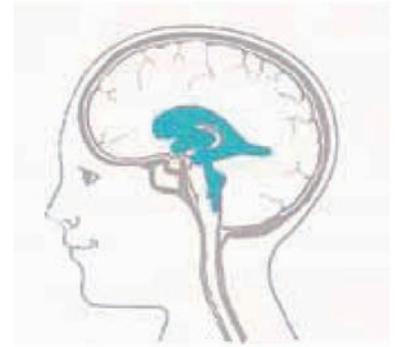




L'HYDROCÉPHALIE

Prologue

Cette brochure est destinée aux personnes atteintes d'hydrocéphalie, ainsi qu'à leurs proches, à les aider à comprendre les symptômes et les effets qui en découlent. Cette brochure est d'abord un outil pour être bien informé, pour poser les bonnes questions aux médecins spécialisés et pour comprendre leur langage et leurs explications.



Ventricules normaux

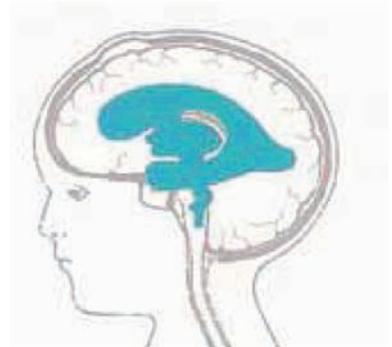


QU'EST CE QUE L'HYDROCÉPHALIE ?

La traduction littérale de l'hydrocéphalie est «de l'eau dans la tête» (hydrocéphalie dérivé des mots grecs «hydro» qui signifie eau et «kephale» signifiant tête).

En fait, il s'agit d'une quantité excessive de Liquide Céphalo Rachidien (LCR) à l'intérieur des ventricules du cerveau.

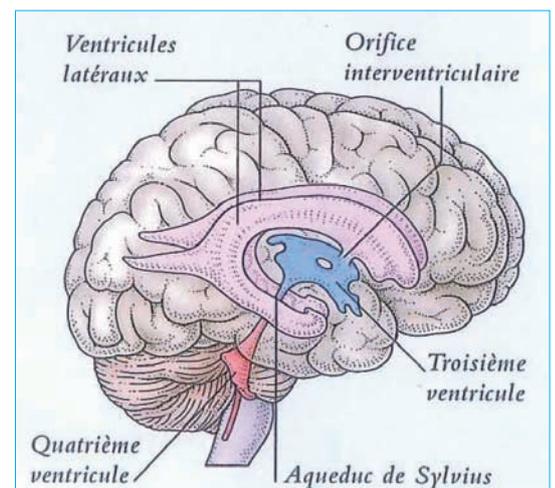
Néanmoins la définition la plus simple, serait *l'expansion active des espaces liquidiens au dépens du volume cérébral, par surproduction, ou par gêne à la résorption du LCR* (si l'on considère que cet équilibre résulte des forces et contre forces qui s'exercent sur les surfaces du parenchyme). Que l'on peut définir, plus précisément l'hydrocéphalie comme *toute modification de l'équilibre des forces entre le parenchyme et les espaces liquidiens, de cause morphologique ou fonctionnelle, résultant en une expansion active du secteur liquidien au dépens du parenchyme cérébral et à une gêne à la circulation.* (C. Raybaud, Hôpital Nord-Marseille).



Ventricules dilatés

Le LCR est un liquide clair comme de l'eau de roche. Il se forme à partir des vaisseaux sanguins formant «les plexus choroïdes». Le LCR s'écoule de ces ventricules à travers un orifice, le foramen interventriculaire appelé Foramen de Monroe, à l'intérieur du troisième ventricule. Ensuite le LCR traverse l'aqueduc de Sylvius et pénètre dans le quatrième ventricule. Il s'échappe de ce dernier en passant par 3 foramens ou ouvertures vers l'espace sous arachnoïdien qui entoure à la fois le cerveau et la moelle épinière.

NOTA : parmi les hydrocéphalies acquises, une des formes peut apparaître chez des personnes âgées de plus de 60 ans : l'hydrocéphalie à pression normale (HPN). Celle-ci provoque un élargissement des ventricules cérébraux sans augmentation notable la pression intracrânienne. Les principaux symptômes de l'HPN sont des difficultés à marcher, des troubles psychiques et l'incontinence urinaire. La dérivation est, comme pour les autres formes d'hydrocéphalie, le traitement le plus courant de l'HPN.



