

République Algérienne Démocratique et Populaire  
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA  
RECHERCHE SCIENTIFIQUE

جامعة أبو بكر بلقايد

ⵜⴰⵎⴰⵎⴻⵔⴰⵏ ⵏ ⵓⵎⵎⴰⵔ ⵏ ⵜⴰⵎⴰⵎⴻⵔⴰⵏ

Abou Bekr Belkaid University Tlemcen



كلية الطب

الدكتور بن زرجب بن عودة

Faculty of Medicine

Dr Benzerdjeb Benaouda

MEMOIRE DE FIN D'ÉTUDE POUR L'OBTENTION  
DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR  
L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN  
MEDECINE

THEME :

«L'hydrocéphalie chronique de l'adulte :hydrocéphalie à pression  
normal(HPN) »

Présenté par :

\*BOURSALI AMEL  
\*BENTRAR SOUAD

Encadré par

Docteur **BELFATMI NAGUIB** Assistant en NEUROCHIRURGIE

Année universitaire 2023-2024

# REMERCIEMENTS

-On remercie tout d'abord Dieu tout puissant de nous avoir donné le courage, la force et la patience d'achever ce modeste travail.

-On tient à remercier toutes les personnes qui ont participé, de près ou de loin, à la réalisation de ce mémoire.

- On adresse toute notre reconnaissance à l'encadrant de ce mémoire

**Dr BELFATMI NAGUIB** pour sa patience, sa disponibilité, et surtout ses conseils qui nous ont guidés tout au long de ce travail.

-Nos remerciements vont également à **Pr. SI SABER** et tout le personnel du service de neurochirurgie CHU TLEMEN qui nous a accueilli dans le service tout au long de la réalisation de ce mémoire

# DEDICACES

Avec tous mes sentiments de respect et de reconnaissance je dédie ce

Modeste travail

Au bon dieu ,tout puissant qui m'a donné le pouvoir, la volonté pour continuer ce bon chemin et devenir ce que je suis aujourd'hui

**A mon cher père** ,mon idole et mon premier Amour tu as toujours été à mes côtés pour me soutenir et m'encourager. Que ce travail traduit ma gratitude mon affection

**A ma chère mère** , quoi que je fasse ou je dise, je ne Pourrai point te remercier comme il se doit, ton affection me couvre ta bienveillance me guide et ta présence a mes cotés et tes prières la nuit pour moi ont toujours été ma source de force pour affronter les différents obstacles

A mes très chers frères **Mouaad et Abdelmodjib**,puisse dieu vous donne santé ,bonheur courage et surtout réussite.

**Chère Grande -mère**, Tu étais une femme merveilleuse pleine de gentillesse, de générosité et d'amour .Ta présence dans ma vie a été une bénédiction et ta perte laisse un vide immense dans mon cœur .

Je me souviendrai toujours de ton sourire chaleureux, de tes bras réconfortants et de tes paroles pleines de sagesse

Les souvenirs que nous avons partagés resteront gravés dans ma mémoire pour toujours .

La douleur de ton absence est profonde , mais je sais que tu resteras toujours présente dans mon cœur .

Repose en paix, chère Grande -mère . Je t'aime, et tu me manques énormément

**Docteur Boursali Amel**

Je tiens tout d'abord à remercier ALLAH le tout puissant et miséricordieux de m'avoir donné le privilège et la chance d'étudier et de suivre le chemin de la Science et de la Connaissance, de nous avoir donné l'esprit que la Médecine doit être une source d'inspiration et de motivation plutôt qu'un travail forcé et de m'avoir donné aussi la force, la volonté et la patience d'entamer et de terminer ce mémoire.

Du fond de mon cœur ; avec joie, fierté et respect Je dédie ce travail à tous ceux qui sont chers ;

**À mes très chers parents** : Qui ont été toujours à mes côtés et m'ont toujours soutenu tout au long de ces longues années d'études, qui m'ont apporté leur soutien inestimable tout au long de mon démarche, et qui par leurs encouragements, j'ai pu surmonter tous les obstacles.

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon instruction et mon bien être. Je vous remercie pour le soutien inconditionnel, à la fois moral et économique, Vous avez toujours été présents et généreux et c'est à travers vos prières et vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession et vous avez contribué à ma croissance personnelle et à mon épanouissement académique. Vos encouragements, vos conseils et vos sacrifices ont façonné la personne que je suis aujourd'hui.

Du fond de mon cœur, j'espère que j'ai réussi à vous rendre fiers de moi, que ce modeste travail soit l'exaucement de vos vœux, le fruit de vos innombrables sacrifices.

Puisse Dieu Tout Puissant vous protéger, vous procurer longue vie et bonne santé afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois. Je vous aime très forte mes très chers parents.

**À mon cher frère Said et mes chères sœurs Hakima, Djamila et Roumayssae**  
:

Qui ont partagé avec moi tous les moments d'émotion. Ils m'ont chaleureusement supporté et encouragé tout au long de mon parcours, vos

encouragements et votre fierté pour mes réalisations m'ont toujours motivé à persévérer. J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser tous vos vœux.

À mes chères petites nièces **Miral** et **Lojayne** « même si tu es encore une adorabl nourrisson, sache que tu apportes déjà tant de bonheur à notre famille»

À ma chère copine et binôme **Boursali Amel** pour ton soutien et je te souhaite plus de succès.

À nos malades qui nous ont appris la patience, de l'espoir et de la joie face à la maladie, le défi et La lutte permanente contre la souffrance, j'espère ne jamais vous décevoir.

À tous ceux que j'aime et ceux qui m'aiment ;

Je suis profondément reconnaissante envers toutes les personnes qui ont fait partie de ce voyage académique et professionnel. Leur aide, leur soutien et leur présence ont été inestimables, et je leur en suis éternellement reconnaissante.

**Docteur Bentrar Souad**

# **Table des matières**



Avant-propos  
Table des matières  
Liste des acronymes et des abréviations  
Liste des figures  
Liste des tableaux  
Liste des diagrammes

## **PARTIE THEORIQUE**

1- Introduction

2- Anatomie du système ventriculaire  
2a\*Du point de vue embryologique  
2b\*Du point de vue anatomique

3- Epidémiologie

4- Physiologie

- \*Le volume du liquide cébrospinal
- \*La composition du liquide cébrospinal
- \*La sécrétion du liquide cébrospinal
- \*La circulation du liquide cébrospinal
- \*La résorption du liquide cébrospinal

5-Clinique

6-examens complémentaires

- \*Ponction lombaire
- \*TDM
- \*IRM

7-diagnostic différentiel

8-traitement

9-suivi

- \*Clinique
- \*Paraclinique

10-complications

11-séquelles

## **PARTIE PRATIQUE :**

1-introduction

2-objectifs

3-nouveautés

4-matériels et méthodes

\*Lieu et période d'étude

\*Population étudiée

\*Recueil des données

\*Imagerie

\*Ponction lombaire

5-traitement

\*Médical

\*Chirurgical

6-resultats

\*Répartitions de patients selon sex

\*Répartitions de patients selon l'âge

\*Répartitions de patients selon le mois d'admission

\*Répartitions de patients selon l'année d'admission

\*Répartitions de patients selon l'association avec d'autres pathologies

\*Répartitions de patients selon la symptomatologie clinique

\*Répartitions de patients selon le type d'hydrocéphalie

\*Répartitions de patients selon les données des examens complémentaires

\*Répartitions de patients selon l'étiologie

7-discussion

**CONCLUSION :**

**RREFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :**

## Liste des acronymes et des abréviations

HPN : hydrocéphalie a pression normal

LCS : liquide cérebrospinal

LCR : liquide céphalorachidien

IRM : imagerie par résonance magnétique

mmHg :le millimètre de mercure

HCA : Hydrocéphalie chronique de l'adulte

PIC : pression intra cranienne

FCP : fosse cérébrale postérieur

PEIC : Processus expansif intra cranien

ADH : Adénome hypophysaire

**Liste des figures :**

	<b>Titre</b>	<b>page</b>
Fig 01	Le système ventriculaire	19
Fig 02	Anatomie du système ventriculaire	20
Fig :03	Imagerie cérébrale de deux patients présentant une hydrocéphalie a pression normale .	29
Fig 04	La ponction lombaire.	30
Fig 05	Exemple d'un système de shunt.	33
Fig 06	Une TDM cérébrale et une radiographie du crane montrant le système ventriculaire	33
Fig 07	La valve ventriculocardiaque sur une radio du crâne de profil.	35
Fig 08	La valve ventriculocardiaque sur une radio du crâne de face .	36
Fig 09	La mise en place échoguidée du shunt dans le ventricule latéral	37
Fig 10	La valve ventriculocardiaque sur une radio du crâne de profil	38
Fig 11	La ventriculostomie du 3 ème ventricule	38
Fig 12	Une endoscopie réalisée par un endoscope souple	39
Fig 13	La ventriculostomie du 3 <sup>ème</sup> ventricule	39
Fig 14	La mise en place d'une ventriculostomie du 3 ème ventricule a l'aide d'un neuroendoscope	42
Fig 15	La mise en place du shunt ventriculoplural.	44
Fig 16	La dérivation ventriculopéritonéale sur un TTX	45
Fig 17	La mise en place d'une dérivation ventriculopéritonéale	46

**Liste des tableaux :**

	<b>Titre</b>	<b>Page</b>
Tableau 01	Répartition des patients selon le sexe.	64
Tableau 02	Répartition des patients selon l'âge	65
Tableau 03	Répartition des patients selon le mois d'admission	67
Tableau 04	Répartition des patients selon l'année d'admission	69
Tableau 05	Répartition des patients selon l'Association avec d'autre pathologies	69
Tableau 06	Répartition des patients selon la symptomatologie de l'HPN	70
Tableau 07	Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie	71
Tableau 08	Répartition des patients selon les examens complémentaires	72
Tableau 09	Répartition des patients selon l'étiologie	73

## Liste des diagrammes :

- Diagramme 1 : Répartition des patients selon le sexe.
  
- Diagramme 2 : Répartition des patients selon l'âge
  
- Diagramme 3 : Répartition des patients selon le mois d'admission
  
- Diagramme 4 : Répartition des patients selon l'année d'admission
- Diagramme 5 : Répartition des patients selon l'Association avec d'autre pathologies
  
- Diagramme 6 : Répartition des patients selon la symptomatologie de l'HPN
  - Diagramme 7 : Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie
- Diagramme 8 : Répartition des patients selon les examens complémentaires
  - Diagramme 9 : Répartition des patients selon l'étiologie

***PARTIE***

***THEORIQUE***

## 01/ INTRODUCTION :

Le système nerveux central enclos dans une enceinte osseuse est composé de trois éléments : le parenchyme cérébral, le système vasculaire, le secteur

liquidien (liquide extracellulaire et liquide céphalorachidien « LCR »)

L'hydrocéphalie est une dilatation du système ventriculaire, habituellement associée à une augmentation de la pression intraventriculaire.

### HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE-HYDROCEPHALIE

CHRONIQUE DE L'ADULTE : l'enregistrement continu de la pression

intracrânienne sur 24 heures chez les patients atteints d'une HPN qui tireront

bénéfice de la dérivation peut mettre en évidence des pics de pression dont la

durée occupe au moins 5% du temps et se répètent à une fréquence allant

jusqu'à 2 par minute, alors qu'une prise de pression effectuée au hasard

normale. parfois on retrouve un antécédent de traumatisme crânien, de

méningite, ou d'hémorragie méningée, ailleurs la cause est inconnue.

Elle est définie comme un syndrome clinique caractérisé par des troubles de la

marche ; une incontinence urinaire, et un syndrome démentiel associée

Radiologiquement à une dilatation ventriculaire sans augmentation de la

pression intracrânienne (pic) ; en l'absence d'autres pathologies, on parlera

d'hydrocéphalie à pression normale primaire ou idiopathique (idiopathic normal

pressure hydrocephalus). si la symptomatologie apparaît suite à une pathologie

du système nerveux central (méningite, encéphalite, hémorragie sous arachnoïdienne, ou néoplasie) ou un traumatisme on parlera d'hydrocéphalie à



pression normale secondaire

Le diagnostic d'HPN est dans la plupart des cas posé sans que la pic ou le profil Manométrique su LCR ne soient mesurés, cependant comme la présentation clinique varie ,le diagnostic et la prise en charge représentent un défi pour les médecins traitants ,une serie d'investigation complémentaire préopératoires comme par exemple la ponction lombaire ou le test de perfusion du LCS ; permettent à mieux prédire la réponse à une intervention chirurgicale .lorsque l'indication est posée correctement ; la mise en place d'une dérivation Liquidienne permanente conduira à une amélioration significative des symptômes chez la pluparts des patients .la clinique , les examens complémentaires ainsi que les options thérapeutiques décisives de l'HPN sont Présentés d'un point de vue pragmatique

## **2/ANATOMIE DU SYSTEME VENTRICULAIRE :**

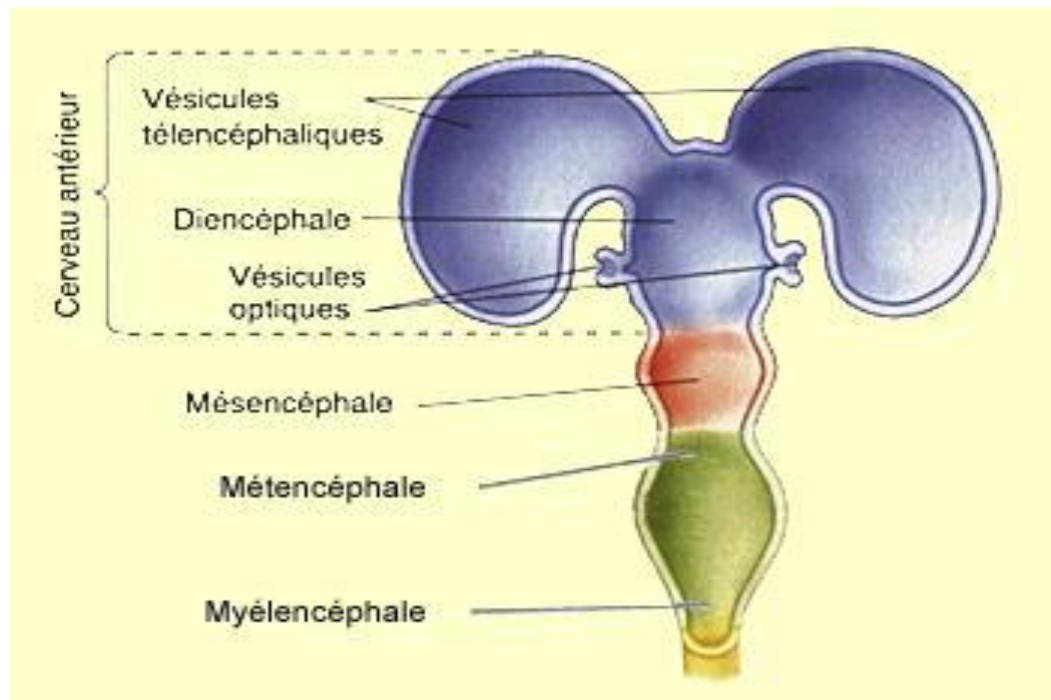
### **2a /du point de vue embryologique :**

Le système nerveux a partir de l'ectoblaste vers la 3eme semaine de la vie intra utérine au niveau de la région médiodorsale de l'embryon se développé un épaissement ectoblastique ,la plaque neurale la quelle se déprime sur la loge médiane pour former la gouttière neurale, de la partie moyenne vers les extrémités, les 2 verges de cette gouttière neurale de la partie moyenne ver les extrémités les deux verges de cette gouttière vont se souder pour former les tubes neurales lequel présente deux orifices (neuropores)

On a le neuropore postérieur : se forme au 26<sup>ème</sup> jour et le neuropore antérieur se forme au 28<sup>ème</sup> jour de la vie intra utérine au cours de développement, l'extrémité antérieure de tube neural vont s'étrangler donnant naissance à des vésicules encéphaliques en même temps le tube neurale s'infléchit vers l'aval

Les vésicules(cavités) vont se rendre et les tissus nerveux se développé au niveau de la paroi formant des ventricules, tandis que la moelle se développe de façon continue l'encéphale passe du stade à 3 vésicules au stade à 5 vésicules, suite à un étranglement du prosencéphale qui donne(metencephale+diencephale)un étranglement de rhombencéphale qui donne (metencephale+myelencephale)

