

Mémoire pour l'obtention du DIU d'échographie gynécologie et
obstétricale

Août 2016

Hydrocéphalie : à propos d'un cas et revue de la littérature



HAMELIN Anne-Sophie

SAGE FEMME AU CENTRE HOSPITALIER DE MAYOTTE
2015-2016

Sous la direction du Docteur
RANDRIANANTOANINA Fenoarisoa Elsera
Praticien Hospitalier en Gynécologie Obstétrique

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier le Centre Hospitalier de Mayotte qui m'a permis d'accéder aux documents nécessaires à la réalisation de ce mémoire, et principalement Docteur ABDOU Madi, chef du pôle Gynécologie - Obstétrique, et Docteur ABASSE Soumeth, chef de pôle adjoint Néonatalogie - Pédiatrie.

Je remercie le Docteur RANDRIANANTOANINA Fenoarisoa Elsera, Praticien Hospitalier en Gynécologie-Obstétrique, en tant que directeur de mémoire.

Je remercie, Madame MOENDANDZE Zabido, Sage-Femme coordinatrice en maïeutique, qui m'a donné l'opportunité de réaliser le stage d'échographie au sein du Centre Hospitalier de Mayotte.

Je remercie également, Madame LEMOINE Adélaïde, cadre Sage-Femme coordinatrice pour son soutien et son aide précieuse sur le choix de ce mémoire.

Je remercie le Service Universitaire de Formation Permanente de la Réunion qui dispense cette formation, en particulier le Docteur LAFFITTE Annick et Madame BAPTISTE Fabienne.

Enfin je remercie Madame BARTHELEMY Estelle et Mademoiselle AMRANE Sarah pour leur aide durant cette formation.

ABREVIATION

- **BIP** BiPariétale (diamètre)
- **cm** centimètre
- **CHM** Centre Hospitalier de Mayotte
- **CHU** Centre Hospitalier Universitaire
- **CGR** Culot Globulaire
- **CPDPN** Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal
- **DAN** Diagnostic Anténatal
- **DVP** Dérivation Ventriculo-Péritonéal
- **ETF** Echographie TransFontanelle
- **EVASAN** Evacuation Sanitaire
- **IMG** Interruption Médicale de Grossesse
- **IRM** Imagerie par Résonance Magnétique
- **J** Jour
- **LCR** Liquide Céphalo-Rachidien
- **MFIU** Mort Fœtale In-Utéro
- **mm** millimètre
- **PC** Périmètre Crânien
- **SA** Semaine d'Aménorrhée
- **VCS** VentriculoCysternoStomie

TABLE DES MATIERES

| | |
|---|----|
| REMERCIEMENTS | 1 |
| ABREVIATION | 2 |
| 1. INTRODUCTION | 4 |
| 2. CAS CLINIQUE | 5 |
| 3. HYDROCÉPHALIE | 11 |
| 3.1. Définition | 11 |
| 3.2. Physiologie | 11 |
| 3.3. Physiopathologie | 13 |
| 3.4. Moyen de diagnostic en anténatal | 14 |
| 3.5. Attitude pratique devant une dilatation ventriculaire et hydrocéphalie | 14 |
| 3.6. Conduite à tenir thérapeutique | 15 |
| 3.7. Diagnostic étiologique de l'hydrocéphalie congénitale | 16 |
| 3.8. Traitement | 17 |
| 4. DISCUSSION | 20 |
| 5. CONCLUSION | 22 |
| 6. BIBLIOGRAPHIE | 23 |

1. INTRODUCTION

L'hydrocéphalie congénitale se caractérise par une distension ventriculaire secondaire à une augmentation du volume de liquide céphalo-rachidien sans préjuger de sa cause. Le périmètre crânien est alors augmenté. Les hydrocéphalies résultent d'une hyperpression intraventriculaire, contrairement aux ventriculomégalies acquises ou malformatives, où la pression du liquide céphalo-rachidien est normale dans le ventricule ce qui pose le diagnostic différentiel entre les deux pathologies⁽¹⁾.

Selon l'Orphanet, organisme mené par un consortium d'une quarantaine de pays, coordonné par une équipe française de l'INSERM, la prévalence de l'hydrocéphalie congénitale est de 46,5 / 100 000 à la naissance en 2016 en Europe. Les données statistiques de la maternité de Mayotte préparent à environ 10 000 naissances⁽⁶⁾, soit potentiellement 4 à 5 cas d'hydrocéphalie congénitale. C'est une maladie rare qui peut avoir des complications graves et provoquer une forte morbidité à court et long terme, voire une mortalité.

Nous rapporterons dans ce mémoire, un cas de diagnostic anténatal d'hydrocéphalie majeur dans un contexte de découverte tardive à 37 SA après que la patiente soit arrivée à Mayotte.

Nous discuterons de la prise en charge de cette pathologie : Est-il possible de mieux pouvoir dépister les causes d'hydrocéphalie pour mieux se prononcer sur le pronostic de l'enfant dans un contexte de découverte tardive de l'hydrocéphalie ? L'échographie et l'IRM en anténatale suffise-t-il à élaborer un diagnostic étiologique et donc une prise en charge adaptée de la mère et de l'enfant ?

Nous ferons un état de lieux des connaissances actuelles sur l'hydrocéphalie découverte en anténatal, sur les différentes étiologies possibles et sur les conduites à tenir. Nous pourrons comparer et évaluer les apports de ce cas à cet inventaire.

2. CAS CLINIQUE

Mme M. arrive sur le territoire de Mayotte le 01/09/2015, à 31 SA, depuis le territoire des Comores. Son suivi ultérieur de grossesse consiste en un suivi régulier dont nous n'avons que peu d'élément dans le dossier :

- une échographie précoce à 4 SA + 6 J
- une forte fièvre à 6 SA+3 J
- une échographie réalisée au deuxième trimestre de la grossesse, à 19 SA, dont le compte rendu rapporte une structure cérébrale sans anomalie décelée

Le premier contact avec l'équipe du CHM a eu lieu à 37 SA+4J, pour une consultation de fin de grossesse. L'examen clinique et les sérologies de grossesse sont sans particularité. Une échographie est effectuée et permet le dépistage d'une hydrocéphalie. Une demande d'échographie de DAN est faite le jour même.

La patiente est revue une semaine plus tard à 38 SA+4J, l'examen clinique est normal. La conduite à tenir du gynécologue-obstétricien de garde est de présenter le dossier à la réunion de Staff des médecins le lendemain. Le résultat du staff est « accord voie basse à Mamoudzou, échographie DAN à faire en urgence ce jour ». Nous ne retrouvons pas de trace de cette échographie dans le dossier.

La patiente est hospitalisée à 40 SA+1J pour utérus contractile avec un col défavorable (postérieur mi-long 1 doigt juste). Une échographie de contrôle est réalisée et confirme le diagnostic d'hydrocéphalie majeure, le périmètre crânien est estimé à 390 mm et le diamètre bipariétal à 121mm.