Une fois dans l'espace sous arachnoïdien, la plus grande partie du LCR est réabsorbée à la partie supérieure et le milieu du cerveau à travers des amas cellulaires spécialisés (villosités arachnoïdiennes) qui font circuler le liquide dans une grosse veine appelée le sinus sagittal.

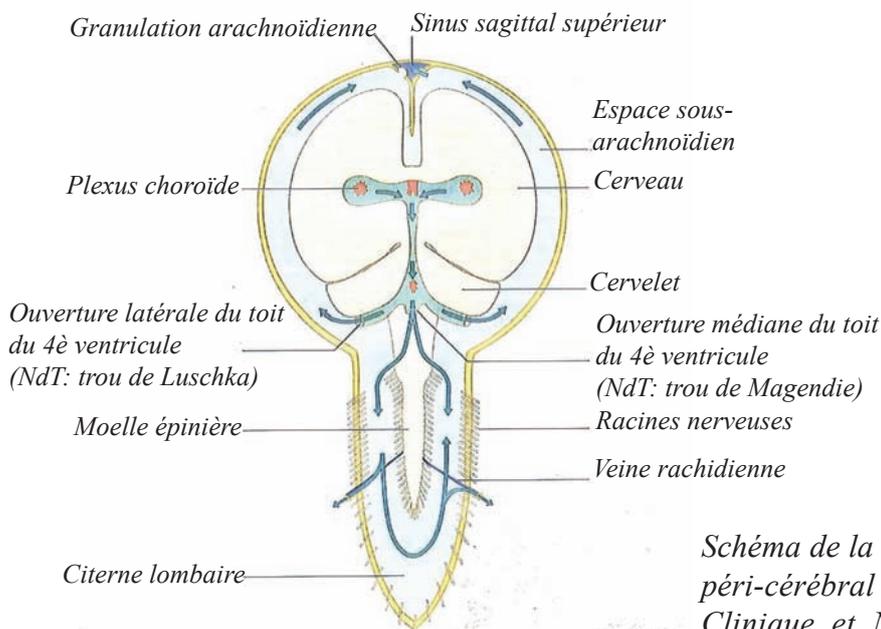


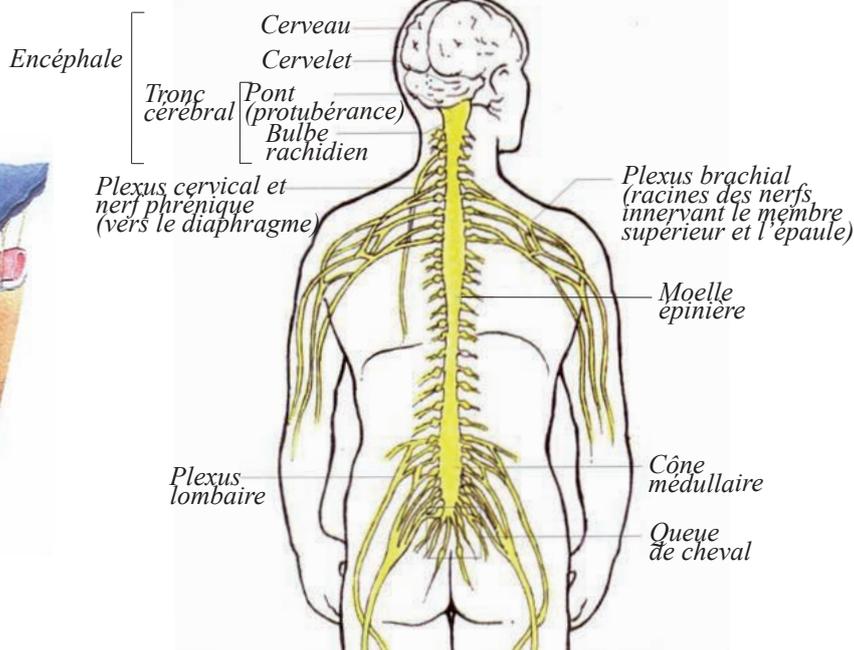
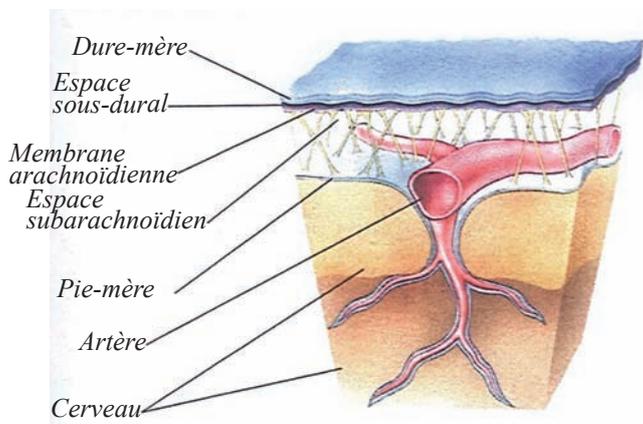
Schéma de la circulation du LCR au niveau encéphalique, péri-cérébral et péri-spinal. Extrait de «Neuro-Anatomie Clinique et Neurosciences Connexes. Fitzgerald MJT, Folan-Curran J., Editions Maloine, Paris, 2003».