La télencéphale se développe latéralement et englobe de l'encephale, les ventricules latéraux communique avec le 3<sup>ème</sup> ventricule qui se trouve au niveau de diencephale par le trou de monro, ainsi le liquide passe des ventricules latéraux au 3<sup>ème</sup> ventricule par les trous de monro puis vers 4<sup>ème</sup> ventricule par aqueduc de sylvius



**Figure 01** : le système ventriculaire

## 2b/du point de vue anatomique :

Le liquide cébrospinal circule dans les méninges et plus précisément dans l'espace sous arachnoïdien, mais il circule aussi dans les cavités à l'intérieur du cerveau qui sont appelées les ventricules cérébraux, il existe en tous quatre ventricules, deux dans le télencéphale un dans le thalamus et un quatrième ventricule situé sous le cervelet

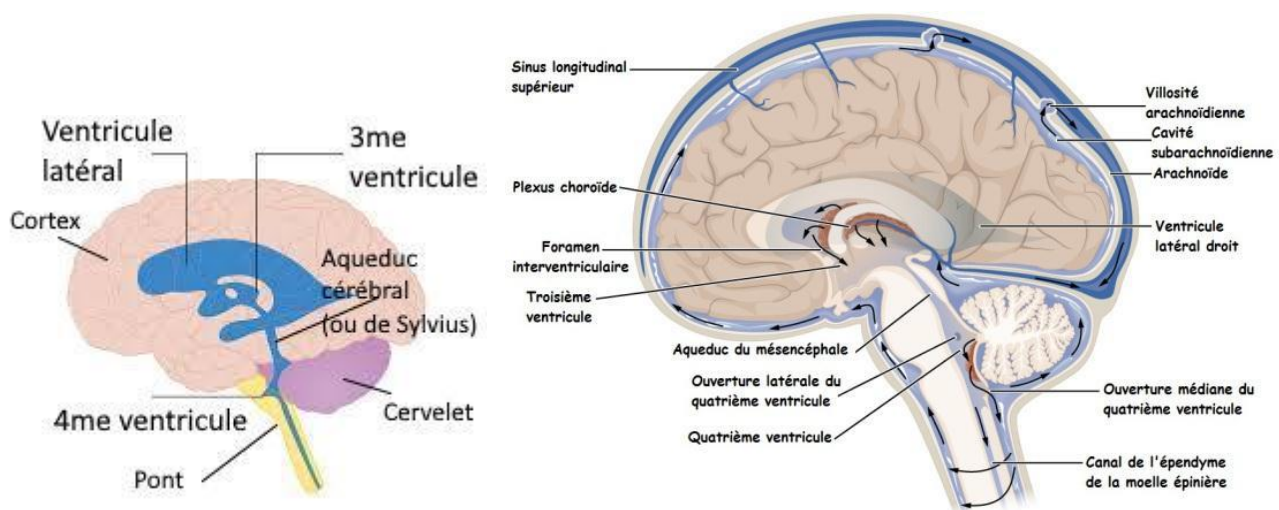
Les ventricules communiquent entre eux par divers conduits, le liquide circulant des deux premiers ventricules connecte les ventricules latéraux au troisième ventricule

L'aqueduc de Sylvius connecte le troisième ventricule au quatrième. Les Ouvertures latérales connectent le quatrième ventricule aux méninges. Le quatrième ventricule se prolonge pour donner naissance au canal central, aussi appelé canal épendyme, un espace rempli de liquide cérébro-spinal qui entoure

la moelle épinière.

Le liquide cérébro-spinal est produit dans les ventricules en filtrant le plasma sanguin, au niveau des plexus choroïdes. Ceux-ci sont constitués d'un amas de vaisseaux sanguins, séparés du ventricule par une membrane. Cette membrane contient cependant quelques interstices, où les vaisseaux sanguins sont au contact du ventricule. Ils produisent environ 600 ml de liquide cérébro-spinal par jour.

Ils sont innervés par des fibres cholinergiques et adrénérgiques, qui commandent la sécrétion du liquide cérébrospinal. Une stimulation des fibres adrénérgiques des plexus choroïdes augmente la sécrétion de liquide cérébro-spinal. Les ventricules sont tapissés de cellules gliales spéciales, les épendymocytes, qui possèdent un cil dont la motricité permet d'entraîner le liquide cérébro-spinal dans le système ventriculaire. On les retrouve aussi dans le canal central.

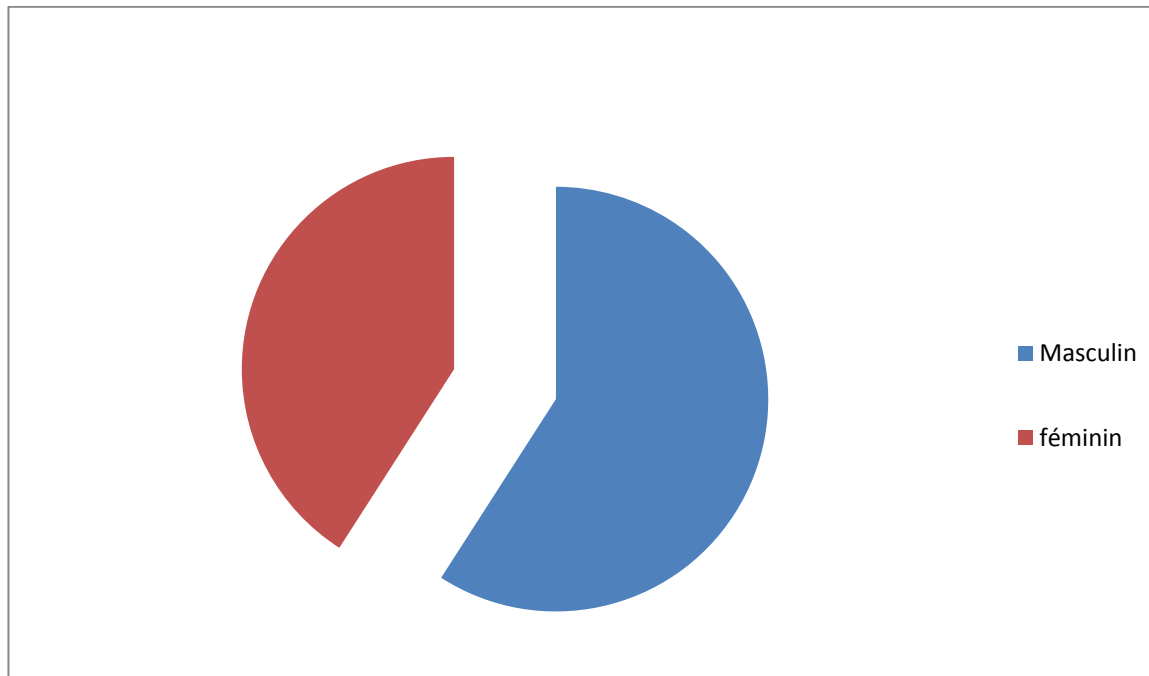


**Figure 02 : Anatomie du système ventriculaire**

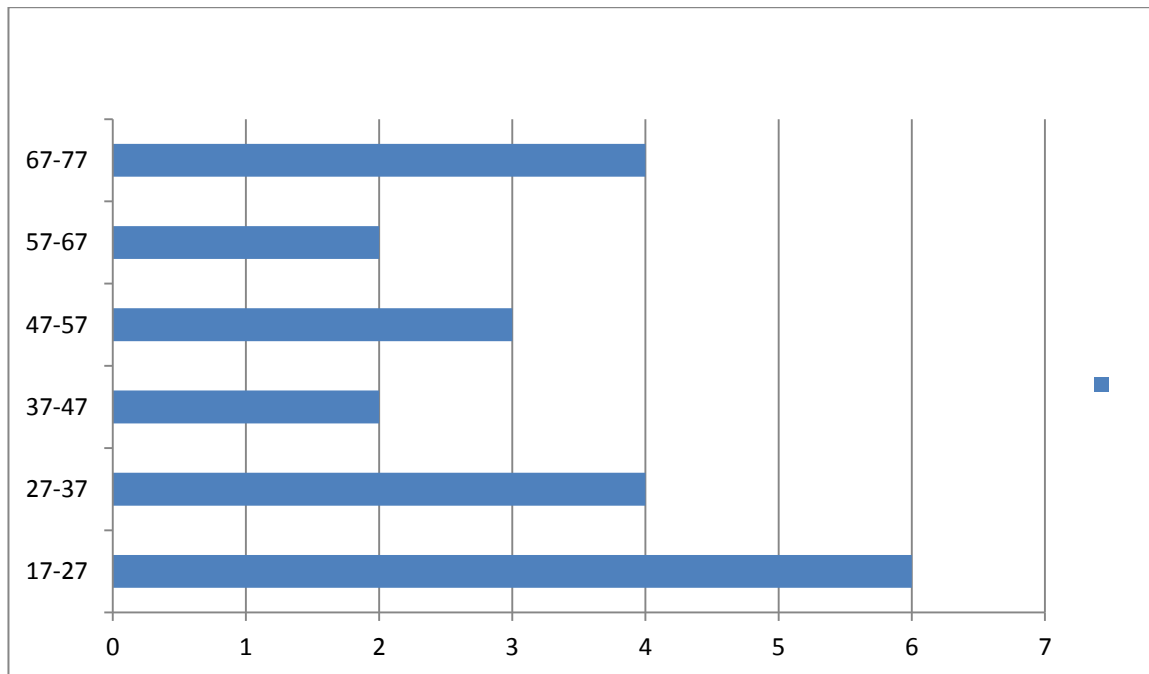
### **3/EPIDEMIOLOGIE:**

Notre série comporte 22 patients dont 13 patients de sex masculin et 09

patients de sexe féminin soit un sexe ratio d'environ 1.44



Le patient le plus jeune avait 17 ans et le plus âgé avait 74ans sur une période allant de 2020 au 2023.



#### 4/Physiologie :

Le liquide céphalo-rachidien est un liquide clair et incolore contenu dans les Ventricules du cerveau et dans les espaces sous-arachnoïdiens péri cérébraux et rachidiens. En plus de son rôle essentiel dans la protection hydromécanique du système nerveux central, il contribue dans l'homéostasie du liquide interstitiel du parenchyme cérébral et la régulation du fonctionnement neuronal.

##### \* Le volume

Le volume de LCR chez le nourrisson est estimé à environ 40 – 50 cm<sup>3</sup>, à 65 – 140 cm<sup>3</sup> chez l'enfant et à 140 - 170 cm<sup>3</sup> chez l'adulte. Il se repartit à raison de 30 ml contenus dans les ventricules cérébraux, 50 ml dans les espaces sous arachnoïdiens intra crâniens et 70 ml dans les espaces sous-arachnoïdiens intra rachidiens. Sa sécrétion est de 400 à 600 ml/jour, renouvelée environ 3 à 4 fois par jour. Il existe de larges variations interindividuelles et sa sécrétion diminue avec l'âge.

##### \* La composition du liquide cébrospinal

Le liquide céphalorachidien est une solution aqueuse composée de 99% d'eau qui transporte des électrolytes (K<sup>+</sup>, NA<sup>+</sup>, CA<sup>2+</sup>, Mg<sup>2+</sup>, CL<sup>-</sup>, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) et des molécules telles que l'urée, le glucose (60-80% de glucose sanguin), des acides aminés et diverses protéines. La composition spinale du LCR présente une concentration en protéines plus élevée et un taux de glucose inférieur en raison de la grande perméabilité de la barrière hémato-encéphalique. Les

Concentrations du  $\text{Na}^+$ , du  $\text{Cl}$  et du  $\text{Mg}^{2+}$  sont plus élevées et celles du  $\text{K}^+$  et du  $\text{Ca}^{2+}$  plus basses que dans le plasma. La numération cellulaire ne dépasse pas normalement cinq éléments par millilitre (05 élts/ml). La régulation fine de sa composition permet d'exploiter ses variations dans un but diagnostic.

### \*La sécrétion

Le LCR est sécrété dès le troisième mois de développement intra-utérin. Chez l'adulte, elle varie entre 400 à 600 ml par jour, selon les sujets et les méthodes d'étude. Soixante à soixante-quinze pour cent du LCR est produit par les plexus choroïdes des ventricules latéraux, des toiles choroïdiennes du troisième et quatrième ventricule.

Les plexus choroïdes correspondent à des invaginations leptoméningées d'aspect granuleux dans la lumière ventriculaire et dont la surface épithéliale se continue avec l'épendyme.

\*La sécrétion choroïdienne du liquide cébrospinal suit deux étapes :

1-La première est une filtration passive du plasma des capillaires choroïdiens vers le secteur interstitiel choroïdien selon le gradient de pression.

2-La deuxième s'effectue du secteur interstitiel vers la lumière ventriculaire à travers l'épithélium choroïdien. Elle fait intervenir l'anhydrase carbonique et les transports ioniques transmembranaires.

Les plexus choroïdes sécrètent des facteurs de croissance intervenant sur la

zone subventriculaire pour la réparation des altérations tissulaires liées par exemple à l'hydrocéphalie. Ils sécrètent les vitamines B1, B12, C, les folates, la  $\beta$ 2 microglobuline, l'arginine vasopressine (AVP) et le NO. La sécrétion extra-plexuelle provient du liquide extracellulaire et des capillaires cérébraux à travers la barrière hémato-encéphalique. La participation de cette voie semble faible dans les conditions physiologiques. Une autre source est l'épithélium épendymaire, cible de régulations médiées par les neuropeptides et les facteurs de croissance qui pourraient être perturbées lors d'altération épendymaire occasionnée notamment par une dilatation ventriculaire.

#### \* La circulation du liquide cébrospinal

La circulation du LCR est un phénomène dynamique dont la régulation est à l'origine de l'homéostasie cérébrale. Elle s'effectue des sites de sécrétion (plexus choroïde) aux sites de résorption (villosités arachnoïdiennes de Pacchioni) selon un flux unidirectionnel rostrocaudal dans les cavités ventriculaires, et un flux pluridirectionnel dans les espaces subarachnoïdiens. Il s'agit d'un flux pulsatile. Le flux net global (bulkflow) correspond à l'ondée systolique dans les artères choroïdiennes. Le LCR produit par les plexus choroïdes des ventricules latéraux circule à travers le foramen interventriculaire de Monro dans le troisième ventricule, ensuite gagne le quatrième ventricule par l'aqueduc du cerveau (aqueduc de Sylvius) puis les espaces subarachnoïdiens par l'ouverture médiane du quatrième ventricule à travers les trous de Luschka et Magendie. Dans les espaces péricérébraux, le



LCR circule rostralement vers les sites de résorption villositaire (villosités arachnoïdiennes de Pacchioni) ou caudalement vers les espaces pérимédullaires (en partie résorbé par les villosités arachnoïdiennes rachidiennes). Les flux pulsatiles résultent des modifications du volume sanguin cérébral encéphalique entre les stades de systole et diastole. Cette pulsation vasculaire, s'exerçant dans une cavité crânienne rigide, repousse le LCR encéphalique vers le sac dural plus extensible. Ainsi l'équilibre instantané entre le parenchyme et les espaces liquidiens, pour une pression moyenne donnée du LCR, est le résultat de plusieurs facteurs :

- Une boîte crânienne rigide.
- Un système vasculaire dont les pulsations, grâce au vase d'expansion du sac méningé rachidien, impriment des mouvements systolodiastoliques au LCR. Ces forces systoliques s'exercent de la périphérie au centre par l'intermédiaire du parenchyme cérébral.

On peut donc définir deux voies mécaniques de circulation du liquide cérebrospinal :

- La voie majeure débutant au niveau des plexus choroïdes des ventricules latéraux dont la production de liquide cérebrospinal rejoint celle du IIIème et du IVème ventricules, quitte le système ventriculaire pour les citernes ou les espaces sous arachnoïdiens. Le site d'absorption principal est alors les granulations de Pacchioni ou villosités arachnoïdiennes, principalement dans le sinus sagittal supérieur.

-La voie mineure comprend les voies à travers l'épendyme ventriculaire, les espaces interstitiels et péri vasculaires ainsi que le réseau lymphatique. Le site d'absorption est alors situé au niveau des capillaires arachnoïdiens et pials.