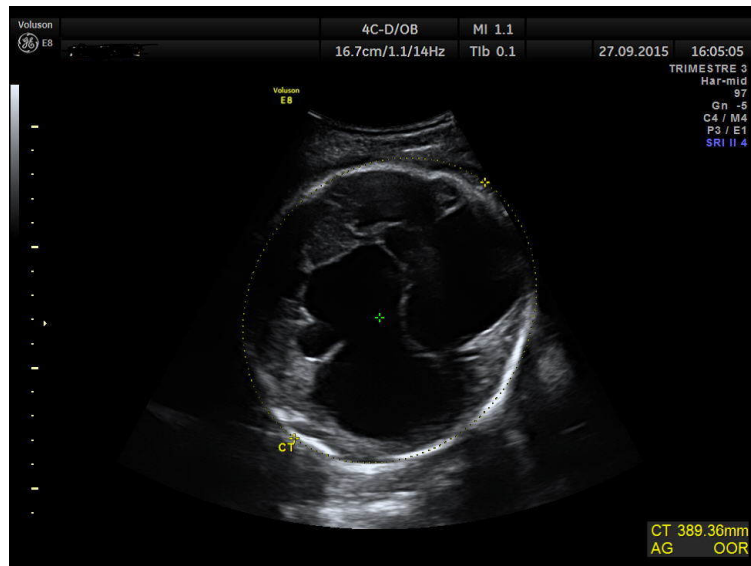


Figure 1 : Echographie du PC à 40SA+1J

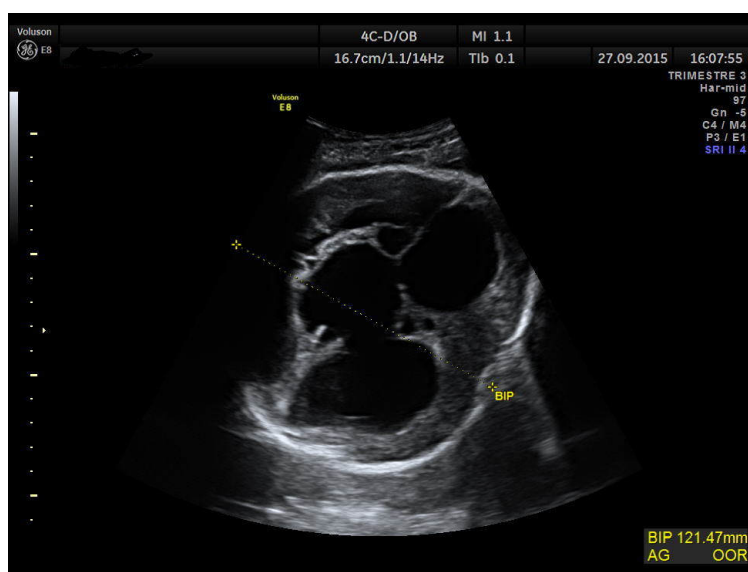


Figure 2 : Echographie du BIP à 40SA+1J

La patiente est donc hospitalisée dans le service des grossesses à hauts risques pour une prise en charge de la patiente et du fœtus. Le gynécologue-obstétricien en charge de cette patiente prend contact avec un médecin référent DAN de l'île de la Réunion pour avis sur la conduite à tenir.

Cette patiente désirant donner la vie à son enfant, la conduite à tenir proposée en collaboration avec le médecin référent de la Réunion est une ponction intracrânienne du liquide céphalo-rachidien par voie vaginale durant la dilatation cervicale lors de la mise en travail de la patiente. Cela devrait permettre la diminution du périmètre crânien et donc une meilleure accommodation du pôle céphalique fœtal au bassin maternel.

Cette conduite à tenir est tout d'abord présentée à l'équipe obstétricale du service pour accord. La conduite à tenir du Staff est « accord pour un accouchement voie basse après ponction intracrânienne, sous réserve d'un accord par le CPDPN et preuve par mail ». Celle-ci est décrite à la patiente, afin de lui présenter tous les scénarios possibles quant à la naissance de son enfant, incluant la proposition d'une IMG si la patiente le désire.

Après discussion entre le médecin référent et la patiente, en présence d'une sage-femme traductrice, la patiente accepte la ponction intracrânienne, incluant le risque de MFIU post ponction.

Avec l'accord de la patiente, le médecin référent du DAN de Mayotte effectue une nouvelle échographie qui confirme le diagnostic d'hydrocéphalie, dont le pronostic est très réservé. Il est écrit dans le compte rendu « confirmation d'hydrocéphalie avec lyse complète des structures cérébrales. Persistance de quelques septa. BIP 115 PC 398. Impossibilité de savoir sur l'échographie si la ponction va diminuer largement ces mesures ou pas. Vu le terme, la boîte crânienne est peut-être déjà formée et donc solide avec compliance offerte par les fontanelles. ».

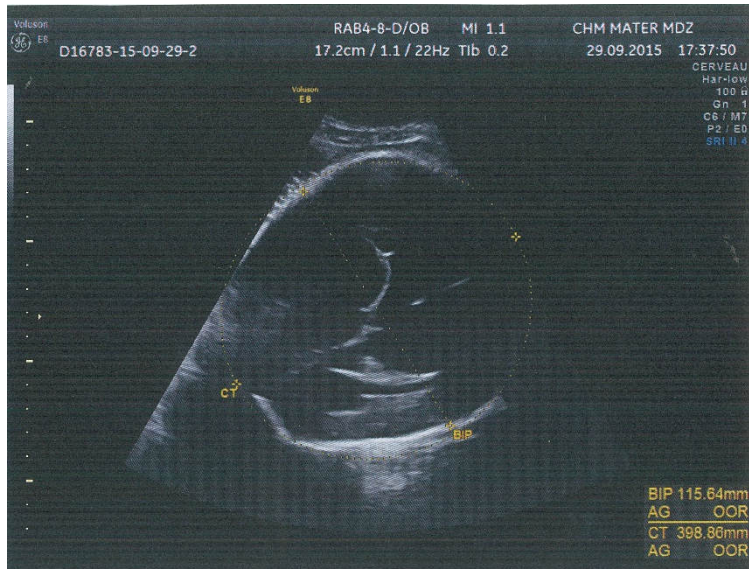


Figure 4 : Echographie du PC et BIP à 40SA+3J

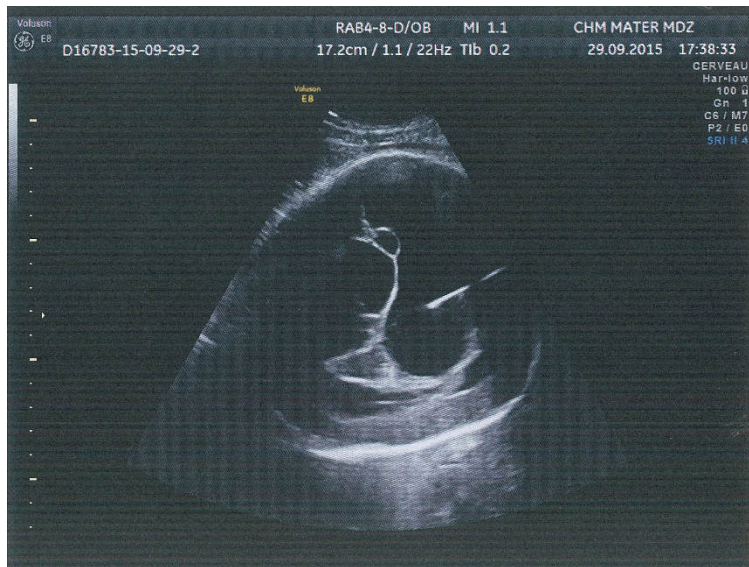


Figure 3 : Echographie des dilatations ventriculaires à 40SA+3J

Le lendemain, la conduite à tenir est réévaluée dans un contexte d'absence d'accord du CPDPN (mais avis écrit de la conduite à tenir précédente par le médecin référent de la Réunion). Sans cet accord, une partie de l'équipe obstétricale réserve son jugement quant au geste préconisé, pour des raisons de manque de pratique. Ils demandent une conduite à tenir plus précise en cas de la stagnation de la dilatation de la patiente, d'altération du rythme cardiaque foetal ou autres raisons pouvant conduire à une césarienne.

Il apparaît que la patiente change d'avis et l'exprime à la sage-femme du service ce jour-là. Elle désire que l'on fasse le maximum pour faire naître son enfant vivant, et ne souhaite plus réaliser la ponction intracrânienne. La césarienne est donc acceptée durant le travail ou hors travail.

Le 29 septembre 2015 au soir, la patiente se met en travail spontanément à 40SA+3J. En l'absence de mail de confirmation du CPDPN, dans un contexte de stagnation de la dilatation et d'anomalie du rythme cardiaque fœtal, le gynécologue-obstétricien de garde décide en accord avec la patiente de procéder à une césarienne.

L'enfant naît à 40SA+4J avec un Apgar 10/10/10, un poids de 3620g et un périmètre crânien de 41 cm. L'enfant est transféré en service de réanimation-néonatalogie.

À l'entrée dans le service de réanimation-néonatale, une ETF a été faite par les pédiatres du service indiquant une hydrocéphalie tri-ventriculaire avec formation kystique compressive.

D'après l'examen des pédiatres, il n'y a pas de cas syndromique évident (extrémité, visage, organes génitaux externes), pas de détresse vitale, l'examen clinique neurologique est normal à l'exception d'une asymétrie pupillaire (pas de colonies, de hoquet, de mâchonnement, de vomissement, de déviation du regard, ni de nystagmus ou de dysautonomie).

Une IRM confirme la dilatation tri-ventriculaire associée à un aspect kystique intracérébral potentiellement compressif justifiant une indication neurochirurgicale (exérèse de la masse kystique, dérivation ventriculaire).

Un caryotype est accordé par les parents et est effectué.

