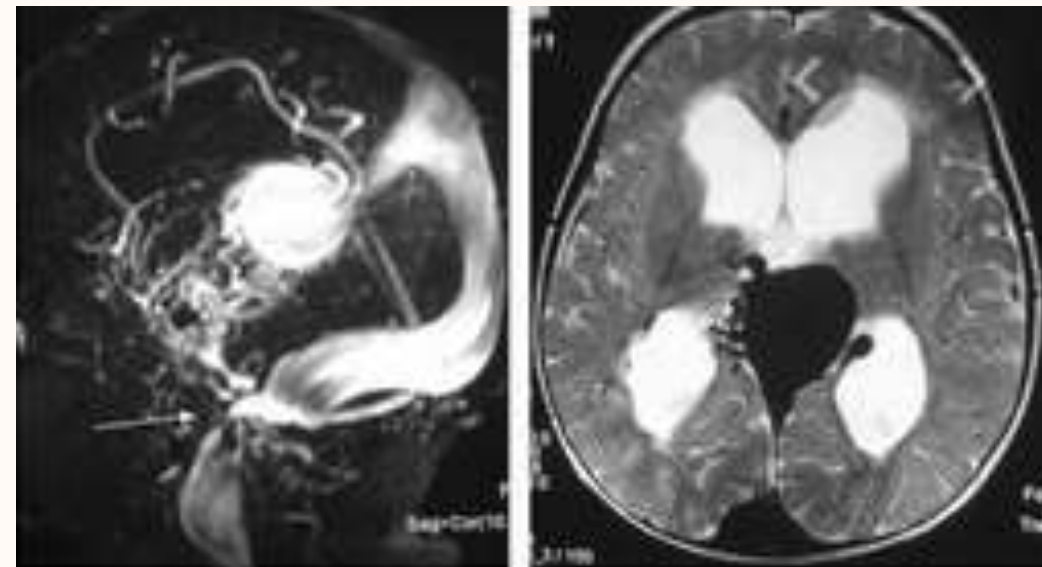
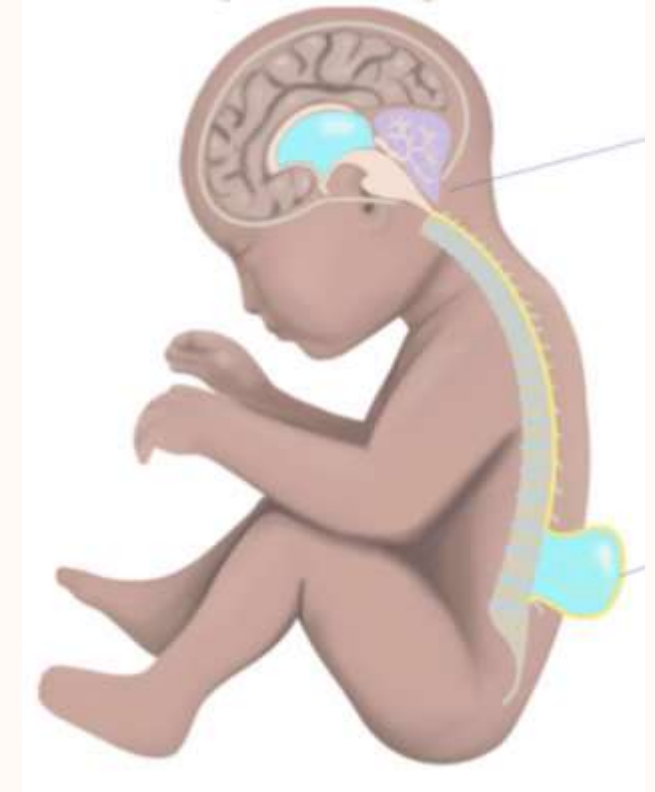
Etiologies •

Hydrocéphalies congénitales



Etiologies •

Hydrocéphalies congénitales



Etiologies ●

Hydrocéphalies aquises

Hydrocéphalie post méningitique (Bactérienne, TBC)

