

# Les hydrocéphalies

**Dr Si Mohammed**

*NEUROCHIRURGIE NECKER-E-M*

*ALGER*



# plan

- **Définition**
- **Epidémiologie – généralités :**
- **Rappel anatomique:**
- **Physiopathologie:**
  - hyperproduction du LCR
  - Trouble de la circulation
  - Troubles de la résorption du LCR
- **Conséquences physiopathologique**
  - HTIC ,Baisse AV, Engagement, coma
- **Clinique**
  - adulte –enfant- nrs- NN
- **Etiologies:**
  - communicante**
    - hyperproduction du LCR
    - Troubles de la résorption du LCR
  - Non communicante :**
    - Trouble de la circulation
    - htic idiopathique – HDC chronique de l’adulte.
- **Traitement**
  - Chirurgical : DVP, dve, dlp, vcs, dvsg,
  - étiologique :
- **Complication du trt**

# Définition

Trouble de l'hydrodynamique du LCR à l'origine de l'augmentation du volume imparti à ce liquide dans le crane : **ventricules** (cavités) **et espaces sous arachnoïdiens**

- A exclure les augmentation du volume du a une atrophie ou une destruction massive du parenchyme , cela ne rentre pas dans le cadre des hydrocéphalie

# Rappel physiologique:

- SNC = sect parenchyme + liquide + vasculaire.
- Sect parenchyme : neurones et cellules gliales incompressibles
- Syst vasc : ouvert vers l'extérieur par les art et veines de drainages
- Sect liqui : se compose de LCR et du liquide extracellulaire, relation étroites à travers les parois de l'épendyme et des espaces péri vasculaires.
- LCR produit par les PC et résorbé au niveau des sinus de drainage veineux au travers des granulations arachnoïdienne de Pacchioni.

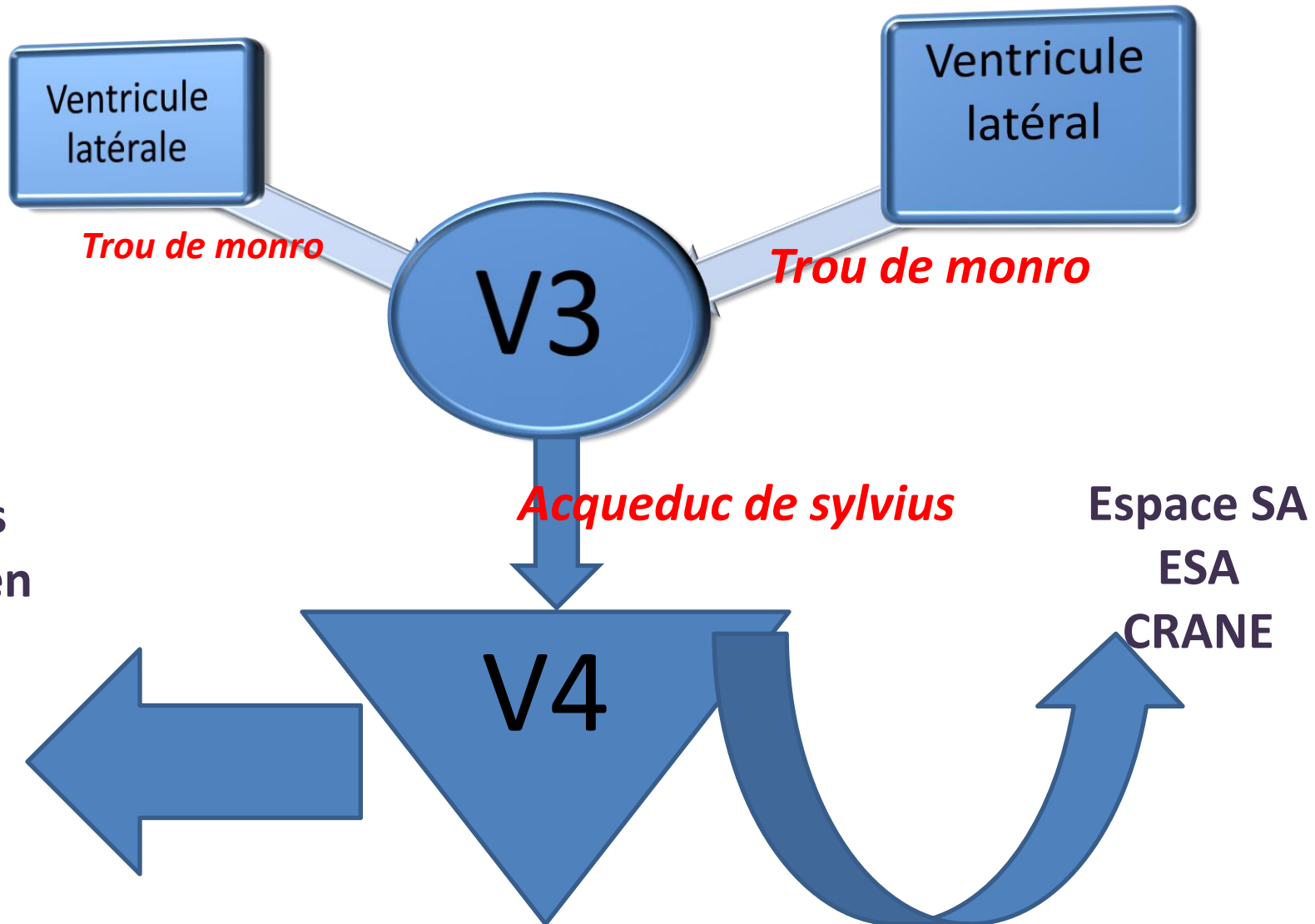
- HDC ; résulte d'un des trois mécanisme:  
hyperproduction,  
résistance a sa circulation (HDC OBSTRUCTIVE)  
résistance a sa résorption.

La pic se définie comme pression hydrostatique du LCR, resulte de la sécrétion active du lcr et des résistances opposées à sa circulation et réabsorbtion dans le secteur veineux



propriété	NN	1 à 10 ans	adulte
Volume total	5		150( 50-50)
production	25 ml/jrs		450-750 ml /jrs
pression	9-12	Moyenne = 10	Adulte:7a15 (>18 anormale
		Normal < 15	JEUNE adulte < 18-20