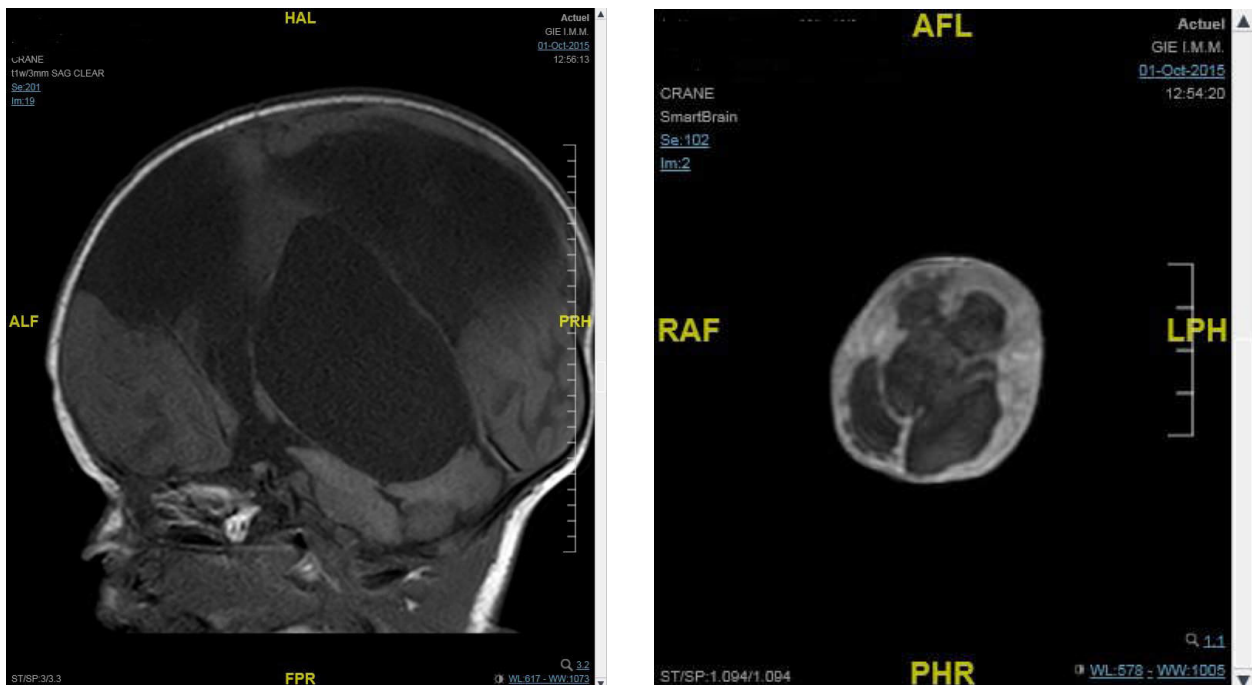


Figure 5 : IRM en coupe Sagittale Médiane & Axiale à 12 heures de vie



Figure 6 : IRM en coupe Frontale à 12 heures de vie

Un cathéter veineux ombilical est posé puis finalement retiré (après dose de charge de principe de vancomycine) au troisième jour de vie, du fait de la bonne tolérance digestive des gavages gastriques de lait et du maintien d'une voie veineuse périphérique.

Le PC augmente en 4 jours de 41 à 42,5 cm, sans indication retenue d'administration d'acétazolamide ni de thérapeutique osmotique, pas d'œdème papillaire en fond d'œil. Il est noté une hémorragie rétinienne modérée aux 2 yeux, une administration de vitamine K1 est faite. Le bilan d'hémostase est normal.

Une EVASAN est prévue vers l'unité de réanimation néonatale associée au service de neurochirurgie pédiatrique de Saint-Pierre de la Réunion le 05 octobre 2015.

Au CHU de Saint-Pierre, une IRM préopératoire retrouve un volumineux kyste arachnoïdien intra-hémisphérique comprimant le troisième ventricule et les ventricules latéraux.

Le 09 octobre 2015, une kystoventriculostomie avec pose de Dérivation Ventriculo-Péritonéale est effectuée. L'ablation de la DVP est réalisée le 23 octobre pour suspicion de méningite sur DVP. Une antibiothérapie est mise en place, sans germe documenté.

Le 09 novembre 2015, l'IRM cérébrale montre une bonne évolution sans récurrence d'hydrocéphalie, il n'y a donc pas d'indication neurochirurgicale. De plus, le résultat du caryotype est revenu négatif.

Un épisode d'anémie à 4,2G/L, à priori hémolytique, survient pendant l'hospitalisation à Saint-Pierre avec bilan étiologique négatif. L'enfant est transféré à Mayotte en Novembre 2015.

Le 31 mars 2016, l'enfant est amené en consultation aux urgences de Mamoudzou pour vomissement hématurique, des urines couleur vin rouge et un refus alimentaire. L'hémoglobine est à 2,9 g/dl, l'enfant est transfusé. Il s'agirait d'une anémie hémolytique régénérative encore en cours d'exploration à ce jour. Une IRM cérébrale de contrôle ne montre aucun signe hydrocéphalie, le drainage du LCR est efficace, sans signe d'hypertension intracrânienne. L'enfant sort le 05 Avril 2016. Une IRM de contrôle, un bilan biologique et une consultation pédiatrique pour le développement psychomoteur est programmée pour fin aout.

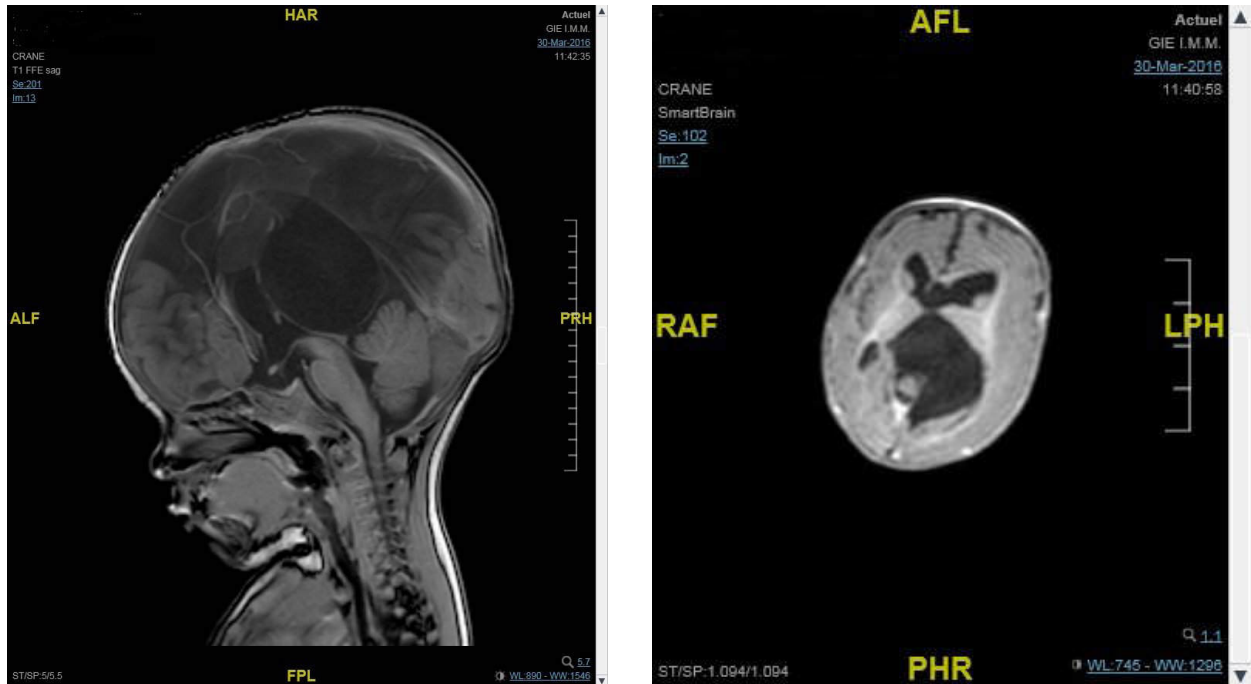


Figure 7 : IRM en coupe Sagittale Médiane & Axiale à 5 mois de vie



Figure 8 : IRM en coupe Frontale à 5 mois de vie

3. HYDROCÉPHALIE

3.1. Définition

Le terme d'« hydrocéphalie », qui signifie étymologiquement « eau dans le cerveau », définit une dilatation des espaces ventriculaires où circule normalement le LCR. L'hydrocéphalie est un état de déséquilibre entre la production, la circulation et la résorption du LCR ⁽²⁾⁽⁴⁾⁽¹²⁾. Elle peut être idiopathique ou secondaire.

