

HYDROCÉPHALIES

I-DEFINITION:

L'HDC est un trouble de l'hydrodynamique du LCR à l'origine d'une augmentation du volume du LCR dans les ventricules qui deviennent dilatés.

- Liée à une perturbation du LCR dû soit:
 - un excès de la production
 - une anomalie de sa circulation
 - un défaut de résorption

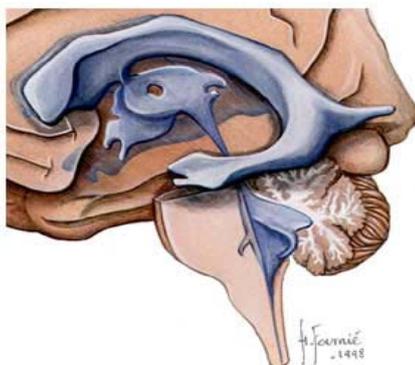
II-Rappel d'anatomique : on a 4 ventricules :

- 2 ventricules latéraux : de chaque hémisphère cérébral
 - 3 cornes (frontale, temporale, occipitale)
 - la jonction des 3 cornes constitue le carrefour ventriculaire
- Ces 2 ventricules sont reliés

- au 3^e ventricule (médian) par les trous de Monro

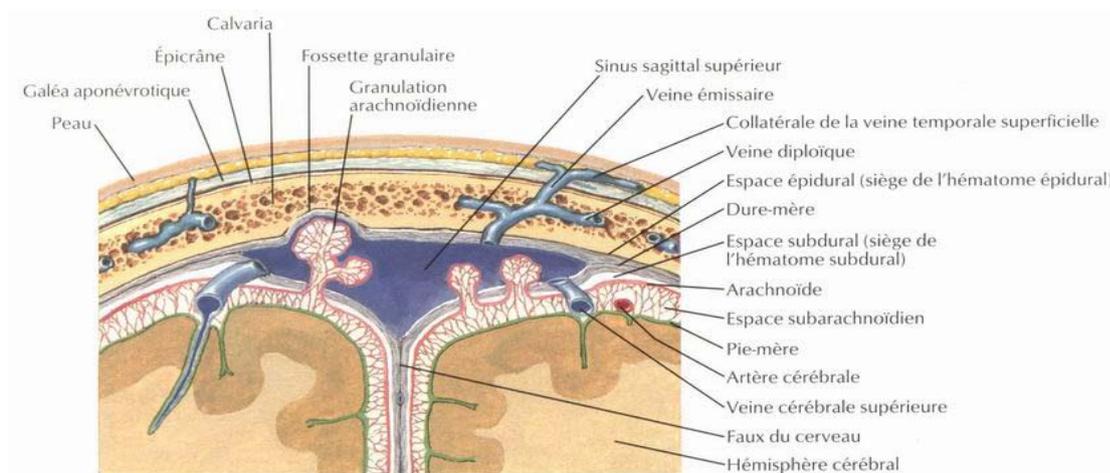
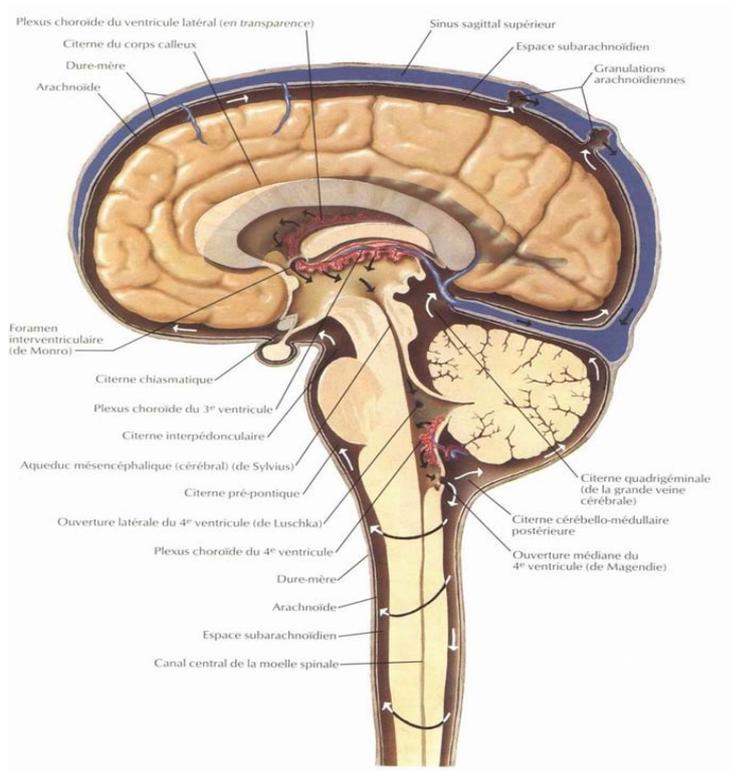
Le 3^e ventricule est relié au

- 4^e par l'aqueduc de Sylvius, puis le LCR passe à travers le trou de Magendie et les 2 trous de Luschka.