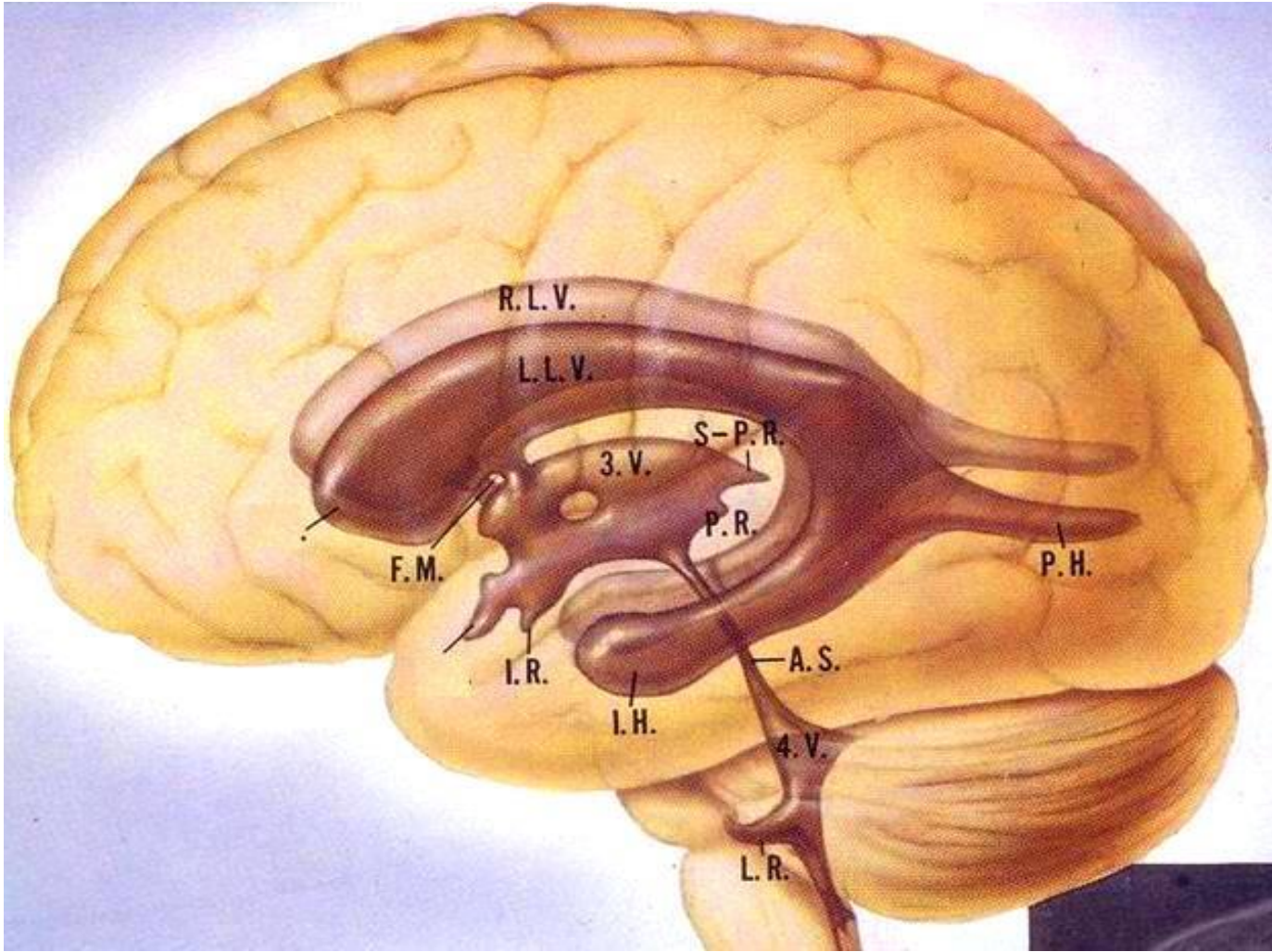
# Vu schématique

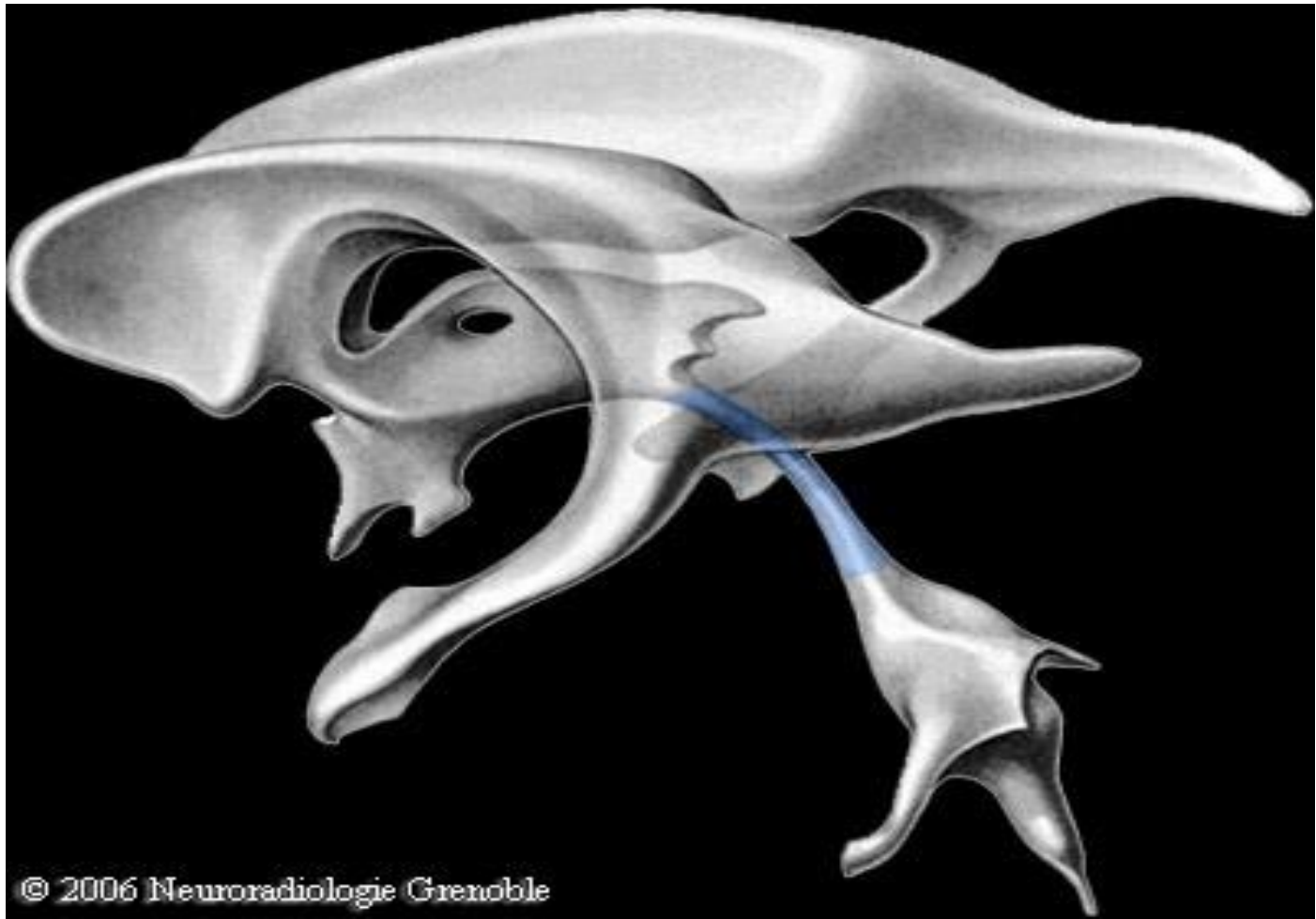




# Anatomie des Ventricules cérébraux







© 2006 Neuroradiologie Grenoble

# Intérêt de la question

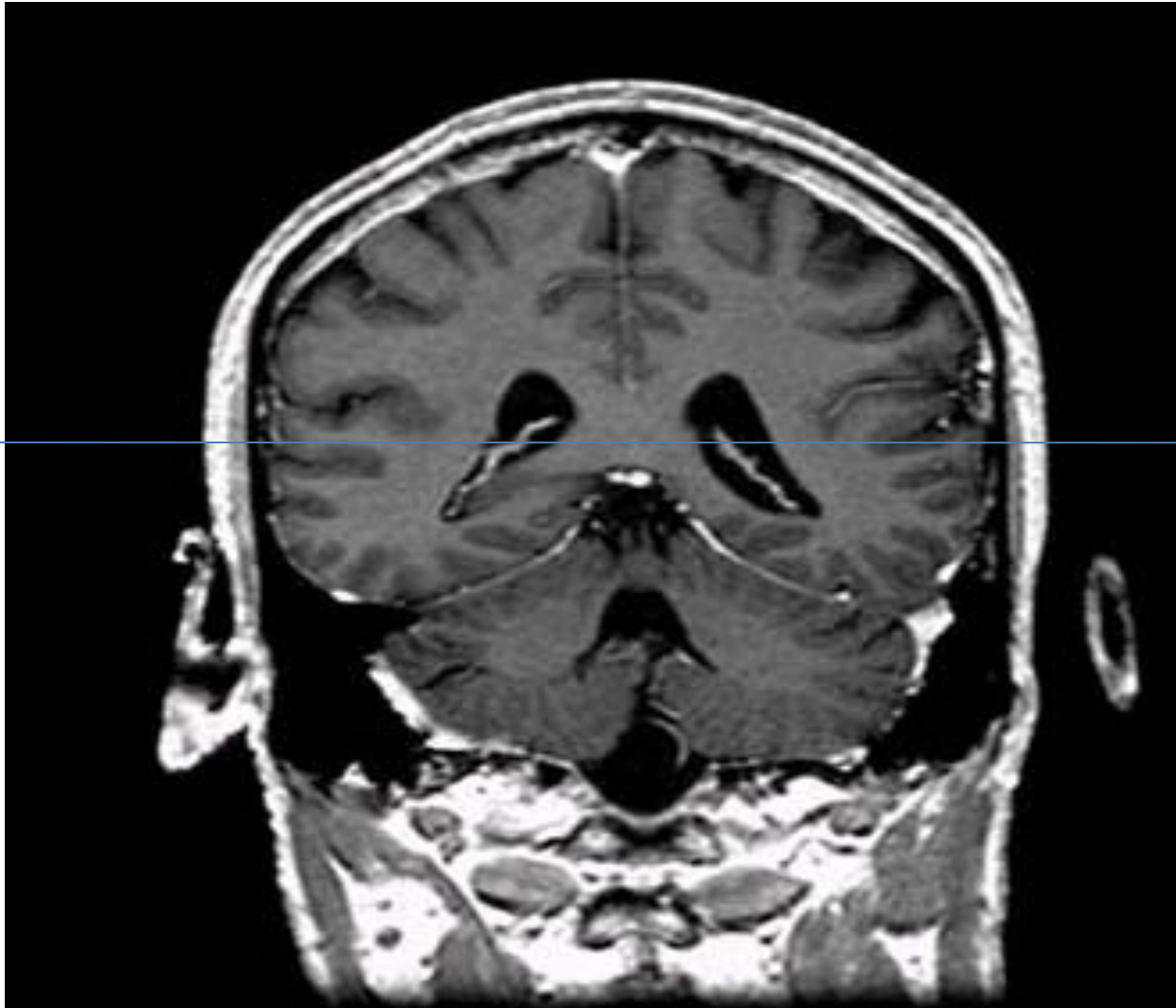