Elle peut être décrite selon les cavités ventriculaires intéressées :

- ❖ uni ventriculaire, le ventricule latéral droit ou gauche
- ❖ bi ventriculaire, les deux ventricules latéraux
- ❖ tri ventriculaire, les deux ventricules latéraux + le troisième ventricule
- ❖ tétra ventriculaire, tous les ventricules

On distingue plusieurs types d'hydrocéphalies ⁽²⁾⁽¹²⁾ :

- ❖ L'hydrocéphalie communicante : dans ce cas il y a un libre passage du LCR des cavités ventriculaires vers les espaces méningés. La résorption du LCR est entravée en raison d'un blocage des citernes de la base du crâne.
- ❖ L'hydrocéphalie non communicante, c'est-à-dire bloquée par un obstacle anatomique.

Les hydrocéphalies non communicantes et communicantes peuvent être « congénitales » ou « acquises », c'est à dire se développant après la naissance à la suite d'un traumatisme ou d'une maladie.

Chez les nourrissons, les os du crâne ne sont pas encore soudés, la tête de l'enfant augmente de volume et la fontanelle peut être tendue et/ou bombée.

3.2. Physiologie

Un rappel de la physiologie du LCR est nécessaire pour comprendre les mécanismes qui instaure l'hydrocéphalie ⁽³⁾⁽⁴⁾⁽¹²⁾.

3.2.a. Sécrétion du LCR :

Le LCR est sécrété majoritairement au niveau des plexus choroïdes, le reste par l'ensemble de la surface cérébrale à partir des espaces liquidiens interstitiels, des vaisseaux sanguins, des espaces sous-arachnoïdiens et de l'épendyme ventriculaire.

Le LCR est renouvelé environ toutes les 7 heures, soit entre 3 et 4 fois par jour. Cette production n'est pas influencée par la pression intracrânienne, c'est un phénomène actif qui nécessite de l'énergie.

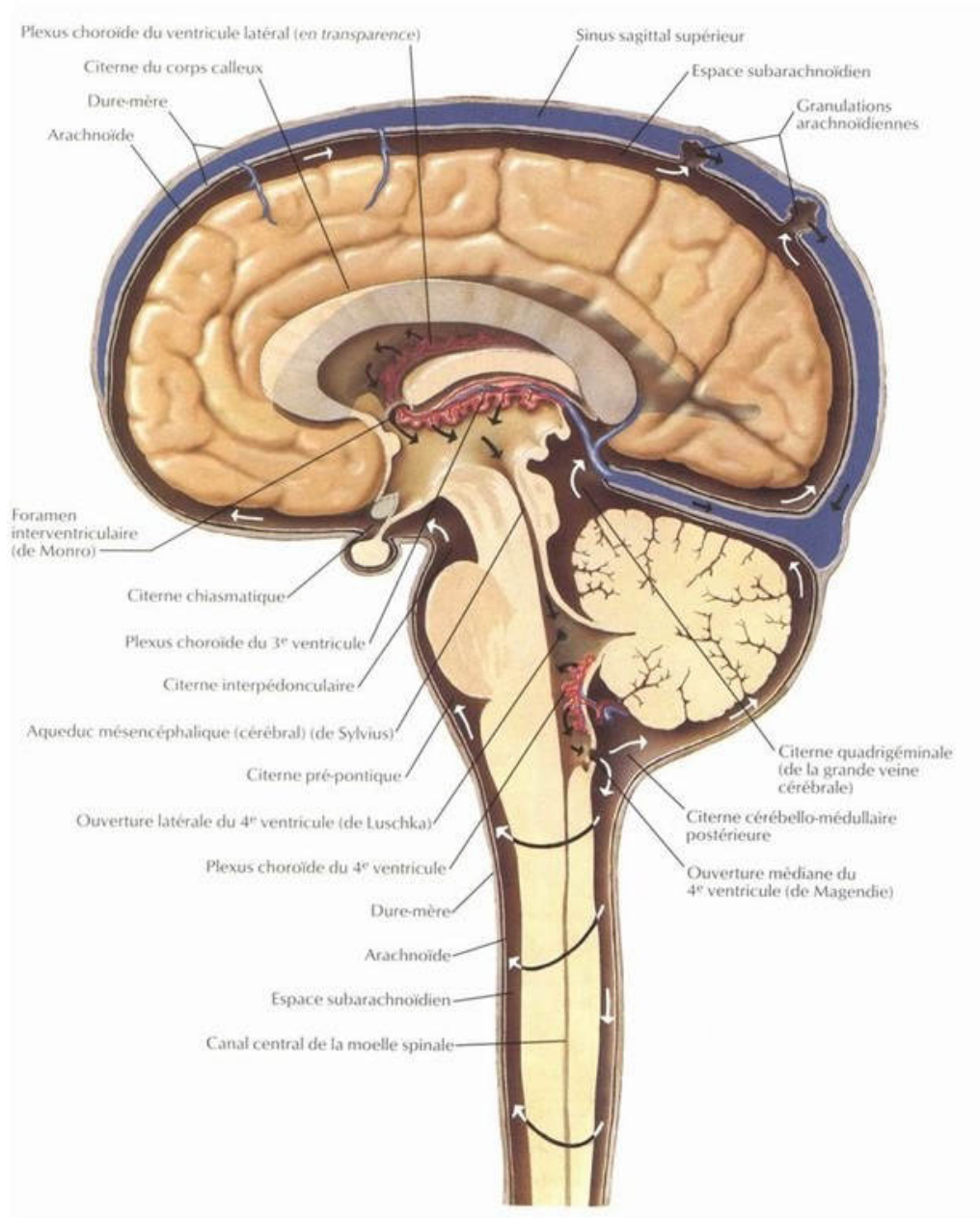


Figure 9 : Schéma représentant la circulation de LCR en péri-cérébral et en péri-médullaires ⁽¹³⁾

3.2.b. Circulation :

Le LCR produit passe par les ventricules latéraux vers le troisième ventricule. Il poursuit par les trous de Monro jusqu'au quatrième ventricule en passant par l'aqueduc de Sylvius. À ce secteur intraventriculaire se juxtapose un autre espace péri-cérébral et péri-médullaire (cisternes, espaces sous arachnoïdiens). Les deux secteurs communiquent par les ouvertures médianes et latérales du 4^e ventricule.

3.2.c. Résorption :

La résorption du LCR se situe principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes, secondairement au niveau des parois des cavités ventriculaires, des lymphatiques extraduraux des nerfs crâniens, rachidiens et au niveau des villosités spinales.

C'est un phénomène passif qui obéit au gradient de pression entre l'espace sous arachnoïdien et le sinus veineux.

3.2.d. Pression intracrânienne :

La pression intracrânienne se définit comme la pression hydrostatique du LCR. Elle résulte de la sécrétion active du LCR et des résistances opposées à la circulation et à la résorption dans le secteur veineux. Elle représente le point d'équilibre du système où la résorption est égale à la sécrétion.

La valeur normale de pression intracrânienne est de : 5 à 15 mm Hg chez l'adulte et 2.4 à 4,2 mm Hg chez le nouveau-né.

3.2.e. Fonction du LCR :

Le LCR est un liquide qui assure un rôle nutritif. Il sert aussi de moyen de transport (pour les neuromédiateurs, les enzymes...), et a un rôle dans l'homéostasie du système nerveux centrale. Il a aussi comme fonction de protéger le cerveau des chocs.

3.3. Physiopathologie

Nous avons vu ci-dessus les différents types d'hydrocéphalie, qui est la conséquence d'un trouble de la circulation du LCR où 3 mécanismes peuvent être retrouvés :

3.3.a. Anomalie de la sécrétion ⁽²⁾⁽⁴⁾⁽¹²⁾ :

Dans le chapitre de **3.2. Physiologie**, nous avons insisté sur la stabilité de la sécrétion du LCR. Il n'existe qu'une situation pathologique entraînant une hyperproduction : certaines tumeurs des plexus choroïdes (papillomes).