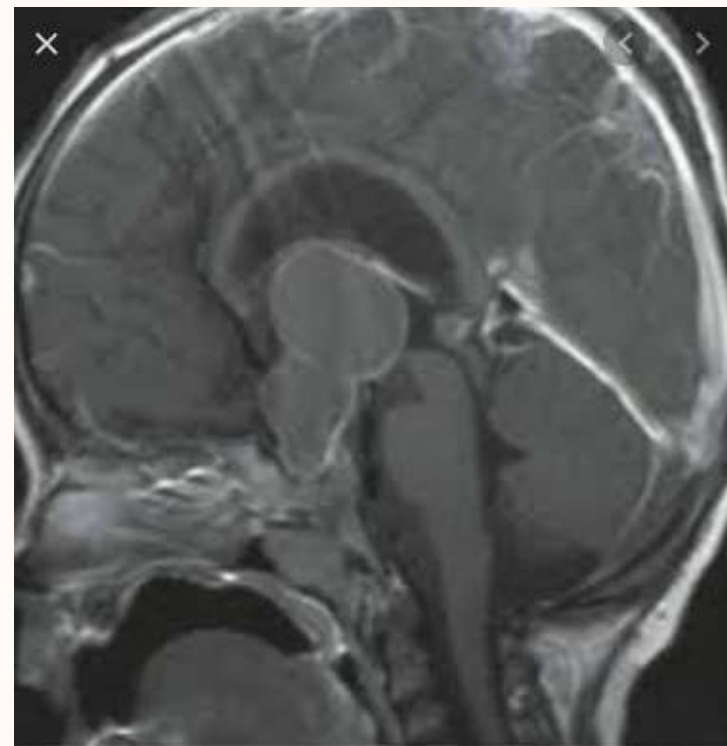
Hydrocéphalie post hémorragique (Ventricule, FCP)

Hydrocéphalie et tumeur cérébrale (Ventricule, FCP)

Hydrocéphalie et tumeur médullaire ou de la queue de cheval

Etiologies •

Hydrocéphalies acquises



Diagnostic différentiel .

- **Macrocranie familiale**
- **Atrophie cérébrale**
- **Hygrome cérébral**
- **Kyste arachnoidien**
- **Cavité porencéphalique**
- **Procéssus expansif intracrânien**

Traitement ●

But du traitement

Traiter l'hydrocéphalie (HIC)