- Entraînent une hyperpression du LCR et donc des signes d'hypertension intracrânienne

## *HIC*

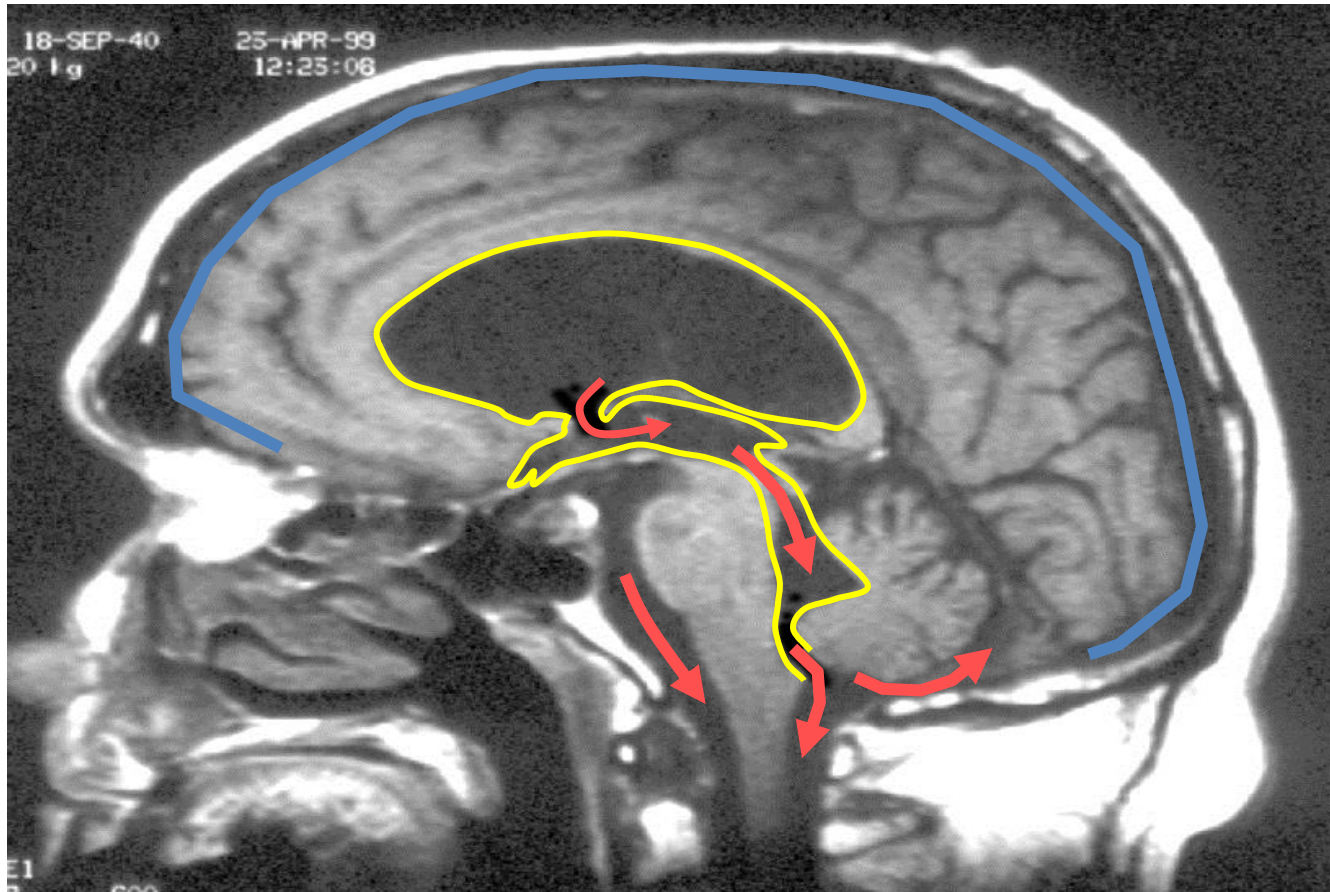
- Connaitre les symptômes d'hypertension IC.
- Le plus souvent c'est une urgence vitale.
- Que faut-il surveiller.
- Quel risque pour le patient.