### **\*La résorption du liquide cérebrospinal**

Le LCR est résorbé dans la circulation veineuse cérébrale pour rejoindre le système jugulaire interne, via les villosités arachnoïdiennes de Pacchioni, qui sont des évaginations en doigt de gant du feuillet externe de l'arachnoïde dans la lumière du sinus veineux, et recouvertes d'un endothélium à travers la dure-mère. Le gradient de pression nécessaire entre les espaces subarachnoïdiens et le sinus pour que le LCR soit résorbé est compris entre 3 et 5 mmHg. Les villosités arachnoïdiennes rachidiennes au contact du plexus veineux péri-duraux représentent une voie de résorption surtout au cours de l'effort. On retrouve des villosités dans la gaine méningée des racines des nerfs spinaux où plusieurs types morphologiques coexistent. Certaines traversent en partie, d'autres en totalité, l'enveloppe durale, avec des surfaces d'échange différentes selon le degré de plicature du feuillet arachnoïdien. La résorption villositaire est un système dynamique qui adapte le taux de filtration à la pression liquidienne au niveau des racines lombosacrées ; elle augmenterait chez l'homme en position debout sous l'effet de la gravité, le LCR résorbé gagnant ensuite le système lymphatique. Une résorption extra villositaire s'effectue par les gaines des nerfs crâniens et spinaux, par l'épendyme, la lame criblée de l'ethmoïde et l'adventice des vaisseaux de la

base qui mènent au système lymphatique. La résorption du liquide extracellulaire selon les gradients de pression vers le secteur interstitiel s'effectuerait par les espaces périvasculaires de Virchow-Robin (21, 56, 65, 66). Ces sites de résorptions réalisent des voies de suppléances lorsque les villosités arachnoïdiennes crâniennes sont dépassées. Elles sont notamment sollicitées chez le nouveau-né dont les villosités arachnoïdiennes immatures seront pleinement fonctionnelles après 18 mois. Chez le sujet âgé les granulations arachnoïdiennes sont le siège de remaniements fibreux

### 5/clinique :

Le triade caractéristique associe troubles de la marche, trouble sphinctériens et détérioration intellectuelle progressive (triade de Hakim et Adams)

#### \*sémiologie de l'hydrocéphalie a pression normale :

\*\*trouble de la marche :difficulté au démarrage, marche apetit pas, piétiante, rétropulsion, apraxie de la marche, "bégaiement de la marche ",posture générale en flexion

\*\*troubles sphinctériens :impériosité mictionnelle puis incontinence urinaire

\*\*détérioration intellectuelle : ralentissement ideatoire, repli sur soi,désintérêt,apathie.a un stade évolué un tableau démentiel se constitue

### 6/EXAMENS COMPLIMENTAIRES :

\*La ponction lombaire soustractive (50ml) permet parfois d'obtenir une amélioration transitoire des troubles cognitifs et de la marche. Cette amélioration est prédictive de l'efficacité d'une dérivation ventriculaire

.l'injection par voie lombaire ou sous occipitale d'un traceur radioactif peut montrer une contamination précoce des ventricules mais cette constatation est

mal corrélée avec l'efficacité de la dérivation Examens complémentaires  
Le diagnostic précis d'une HPN reste aujourd'hui encore un défi pour le clinicien. A côté des symptômes et signes cliniques discutés plus haut, il n'existe pas de test permettant de confirmer de façon absolue le diagnostic d'HPN.

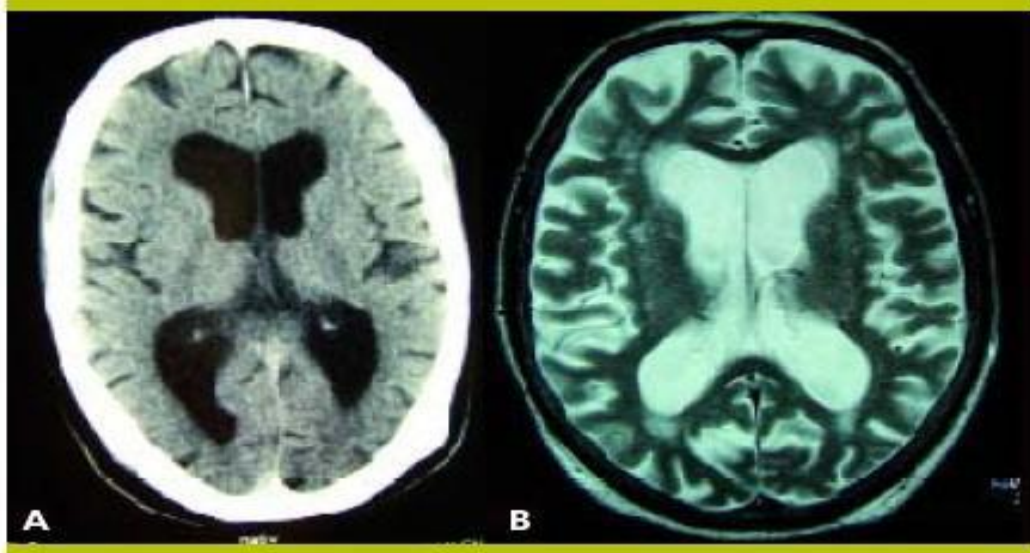
### \*Imagerie

#### \*Scanner

Chez les patients atteints d'HPN, le scanner cérébral (CT) montre normalement une dilatation modérée à importante du système ventriculaire ,Cette dilatation, disproportionnée par rapport à l'atrophie corticale, comporte des cornes frontales élargies ainsi qu'un arrondissement des cornes temporales sans signes d'atrophie de l'hippocampe.<sup>3</sup>

#### \*Résonance magnétique nucléaire

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est la meilleure méthode radiologique d'évaluation des patients avec suspicion d'HPN ,en plus de montrer la dilatation ventriculaire ,elle permettra de mettre en évidence d'autres pathologies du système nerveux central pouvant avoir une répercussion importante sur la prise en charge ,soit dans le cadre du diagnostic différentiel ,soit comme facteur pronostique



**Figure 03** : Imagerie cérébrale de deux patients présentant une hydrocéphalie à pression normale.

A. Scanner cérébral montrant une dilatation ventriculaire sans atrophie corticale.

B. Résonance magnétique nucléaire avec dilatation ventriculaire et ischémie sous-corticale

#### \*Tests diagnostiques

#### \* Ponction lombaire diagnostique

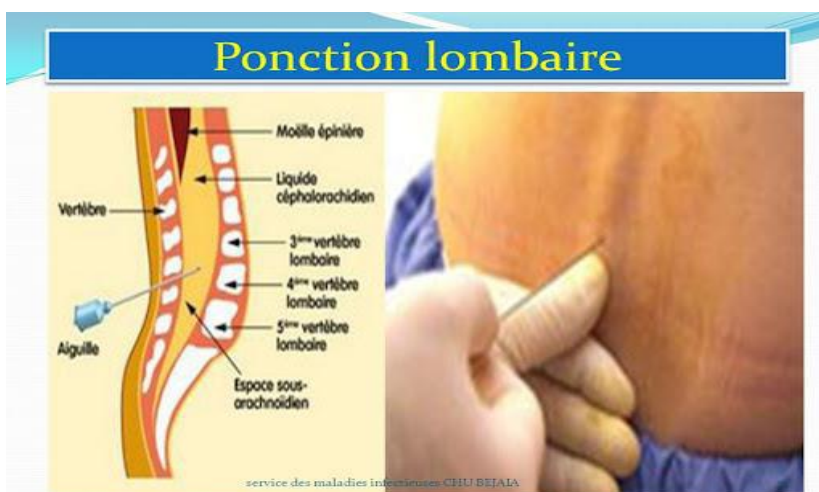
Le but de la ponction lombaire diagnostique (aussi nommée ponction de décharge) est la simulation préopératoire de l'effet du shunt par un retrait unique de 30 à 50 ml de LCR. Une amélioration des symptômes, objectivée par une évaluation de la marche et des facultés cognitives avant et après la ponction, augmente les chances d'une réponse positive à l'intervention avec une valeur prédictive positive de 73-100%.

### \*Drainage lombaire diagnostique par cathéter spinal

L'évaluation de l'effet clinique du drainage continu de LCR à travers un cathéter spinal à raison de 100-200 ml par jour possède une plus haute sensibilité (50-100%) et spécificité (60-100%) ainsi qu'une valeur prédictive plus élevée (80-100%).

### \*Test de perfusion lombaire

Le test de perfusion lombaire consiste en une administration continue de liquide dans le compartiment du LCR avec mesure concomitante de la PIC. Les valeurs mesurées permettront le calcul de la résistance à l'écoulement du LCR. D'un point de vue conceptuel, la valeur calculée indique en fonction de la PIC combien de LCR peut être résorbé par unité de temps. La plupart des études ont montré que chez les patients présentant une résistance supérieure ou égale à 18 mmHg/ml/min, la mise en place d'un shunt apportera une amélioration clinique. La plus grande maîtrise technique nécessaire à l'exécution de ce test limite son utilisation routinière.



**Figure 04** : La ponction lombaire

## 7/Diagnostic différentiel

### Diagnostic différentiel de l'hydrocéphalie à pression normale

- Sténose rachidienne lombaire ou cervicale
- Alcoolisme chronique (le cas échéant avec atrophie frontale ou cérébelleuse)
- Infections intracrâniennes (abcès cérébral, empyème sous-dural, méningite)
- Méningite carcinomateuse
- Maladie d'Alzheimer
- Maladie de Parkinson
- Maladie de Binswanger
- Pathologies de la prostate
- Arthrite rhumatoïde
- Artériosclérose sous-corticale
- Hématome sous-dural
- Pathologies systémiques (par exemple hypothyroïdie, maladie d'Addison)
- Tumeurs (bénigne ou maligne)

**8/Traitement médical** : Quand les patients sont inopérables, d'autres solutions peuvent être proposées comme la réduction médicamenteuse de la sécrétion de LCR (acétazolamide), la réalisation de ponctions lombaires répétées, ou encore la kinésithérapie . Cependant, aucun traitement médical n'est efficace contre l'HPN. La première étape du traitement de l'HPN consiste à traiter toutes les maladies associées éventuelles, à arrêter les traitements médicamenteux ayant des répercussions négatives sur la cognition et la mobilité (benzodiazépines, neuroleptiques, etc.) et, parfois, à essayer un traitement par L-dopa pour exclure un trouble parkinsonien coexistant. Le neurologue oriente habituellement le patient vers un neurochirurgien une fois le diagnostic confirmé et les maladies associées traitées Il n'existe pas de traitement médicamenteux spécifique de l'hydrocéphalie, les médicaments ne

sont habituellement pas efficaces. La prise en charge est avant tout neurochirurgicale et repose essentiellement sur deux techniques, sous anesthésie générale.

### Qu'est-ce qu'une dérivation ?

**Dérivation :** Intervention chirurgicale qui consiste à créer une voie artificielle pour l'écoulement du liquide LCR en remplacement de la voie naturelle ou sièges un obstacle

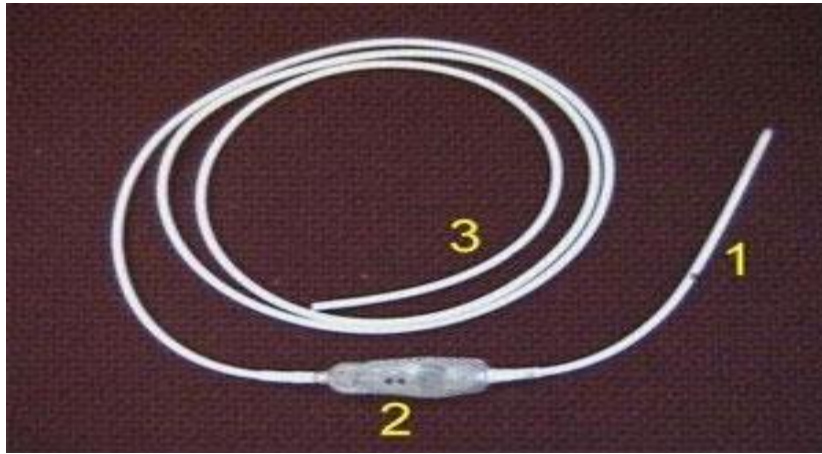
**Cathéter :** Tuyau en matière plastique de calibre millimétrique et de longueur variable

**Valve :** Structure anatomique qui ne permet l'écoulement du Liquide Céphalo Rachidien que dans une direction unique

La valve idéale n'existant pas, chaque indication est particulière, elle dépend de l'âge, du terrain, du type d'hydrocéphalie et de la bonne connaissance

La dérivation est constituée de deux cathéters en silicone qui sont connectés de part et d'autre d'une valve. À une extrémité, un cathéter est inséré dans la cavité du cerveau par un trou percé dans le crâne (trépanation). À l'autre extrémité, un cathéter est passé sous la peau jusque dans le ventre. Une autre option consiste à faire déboucher le cathéter dans le cœur via la veine profonde du cou. La valve entre les cathéters empêche un flux excessif du liquide céphalorachidien par la dérivation.



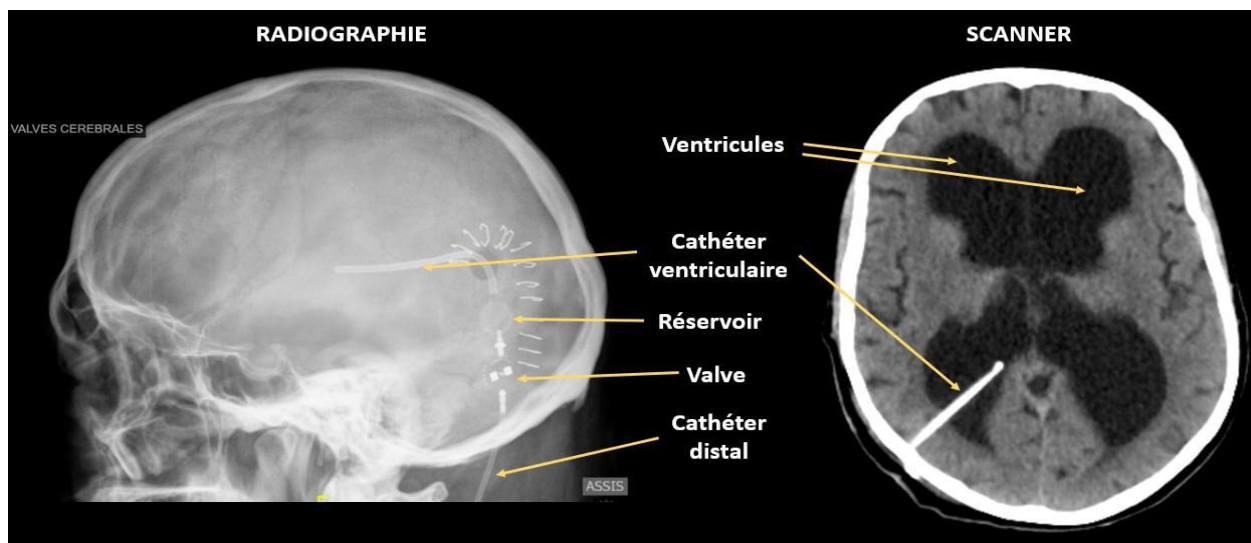


**Figure 05** : Exemple d'un système de shunt

1-le cathéter introduit dans le ventricule cérébral

2-la valve proprement dite

3-le cathéter qui se trouve dans la cavité abdominale



**Figure 06** : Une TDM cérébrale et une radiographie du crâne montrant le système ventriculaire.

### Existe-t-il des alternatives à la dérivation ?

Dans la plupart des cas, la dérivation est le seul choix de traitement viable. Il