3.3.b. Anomalie de circulation ⁽¹⁾⁽¹²⁾ :

C'est de loin le mécanisme le plus fréquent, les anomalies de circulation réalisent des hydrocéphalies obstructives dites hydrocéphalies non communicantes. Le blocage se produit le plus souvent au niveau des rétrécissements des voies ventriculaires :

- ❖ au niveau des foramens interventriculaires, dû le plus souvent à une épendymite d'origine infectieuse ou hémorragique, parfois une compression par la tumeur d'une sclérose tubéreuse (pouvant dégénérer) ou par un kyste suprasellaire. Cette obstruction peut-être unilatérale.
- ❖ au niveau de l'aqueduc de Sylvius, par un kyste arachnoïdien de la citerne quadrigémique ou par une sténose que l'on peut rencontrer dans l'hydrocéphalie lié à l'X (garçon, hydrocéphalie tri ventriculaire, pouce en adduction).
- ❖ au niveau de la fosse cérébrale postérieure, la compression peut-être secondaire à un kyste arachnoïdien, à un syndrome de Chiari II, de Dandy-Walker, à un rhombencéphalosynapsis.

3.3.c Anomalies de la résorption ⁽¹⁾ :

Ce trouble peut-être la suite d'un processus infectieux, hémorragique ou une hyperpression veineuse par un anévrisme de la veine de Galien. Des anomalies de la voûte et de la base du crâne peuvent entraîner un trouble de résorption et une compression des sinus veineux dans l'ostéochondrodysplasie et la craniosténose.

3.4. Moyen de diagnostic en anténatal

3.4.a. L'échographie

La surveillance échographique systématique de toutes grossesses rend actuellement possible le dépistage précoce d'une hydrocéphalie anténatale.

En réalité, ceci concerne tout particulièrement les « grossesses à risques » et notamment toutes les fois où est retrouvée la notion de cas familiaux d'hydrocéphalies ou de malformations du système nerveux. Ce diagnostic, trop lourd de conséquences, ne doit être évoqué, qu'avec prudence, sur des examens répétés. Le diagnostic peut être suspecté dès la 15^{ème} SA et affirmé dès la 20^{ème} SA ⁽¹²⁾.

3.4.b. IRM (image par résonance magnétique)⁽⁷⁾

L'IRM permet une bonne visualisation des différentes structures de l'encéphale fœtal. Même si l'échographie reste la technique de référence pour étudier le développement fœtal normal et pathologique, l'IRM fœtale voit progressivement ses indications s'élargir. Grâce aux séquences rapides, permettant de réduire les artefacts de mouvements avec des images de meilleure qualité, les risques démontrés pour le fœtus sont inexistant du fait de l'absence de radiations ionisantes. Durant la grossesse, une IRM est indiquée pour toutes dilatations ventriculaires supérieures à 12mm ainsi que dans les formes évolutives pour l'étude de la giration et du parenchyme cérébral. L'IRM peut être aussi indiquée en complément de l'échographie à la recherche d'un diagnostic étiologique d'une pathologie.

3.5. Attitude pratique devant une dilatation ventriculaire et hydrocéphalie

Devant une dilatation ventriculaire, l'échographiste devra ⁽¹⁾ :

1. Confirmer le diagnostic en respectant les règles de mesure.
2. Apprécier l'importance de la dilatation :
 - de 10 à 12 mm, la dilatation est modérée, elle est à surveiller mais rarement pathologique.
 - de 13 à 15 mm, la dilatation est moyenne et nécessite d'emblée des explorations complémentaires.
 - au-delà de 15 mm le pronostic est très réservé. La céphalométrie est variable. En cas de microcéphalie, une ventriculomégalie importante traduit une importante réduction de volume de parenchyme cérébral.
 - ce n'est qu'à partir de 20 à 25mm de dilatation des carrefours que l'on notera une augmentation significative de la céphalométrie avec un cortex cérébral aminci en périphérie.

- enfin dans les formes majeures, on peut retrouver une fenestration septale avec passage d'un plexus choroïde dans la cavité ventriculaire controlatérale, voire une asymétrie marquée dans la dilatation des ventricules.
3. Rechercher s'il s'agit d'une ventriculomégalie bilatérale : une ventriculomégalie unilatérale est possible. Elle est souvent modérée, bénigne et transitoire mais peut aussi résulter d'un mauvais développement ou d'un défaut de perméabilité secondaire d'une foraine interventriculaire. Un processus destructif doit également être évoqué.
 4. Rechercher une participation du 3^{ème} et/ou du 4^{ème} ventricule.
 5. Évaluer son évolutivité par rapport à un ou plusieurs examens antérieurs.
 6. Rechercher des malformations extra cérébrales rendant le pronostic défavorable.
 7. Évoquer l'étiologie probable de la ventriculomégalie avec comme réflexe immédiat l'étude du rachis à la recherche d'une myélographie et l'étude du corps calleux.
 8. Demander des examens complémentaires indispensables en cas de doute étiologiques après avoir repris l'étude des antécédents médicaux et du déroulement de la grossesse : échographie de référence, IRM, examen cytogénétique (liquide amniotique ou sang fœtal) bilan infectieux maternel et fœtal (CMV Toxoplasmose herpès) recherche d'incompatibilité plaquettaire, test de Kleihauer.
 9. Proposer une surveillance échographique toutes les 2 à 4 semaines dans les ventriculomégalies modérées et moyennes isolées pour lesquelles le diagnostic étiologique est revenu négatif, et une IRM de contrôle vers 30-32 SA (étude de la giration et du parenchyme cérébral) pour toutes les dilatations supérieures 12 mm et les formes évolutives

3.6. Conduite à tenir thérapeutique

La conduite à tenir thérapeutique ne peut pas être systématisée, elle doit être discutée devant chaque cas en tenant compte tout particulièrement de la qualité de vie de l'enfant à venir en équipe multidisciplinaire (obstétriciens, généticiens, pédiatres, neurochirurgiens). Les parents sont informés des conclusions et participent à la décision. Celle-ci dépend de plusieurs facteurs : l'âge de la grossesse, les caractères de l'hydrocéphalie (précocité d'apparition, l'importance de l'hydrocéphalie, l'évolution, l'association éventuelle à d'autres malformations, et l'étiologie).

Si d'autres malformations sont détectées, touchant le système nerveux ou d'autres organes, une interruption de grossesse est souvent proposée. Il semble de toute façon que l'existence d'anomalies extra-neurologiques associées, ou un facteur de mauvais pronostic augmente le risque de mort fœtale. Si aucune autre malformation n'est détectée, il faut surveiller par échographie de façon hebdomadaire.

Si l'hydrocéphalie est évolutive, plusieurs attitudes sont possibles en fonction du terme de la grossesse et du choix des parents en sachant que dans ces formes, le pronostic mental à long terme est défavorable. On peut proposer une interruption de grossesse, un accouchement prématuré à 32 SA pour mise en place rapide d'un shunt, ou décompression ventriculaire in utero par shunt ventriculo-amniotique.

Si l'hydrocéphalie est stable, aucune intervention active n'est nécessaire et l'opportunité d'une dérivation sera discutée dans les semaines ou mois suivant la naissance ⁽²⁾⁽¹²⁾.

3.7. Diagnostic étiologique de l'hydrocéphalie congénitale

3.7.a. Les moyens de diagnostic étiologique⁽¹⁾⁽⁷⁾

- ❖ L'ETF : l'échographie transfontanellaire (ETF) permet l'exploration morphologique et vasculaire du cerveau tant que la fontanelle est perméable chez le nourrisson. L'ETF est également indiquée chez le nourrisson comme examen de première intention si on suspecte une pathologie malformative et dans l'exploration d'une augmentation du périmètre crânien. En fonction du contexte clinique, des résultats de cet examen, du degré d'urgence, il est souvent utile de réaliser une exploration complémentaire, TDM ou IRM.
- ❖ L'IRM : s'il est nécessaire de préciser les aspects observés, l'IRM doit être préférée à la tomodensitométrie. L'IRM est aussi préférable lorsque des contrôles itératifs sont prévisibles afin de limiter l'irradiation cumulée.

3.7.b. Les étiologies

Leur cause exacte est le plus souvent inconnue : malformation, origine génétique, héréditaire, tératogène ou infectieuse.⁽²⁾⁽¹²⁾

- ❖ Le Spina bifida :

Il s'agit d'une anomalie de fermeture de la partie postérieure du tube neural, c'est à dire la moelle, et/ou du rachis axial qui le recouvre. Elles sont de gravité variable. 80% des enfants porteurs de spina bifida présentent une hydrocéphalie clinique plus ou moins sévère.

- ❖ La malformation d'Arnold Chiari :

Il est important d'y penser devant une anomalie de la fosse postérieure et une syringomyélie. Schématiquement, c'est une élongation ectopique du cervelet plus ou moins marquée à travers le trou occipital. Ceci entraîne une hydrocéphalie par un déséquilibre de pression entre la cavité encéphalique et l'espace méningé spinal.