- Deux ventricules latéraux
- Le troisième ventricule
- Le quatrième ventricule
- Les espaces sous arachnoïdiens péricérébraux et rachidiens

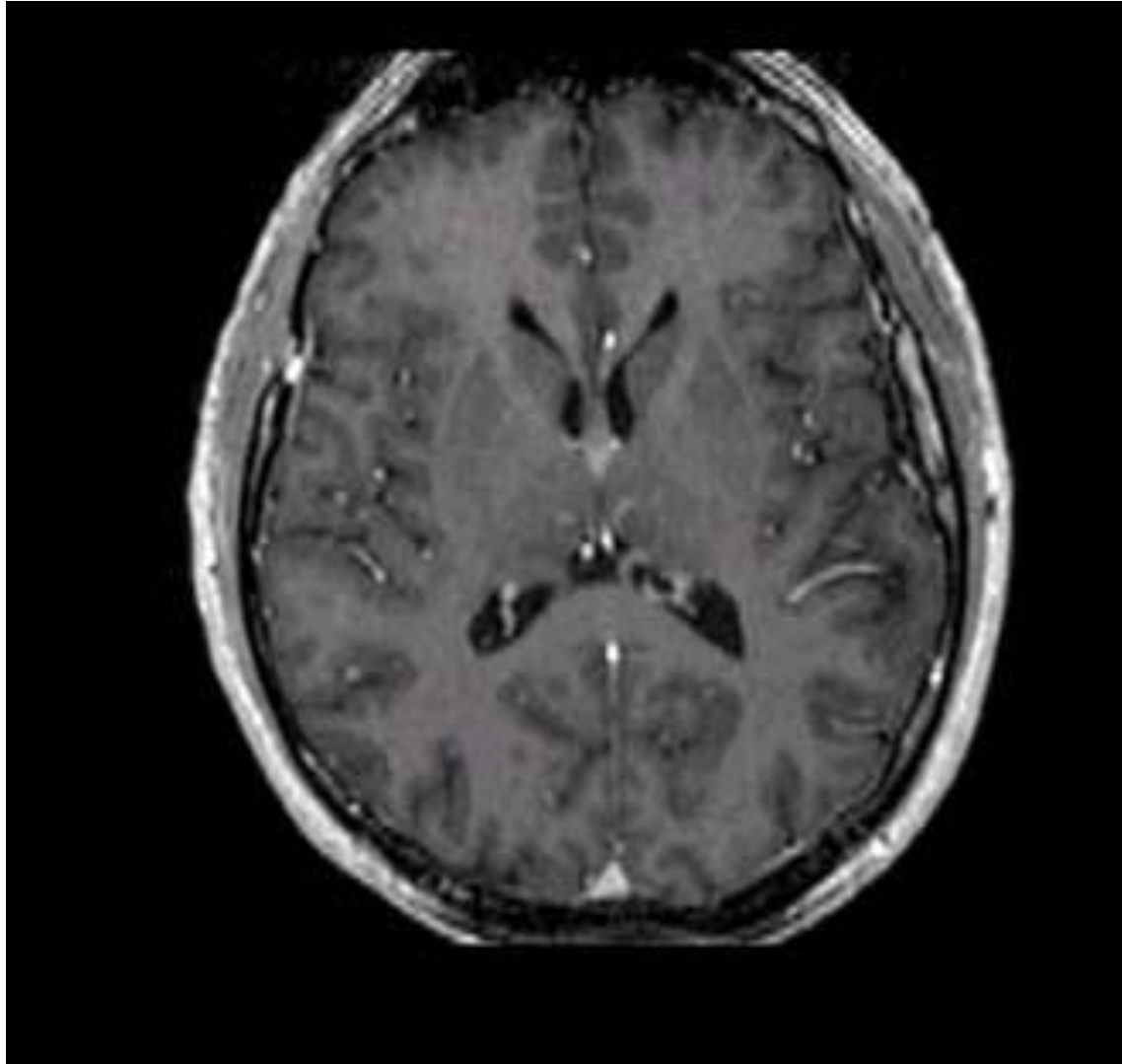
# Ventricules latéraux



# Circulation du LCR

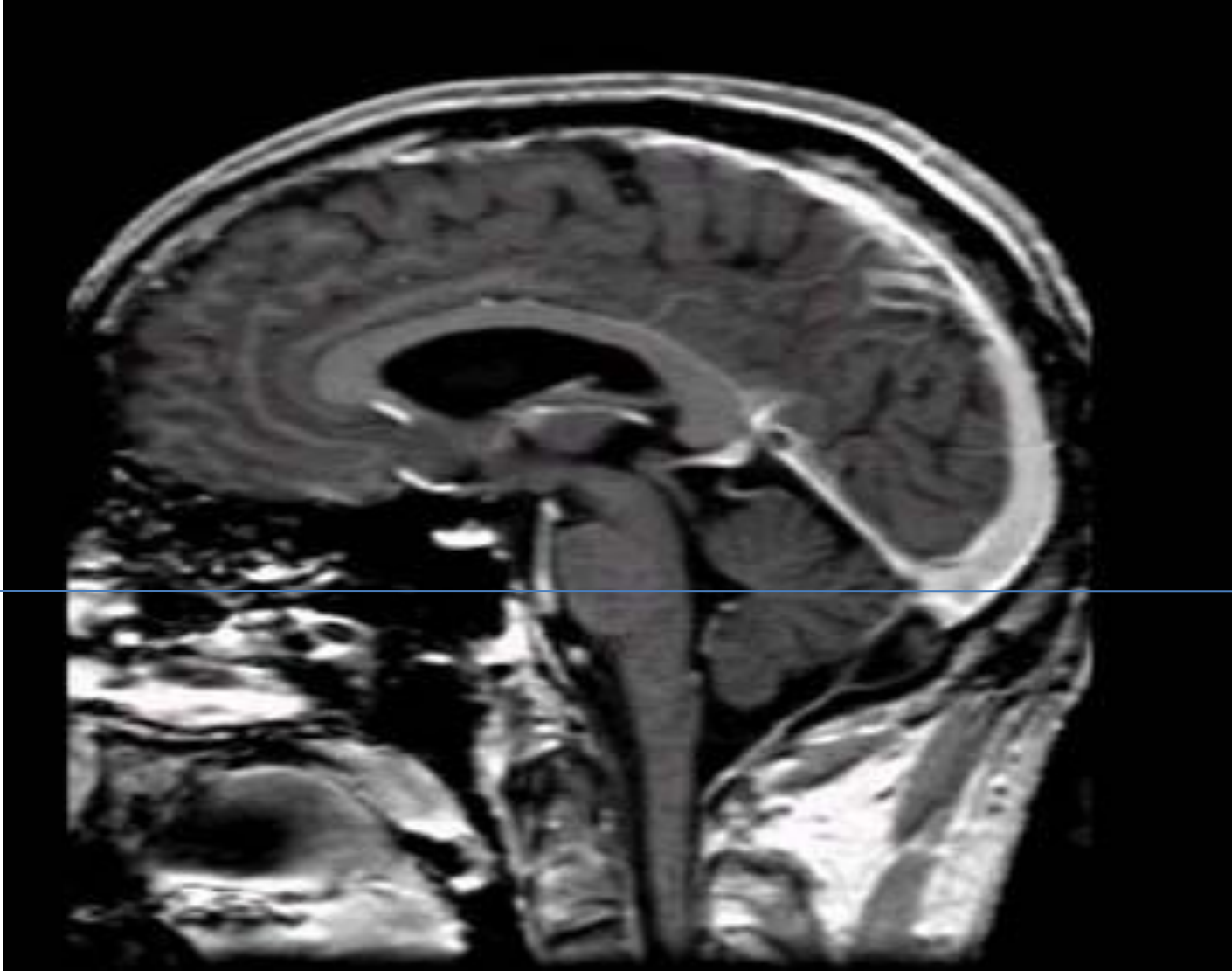


# Ventricules latéraux

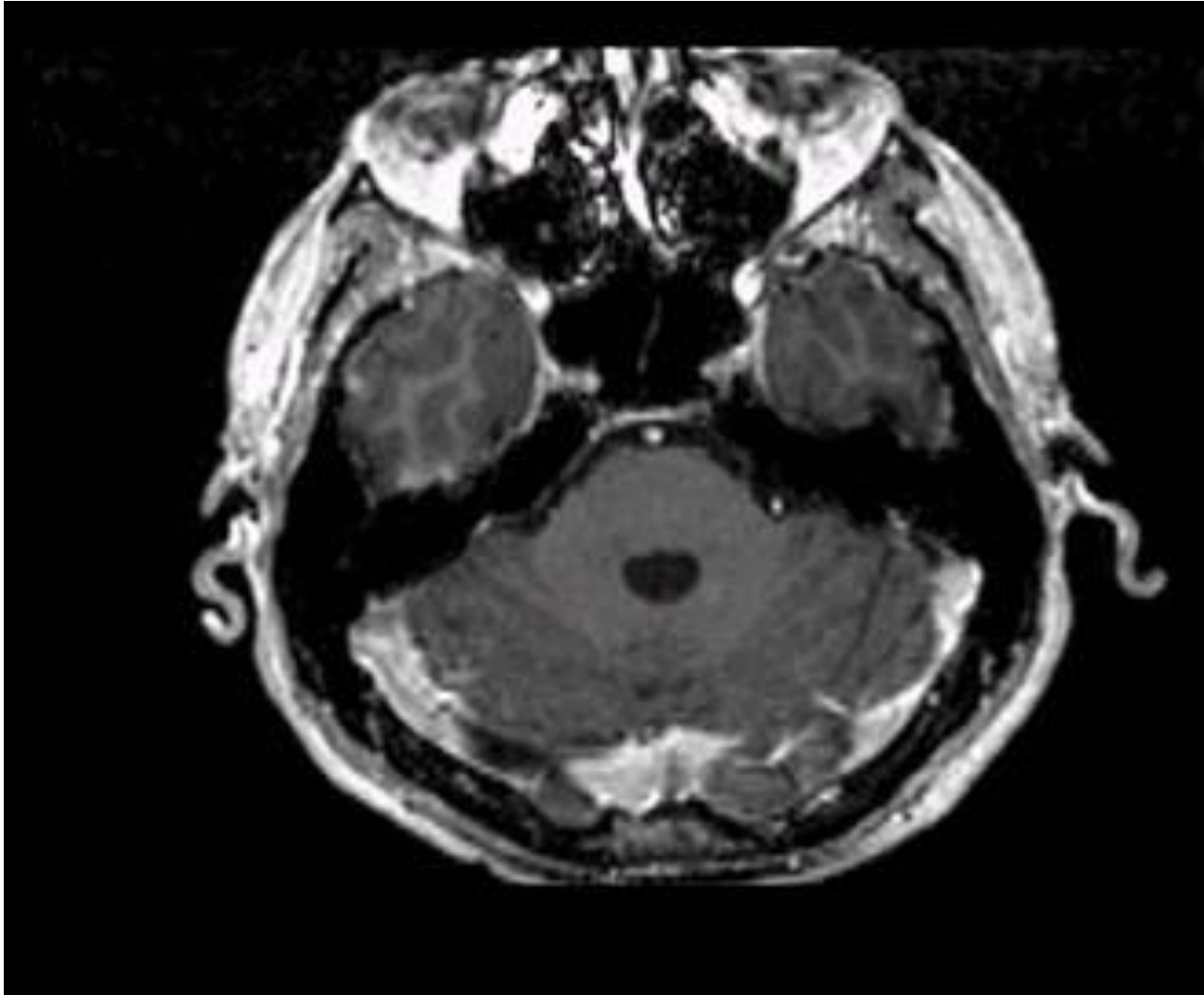


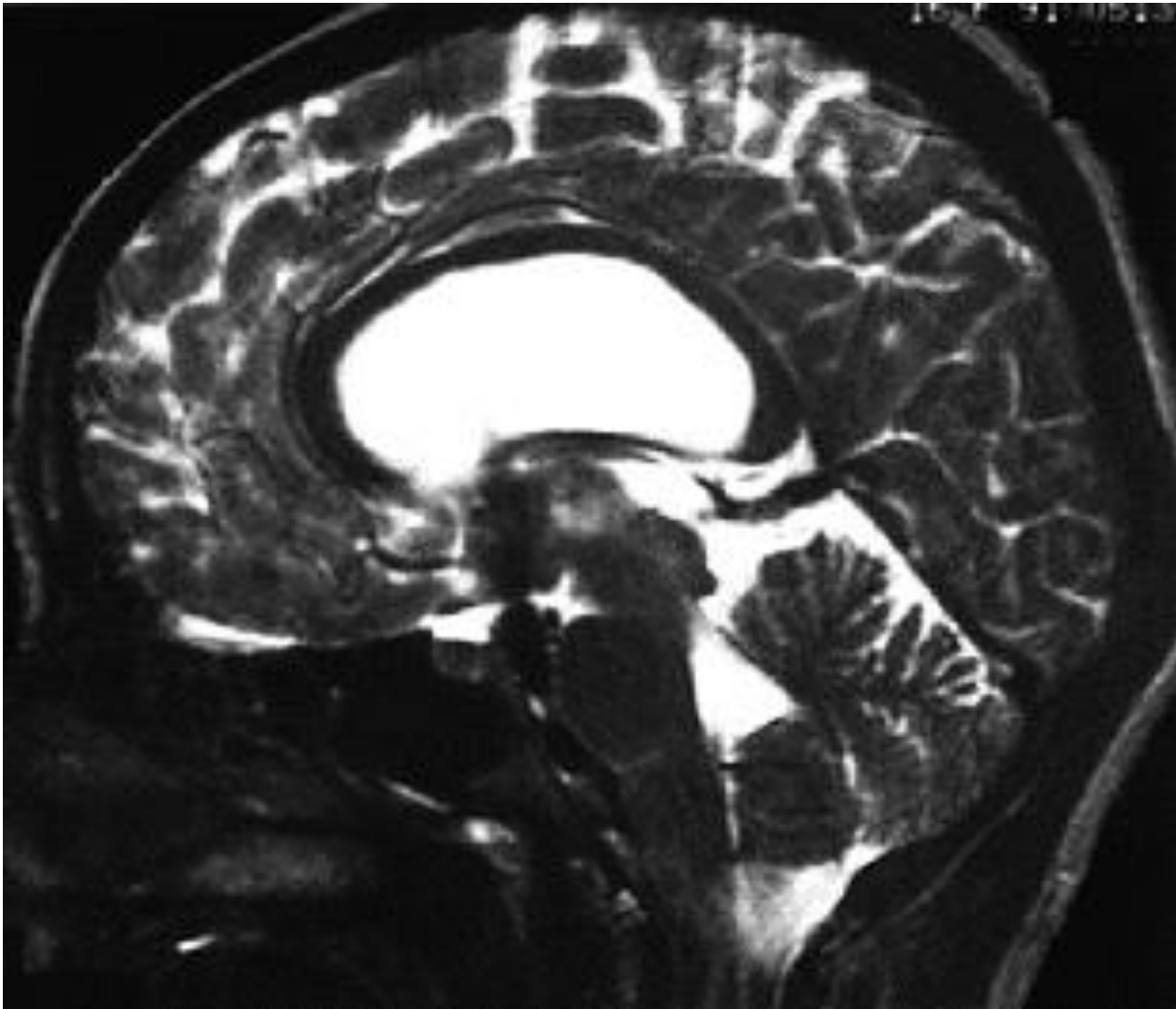


# Quatrième ventricule



# Quatrième ventricule





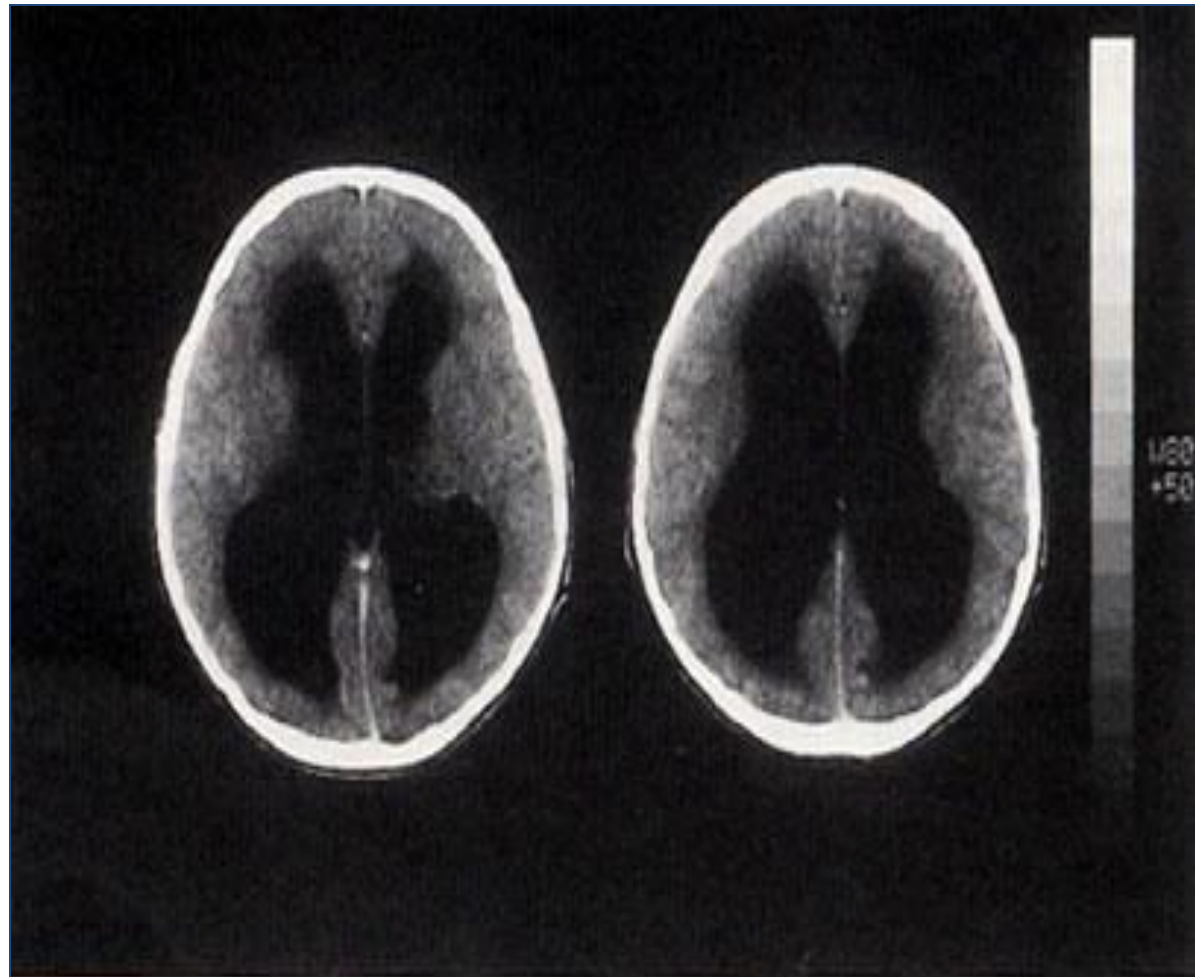


Fig 1 : TDM. Hydrocéphalie.



- Volume du LCR =150 ml.
- Pression= 10 mmHg en décubitus dorsale.
- Si >15 mmHg = hypertension intracrânienne

*HIC +++*

# Etiologies des hydrocéphalies

Blocage des voies d'écoulements du LCR= Hydrocéphalie obstructive