peut être possible d'enlever une tumeur, ce qui a pour effet de rétablir

l'écoulement normal du LCR. Il peut arriver, occasionnellement, de procéder à

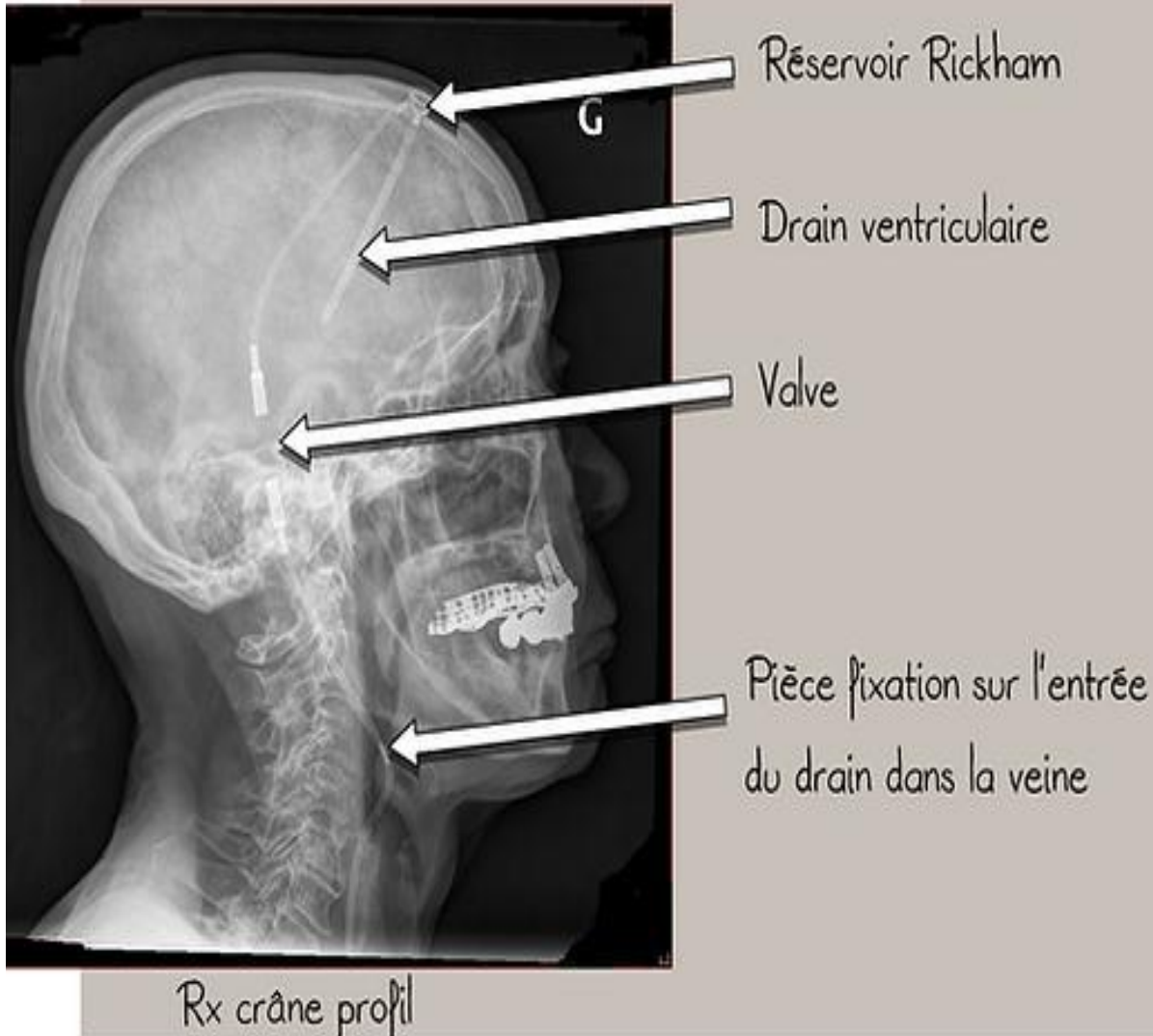
une intervention chirurgicale pour créer une ouverture entre le 3ème ventricule et l'espace sous arachnoïdien, contournant ainsi une obstruction dans l'aqueduc de Sylvius

**Le but du traitement** est de : Rétablir une circulation liquidienne et un régime de pression intracrânienne aussi proche que possible des conditions physiologiques. Limiter la destruction du parenchyme cérébral, Sauver le pronostic visuel, Assurer un bon développement psychomoteur, intellectuel et émotionnel

**La dérivation ventriculaire interne** : cette technique est la plus ancienne et permet de traiter la plupart des hydrocéphalies. Il s'agit de drainer l'excès de liquide céphalo-rachidien vers une autre partie du corps, essentiellement l'abdomen (dérivation ventriculo-péritonéale) ou le cœur (dérivation ventriculo-atriale). La dérivation s'accompagne de la mise en place d'une valve appelée **valve de dérivation**

**La dérivation ventriculo-atriale** peut être réalisée. Il s'agit dans ce cas de mettre en communication le ventricule avec une cavité cardiaque (oreillette droite), le cathéter distal est introduit dans la veine jugulaire (volumineuse veine située au niveau du cou) jusqu'à l'oreillette droite+++++++

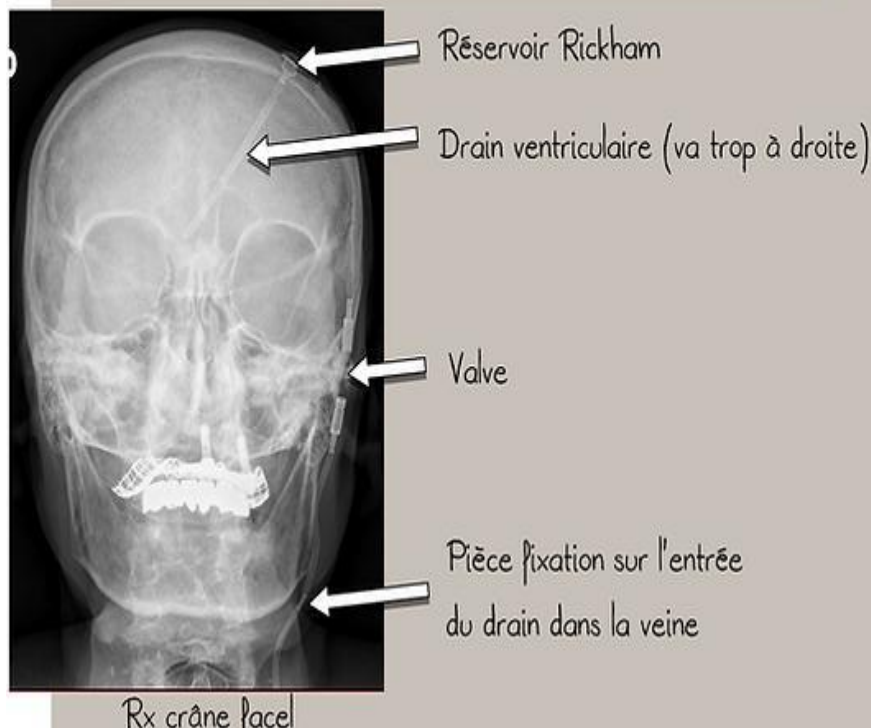
# Dérivation ventriculocardiaque



**Figure 07** : La valve ventriculocardiaque sur une radio du crâne de profil.

**Radio du crâne de profil** : La partie centrale de la valve est radio-transparente et donne l'impression erronée d'une déconnexion du système.

## Dérivation ventriculocardiaque



**Figure 08** : La valve ventriculocardiaque sur une radio du crâne de face .

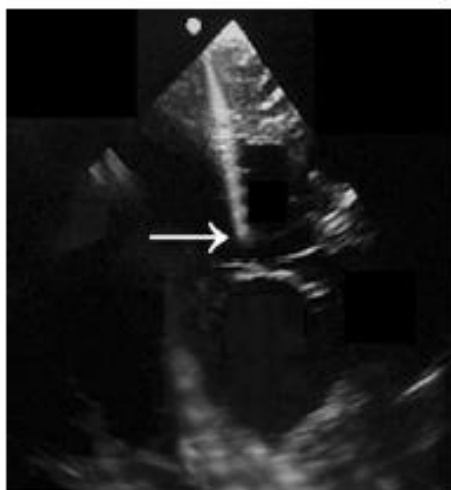
**Radiographie du crâne de face:** La partie centrale de la valve est radiotransparente et donne l'impression erronée d'une déconnexion du système. Le drain ventriculaire dépasse la ligne médiane, ce qui n'est pas un placement parfait

### la dérivation ventriculo péritonéale

La première utilisation de la dérivation ventriculopéritonéale a été faite par Kausch en 1905.

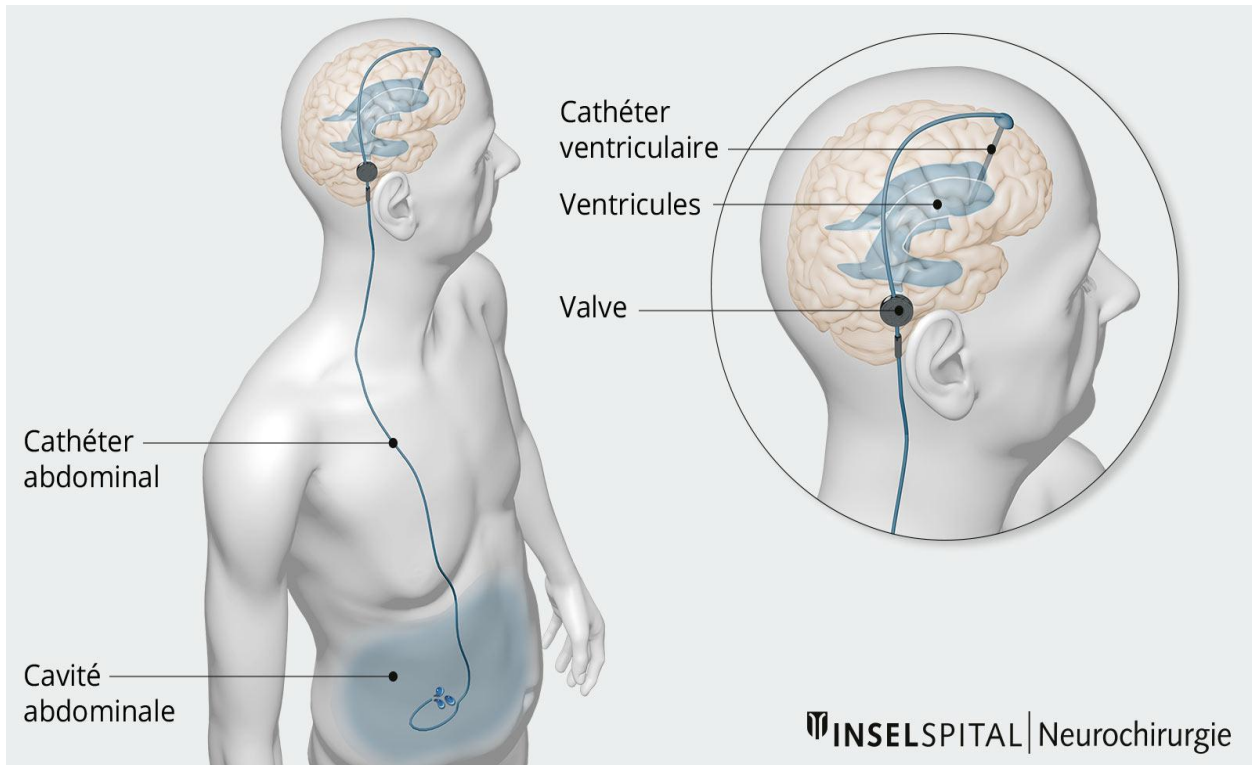
En cas d'hydrocéphalie commun, l'évacuation du liquide céphalorachidien accumulé dans le système ventriculaire peut être obtenue par un shunt ventriculo-péritonéal (shunt VP). Il s'agit d'une connexion créée chirurgicalement entre le système ventriculaire et la cavité abdominale. Lors de

l'opération, un cathéter ventriculaire est introduit à travers la voûte crânienne jusqu'au système ventriculaire. Le cathéter ventriculaire peut être placé avec précision dans le système ventriculaire à l'aide de points de repère naturels sur la tête et sous contrôle échographique à l'aide d'un appareil à ultrasons. Par le biais d'un réservoir sous-cutané, qui permettra plus tard de ponctionner le système (par exemple pour mesurer la pression ou examiner le liquide céphalorachidien), le cathéter est ensuite guidé sous le cuir chevelu jusqu'à l'arrière de l'oreille, où il est raccordé à un système de valves également implanté sous le cuir chevelu. Cette valve régule ensuite la pression intracrânienne et le débit de liquide céphalorachidien et peut être réglée magnétiquement de l'extérieur. Un long cathéter part de la valve, passe sous la peau du cou, traverse le thorax et se dirige vers l'abdomen. De là, le cathéter est conduit dans la cavité abdominale, où le liquide céphalorachidien est résorbé et envoyé dans la circulation sanguine.



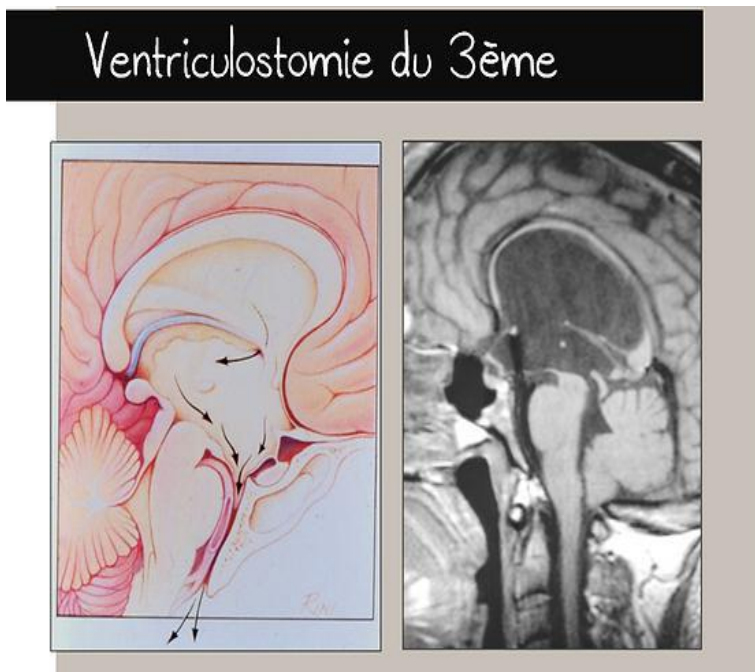
Mise en place de shunt VP guidée par ultrasons.  
La flèche représente l'extrémité crânienne du shunt dans le ventricule latéral

**Figure 09** : La mise en place échoguidée d'un shunt dans le ventricule latéral



**Figure 10** : La dérivation ventriculo péritonéale

La ventriculocisternostomie ;



Une situation tout à fait particulière d'hydrocéphalie est la sténose de l'aqueduc de Sylvius.

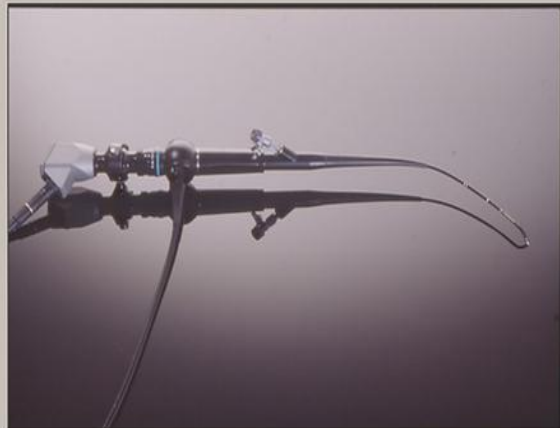
Celle-ci peut être traitée en faisant un petit trou dans le plancher du 3ème ventricule pour faire communiquer celui-ci avec les citernes de la base.

**Figure 11** : La ventriculostomie du 3ème ventricule

## Endoscopie

Le trou est réalisé sous contrôle endoscopique idéalement combiné à un guidage stéréotaxique.

L'endoscope illustré est un endoscope souple, mais beaucoup de neurochirurgiens préfèrent un endoscope rigide pour cette intervention



**Figure 12** : Une endoscopie réalisée par un endoscope souple

## Ventriculostomie du 3<sup>ème</sup>



Foramen de Monro



Corpus mamillaires

L'endoscope est passé du ventricule latéral au 3<sup>ème</sup> ventricule à travers le foramen de Monro en prenant soin de ne pas endommager le fornix.

Un trou est ensuite créé dans le plancher du troisième ventricule et agrandi avec un petit ballonnet.

**Figure 13** : La ventriculostomie du 3<sup>ème</sup> ventricule

\*Les indications les plus courantes comprennent :

- La sténose de l'aqueduc primaire.
- L'hydrocéphalie triventriculaire résultant d'une compression externe de l'aqueduc.
- L'hydrocéphalie obstructive tétraventriculaire.