- ❖ Le syndrome de Dandy-Walker :

Il est défini par l'association d'une agénésie vermienne partielle ou totale, d'une dilatation kystique du toit du 4ème ventricule et d'un élargissement de la fosse postérieure avec insertion haute de la tente du cervelet.

- ❖ La sténose de l'aqueduc de Sylvius :

Elle correspond à un rétrécissement des voies ventriculaires, empêchant le LCR de circuler normalement. Celle-ci est observée dans des cas d'hydrocéphalie familiale. Ceci entraîne une hydrocéphalie non communicante.

❖ Les kystes arachnoïdiens ⁽⁸⁾ :

Leur développement se fait en dehors des structures nerveuses. Leur pronostic est à la rapidité du diagnostic et la compression du tronc cérébral. Ces kystes compriment les 3^{ème} et 4^{ème} ventricules, entraînant une dilatation sus-jacente.

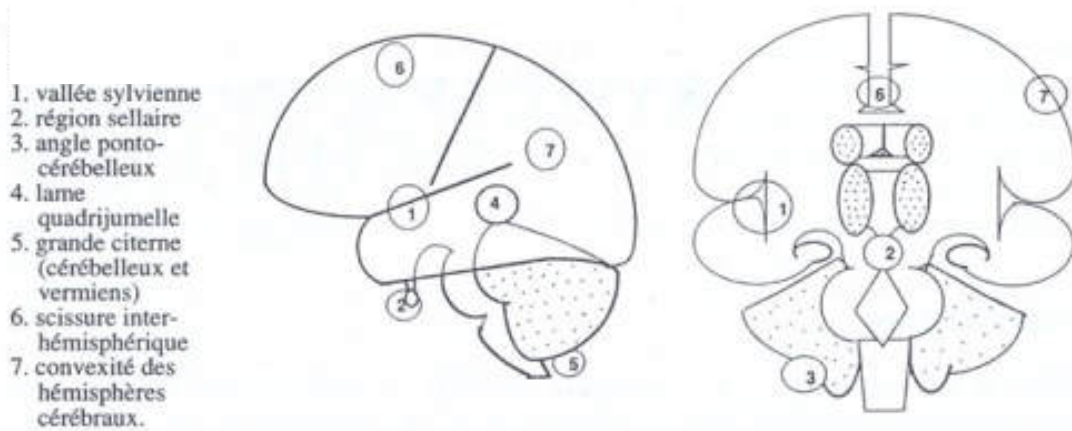


Figure 10 : Sièges des kystes arachnoïdiens encéphaliques ⁽¹⁴⁾

❖ L'hydrocéphalie génétique ⁽⁹⁾ :

Une hydrocéphalie peut faire partie du tableau clinique de différentes anomalies chromosomiques. L'hydrocéphalie liée à l'X associe une hydrocéphalie tri ventriculaire, une sténose de l'aqueduc et une hypoplasie des pyramides bulbaires. Elle fait partie d'un groupe de syndromes résultant d'une mutation du gène L1-CAM situé en Xq28 qui ont pour point commun, outre leur survenue chez les garçons, la présence d'un retard mental et d'une hypoplasie ou agénésie du corps calleux. Il existe également des hydrocéphalies associées à une sténose ou à une atrésie de l'aqueduc transmise selon le mode autosomique récessif.

3.8. Traitement

L'objectif du traitement de l'hydrocéphalie est de freiner l'augmentation excessive du périmètre crânien, d'éviter les risques vitaux et d'assurer un bon développement psychomoteur.

3.8.a. Le traitement médical ⁽¹²⁾ :

La contrainte que représente la pose d'un shunt ventriculaire et la fréquence non négligeable de complications a stimulé des tentatives du traitement médical. L'idée générale vise à établir un nouvel équilibre à la baisse entre production et absorption du LCS pendant une durée suffisante pour que l'hydrocéphalie arrête d'évoluer. L'Acétazolamide (DIAMOX à la dose de 40 à 50 mg/kg) et le Furosémide (1 à 3mg/kg/j) sont expérimentalement capables de réduire la production du LCR. Ces deux médicaments peuvent être donnés en association et ont donné des résultats encourageants dans les hydrocéphalies post-hémorragiques ou post-infectieuses.

Ce traitement médical est inefficace dans les hydrocéphalies malformatives évolutives et comporte des risques non négligeables de déséquilibre ionique et de complications rénales, surtout chez le tout petit. Ces raisons font que ce traitement reste peu utilisé.

3.8.b. Le traitement étiologique ⁽¹²⁾ :

Il consiste à lever l'obstacle qui entrave la circulation du LCR : Le traitement d'une malformation vasculaire ou par exemple l'exérèse d'une tumeur précédée d'une dérivation. L'exérèse ou la destruction des plexus choroïdes est une méthode actuellement abandonnée car trop invasive avec un taux de morbidité élevé. Cependant, la coagulation des plexus choroïdes par voie endoscopique a été utilisée par certains dans les hydrocéphalies communicantes modérées et en cas d'échecs de shunt répétés.

3.8.c. La ventriculocisternostomie endoscopique ⁽¹⁰⁾ :

C'est le traitement le plus adapté des hydrocéphalies non communicantes, la sténose de l'aqueduc de Sylvius en est la meilleure indication.

Son but est de drainer le LCR depuis le 3^{ème} ventricule vers les citernes de la base du crâne. Elle est largement utilisée chez l'adulte et l'enfant. L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécaniques liés à l'implantation d'une dérivation interne.

3.8.d. Les dérivations internes ⁽⁵⁾ ⁽¹²⁾ :

Le traitement de référence de l'hydrocéphalie consiste à implanter une dérivation, celle-ci draine et redirige le liquide céphalo-rachidien vers une autre partie du corps qui peut l'absorber.

Le succès et la simplicité de ces systèmes ont conduit à leur emploi systématique dans toutes les hydrocéphalies, quelle qu'en soit la physiopathologie. Cette technique permet aux ventricules hypertrophiés de retrouver une taille plus normale.

Les dérivations sont en silicone et en matière plastique. Tous les composants de la dérivation sont placés sous la peau. Il n'y a pas d'éléments à l'extérieur du corps. Une dérivation est constituée généralement par deux cathéters et une valve qui redirige l'excès de liquide du ventricule cérébral vers une autre partie du corps. La valve règle la quantité, le sens d'écoulement et la pression du LCR sortant des ventricules cérébraux. Lorsque la pression intracrânienne de LCR augmente, la valve s'ouvre et l'excès de liquide s'évacue vers la cavité située en aval.

