

Les Hydrocéphalies

1. Définition et physiopathologie :

- L'hydrocéphalie 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 LCS due soit :

- 1- Un excès de la production.
- 2- Une anomalie de sa circulation
- 3- Un défaut de résorption

- A l'état normal, la production de LCR :

Chez le nourrisson est de 6 ml/h en moyenne (volume total de 40-60 ml).

Chez le grand enfant et l'adulte, la production est de 15 à 20 ml/h.

- **Les différents types d'hydrocéphalies obstructives :**

- 1- Obstacle au niveau des trous de Monro : hydrocéphalie uni ou bi-ventriculaire.
- 2- Au niveau de l'aqueduc de Sylvius: hydrocéphalie tri-ventriculaire.
- 3- Au niveau des trous de Magendie et Luschka : hydrocéphalie tétra-ventriculaire.
- 4- Au niveau des espaces sous-arachnoïdiens péricérébraux par feutrage secondaire aux arachnoïdites : hydrocéphalie **tétra-ventriculaire**.

2. Clinique :

La clinique et le pronostic dépendent surtout de l'âge.

Lorsque les sutures du crâne sont ouvertes, la manifestation essentielle est une macrocrânie progressive.

Lorsque le crâne est "fermé" (généralement à partir de 20 mois) l'hydrocéphalie se traduit par le syndrome d'hypertension intracrânienne.

Variable en fonction de l'âge :

Chez le nourrisson d'hydrocéphalie se traduit par :

- Une macrocrânie : c'est le signe le plus constant ; c'est une augmentation du périmètre crânien [PC] au-dessus de 2 déviations standards.
- Tension excessive de la FA.
- Disjonction des sutures.
- Peau du crâne fine luisante avec des veines apparentes.

- Regard en couché de soleil (déviation conjuguée permanente des globes oculaires vers le bas accompagnée d'une rétraction des paupières supérieures).

- Strabisme convergent.
- Retard psychomoteur, épilepsie.

> **Chez le grand enfant et l'adulte :**

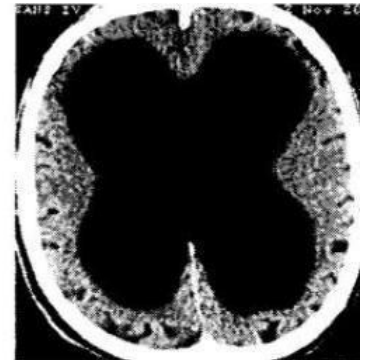
L'HDC se traduit par un syndrome d'HIC fait de céphalées intenses en casque, vomissement en jet et œdème papillaire au F.O.

3.Examens complémentaires :

- ***Echographie transfontanellaire :***

Examen indolore, pouvant être réalisé au lit du malade, facilement répété.

- ***Scanner et/ou IRM.***
- ***Radiographies du crâne***



4. Diagnostic étiologique :

a. Causes prénatales :

⇒ ***Causes malformatives***

- Sténose de l'aqueduc de 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 Luschka.
- 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 Monroe

⇒ ***Causes non malformatives :***

- Toxoplasmose congénitale.
- Infection à CMV.
- HDC familiale génétique : aberration chromosomique majeure.

b. Causes post-natale :

- 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.

5. Diagnostic différentiel :

- Hématome sous durai chez l'enfant.
- Macrocrânie relative du prématuré.
- Macrocrânie familiale.

Lorsque le diagnostic d'hydrocéphalie est posé, l'enfant doit être transféré en milieu neurochirurgical.

6. Traitement :

Etiologique :

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

Symptomatique :

Traitement médical :

- De l'HIC : Mannitol 20% + corticoïde + correction des complications des vomissements.

Traitement chirurgical :

- La VCS : ventriculocisternostomie : c'est le traitement de choix des sténoses de l'aqueduc de Sylvius, son but est de mettre en communication le V3 et les espaces sous arachnoïdiens de la citerne interpédiculaire par perforation du plancher de V3, elle se fait par voie endoscopique.
- Dérivation ventriculo-péritonéale : drainage du LCR : ventricule - péritoine.
- Dérivation ventriculo-atriale : drainage du LCR du ventricule - OD.