- Tumeurs cérébrale gênant le passage du LCR, intraventriculaire (kyste colloïde

du V3) ,suprasellaire : craniopharyngiome, adénome hypophysaire, kyste épidermoïde....

Malformation dandy walker, malf de chiari,

Stenose non tumorale de l'acqueduc de sylvius: congénitale, infectieux, hémorragie, dysplasie...

## Trouble de résorption de LCR : Tumeurs intrarachidiennes

(rarement responsable, due à

l'augmentation de la viscosité LCR et l'hyperprotéinorachie

- Saignement (caillot) intraventriculaire
- Cloisonnements dans les cavités (méningite bact, tuberc, carcinomateuse..)
- Hydrocéphalies congénitales
- Hémorragie méningée : rupture d'anévrisme, trauma crânien, chirurgie cérébrale, liée initialement à l'augmentation de la viscosité du LCR puis aux lésions inflammatoires et fibrotiques des leptoméninges.



- Modification physiologique du LCR: maladie paget, sarcoidose, guillom barre,
- Forme idiopathique:

## Hypersecrétion :

Tumeur hypersécrétante de LCR :papillome du PP

# En pédiatrie

- **Anténatales:**

Sténose malformative de l'aq de sylvius; sporadique rarement héréditaire.

Agénésie du trou de monro, agénésie des sites de résorption, sd meckel, sd de vactrel

Toxoplasmose, CMV;

GENETIQUES OU FAMILIALES : SD BICKERS ADAMS ...

- **Post natal :**

Tumeurs de la fosse post: astrocytome, medullo , tumeur du tronc, anevrisme de la veine de gallien,

Méningites néonales ,

hemorragie: prématuré, enfant secoué..