Le LCR qui entoure la moelle épinière est réabsorbé par le système lymphatique. Le système de production et de réabsorption du liquide est continuellement en opération et une certaine pression existe à l'intérieur des ventricules.

Le système nerveux central comprend l'encéphale et la moelle épinière, qui sont nourris par le liquide céphalo-rachidien (LCR) dans lequel ils baignent. Le liquide céphalo-rachidien est contenu entre le tissu nerveux et les enveloppes qui le protègent : les méninges. Au niveau du cerveau, il est en particulier contenu dans des cavités appelées : ventricules cérébraux.

Le système nerveux. Vue d'ensemble

Rappels anatomiques



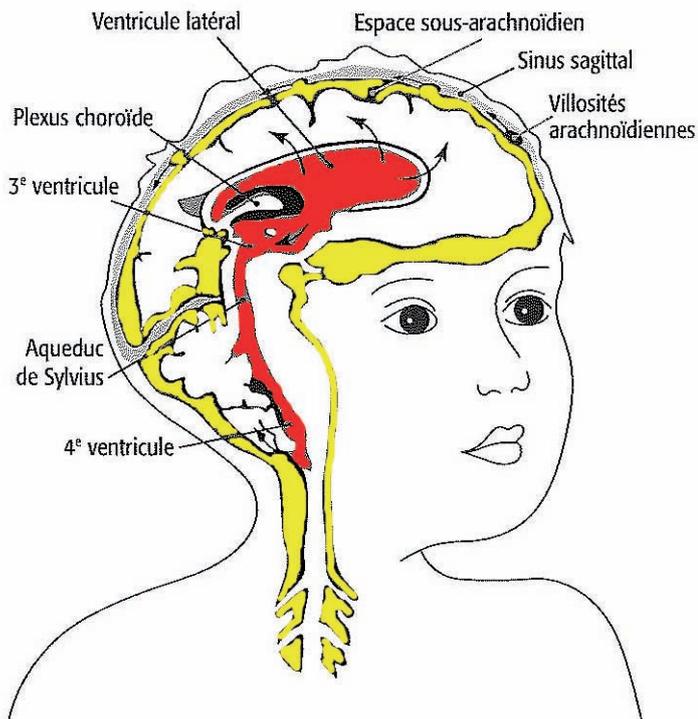
Source : Physiopathologie des déficiences motrices (Encyclopédie internationale multilingue)



QUAND Y A T-IL HYDROCÉPHALIE ?

L'hydrocéphalie se développe quand la quantité de LCR produite dépasse la quantité absorbée parce qu'il existe une obstruction de la circulation, un trouble de la résorption ou une hyperproduction, ce qui conduit à une augmentation de pression dans les ventricules et le crâne.

En général l'obstruction est partielle. Elle peut être due à une malformation congénitale du bébé. Les obstructions se produisent dans les canaux les plus fins, principalement à l'intérieur des ventricules dans le fin canal reliant le 3^{ème} ventricule au 4^{ème} ventricule (sténose de l'aqueduc) du cerveau.



Source : Hôpital CHU Sainte Justine, Québec

Ceci entraîne une dilatation des ventricules et une compression de la substance cérébrale. Si l'obstruction est présente avant ou lors de la naissance, on observe un accroissement rapide du volume de la tête du bébé dû à une augmentation de pression interne, les os du crâne étant encore non formés et non soudés entre eux.

Trois mécanismes :