Cependant, son utilité dans le traitement des patients présentant une hydrocéphalie communicante n'a pas été prouvée de manière concluante. De nombreux auteurs suggèrent au départ une VCS pour le traitement de l'HPN . La raison de son efficacité n'est pas claire : elle pourrait faciliter la circulation du LCS pour que l'excès de LCS soit réabsorbé de façon plus efficace, ou elle pourrait traiter une sténose de l'aqueduc sous-jacente et infra clinique qui reproduit le tableau clinique d'une HPN En cas d'**hydrocéphalie occlusive**, le flux normal de liquide céphalorachidien peut, dans certaines circonstances, être rétabli par la suppression chirurgicale de l'obstacle à l'écoulement. Il peut s'agir par exemple **de la résection microchirurgicale d'un kyste colloïde** ou de **la résection d'une tumeur** dans le système ventriculaire. Si cela n'est pas possible ou très risqué, la création d'une voie d'écoulement alternative est envisageable. C'est typiquement le cas dans la sténose de l'aqueduc, où une ouverture endoscopique mini-invasive du plancher du 3e ventricule (troisième ventriculocisternostomie) permet de créer un drain dans les citernes prépontiques . Cette procédure est également utilisée en cas d'obstruction de l'entrée de l'aqueduc dans la partie postérieure du 3e ventricule, causée par des tumeurs ou des kystes, et présente l'avantage de pouvoir biopsier un processus peu clair pendant l'intervention sous vision endoscopique

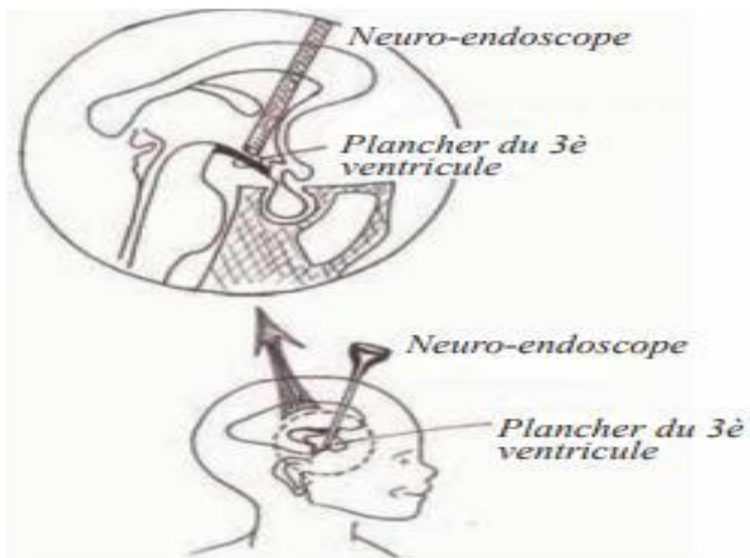
L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et



mécaniques liés à l'implantation d'une prothèse. Réalisée sous endoscopie par un opérateur entraîné, c'est la dérivation qui tend le plus vers la physiologie et c'est aussi la technique chirurgicale la moins invasive, la moins coûteuse et qui comporte le risque le plus faible de complications mécaniques et infectieuses. Elle consiste à créer une communication entre le 3<sup>ème</sup> ventricule et les espaces sous arachnoïdiens à l'aide d'un instrument de trépanation et un autre de dilatation. Chez des patients correctement sélectionnés atteints d'HPN et présentant : des céphalées, une légère perturbation de la démarche, et une pollakiurie, principalement ceux avec une courte durée de symptômes, la VCS donne de bons résultats cette technique permet de ne pas utiliser de drain. Plus récente que la dérivation, cette technique nécessite des compétences et du matériel pointus et n'est pas pratiquée partout.

Quelle que soit la technique utilisée, l'intervention est généralement réalisée par endoscopie : le neurochirurgien fait un trou dans le haut du crâne, par lequel il passe ses instruments et une petite caméra.

Cette petite caméra permet de suivre le déroulement de l'intervention en direct.



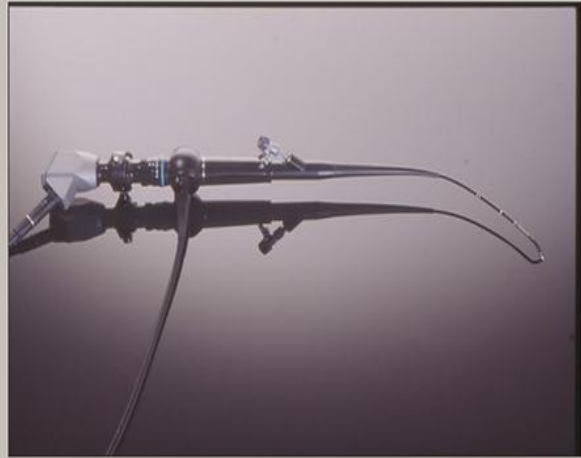
**Figure 14 :** la mise en place d'une ventriculostomie du 3 ème ventricule a l'aide d'un neuroendoscope.

Cette méthode consiste à perforer une membrane au niveau cérébral de sorte à rétablir la circulation du liquide céphalo-rachidien en modifiant son trajet. La ventriculocisternostomie ne nécessite donc pas d'installer un matériel étranger. Elle est indiquée uniquement pour les hydrocéphalies obstructives et s'effectue à l'aide d'un endoscope, c'est-à-dire une petite caméra introduite au niveau cérébral réalisant une chirurgie peu invasive.

## Endoscopie

Le trou est réalisé sous contrôle endoscopique idéalement combiné à un guidage stéréotaxique.

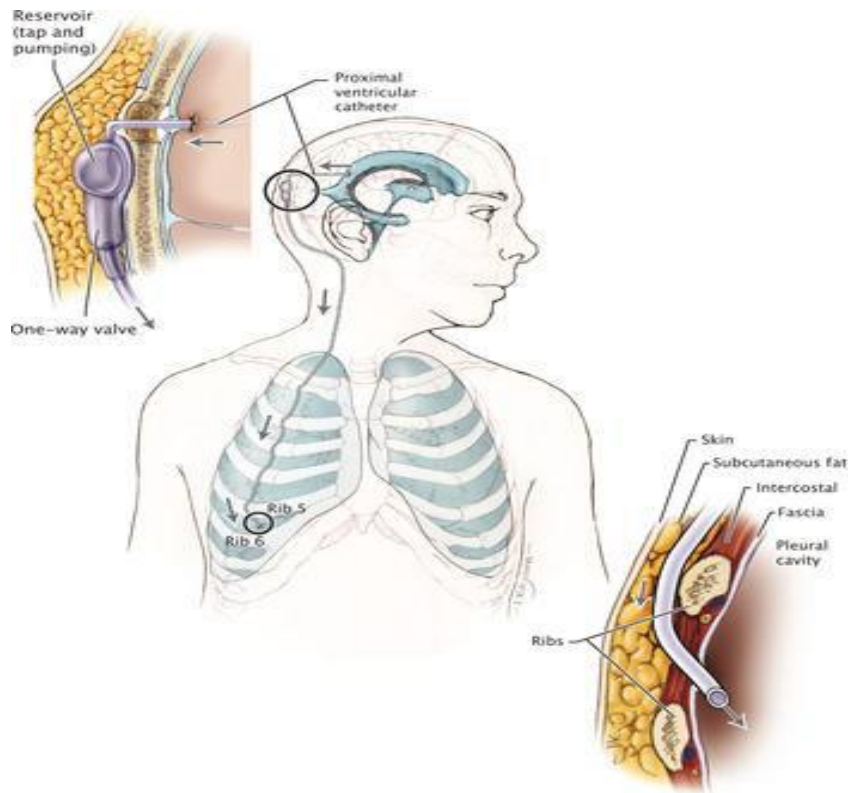
L'endoscope illustré est un endoscope souple, mais beaucoup de neurochirurgiens préfèrent un endoscope rigide pour cette intervention



L'intervention dure généralement un peu moins d'une heure et nécessite une hospitalisation d'environ 3 jours. Elle est parfois réalisée pendant l'intervention « à ciel ouvert », ce qui permet d'éviter une nouvelle opération au niveau du cerveau.

**La dérivation ventriculoplurale :** d'autres localisations anatomiques doivent être prises en compte lorsque le péritoine n'est pas adapté, comme chez les patients présentant une infection ou suffisamment d'adhérences pour empêcher une absorption efficace du LCR. D'autres sites distaux potentiels comprennent l'espace pleural

les shunts ventriculopleuraux (VPL) détournent le LCR vers l'espace pleural absorbant. Ils sont généralement considérés comme une option de deuxième intention et présentent des taux d'échec et de complications plus élevés que les shunts ventriculopéritonéaux



**Figure 15** : La mise en place du shunt ventriculo-pleural.

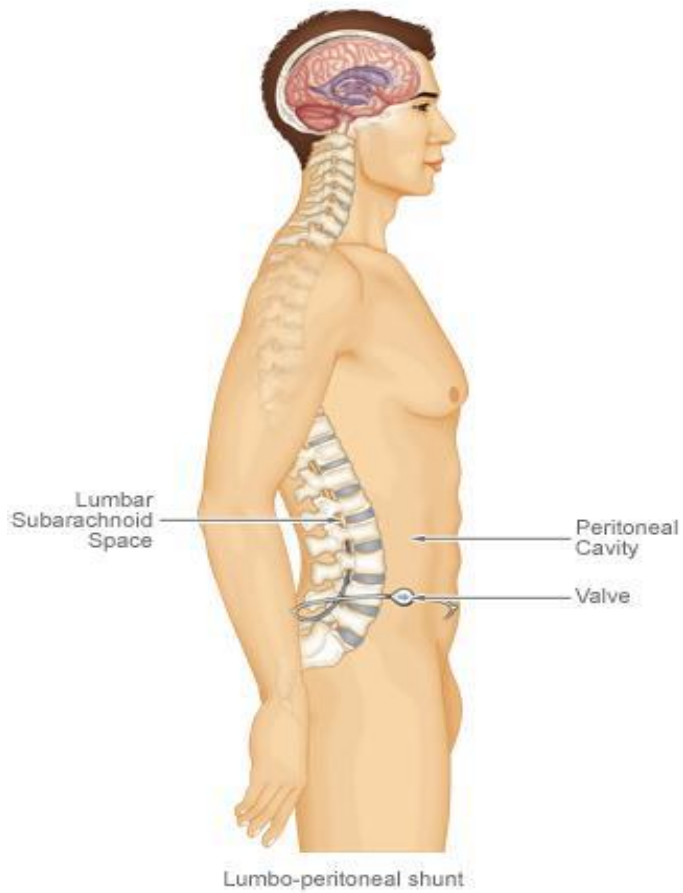
L'insertion du cathéter distal dans l'espace pleural a été rapportée par Heile en 1914. La dérivation ventriculo-pleurale pour la prise en charge de l'hydrocéphalie a été initialement introduite par Ronsohoff en 1954 en cas de contre indication à la DVP et la DVA. Cependant, en raison des cas signalés d'épanchement pleural avec cette procédure, l'opération n'a pas gagné en popularité dans la prise en charge de l'hydrocéphalie.



**Figure 16** : La dérivation ventriculopéritonéale sur un TTX

#### - Dérivation lombo-péritonéale :

La première introduction du shunt lombo-péritonéal a été faite par Ferguson en 1898. Il a traité deux patients en utilisant un fil d'argent qui a traversé la vertèbre lombaire. Ceux-ci sont décédés 3 mois plus tard. Dans le cas de la DLP, le cathéter proximal est inséré dans l'espace sous arachnoïdien lombaire. Les dérivations lombo-péritonéales ne sont plus pratiquées, car elles peuvent être à l'origine de complications comme des engagements.



**Figure 17** : La mise en place d'une dérivation ventriculopéritonéale

© Sophysa – Illustration: Philippe Plateaux



**Figure 18** : La mise en place du shunt lombopéritonéal

La première introduction du shunt lombo-péritonéal a été faite par Ferguson en 1898. Il a traité deux patients en utilisant un fil d'argent qui a traversé la vertèbre lombaire. Ceux-ci sont décédés 3 mois plus tard on peut utiliser soit un cathéter de drainage externe connecté à une valve standard (inconvenient de devoir raccorder des cathéters de diamètres différents) ou un unishunt de type « slit valve »

\* le patient en décubitus latéral, en exposant la région lombaire et contrôle radio postopératoire (ici avec valve de type Atlas) l'abdomen

\*incision limitée spinale paramédiane

\* insertion du cathéter par voie interlaminaire avec le trocart de Tuohy

\*montée du cathéter spinal vers le niveau thoracique

\* tunnelisation du cathéter spinal jusqu'en région para-ombilicale en jouant sur l'élasticité des tissus

\* introduction du cathéter péritonéal sous contrôle de la vue

**Les valves :** Il existe également différentes valves de dérivation :

\*les valves à débit constant, beaucoup utilisées en pédiatrie et consistant en la dérivation de la même quantité de LCR quelle que soit la pression du LCR, et les valves à pression contrôlée ou valves différentielles, permettant de maintenir fixe la pression de part et d'autre . Ces deux types de valves peuvent contenir ou non un réservoir permettant de prélever du LCR.

\* Parmi les valves différentielles, nous pouvons distinguer les valves à pression fixe, à pression réglable, avec ou sans système anti-siphon et les

gravitationnelles (Garegnani et al., 2020 ; Ziebell et al., 2013).

\*Les valves à pression fixe s'ouvrent si la pression intracrânienne est trop importante. Elles sont classifiées selon leur pression d'ouverture, qui dépend de l'épaisseur du tube : basse (20 cm H<sub>2</sub>O à 40 cm H<sub>2</sub>O), moyenne (40 cm H<sub>2</sub>O à 70 cm H<sub>2</sub>O) et haute (70 cm H<sub>2</sub>O à 100 cm H<sub>2</sub>O) (Garegnani et al., 2020)

\* Les valves à pression réglable se sont développées au fil des années pour prévenir les variations de pression, en lien avec les changements de position notamment le passage de la position coucher à debout, et donc limiter l'hyperdrainage (Ziebell et al., 2013). Ces valves contiennent un aimant visible à l'imagerie. La valve anti-siphon permet d'éviter que le LCR reflue dans l'autre sens et active la voie naturelle de réabsorption du LCR (Ziebell et al., 2013).

\* Les valves gravitationnelles permettent de régler la pression d'ouverture en fonction de la position de la tête du patient, horizontale ou verticale .

\*Les valves différentielles sont les plus utilisées dans l'hydrocéphalie à pression normale mais aucune étude à l'heure actuelle ne permet de trancher sur les différents paramètres de choix 42 de ces valves devant le faible niveau de preuve et le peu d'études réalisées.

## 9/Le suivi des patients

\***Le suivi clinique** Il s'effectue en deux temps :



- Un suivi à court terme où les résultats sont dépendants de la morbidité liée à la dérivation .Dans les heures qui suivent l'intervention, une équipe médicale garde le patient sous surveillance en salle de réveil, pour vérifier qu'aucune complication n'apparaît. Généralement, la tête est bandée et un drain est placé au niveau de la zone opérée. Le drain permet d'évacuer le sang et le liquide résultant de l'opération. Il est enlevé un ou deux jours après l'opération. Le visage et les yeux sont souvent gonflés, mais ils retrouvent leur aspect habituel en quelques jours.

- Un suivi à long terme, avec des résultats dépendants de l'installation de processus de comorbidité, dégénératifs ou vasculaires, qui, lorsqu'ils sont présents, pourraient expliquer les phénomènes d'échec secondaire. Les critères d'évaluation du résultat thérapeutique font l'objet de controverses. Le plus fiable et le plus reproductible nous paraît être l'appréciation de la vitesse de marche , mesurée en m/s, avant et après dérivation du LCS.

L'appréciation du résultat obtenu sur les troubles cognitifs et même les troubles sphinctériens est plus subjective

**\*Le suivi paraclinique** Un contrôle radiologique standard du crâne, du thorax et de l'abdomen permet de vérifier le trajet du shunt. Un contrôle avec une TDM ou IRM cérébral à distance permettra d'apprécier l'évolution du volume ventriculaire ainsi que le positionnement de la sonde ventriculaire.

Cet examen de contrôle permet de vérifier que l'écoulement du liquide céphalo-rachidien se fait correctement.