III-RAPPEL PHYSIOLOGIQUE:

Le LCR (liquide céphalo-rachidien) est secrété par les plexus choroïdes des ventricules latéraux. À partir de là, il gagne le 3^e ventricule par le trou de Monroe, puis le 4^e en passant par l'aqueduc de Sylvius. À ce niveau, le LCR gagne l'espace liquidien externe par le trou de Magendie pour venir baigner l'encéphale et la moelle épinière. La résorption du LCR vers le courant veineux se fait en partie au niveau des villosités arachnoïdiennes qui font saillie à l'intérieur des sinus veineux, en partie au niveau des émergences des nerfs rachidiens.



IV- PATHOGÉNIE:

1. Obstruction des voies d'écoulement du LCR

- Lésions congénitales : sténose de l'aqueduc de Sylvius, atrésie du trou de Magendi, kystes intracrâniens bénins, malformations vasculaires, tumeurs.
- Lésions acquises : sténose de l'aqueduc de Sylvius, inflammation ventriculaire et plaie, tumeurs.

2. Gène à la résorption :

- Lésions congénitales : inflammations leptoméningées, absence congénitale des granulations arachnoïdiennes
- Lésions acquises : inflammation leptoméningée par infections, hémorragie spontanée ou provoquée (intervention chirurgicale), tumeurs.

- Thrombophlébite cérébrale, thrombose des sinus

3. Hypersécrétion du LCR : Papillome du plexus choroïde

V-DIAGNOSTIC CLINIQUE :

Variable en fonction de l'âge

- Chez le nourrisson : l'hydrocéphalie se traduit par :
 - Une macrocraînie : c'est le signe le plus constant : c'est une augmentation du périmètre crânien (PC) au dessus de 2 dérivations standards
 - Tension excessive de la FA
 - Disjonction des sutures
 - Peau du crâne fine luisante avec des veines apparentes
 - Regard en couché de soleil (déviatîon conjuguée permanente des globes oculaires vers le bas accompagnée d'une rétractîon des paupières supérieures).
 - Strabisme convergent
 - Retard psychomoteur, épilepsie.



- Chez l'enfant :
 - HDC aiguë** : - céphalées, vomissements, troubles de la conscience.
Diagnostic et traitement en urgence.
 - HDC chronique** : - Baisse du rendement scolaire.
- Baisse de l'acuité visuelle.
- troubles du comportement.

- Chez l'adulte :
 - ✓ l'hydrocéphalie aiguë : constitue une **urgence thérapeutique**

Il s'agit d'un syndrome d'HTIC fait de :
céphalées :

- en casque
- prédominantes le matin ou en fin de nuit
- soulagées par les vomissements

nausées, vomissements en jets

troubles de la conscience, coma

troubles oculo- moteurs : diplopie, baisse de l'acuité visuelle œdème papillaire au fond d'œil.

- ✓ hydrocéphalie) chronique de l'adulte: (**triade de HAKIM et ADAMS**) caractérisée par
 - Troubles de la marche.
 - Trouble psychique.
 - Trouble sphinctérien.

VI-EXAMENS COMPLÉMENTAIRE:

Radio du crâne : signes d'HIC

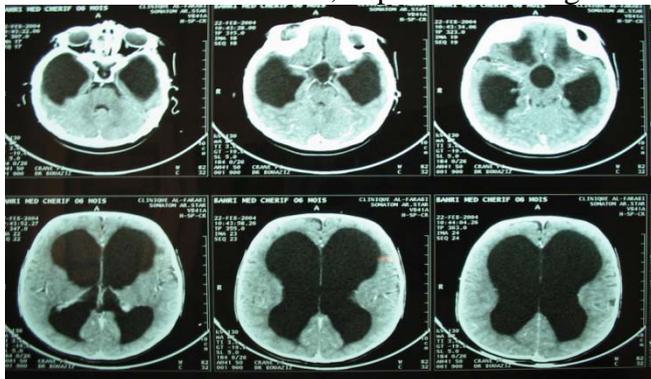
ETF : - Chez l'enfant < 2ans

Scanner cérébral

On constate :

- une augmentation de la taille des ventricules
- hydrocéphalie tri ventriculaire (dilatation du 3e ventricule et des 2 ventricules latéraux, avec une taille presque normale du 4e ventricule)
- hydrocéphalie tétra ventriculaire
 - disparition des sillons corticaux
 - résorption trans-épendymaire

IRM confirme le scanner, et précise l'étiologie.