Traiter la cause de l'hydrocéphalie




Traitement ●

Moyens thérapeutiques

- Traitement médical (Acétazolamide)
 - Traitement chirurgical
- 

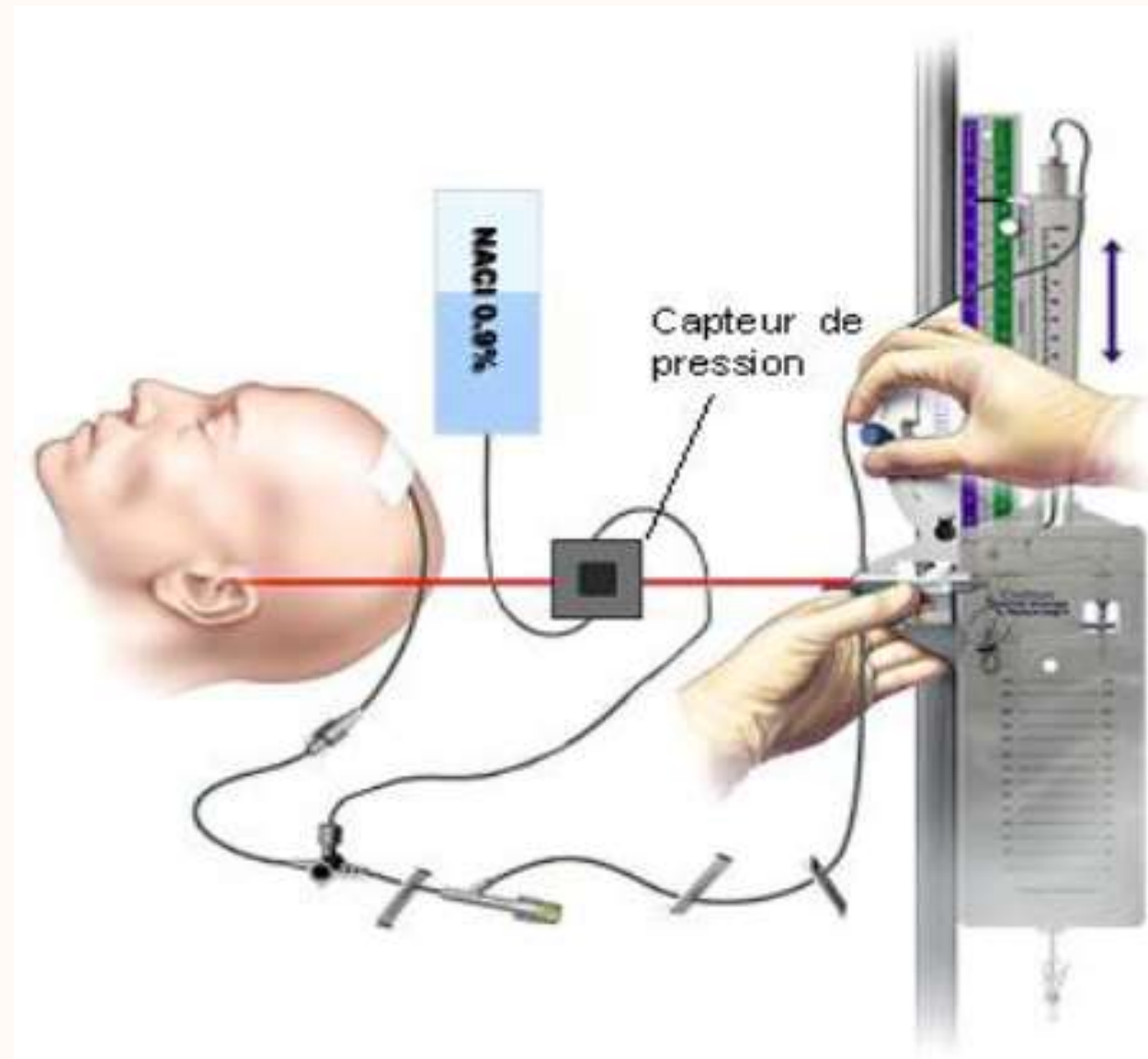
Traitement ●

Moyens thérapeutiques

- Déviation ventriculaire externe
 - Dérivation ventriculo-péritonéale
 - Dérivation ventriculo-atriale
 - ventriculocisternostomie
- 