Obstacle anatomique au retour veineux au niveau des trou de la base du crane, craniosténose et,,

# Diagnostique clinique

- hydrocéphalie progressive:
  1. Céphalée
  2. Nausée; vomissement surtout au changement de position soulageant le tableau clinique
  3. Changement psychique ; crise épilepsie, endocriniens, Sd pyramidal bilat,
  4. Perte progressive de la vue
  5. Majorations des troubles de l'équilibre
  6. Trouble de la concentration et de la mémoire

# Sd d'HDC chronique

- Anciennement appelée HDC à pression normal
- Adulte, et personne âgées, insidieuse, très progressive
- Triade de HAKIM et Adams ,  
troubles des mvmt(marche et équilibre),  
psycho intellectuels: mémoire, apprentissage, l'attention,  
desorientation,dépression  
sphinctériens: miction; pollakiurie, incontinence urinaire.  
Troubles endocriniens rhinorhées

- Hydrocéphalie d'installation rapide

Nausée vomissement fréquentes, vertiges, flou visuel  
diplopie, œdème papillaire

État de somnolence inhabituel

Confusion et incohérence, strabisme

Tonus de la région cervicale: inclinaison latérale.

**Coma rapide: Glashow < 8**

Signe d'engagement:

Mydriase, Convulsions

Rigidité de décérébration ou de décortication

Hypertonie axiale ,opistotonos, avec atteinte des nerf  
mixte

Troubles végétatifs: respi rapide, rythme cardiaque,  
thermorégulation

# Enfant/nourisson

- Macrocrânie avant 2 ans > 2percentils  
mesure du PC +++  
Inflexion de la courbe du PC  
Fantanelle tandue  
disj suture, peau fine luisante, hyperveineuse
- Regard en couché de soleil
- Retard mental
- Epilepsie
- Strabisme
- Déshydratation...
- Recherche de malformations associées

# Que faut-il surveiller

- Niveau de conscience ,pupille
- Apparition de nouveaux signes qu'il faut signaler
- Glasgow :
  - Réponses verbales
  - Ouverture des yeux
  - Réponses motrices
- Examen répété et comparatif +++

**Fig. 2**

Glasgow Coma Scale for  
Head Injury

**Glasgow Coma Scale,**

**Eye opening**

Spontaneous	4
To loud voice	3
To pain	2
None	1

**Verbal response**

Oriented	5
Confused, disoriented	4
Inappropriate words	3
Incomprehensible sounds	2
None	1

**Best motor response**

Obeys	6
Localizes	5
Withdraws (flexion)	4
Abnormal flexion posturing	3
Extension posturing	2
None	1



# Myeloméningocèle + HDC





# HTIC idiopathique

+/- Chronique

Pas de dilatation ventriculaire

Mesure de pression de LCR à la PL +++

- *Signe neuro:*

Céphalée, baisse de l'acuité visuelle œdème papillaire au FO

Traitement: Diamox, PL évacuatrice

DVP...DLP

# Imagerie

- **TDM:**

Examen d'urgence

Dilatation ventriculaire

Résorption trans épendymaire

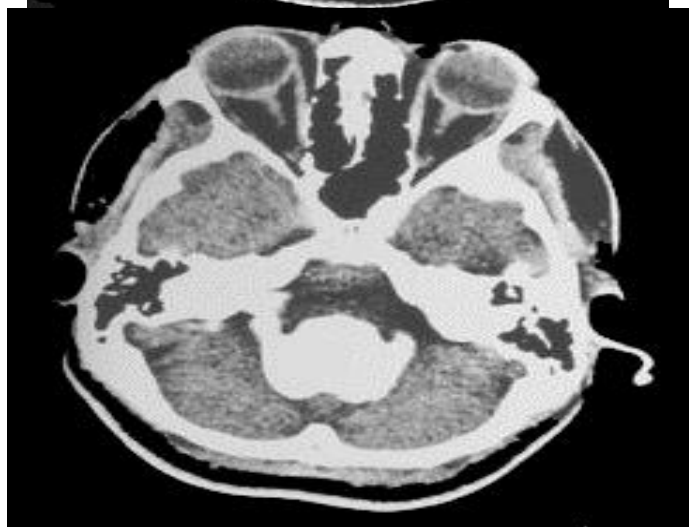
Présence d'hémorragie, sang, tumeurs

- **IRM**

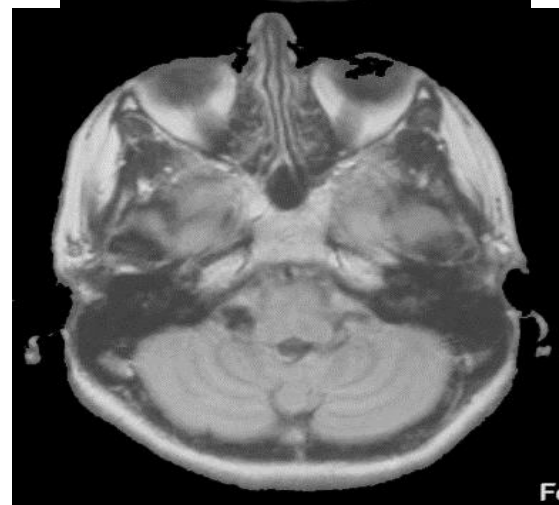
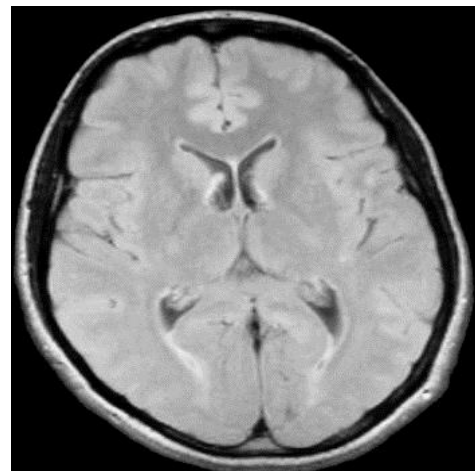
plus détaillé, recherche d'autre étiologies

Comprendre le mécanisme et donc adapte le choix chirurgical.