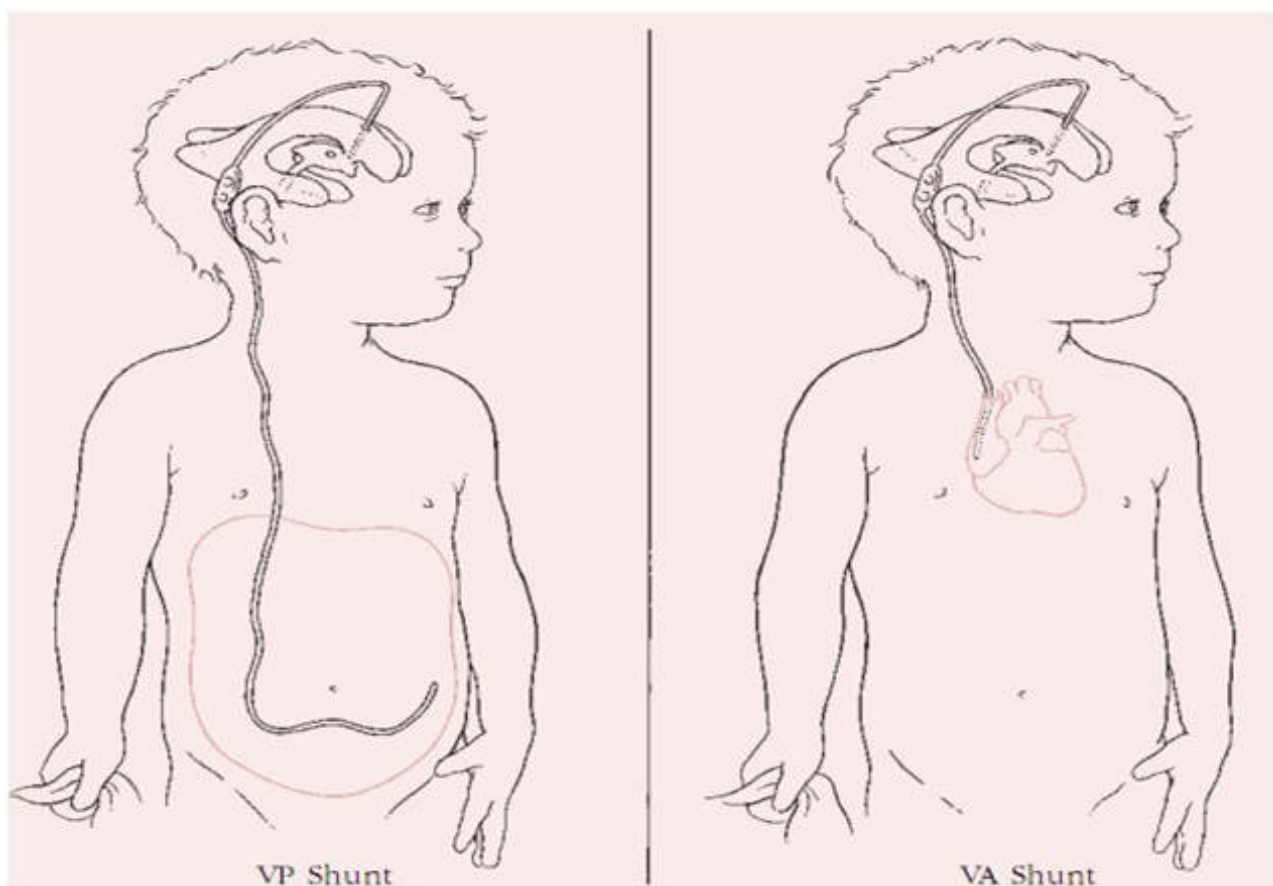
Les deux principaux types de dérivations utilisés:

- ❖ la Dérivation Ventriculo-Péritonéale évacue le liquide des ventricules cérébraux vers la cavité abdominale.
- ❖ la Dérivation Ventricule-Auriculaire évacue le liquide des ventricules cérébraux vers une cavité du cœur.

Il existe différents type de valves de dérivation. Les deux plus courantes sont :

- ❖ la valve à pression fixe qui règle le débit de LCR selon une consigne de pression préétablie.
- ❖ la valve à pression réglable qui règle le débit de LCR selon une consigne de pression réglable. Grâce à des outils magnétiques spéciaux, la consigne de pression peut être réglée de manière non invasive sans qu'une intervention chirurgicale ne soit nécessaire.

La DVP est toujours préférée à la DVA, quel que soit l'âge, en vue des risques chirurgicaux et de la nécessité d'un rallongement au cours du développement somatique de l'enfant.



3.8.e. Les dérivations externes ⁽⁵⁾⁽¹²⁾:

Elles sont indiquées s'il existe une méningite en cours jusqu'à stérilisation du LCR, dans les formes post-hémorragiques ainsi que dans tous les cas où le LCR est trop riche en protéines car une concentration protéique importante conduirait rapidement à une obstruction du drain.

Il s'agit de la meilleure façon de sauver la vie d'un enfant hydrocéphale en urgence, en attendant la mise en place d'une valve. Elles consistent à dériver le LCR vers une poche de recueil externe stérile. Elles utilisent un matériel spécifique à débit réglable avec une valve unidirectionnelle. Cela ne constitue qu'une solution transitoire, le risque infectieux lié à la dérivation externe étant majeur.

4. DISCUSSION

Après avoir présenté notre cas clinique, puis avoir défini l'hydrocéphalie, ses étiologies et ses traitements, nous allons comparer notre cas à la littérature et exprimer les difficultés auxquelles nous avons été confrontées.

La première prise de contact de la patiente avec le CHM est à 37 SA, la grossesse a été plus ou moins suivie aux Comores. Il était donc difficile de faire une échographie de dépistage complète concernant la morphologie de l'enfant au vue du terme très avancé.

Alors même que le pronostic vital de l'enfant est très réservé et confirmé par une échographie de référence, plusieurs éléments permettent une incertitude de prise en charge :

- Dans un premier temps, le terme avancé de la découverte de l'hydrocéphalie à 37SA+4 jours et sans suivi depuis 19 SA est une difficulté. La ventriculomégalie est bilatérale et asymétrique. La dilatation des carrefours ventriculaires est supérieure à 25mm, en plus il est vu une dilatation du 3^{ème} ventricule, ce qui qualifie la pathologie d'hydrocéphalie majeure. Il est donc moins aisé de repérer à l'échographie une étiologie. De plus, aucune notion n'est retrouvée sur l'évolutivité de cette hydrocéphalie à part une échographie sans anomalie à 19 SA aux Comores. La littérature indique que le rôle de l'IRM est privilégié pour l'étude de la giration et du parenchyme cérébral⁽¹⁾ mais peut aussi avoir un rôle dans le diagnostic étiologique. Au vue du terme avancé, L'IRM anténatale n'a pas été proposée car, soit on aurait recouru à une IMG, soit à une prise en charge active de l'enfant, de ce fait il est mieux de faire l'IRM à la naissance. À l'échographie, il n'y a aucune malformation extra cérébrale retrouvée, ce qui est positif, mais le pronostic vital de l'enfant reste très réservé.
- Selon la littérature⁽¹⁾, il est indiqué :
 - un examen cytogénétique, mais non faisable au vue du terme avancé
 - un bilan infectieux maternel et fœtal, Il n'a pas de bilan infectieux retrouvé (CMV, Herpès, Parvovirus B19)
 - un test de Kleihauer, mais non réalisable à Mayotte.
- Le changement d'avis de la patiente quant à ses souhaits de prise en charge pour son enfant.
- Le manque d'avis officiel du CPDPN, justifié par le délai court entre le diagnostic et la naissance.
- La proposition de ponction intracrânienne durant la phase active du travail, proposée par un médecin référent de la Réunion a été refusée par la patiente due au risque de MFIU. De plus, elle ne garantissait pas non plus une réduction significative du périmètre crânien de l'enfant permettant l'accouchement voie basse. Certains médecins gynéco-obstétricien disaient ne pas savoir maîtriser un geste d'une telle complexité. La peur d'un geste que l'on ne maîtrise pas justifie qu'il ne soit pas fait dans ce contexte. Aucun article n'est d'ailleurs retrouvé dans la littérature, sur la pratique de ponction intracrânienne d'un fœtus pendant le travail d'une parturiente.
- Le désaccord dans l'équipe quant à la conduite à tenir obstétricale, dû à l'absence de consignes du CPDPN sur la viabilité de l'enfant. L'accouchement voie basse permet de limiter l'impact psychologique d'un utérus cicatriciel qui risque d'être préjudiciable à la patiente. Néanmoins, le risque de délabrement vaginal dû au périmètre crânien supérieur à la normale de l'enfant est non négligeable.

La patiente s'est mis en travail spontanément et a eu une césarienne pour stagnation de la dilatation et anomalie du rythme cardiaque fœtal, ce qui est recevable car la patiente souhaitait la prise en charge active de son enfant.

A la naissance, l'enfant se porte bien et est transféré en réanimation-néonatal. Le diagnostic d'hydrocéphale est confirmé par une ETF, puis une IRM qui montre que l'hydrocéphalie est due à une cause malformative obstructive : un kyste arachnoïdien s'est développé entre les deux hémisphères au niveau de l'aqueduc de Sylvius entraînant une hydrocéphalie tri-ventriculaire. Le kyste potentiellement compressif, vu à cette l'IRM justifie d'une chirurgie. L'enfant n'a pas bénéficié d'un traitement médical d'Acétazolamide malgré l'augmentation du PC durant les 4 premiers jours de vie. Celui-ci est indiqué dans les formes d'hydrocéphalies post-hémorragiques et post-infectieuses. Il est inefficace dans les formes d'hydrocéphalies malformatives évolutives car il y a un risque non négligeable de déséquilibre ionique et de complications rénales, surtout chez le nouveau-né.⁽¹²⁾

Dans ce cas, la littérature préconise d'effectuer un traitement étiologique, la VCS qui sera systématiquement accompagnée d'une DVP. Cette dernière est efficace quelle que soit la physiopathologie⁽⁵⁾⁽¹²⁾. L'enfant a été transféré au centre hospitalier de Saint-Pierre à la Réunion. Les neurochirurgiens ont décidé d'effectuer comme traitement étiologique une kystoventriculostomie. Elle consiste à mettre en communication le kyste avec le système ventriculaire en perçant un orifice dans la paroi lepto-méningée du kyste arachnoïdien⁽¹¹⁾. Cette chirurgie est légèrement différente de celle préconisée dans la littérature, la ventriculocisternostomie⁽¹⁰⁾. Sa différence s'explique par le drainage du LCR depuis le 3^{ème} ventricule vers les citernes de la base du crâne. L'avantage de ces deux techniques est d'éviter les risques infectieux et mécaniques liés à l'implantation d'une dérivation interne. Dans notre cas, l'hydrocéphalie étant majeure, il a été préconisé en plus la pose d'une DVP. Selon la littérature, le succès et la simplicité de ce système ont conduit à un emploi systématique dans toutes les hydrocéphalies, qu'elle qu'en soit la physiopathologie⁽¹²⁾. La DVP a finalement été retirée au bout de 15 jours après sa pose pour suspicion de méningite, l'antibiothérapie a été mise en place mais aucun germe n'est retrouvé.