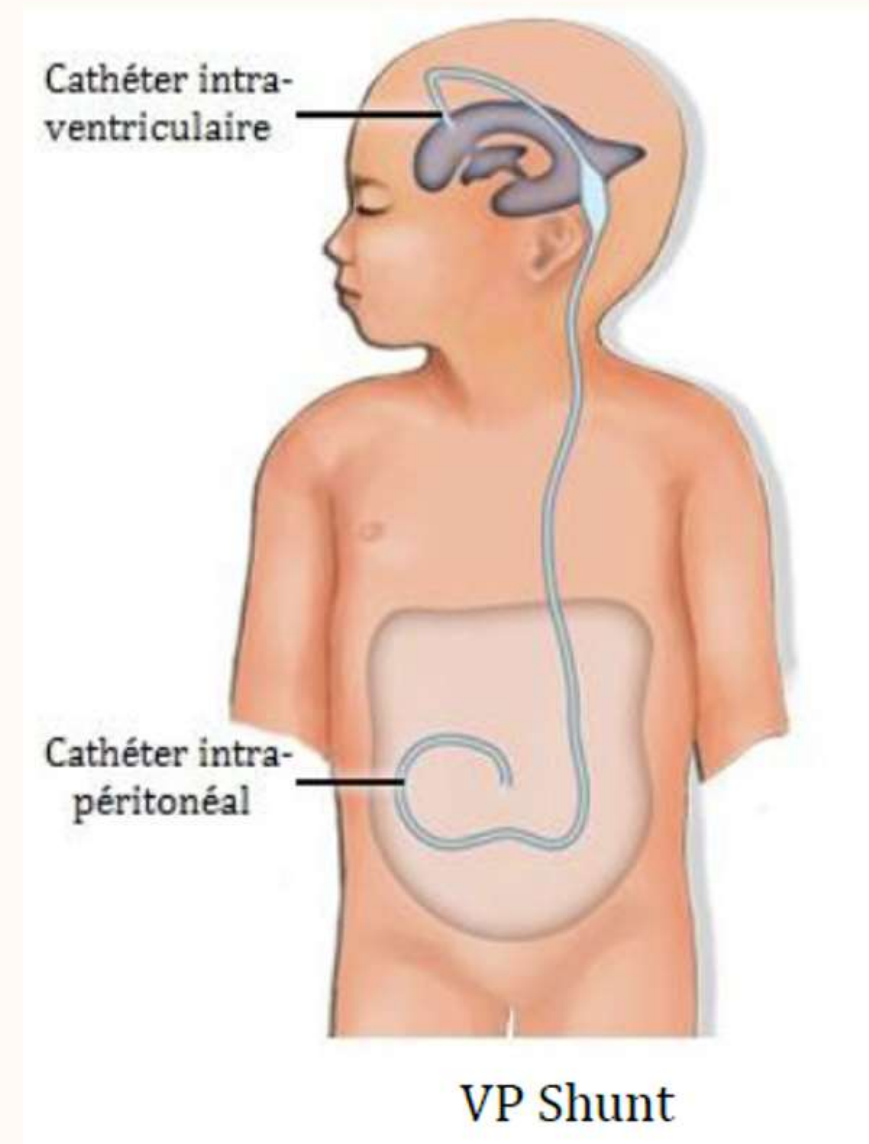
Traitement ●

Dérivation ventriculaire externe