# Saignement intra ventriculaire



pré



post

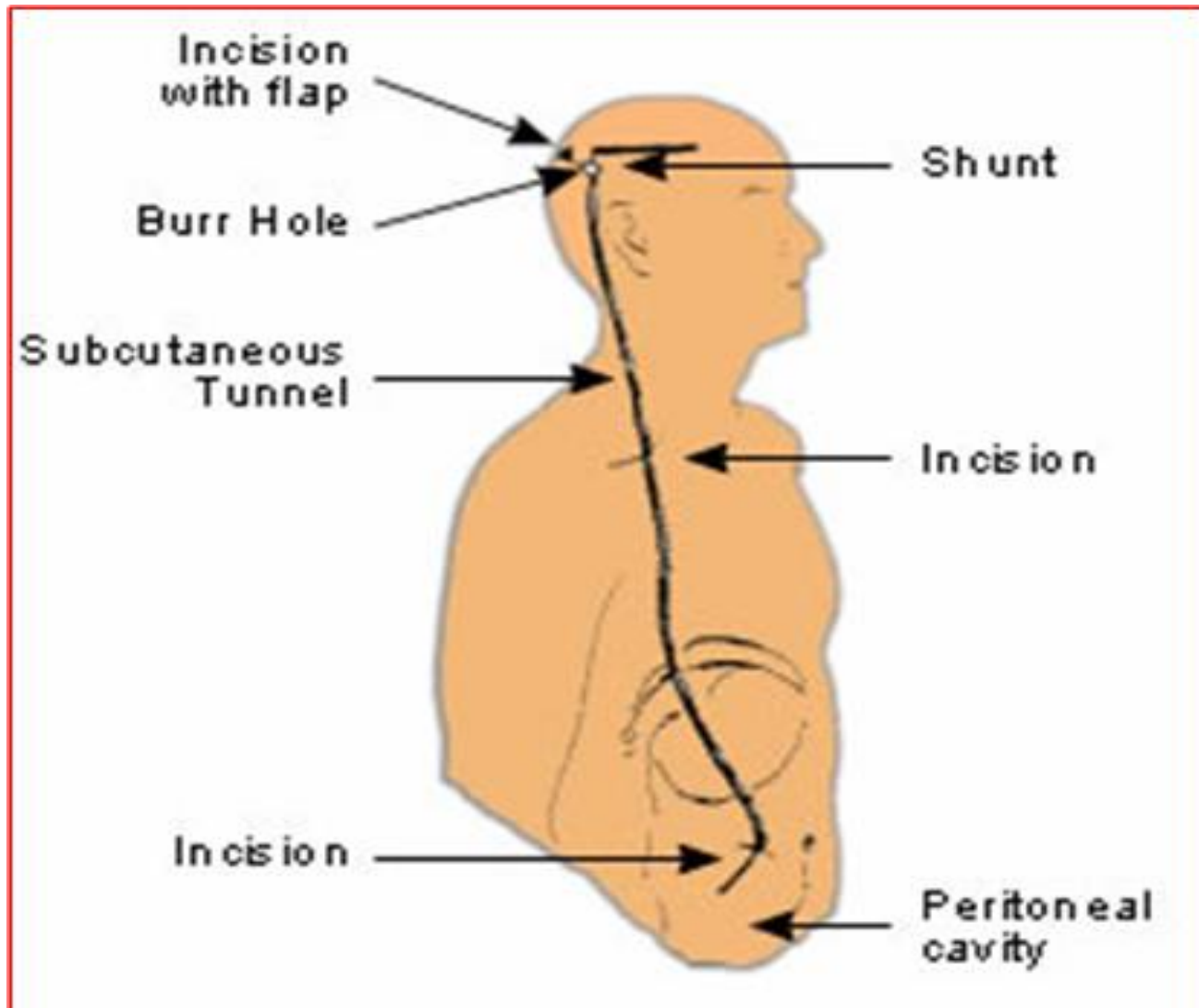
# NN

- Hémorragie intraventriculaire néonatale.
- Infection néonatale ,méningites.
- Malformation: Spina, myélomeningocèle.
- Syndromes polymalformatif.
- Tumeur qui bloque les voies d'écoulement.
- Tumeur qui sécrète du LCR: + rare.
- Etiologies non précises.



# TRAITEMENT

# Dérivations internes

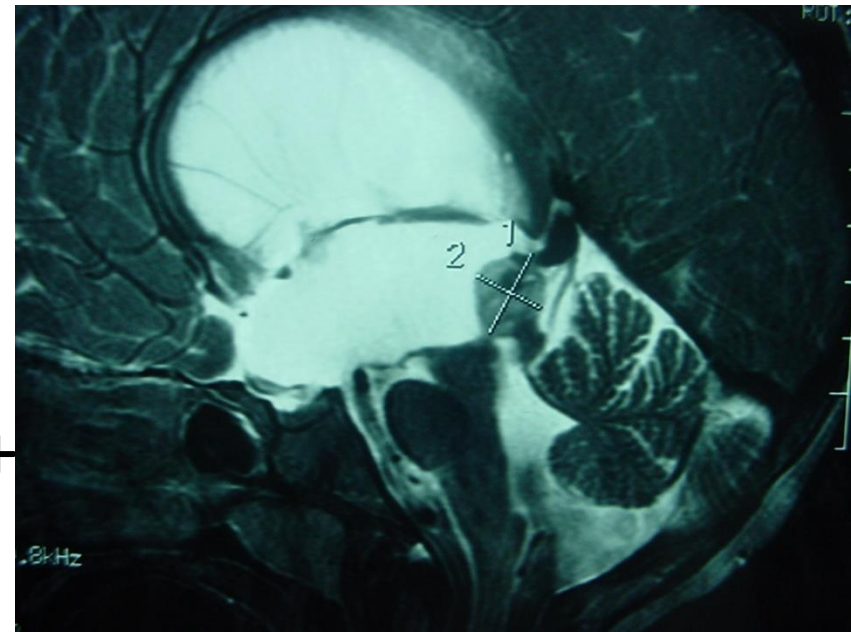
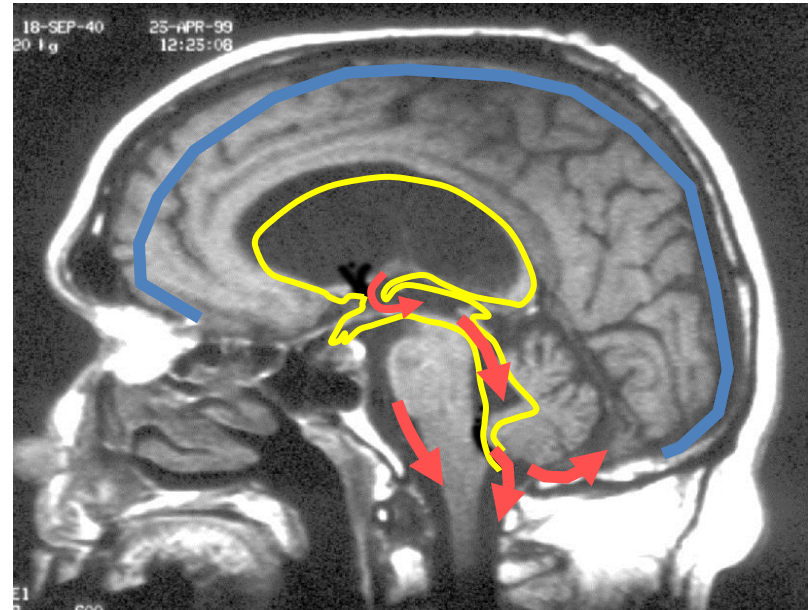




# Complications fréquentes

- Infection
- Obstruction mécanique du matériel
- Epilepsie
- Kyste péritonéale
- Dénudation
- Fuite du LCR
- Épanchement sous cutané.

- DSDE
- DVA
- Ventriculocisternostomie:  
IRM: absence de flux  
sténose de l'aqueduc  
de Sylvius
- DV sous galéale:  
prématuré, faible poids ++



- Si dérivation ventriculaire externe:
  - Quantité de liquide par heurs et par 24 h
  - Aspect du liquide
  - Biologie et biochimie du liquide :infection+++
  - Niveau de la DVE /plan du crâne
  - Changer le niveau en fonction de l'état neurologique
  - Pansement :propre ou mouiller!!!
  - Mesure PIC si coma

# conclusion

- Urgence diagnostique et thérapeutique
- Étiologies variées et prise en charge en fonction de la sévérité du tableau clinique
- Surveillance strict en post-op car complications fréquentes; séquelles définitives possibles
- Le retentissement psychomoteur est considérable en cas de souffrance cérébrale prolongée