## Comment traite t-on une dérivation défectueuse ?

- Nausées et vomissements
- Fièvre supérieur à 38,5 °C
- les céphalées incessants
- Rougeur, douleur ou enflure le long du tube de dérivation
- Somnolence importante et irritabilité
- Trouble de l'équilibre ou coordination ou faiblesse
- Trouble de la vision (vision double ou embrouillée)

\* La dérivation ou ses portions défectueuses devront être remplacées. Cela s'appelle une révision de dérivation. Cette intervention chirurgicale est très similaire à celle effectuée lors de l'implantation de la dérivation originale. L'hydrocéphalie peut entraîner de nombreux symptômes qui varient selon l'âge d'une personne et qui ne se présentent pas systématiquement tous en même temps. Plusieurs des symptômes sont communs à d'autres maladies, et il faut donc que les médecins surveillent une combinaison de plusieurs de ces symptômes afin de diagnostiquer l'hydrocéphalie sans ambiguïté

Les symptômes induits par un shunt qui ne fonctionne pas bien sont les mêmes que ceux de l'hydrocéphalie sans shunt. Leur apparition peut être lente, mais elle peut parfois aussi être très rapide. Une intervention rapide est nécessaire, intervention qui consiste en une opération de révision du shunt ou d'une partie de celui-ci. Si la cause n'est pas évidente, on peut également mettre temporairement en place un drainage externe.

Chez un patient porteur d'un shunt, tous les symptômes ne sont pas toujours dus au shunt ou à un fonctionnement insuffisant de celui-ci. Il peut aussi y avoir autre chose, par exemple une grippe ou un rhume. Pourtant, on s'inquiète évidemment rapidement et, en cas de doute, il est toujours conseillé de consulter le médecin.

Parfois le dysfonctionnement peut survenir sans signe évident.

La surveillance médicale est alors le seul moyen de le repérer notamment grâce à l'imagerie de contrôle. C'est pourquoi l'hydrocéphalie doit être considérée comme une maladie chronique qui nécessite un suivi régulier, tout le long de la vie, dans un service de neurochirurgie.

## 11/COMPLICATIONS

Le but du traitement est de :

-Rétablir une circulation liquidienne et un régime de pression intracrânienne aussi proche que possible des conditions physiologiques.

- Limiter la destruction du parenchyme cérébral, Sauver le pronostic visuel,

- Assurer un bon développement psychomoteur, intellectuel et émotionnel

complication la plus fréquente est une obstruction du système

Les obstructions se produisent soit au niveau du cathéter ventriculaire, qui

peut être colonisé par des plexus choroïdes, soit au niveau de la valve qui

peut être obstruée par des débris cellulaires ou une hyper protéinorachie

trop importante Cela peut se produire partout dans le système . Du fait d'un

drainage trop vigoureux, les ventricules cérébraux peuvent également se

collaber (s'affaisser), et dans ce cas, l'extrémité du cathéter entre en contact

avec la paroi du ventricule

L'infection est la complication la plus redoutable, infection primaire ou secondaire (foyer infectieux de voisinage urinaire ou abdominal par exemple). Sa fréquence est variable avec une prédominance des infections précoces, dans le premier mois qui suit l'implantation (70 %). Elles peuvent survenir beaucoup plus tardivement, au-delà de 6 mois dans 10 % des cas. Un système de shunt est un corps étranger sur lequel peuvent se fixer des bactéries. Habituellement, l'administration d'antibiotiques n'est plus d'aucune utilité. La seule solution est alors l'enlèvement du système. La période qui s'écoule jusqu'à la mise en place d'un nouveau shunt doit parfois être surmontée en plaçant une tubulure vers l'extérieur, un drain externe. Le germe le plus fréquemment responsable est le staphylocoque épidermidis qui est éventuellement présent sur la peau du patient, peut coloniser la dérivation. Le tableau clinique comporte des signes de méningite, une hyperthermie, des douleurs abdominales dans le cas d'une DVP. Il peut se compliquer d'une septicémie dans le cas d'une DVC. Le plus souvent, la dérivation doit être retirée chirurgicalement, remplacée par une dérivation temporaire vers l'extérieur, en attendant que l'antibiothérapie adaptée ait guéri l'infection. La DVP, ou la DVC, peut alors être réimplantée en utilisant si possible un site d'implantation et un trajet différent.

Dans le cas particulier d'une DVC, il peut se produire des complications thrombotiques du système veineux conduisant le cathéter au cœur, voire des calcifications intracardiaques. Il est alors souhaitable de transformer

cette DVC en DVP.

Le DVP peut se compliquer de problèmes purement abdominaux , Il peut s'agir de pseudo-kystes par défaut de résorption du LCS par le péritoine Il peut s'agir d'une ascite, survenant généralement lorsque la dérivation a été implantée chez un patient souffrant d'une tumeur cérébrale et à l'origine de l'hydrocéphalie. Une DVP ne constitue pas une contre-indication à une chirurgie digestive éventuelle, y compris par laparoscopie et elle ne contre-indique pas la grossesse et l'accouchement par voie basse ou par césarienne.

Une exception est constituée par la survenue d'une péritonite qui impose que la dérivation soit temporairement retirée de la cavité abdominale, le temps de la guérison de la péritonite

\_ l'hypodrainage (insuffisance de drainage) : se caractérisant par la persistance

des troubles cliniques et de la dilatation des ventricules cérébraux ;

– l'hyperdrainage (excès de drainage) : se traduisant soit par un affaissement du cerveau, avec constitution à sa périphérie d'hématomes : hématomes sous-duraux , la symptomatologie clinique inclue des céphalées, une confusion, une hémiparésie et une somnolence. Les HSD peuvent aussi être asymptomatiques soit par une diminution trop importante du volume des ventricules cérébraux, qui deviennent trop petits (ventricules fentes) avec pour conséquence un mauvais fonctionnement de la dérivation

. Lorsque les ventricules sont très volumineux et qu'il y a un surdrainage, il existe un risque d'épanchement de sang entre le cerveau et les méninges, ce

que l'on appelle hématorne sous-dural.

Les complications mécaniques dues au vieillissement du matériel ;

Le matériel peut se casser, se calcifier, se déconnecter, migrer

En reprenant les données de la littérature, on peut considérer que la durée moyenne de vie d'une valve est de 10 à 12 ans. Deux points importants sur lesquels il faut insister: ▪ quelles que soient les complications (toujours imprévisibles) il ne faut pas oublier que depuis l'utilisation de ces prothèses, la mortalité due à l'hydrocéphalie est devenu quasi nulle!

les éventuelles séquelles dépendent essentiellement de la cause de l'hydrocéphalie et non pas de la valve, et ceci quel que soit le nombre de "révision de valve"

**Epilepsie post-opératoire** : C'est une complication rare. Les crises post-opératoires précoces semblent moins résulter d'une hémorragie intraparenchymateuse que du traumatisme cortical accompagnant la ponction ventriculaire. Par contre, la survenue d'une crise épileptique à distance de l'intervention peut faire évoquer l'installation d'un HSD ou plus vraisemblablement un épisode de blocage de la dérivation. En outre, la décompensation d'une lésion associée sous-jacente est toujours possible. A noter que dans notre série, une crise convulsive a été observée chez une seule patiente. Cette dernière a été mise sous traitement antiépileptique

**Mortalité et morbidité** : La morbimortalité liée à la dérivation a diminué ces 20 dernières années grâce aux améliorations techniques des dérivations.

Dans l'HPN, les principales causes de décès sont les cardiopathies et les

maladies cérébrovasculaires ,contrairement au autres cas ou la démence était la principale cause de décès chez les es patients atteints de HPN. L'infection était plus fréquemment répertoriée comme cause de décès dans des études antérieures. Les différences observées dans les causes de décès sont probablement expliquées par les différences de Hydrocéphalie chronique de l'adulte.détermination des causes de décès dans différents pays plutôt que de véritables processus pathologiques

**11/Les séquelles** : dépendent de l'étiologie, de la rapidité du diagnostic et de la mise en route du traitement.

Développement intellectuel : la distension cérébrale progressive de l'hydrocéphalie conduit à des lésions myéliniques et axonales de la substance blanche définitive et à des désordres circulatoires du cortex cérébral. Il est donc impératif d'intervenir dès que possible pour éviter leur constitution ou leur aggravation Séquelles motrices et sensorielles Un syndrome spastique des membres inférieurs est observé dans 20% des cas mais ces séquelles motrices peuvent se manifester aussi par une hémiparésie ou une ataxie. Les séquelles sensorielles fréquentes touchant ainsi les patients sont surtout visuelles.

### **Les troubles neuroendocrines :**

Sont fréquentes en cas d'hydrocéphalie et ils peuvent être dus à plusieurs facteurs notamment s'il est associé à unetumeur cérébrale. Mais l'hydrocéphalie seule entraine souvent une perturbation la fonction de l'axe hypothalamo-hypophysaire.

Ces troubles peuvent être l'obésité, la puberté précoce ou retardée, l'infertilité, l'aménorrhée secondaire ou le retard de croissance

La principale cause de l'hydrocéphalie à pression normale reste encore à déterminer. C'est pourquoi il n'existe aucune prévention prouvée scientifiquement. Néanmoins, les médecins peuvent conseiller la prise de quelques précautions. La meilleure façon de prévenir l'hydrocéphalie est d'empêcher tout traumatisme crânien ou toute lésion cérébrale de se produire en premier lieu. Pour ce faire, il est important de consulter un professionnel de la santé dès que possible après un traumatisme crânien ou une blessure à la tête.

Un traumatisme crânien peut augmenter le risque de développer une hydrocéphalie. Si vous êtes à risque de développer une hydrocéphalie

- Adoptez un régime alimentaire sain et reposez-vous suffisamment ;
- Évitez les efforts excessifs, comme une activité physique trop intense pour votre état ;
- Évitez l'abus d'alcool et de drogues.



# **PARTIE PRATIQUE**

## 01/ INTRODUCTION :

Initialement appelée hydrocéphalie à pression normale (HPN) dans l'article princeps de Salomon Hakim, l'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HCA) est définie comme un syndrome clinique caractérisé par des troubles de la marche, une incontinence urinaire et un syndrome démentiel associés radiologiquement à une dilatation ventriculaire sans augmentation de la pression intracrânienne (PIC) . Cette triade est le plus souvent incomplète, les troubles de la marche étant l'élément le plus fréquent . Elle est, depuis les travaux de Bret et Chazal, plus volontiers appelée hydrocéphalie chronique de l'adulte dans la littérature francophone . Le diagnostic différentiel principal reste celui de la maladie d'Alzheimer, avec laquelle elle ne doit pas être confondue. Le tableau clinique ne se manifeste habituellement pas avant la 6ème ou 7ème décennie. Le mécanisme pathophysiologique de la dilatation ventriculaire des patients avec HPN n'est pas encore clairement expliqué. Parmi les causes postulées, citons un trouble de la résorption liquidienne lié à l'âge, un changement de la compliance cérébrale à la pulsation liquidienne ainsi que des facteurs vasculaires et génétiques. En l'absence d'autres pathologies, on parlera d'hydrocéphalie à pression normale primaire ou idiopathique. Si la symptomatologie apparaît suite à une pathologie du système nerveux central (méningite, encéphalite, hémorragie sous-arachnoïdienne ou néoplasie) ou un traumatisme, on parlera d'hydrocéphalie à pression normale secondaire. Le diagnostic d'HPN est dans la plupart des cas posé sans que la PIC ou le profil manométrique du liquide céphalo-rachidien (LCR) ne soient mesurés. Cependant, comme la présentation clinique varie, le diagnostic et la prise en charge représentent un défi pour les médecins traitants. Une série d'investigations complémentaires préopératoires, comme par exemple la ponction lombaire ou le test de perfusion du LCR, permettent de mieux prédire la réponse à une intervention chirurgicale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

est la meilleure méthode radiologique d'évaluation des patients avec suspicion d'HPN. En plus de montrer la dilatation ventriculaire, elle permettra de mettre en évidence d'autres pathologies du système nerveux central ainsi que Hydrocéphalie chronique de l'adulte. d'étudier la dynamique du LCR par l'IRM de flux pouvant avoir une répercussion importante sur la prise en charge, soit dans le cadre du diagnostic différentiel, soit comme facteur pronostique . Lorsque l'indication est posée correctement, la mise en place d'une dérivation liquidienne permanente conduira à une amélioration significative des symptômes chez la plupart des patients ]. La clinique, les examens complémentaires ainsi que les options thérapeutiques décisives de l'HPN sont présentés d'un point de vue praga détermination précise de l'incidence et de la prévalence est difficile car les données épidémiologiques sur l'HPN sont limitées. En fonction des études, l'incidence varie de 2,2 à 4000/1 000 000 individus. Des données ont montré que 0 à 5,4% des patients avec démence avaient une HPN [10]. Ainsi, les connaissances de cette pathologie ont un intérêt capital et toujours renouvelé afin de souligner l'imperieuse nécessité d'une parfaite prise en charge diagnostique et thérapeutique dans notre contexte. De ce fait, il nous a paru intéressant de faire une mise au point sur cette pathologie aux 2 services de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI de Marrakech et ceci à travers une série de 13 cas d'hydrocéphalie à pression normale dans la région de Marrakech Safi

## **2/ LES OBJECTIFS :**

Ce travail s'est fixé comme objectifs de :

- \*Décrire les aspects épidémiologiques de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.
- \*Préciser les critères diagnostiques de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.

\*Souligner les moyens de prise en charge thérapeutiques de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte en les comparant avec les données de la littérature

\* Décrire l'évolution de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.

### **3/ Nouveautés :**

Les nombreuses études s'étant intéressés à ce sujet, la physiopathologie de l'HCA reste largement méconnue à l'heure actuelle . Les dernières années ont été marquée par l'identification de modifications morphologiques spécifiques à la maladie qui ne sont cependant pas retrouvées chez l'ensemble des individus. Nous avons émis l'hypothèse que ces modifications étaient le reflet de phénomènes adaptatifs liés à des modifications hydrodynamiques en rapport avec les perturbations de la circulation du LCS chez les patients.

### **04/MATERIELS ET METHODES :**

#### **\*MODE, LIEU ET PERIODE D'ETUDE :**

Notre travail est une étude descriptive et rétrospective sur 22 patients atteints d'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HPN) ayant bénéficié d'une prise en charge au niveau de CHU Tlemcen, cette étude s'est étalée sur une période de 04 ans (de 2020 au 2023).

#### **\*POPULATION ETUDIEE :**

Notre étude concerne les adultes

(Hydrocéphalie chronique de l'adulte : Hydrocéphalie à pression normale).

Durant la réalisation du travail nous avons constaté que la limite d'âge inférieure est de 17 ans et la limite supérieure est de 74 ans .

#### **\*Recueil des données :**

Les sujets sont recrutés par le biais du registre des hospitalisations.

Nos patients ont tous bénéficié d'un examen neurologique, d'un examen général, des examens complémentaires : bilans biologiques et radiologiques (ETF/TDM/IRM).

L'imagerie cérébrale (TDM ou IRM) montre un élargissement des ventricules (cavités intracérébrales au sein desquelles est produit le LCS) pour confirmer le diagnostic et déterminer l'intérêt potentiel d'une chirurgie de dérivation interne du LCS, répartition du liquide cébrospinal des espaces sous-arachnoïdiens (élargissement des scissures latérales mais raréfaction du LCS au vertex)

### \*HPN imagerie

#### - TDM

-Hydrocéphalie prédominante dans les cornes frontales et temporales.

-Hypodensité périventriculaire ( résorption trans-épendymaire).

-Index bi-frontal supérieur à 0,55 aspect effacé des sillons et valles sylviennes.

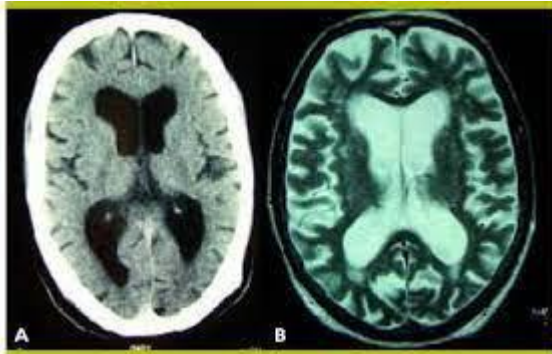
Diagnostic différentiel avec l'atrophie cérébrale.