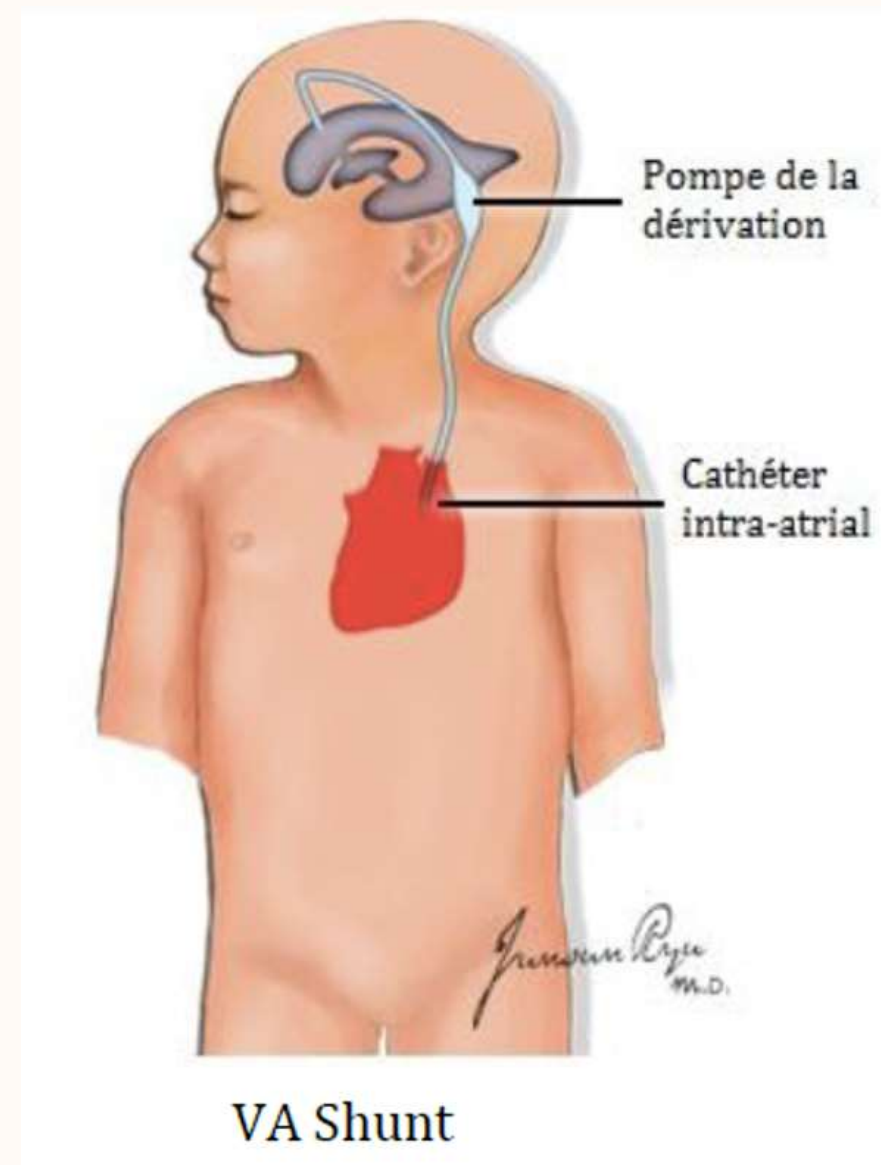
Traitement ●

Dérivation ventriculo-péritonéale