Un mois après la kystoventriculostomie et la DVP, l'IRM cérébrale montre une bonne évolution n'indiquant pas de nouvelle chirurgie. Il survient un épisode d'anémie à 4,2 g/dl, à priori hémolytique, le bilan étiologique est négatif. Il n'y aurait pas de lien avec l'hydrocéphalie. À Mayotte, il avait déjà été noté une hémorragie rétinienne modérée aux 2 yeux, une administration de vitamine K est faite, le bilan d'hémostase est retrouvé normal. L'enfant est retransféré à Mayotte. À 5 mois de vie, l'enfant est amené aux urgences pour vomissement hématurique et des urines couleur vin rouge. Son hémoglobine est à 2.9 g/dl, il est alors transfusé. Il s'agirait d'une anémie hémolytique régénérative encore en cours d'exploration à ce jour. Il n'y aurait pas de lien avec l'hydrocéphalie car l'IRM cérébrale de contrôle ne retrouve aucun signe d'hydrocéphalie, le drainage du LCR est efficace et sans signe d'hypertension intracrânienne.

Concernant le développement psychomoteur de l'enfant, il n'y avait aucune information dans le dossier, un suivi a été mis en place au Centre Hospitalier de Mayotte. Une IRM, un bilan biologique et une consultation pédiatrique est prévue à la fin du mois d'août, à 10 mois de vie.

L'analyse du dossier permet de conclure qu'il n'y a pas eu d'abandon fœtal et que la prise en charge de l'enfant était en cohérence avec les souhaits de la patiente.

5. CONCLUSION

Ce cas rapporte l'évolution favorable d'une hydrocéphalie congénitale après avoir été découverte tardivement au début du neuvième mois d'une grossesse sans suivi régulier.

C'est une pathologie relativement rare dont la physiopathologie est bien connue. L'hydrocéphalie peut avoir des conséquences graves pour l'enfant à moyen et long terme mais aussi pour la mère au moment de l'accouchement.

Dans notre cas, la découverte tardive de l'hydrocéphalie ne donne aucun recul sur l'évolutivité de celle-ci et il est difficile de retrouver une étiologie à l'échographie. L'IRM et les examens cytogénétiques permettent d'aider dans le diagnostic étiologique avant l'accouchement, mais dans ce cas, la patiente souhaite une prise en charge active de son enfant, donc il est préférable d'attendre la naissance pour l'effectuer. Le fait qu'il n'y avait pas d'autre malformation extra-cérébrale est favorable pour le pronostic de l'enfant même si celui-ci reste réservé.

L'échographie anténatale favorise le diagnostic de cette pathologie, les échographies de dépistage sont recommandées en France à 12 SA, 22 SA et 32 SA. Ce ne sont pas des examens obligatoires, il est possible de demander à ce qu'une recherche de malformation fœtale ne soit pas effectuée. Néanmoins cela permet de repérer précocement les pathologies comme l'hydrocéphalie et avoir du recul sur l'évolutivité de celle-ci, d'effectuer des examens complémentaires et de proposer une prise en charge adaptée.

À la naissance, le diagnostic étiologique du kyste arachnoïdien compressif au niveau de l'aqueduc de Sylvius entraînant une dilatation tri-ventriculaire, a été posé grâce à l'ETF et l'IRM. Celui-ci a été résolu par un traitement étiologique, une kystoventriculostomie suivie d'une Dérivation Ventriculo-Péritonéale. Le succès et la simplicité de ce dernier système ont conduit à leur emploi systématique dans toutes les hydrocéphalies, quelle qu'en soit la physiopathologie⁽¹⁰⁾.

6. BIBLIOGRAPHIE

ICONOGRAPHIE DU CAS CLINIQUE

Les Clichés d'échographies ont été réalisés au Centre Hospitalier de Mamoudzou par le Docteur Schweickardt et le Docteur ABDOU. Les images D'IRM ont été aussi réalisées au centre hospitalier de Mamoudzou, Mayotte.

LIVRE

1. GUÉRIN DU MASGENÊT Bernard et al. Échographie en pratique obstétricale, Elsevier Masson, 4ème édition, 2009, 500 pages.
2. LANDRIEU.P, J. COMOY, M. ZERAH. Hydrocéphalies de l'enfant EMC Pédiatrie 1988 : p 1-10
3. F.NETTER, Atlas d'Anatomie humaine tome 1 : Tête et cou, Planche : 102-104
4. SHULLER. E, Liquide céphalo-rachidien, EMC, Neurologie, 1993 : 17-028-B-10, 28p.
5. DIAZ Alain et al., La dérivation ventriculo-péritonéale Neurologie, Décembre 2002, Vol.5

SITE INTERNET

6. LES CAHIERS D'ORPHANET, Prévalence des maladies rares : données bibliographiques, classement par prévalence ou incidence décroissante ou par nombre publié de cas. Numéro 2, Mars 2016
http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/prevalence_des_maladies_rares_par_prevalence_decroissante_ou_cas.pdf
7. LA SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE RADIOLOGIE, Pédiatrie « Fiche pédiatrie », page 535 à 540
http://www.sfrnet.org/rc/org/sfrnet/htm/Article/2013/20130222-140219813/src/htm_fullText/fr/529_678_Radiopediatrie.pdf

REVUE

8. REDONDO A., BERTHELOT J.L., kyste arachnoïdien encéphalique, campus de neurochirurgie, 2009,
http://campus.neurochirurgie.fr/IMG/article_PDF/article_a360.pdf
9. SYRYOS K. et al. « Le cas clinique du mois : l'hydrocéphalie lié à l'X, à propos d'un cas en médecine fœtale » Revue Med, Liège 2011, pages 126-129
<https://orbi.ulg.ac.be/bitstream/2268/112299/1/X-linked-Gaillez.pdf>

10. DECQ Philippe « Hydrocéphalie : communicante ou non communicante? Indication de la ventriculocisternostomie endoscopique » Act. Méd. Int. - Neurologie (3) n° 6, Juin 2002
www.edimark.fr/front/frontpost/getfiles/5003.pdf
11. CAPELLE L. Fiche Technique n°105 « Les dérivations liquidiennes » La Lettre du Neurologue • Vol. XV, n° 4, Avril 2011
www.edimark.fr/front/frontpost/getfiles/17372.pdf

ETUDE

12. Auteur inconnu, CHU HASSAN II de Fès, Étude rétrospective sur 124 cas permettant de faire un état des lieux sur l'hydrocéphalie, 2008
http://scolarite.fmp-usmba.ac.ma/cdim/mediatheque/e_theses/14-09.pdf

IMAGE

13. HYDROCÉPHALIE, schéma représentant la circulation du liquide céphalo-rachidien en péri-cérébral et péri-médullaire, mai 2015
<http://hydrocephalies.blogspot.com/2015/05/v-physiologie-de-liquide-cephalo.html>
14. REDONDO A., BERTHELOT J.L., Kyste arachnoïdien encéphalique, schéma représentant les sièges des kystes arachnoïdiens encéphaliques, campus de neurochirurgie, 2009, page 3 sur 8,
http://campus.neurochirurgie.fr/IMG/article_PDF/article_a360.pdf
15. RECAP' IDE, Schéma d'une dérivation ventriculo-péritonéale et d'une dérivation ventriculo-atriale,
<http://recap-ide.blogspot.com/2014/11/lhydrocephalie.html>