## IRM (+ image de flux)

Hydrocéphalie hypersignal périventriculaire contrairement au leucoaraiose où l'hypersignal est plus diffus et éloigné des ventricules.

Modification du flux (hyperpulsatilité) au niveau de l'aqueduc du mésencéphale.



## PONCTION LOMBAIRE

L'amélioration de la symptomatologie clinique après soustraction de 30cc de LCS pendant 03 jours constitue un argument en faveur du diagnostic d'HPN.



## 5-TRAITEMENT

### \*MEDICAL :

PL soustractives

Acétazolamide (Diamox) 250à500mg/j

### \*CHIRURGICAL :

Le problème réside dans l'indication chirurgicale, la certitude diagnostique n'étant pas toujours évidente.

Dérivation ventriculo-péritonéale ou atrial.

#### - LES MOYENS /MATERIELS ET INSTRUMENTALES :

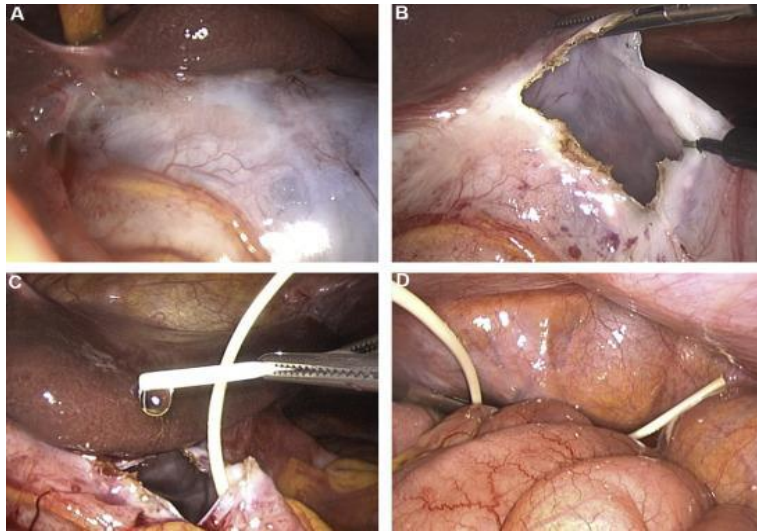
Le service de la neurochirurgie de CHU Tlemcen est doté du matériels nécessaire pour la réalisation de la dérivation

Cathéter ventriculaire

Une valve réglable

Un cathéter péritonéale entre autre





Le traitement de l'hydrocéphalie à pression normale consiste à placer un morceau de tube en plastique (un shunt) dans les ventricules du cerveau et le faire passer sous la peau, habituellement vers l'abdomen (dérivation ventriculo-péritonéale). Le liquide céphalorachidien est alors évacué du cerveau.

## 06/ Résultats :

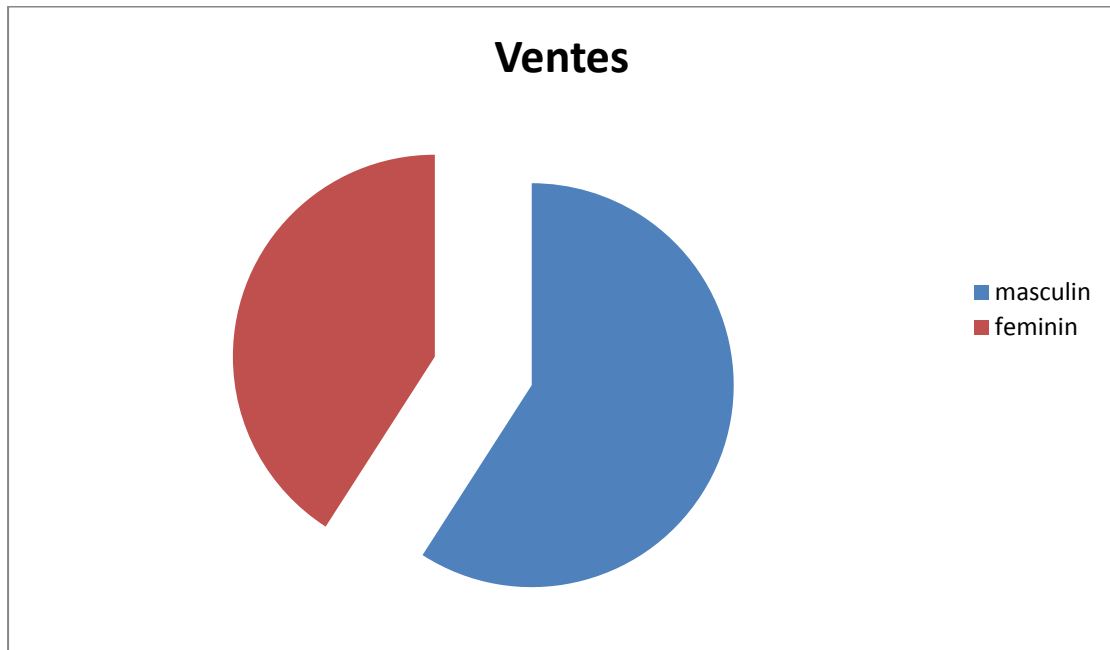
### Données épidémiologiques :

#### Répartition des patients selon le sexe :

Le sexe	Le nombre
Masculin	13
Féminin	09

**Tableau01** : Répartition des patients selon le sexe.



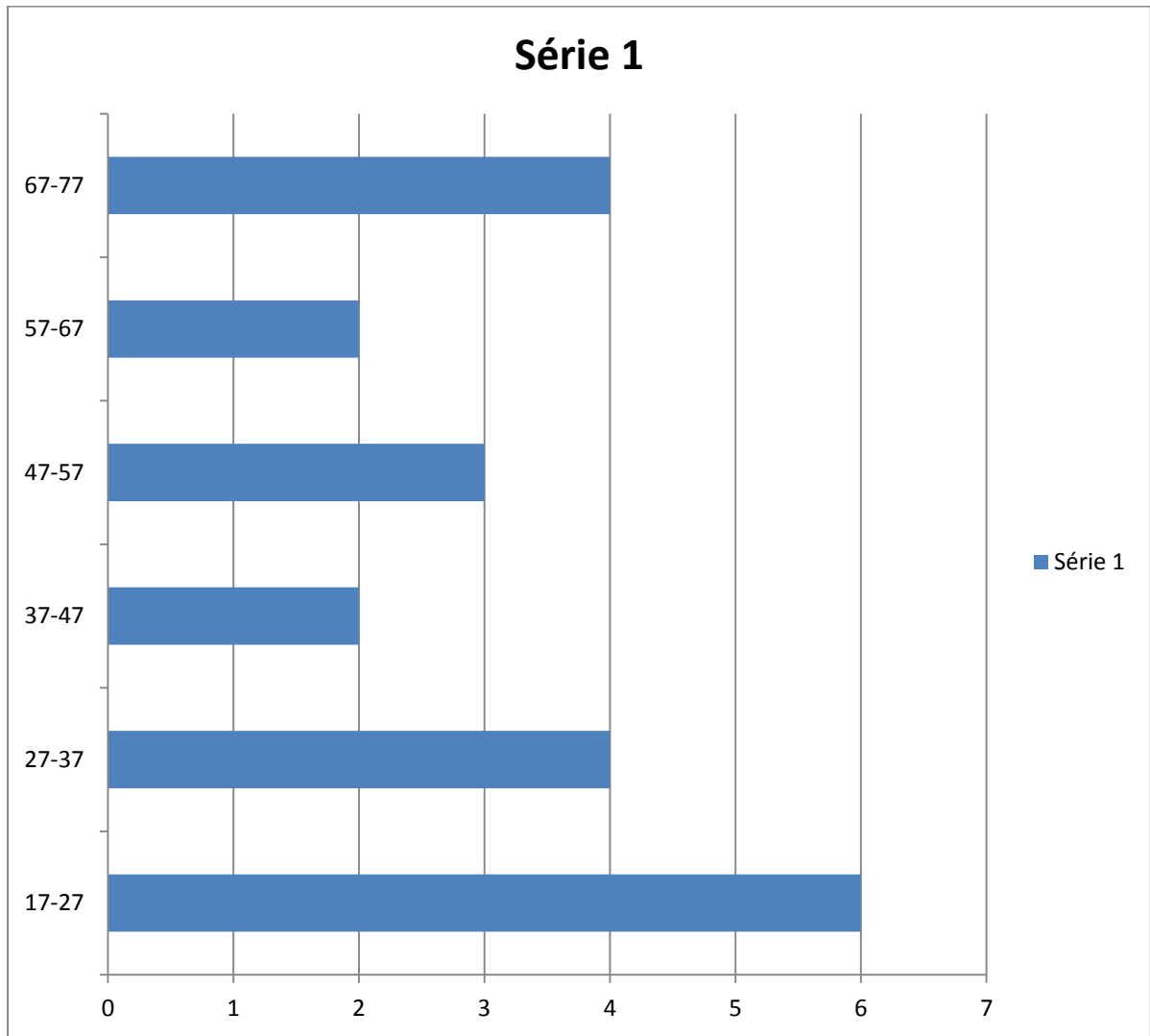


**Graphe 01** : Répartition des patients selon le sexe

### Répartition des patients selon l'âge

Tranche d'âge	Effectif	Poucentage
17-27	6	28,6%
27-37	4	19.05%
37-47	2	9.5%
47-57	3	14.3%
57-67	2	9.5%
67-77	4	19.05%

**Tableau 02** : Répartition des patients selon l'âge



**Graphe 02** : Répartition des patients selon l'âge

Répartition des patients selon le mois d'admission :

<b>Le mois</b>	<b>Le nombre</b>
Janvier	1
Février	2
Mars	3
Avril	0
Mai	3
Juin	2
Juillet	2
Aout	0
Septembre	0
Octobre	6
Novembre	1
Décembre	1

**Tableau 03** : Répartition des patients selon le mois d'admission

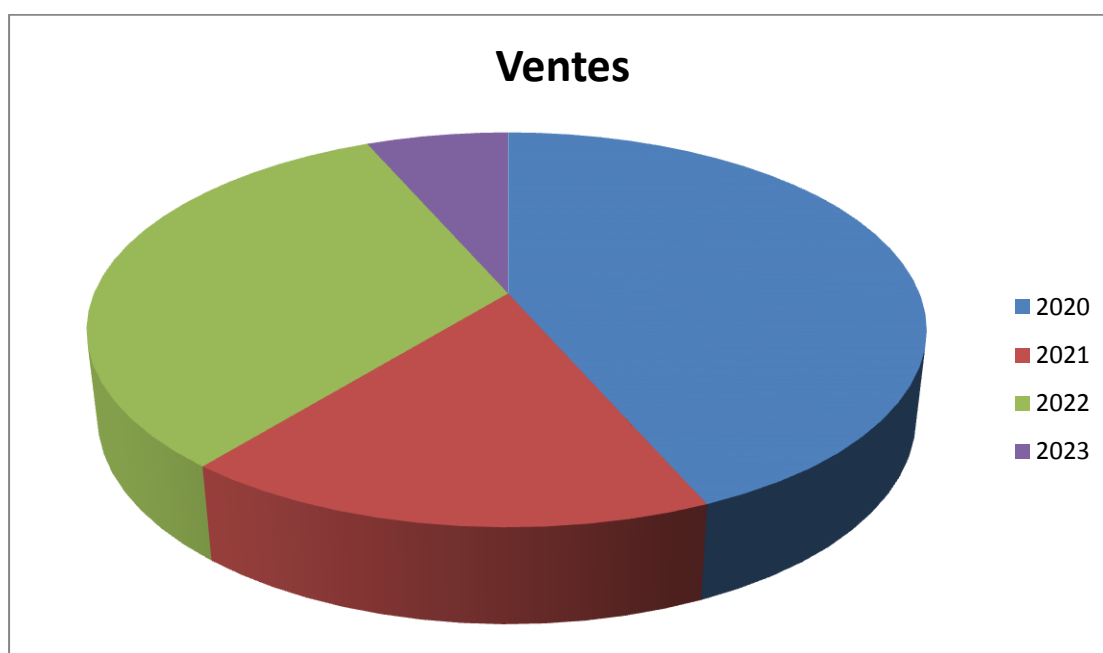


**Graphe 03** : Répartition des patients selon le mois d'admission

### Répartition des patients selon l'année d'admission :

Année	Nombre
2020	08
2021	02
2022	06
2023	06

**Tableau 04 :** Répartition des patients selon l'année d'admission

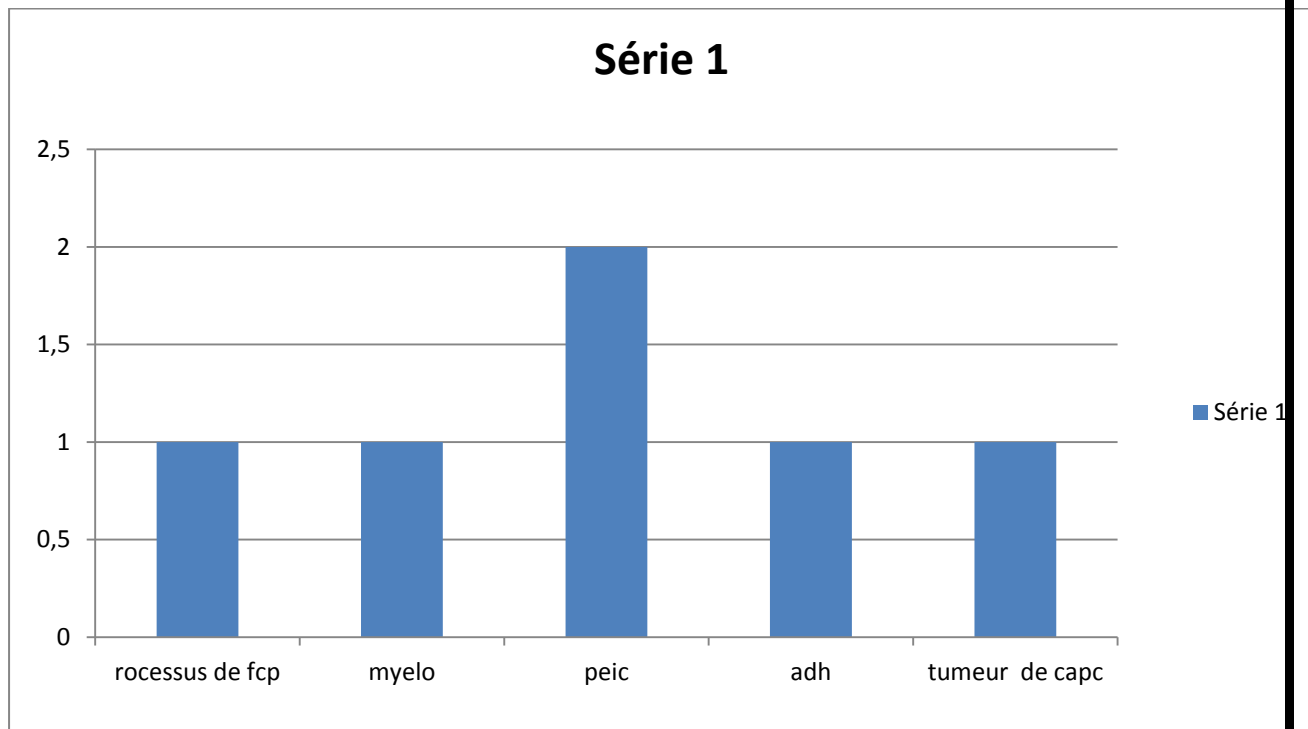


**Graphe 04 :** Répartition des patients selon l'année d'admission

### Répartition des patients selon l'association avec d'autres pathologies :

Pathologie	Nombre
Processus de la FCP	01
Myéломéningocèle	01
PEIC	02
ADH	01
Tumeur de CAPC	01