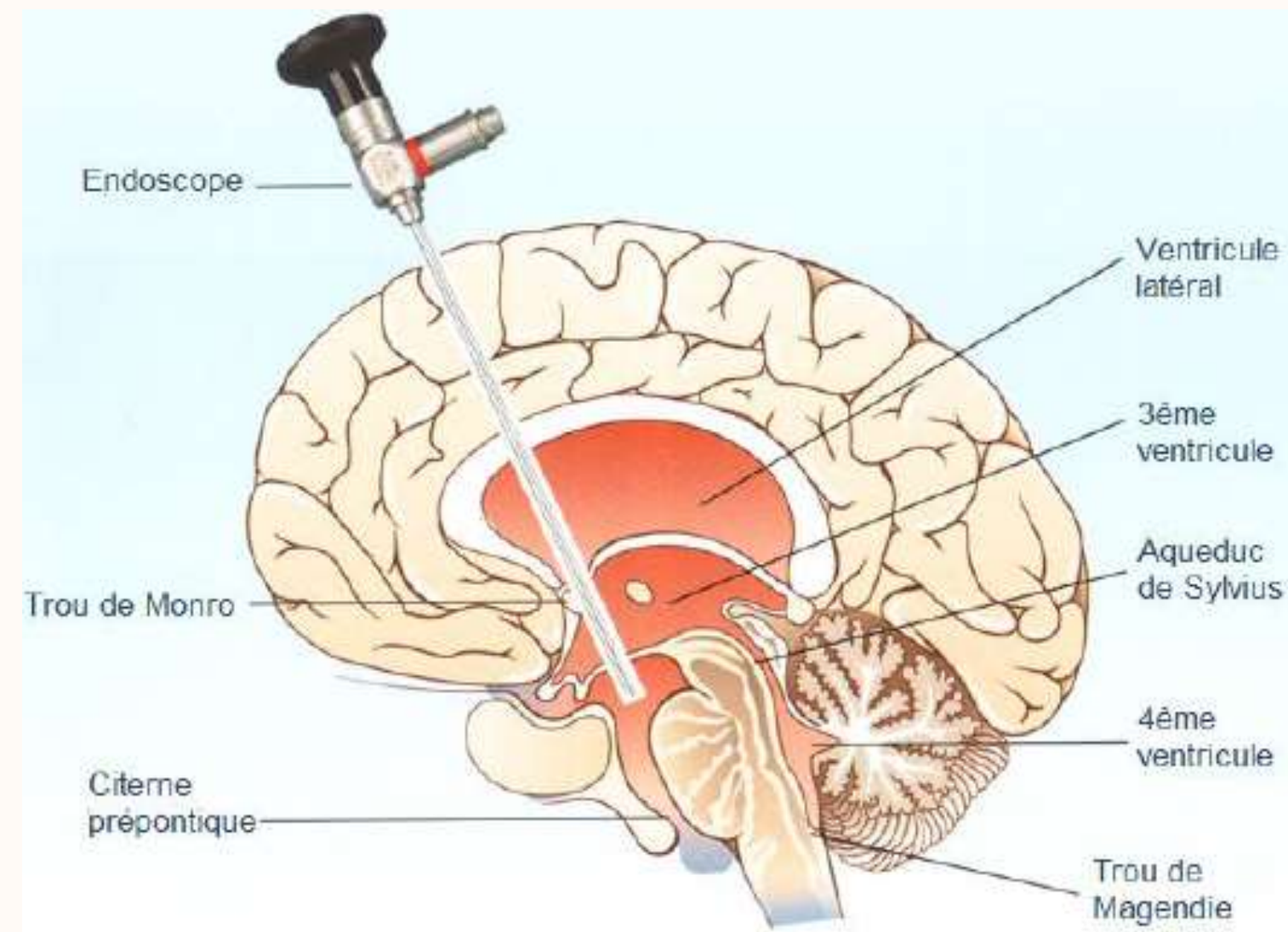
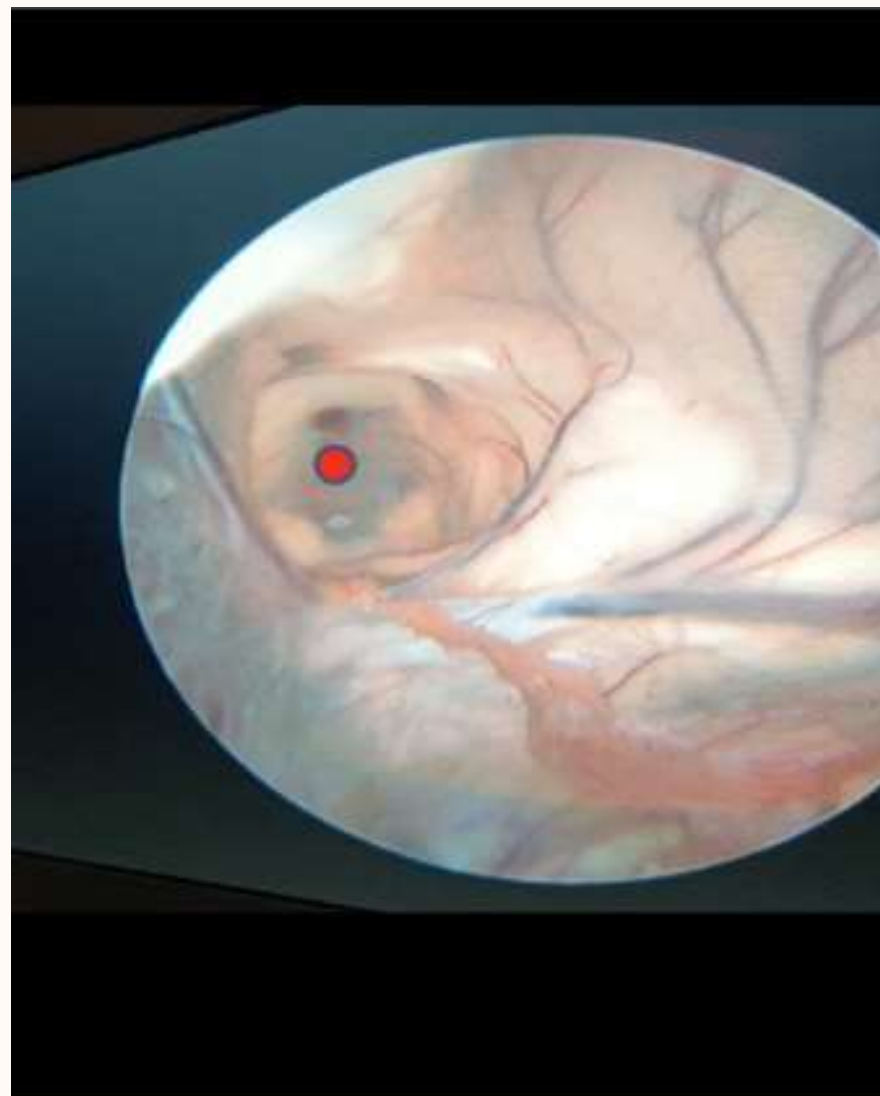
Traitement ●