VII-Diagnostic étiologique:

- ✓ **causes prénatales**
- **Causes malformatives**
 - **Sténose de l'aqueduc du Sylvius** : 10% d'HDC chez le nourrisson => l'HDC tri ventriculaire.
 - **Malformation de Dandy Walker** : dilatation kystique du V4 avec agénésie du vermis associée à une imperforation des trous de Magendi et Luska.
 - **Malformation d'ARNOLD Chiari** : ectopie amygdalienne dans le rachis cervical supérieur comblant la grande citerne et s'opposant à la circulation du LCR
 - **Rarement** : agénésie du trou de Monro...
- **Causes non malformatives**
 - Toxoplasmose congénitale
 - Infection à CMV
 - HDC familiale génétique : aberration chromosomique majeure
- ✓ **Causes postnatales**

- Tumeurs : 20%
- Kyste arachnoïdien
- Hémorragie intracrânienne : post traumatique ou rupture d'une malformation vasculaire.
- Méningite
- HDC d'origine iatrogène : hypervitaminose A donne une hypersécrétion du LCR
- HDC idiopathique

VIII-Diagnostic différentiel:

- Hématome sous dural chez l'enfant
- Macrocranie relative du prématuré
- Macrocranie familiale

IX-TRAITEMENT :

➤ Étiologique :

- Arrêt de l'intoxication en vitamine A
- Exérèse tumorale

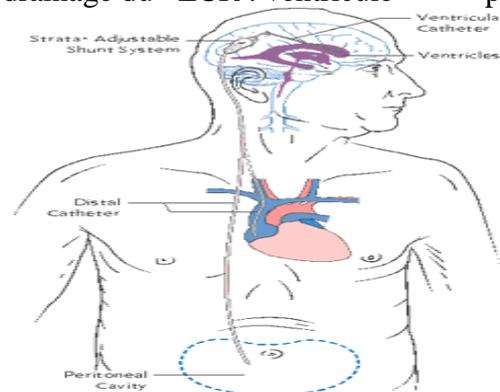
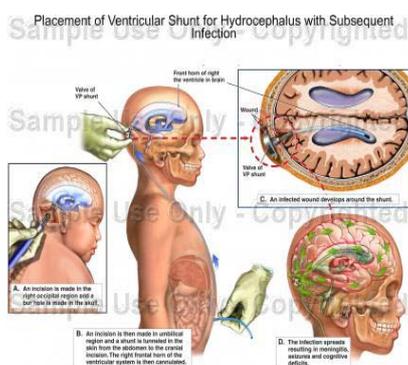
➤ Symptomatique

❖ Traitement médical du HIC :

- Mannitol 20% + corticoïde + correction des complications **des vomissements.**
- Monitoring avec contrôle de la pression intracrânienne.
- Intubation avec ventilation assistée si trouble de la conscience.

❖ Traitement chirurgical: en urgence si troubles de la conscience.

- **Dérivation ventriculo- péritonéale :** drainage du LCR : ventricule---- péritoine



- **Dérivation ventriculo-atriale :** drainage du LCR du ventricule ----- OD
Complications, risque des valves de dérivation :

- obstruction
- hyperdrainage (hématomes sous- durs)
- infection : cutanée locale, méningite, péritonite, endocardite
- hémorragie

- **La VCS :** ventriculo-cisternostomie : c'est le traitement de choix des sténoses de l'aqueduc du Sylvius, son but est de mettre en communication le V3 et les espaces sous-arachnoïdiens de la citerne interpediculaire par perforation du plancher de V3, elle se fait par voie endoscopique.

X-CONCLUSION:

Le diagnostic est facile, repose sur la clinique et l'imagerie.

Grâce aux progrès du traitement chirurgical, la mortalité et la morbidité sont proches de zéro.

Le pronostic des enfants hydrocéphales dépend plus aujourd'hui des séquelles laissées par la lésion causale de l'HDC que de l'HDC lui même

La mise en place d'un système de dérivation n'est pas une limitation à une vie normale dans tous les sens du terme.