**Tableau 05 :** Répartition selon l'association avec d'autres pathologies



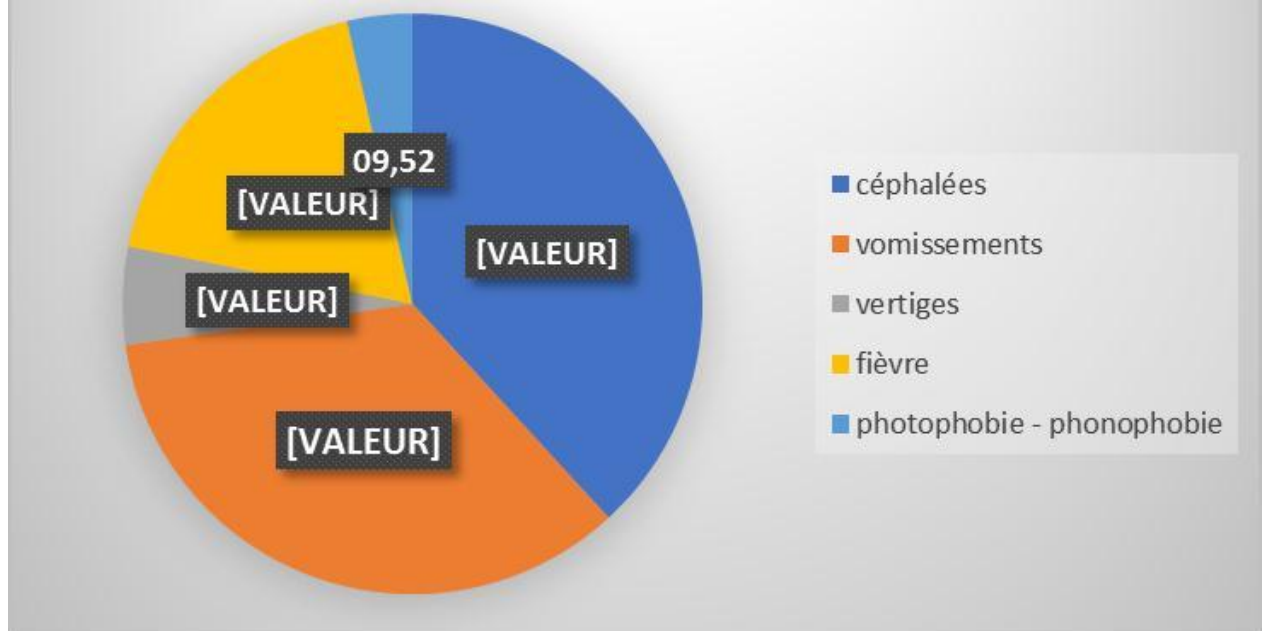
**Graphe 05** : Répartition des patients selon l'association avec d'autres pathologies

Répartition des patients selon la symptomatologie clinique de HPN :

	Nombre de cas	Pourcentage
Les céphalées	21	95.45%
Les vomissements	19	86.36%
La fièvre	03	13.63%
Les vertiges	10	45.45%
Photophobie -Phonophobie	02	09.52%

**Tableau 06** : Répartition des patients selon la symptomatologie clinique de HPN

## la symptomatologie clinique

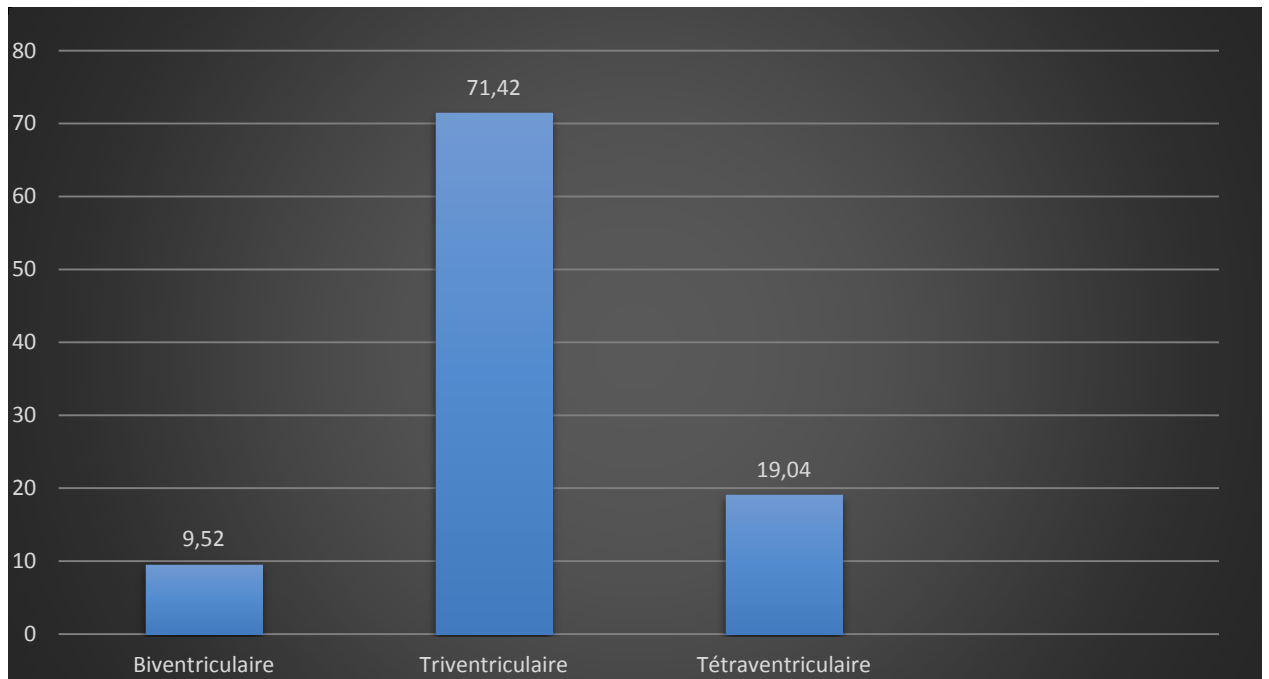


**Graphe 06 :** Répartition des patients selon la clinique

### Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie :

Type d'HPN	Nombre de patients	Pourcentage
BIVENTRICULAIRE	02	09,52
TRIVENTRICULAIRE	15	71,42
TETRAVENTRICULAIRE	04	19,04

**Tableau 07 :** Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie



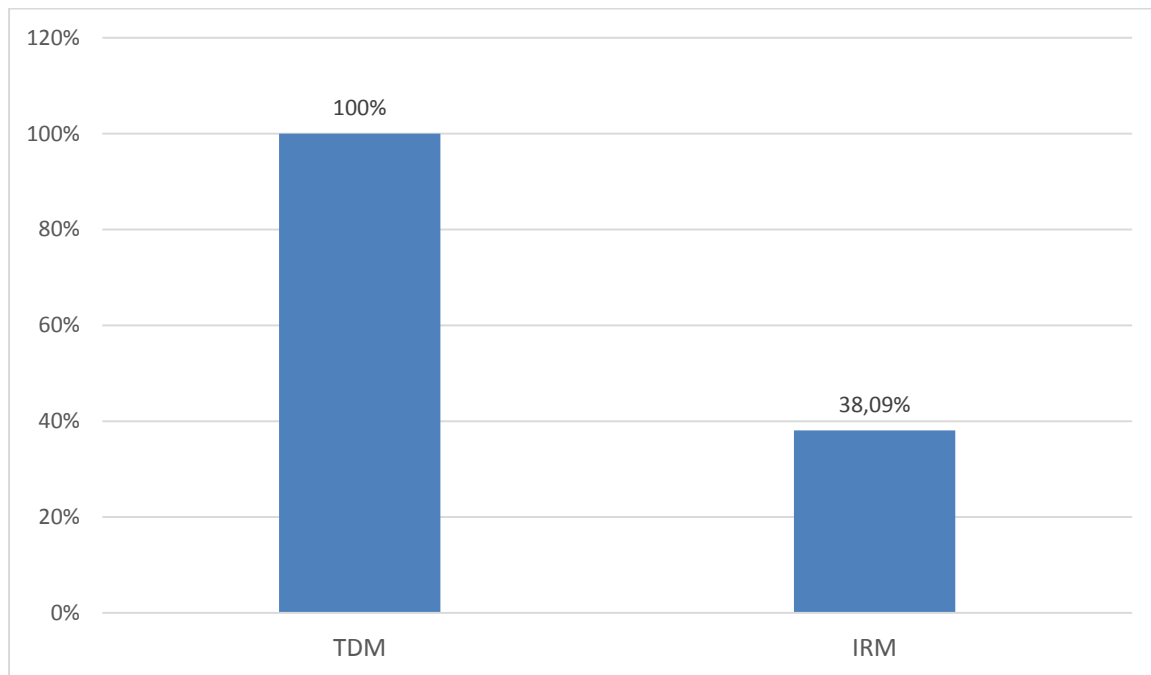
**Graphe 07** : Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie

Répartition des patients selon les examens complémentaires :

Type d'imagerie	Effectif	Pourcentage
TDM Cérébrale	21	100%
IRM Cérébrale	08	38.09%

**Tableau 08** : Répartition selon les examens complémentaires



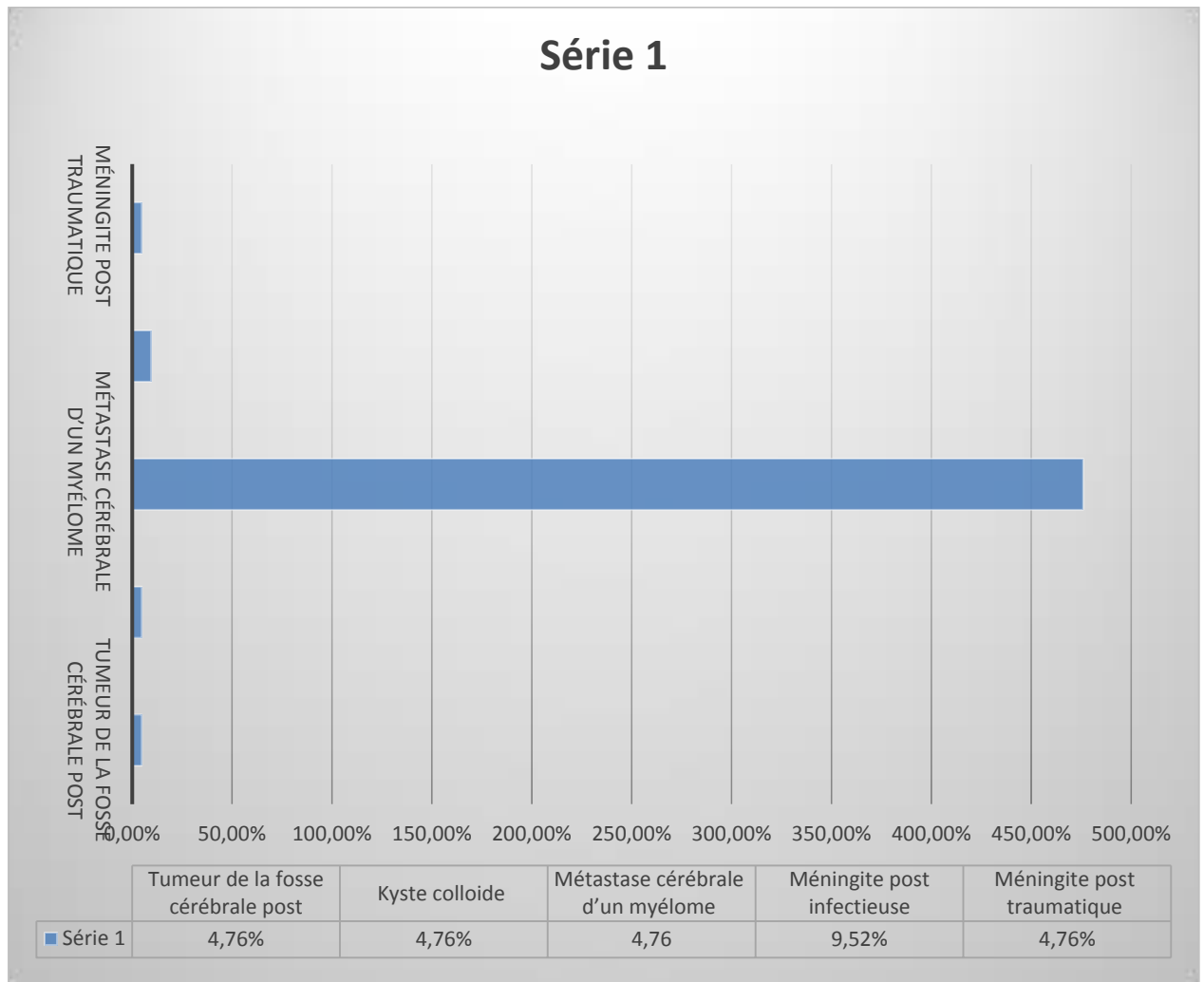


**Graph 08 :** Répartition selon les examens complémentaires

**Répartition des patients selon l'étiologie :**

ETIOLOGIE	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
Tumeur de la FCP	01	1. 04.76%
Kyste colloïde	01	2. 04.76%
Métastase cérébrale d'un myélome	01	3. 04.76%
Méningite post infectieuse	02	4. 09.52%
Méningite post traumatique	01	5. 04.76%

**Tableau 09 :** Répartition selon l'étiologie



**Graph 09** : Répartition selon l'étiologie

## Discussion :

\* Notre série est hétérogène, elle comprend des patients d'âge différent allant de 17ans jusqu'à 74ans.

\* La répartition selon le sexe est bien illustrée dans le tableau ci-dessus, on note une légère prédominance masculine avec un effectif de 13 patients de sexe masculin soit (59%) et un nombre de 09 patients de sexe féminin (soit41%).

\*Sexe ratio=1,44.

\*Durant une période de 04 ans (du 2020 au 2023) le nombre des malades qui auraient admis pour la prise en charge d'une hydrocéphale a pression normale est pratiquement variable d'une année à une autre.

### **Répartition des patients selon la symptomatologie clinique de HPN :**

Dans notre série la majorité des patients ont présentés cliniquement des céphalées et des vomissements avec des troubles de conscience (vertiges...).

Une photophobie et une phonophobie témoignent d'un syndrome méningé étaient présents chez 02 patients.

### **Répartition des patients selon le type d'hydrocéphalie :**

La répartition selon le type d'hydrocéphalie est bien illustrée dans le tableau ci -dessus :

L'hydrocéphalie tri ventriculaire représente le type le plus fréquent avec un effectif égale à 15 cas Ceci est dû à une raison que notre série englobe l'hydrocéphalie secondaire aux tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Un effectif de 02 cas (soit9,52%) est de type de biventriculaire et 04 cas (soit19,04%) est de type étraventriculaire.

### **Répartition selon le type d'imagerie :**

La TDM a permis de confirmer l'hydrocéphalie, d'évaluer son caractère actif et de fournir une orientation étiologique. La quasi-totalité de nos patients sont bénéficiés d'une TDM cérébrale avec un effectif de 22 malades (soit 100%).

- L'imagerie par résonance magnétique a permis de poser le diagnostic positif et étiologique d'hydrocéphalie chez 08 cas (soit 38.09%). L'IRM cérébrale est l'examen de choix pour le diagnostic et le bilan pré-thérapeutique de l'hydrocéphalie.

Dans notre série, 100% de nos patients ont bénéficié d'un scanner et 38.09% d'une IRM cérébrale pourtant l'IRM est plus spécifique. Mais vu que la cherté de l'IRM il est moins utilisable et la disponibilité de scanner au niveau de notre CHU contrairement au IRM qui est non disponible et puisque on a un niveau socioéconomique bas les patients ne permettent pas de faire une IRM.

### **Répartition selon l'étiologie :**

Les tumeurs de FCP représentent une entité tumorale plus fréquente chez l'adulte jeune et donc elle peut engendrer une hydrocéphalie chronique à pression normale.

On note aussi les méningites post-infectieuses qui engendrent chez les patients de notre Série un syndrome méningé.b



## **Bibliographie :**

- \*Revue medicale suisse :<https://www.revmed.ch>**
- \*Collection traité de médecine :neurologie(pierre godeau ;serge herson ;jean-charlespiette)**
- \*Neurologie manuel et atlas\*perkin\*(traduction de la 1<sup>ère</sup> edition anglaise par luc verdure .préface de gerad dordain)**
- \*Neurologie 12 ème édition actualisée (nicolas danziger ;sonia alamowitch)**
- \*Imagerie des méninges(sous la direction de stéphane LOURYAN,Marc LEMORT)**
- \*Alzheimer society of canada(<https://alzheimer.ca> )**
- \*Msd Manuals(<http://www.msdmanuals.com> )**
- \*Doctissimo (<http://www.doctissimo.fr> )**
- \*<http://neurochirurgie-cedres.com>**
- \*<http://neurochirurgie.insel.ch>**