Dérivation ventriculo-atriale



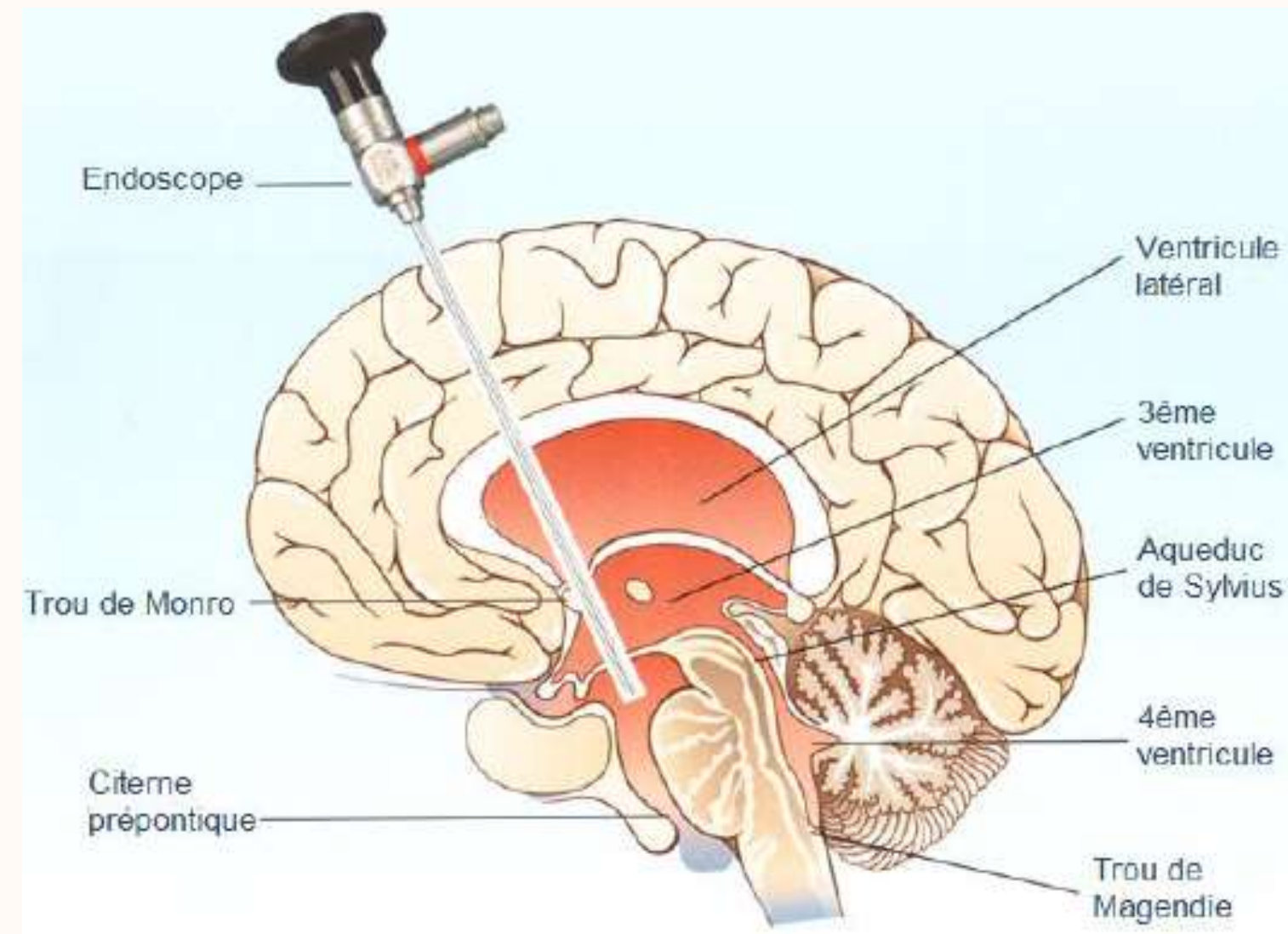
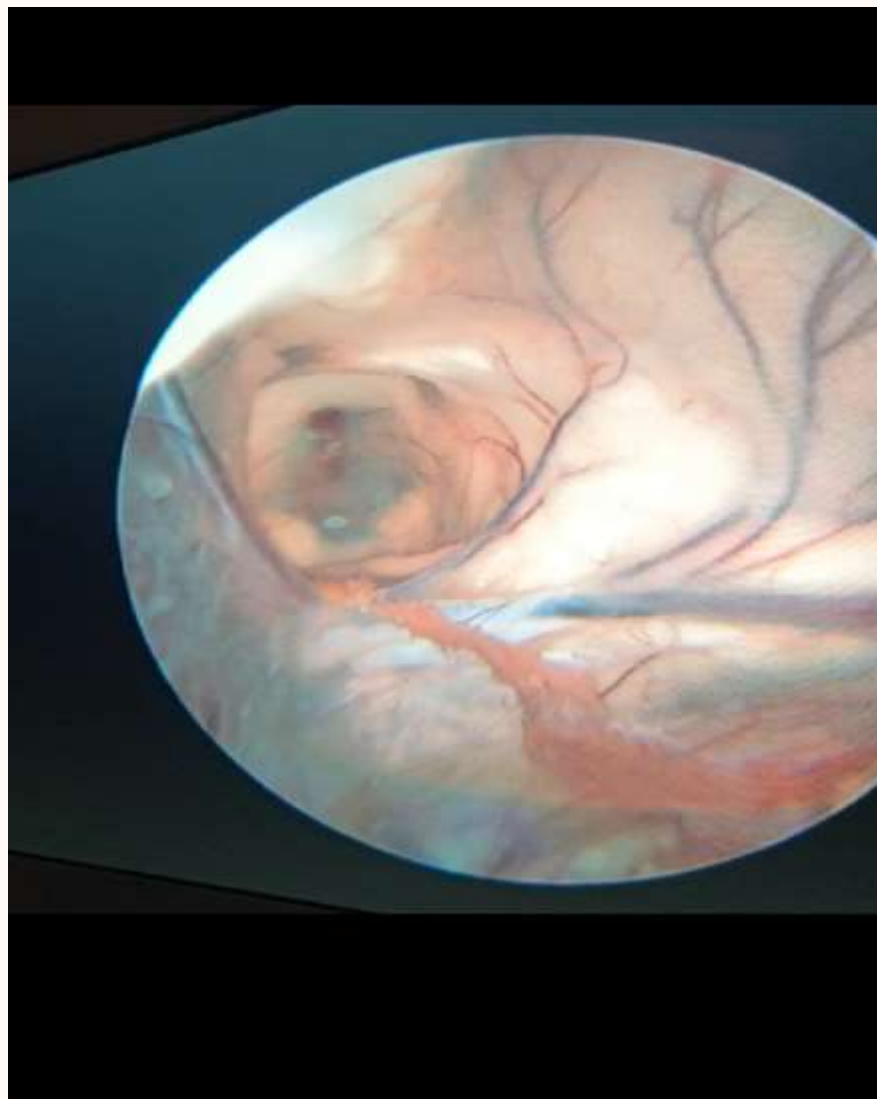
Traitement ●

ventriculocisternostomie



Traitement ●

ventriculocisternostomie



Merci
pour votre attention.