- Obstacle
- Trouble de la résorption
- Hyperproduction

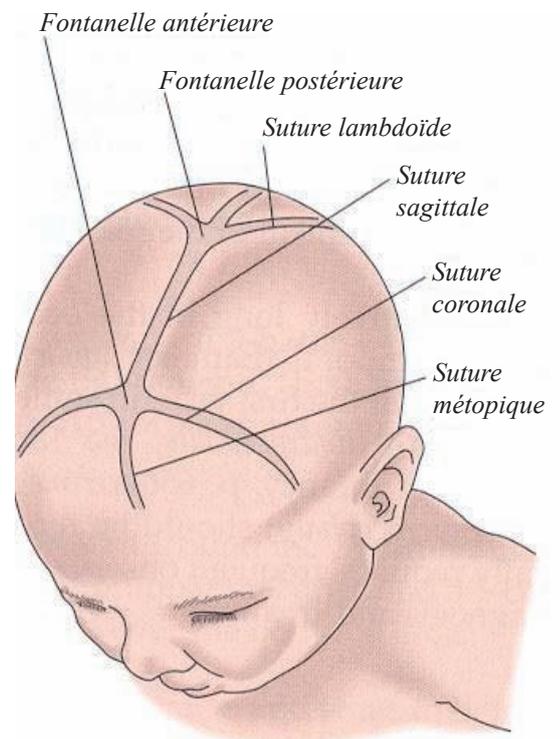


Schéma de la fontanelle antérieure



LES DIFFÉRENTS TYPES D'HYDROCÉPHALIE

Les différents types d'hydrocéphalie dépendent du type de dysfonctionnement. On distingue principalement 2 catégories d'hydrocéphalie selon la raison de l'accumulation du LCR.

- **L'hydrocéphalie non communicante**

L'hydrocéphalie est causée par un obstacle dans la circulation du LCR. Cette obstruction se produit dans les étroits passages entre les ventricules ou encore au niveau où le LCR laisse le 4^{ème} ventricule pour refluer dans l'espace sous arachnoïdien.

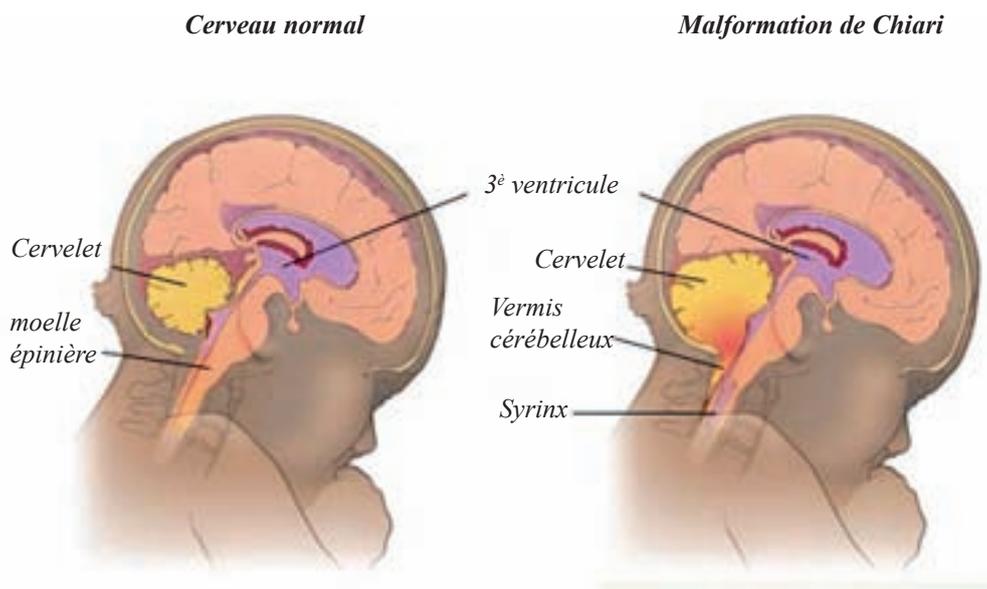
- **Hydrocéphalie communicante**

Deux types :

- ✓ Hydrocéphalie causée par un déséquilibre entre la production et la résorption du LCR dans le cerveau au niveau des espaces sous arachnoïdiens. Soit la résorption n'est pas suffisante face à la quantité produite de LCR, ou soit les ventricules en fabriquent trop.

- ✓ Hydrocéphalie causée par une obstruction dans le trajet du LCR, mais à l'extérieur du système ventriculaire, soit dans le cerveau ou dans l'espace sous arachnoïdien.

L'hydrocéphalie accompagne le spina bifida dans la plupart des cas. Elle est souvent associée avec une malformation d'Arnold Chiari II (position basse des amygdales et du vermis cérébelleux qui peut étirer et comprimer le bulbe, le 4^{ème} ventricule et la moelle cervicale), ainsi que la dure-mère et la moelle épinière.



LA PLASTICITÉ CÉRÉBRALE

Les cerveaux humains se développent tous sur le même modèle (il existe un schéma de connexions principales) mais les réseaux des neurones changent en permanence et chaque cerveau est unique. Les réseaux se développent selon les besoins et les stimuli mais aussi selon leur environnement neuronal. Le processus d'apprentissage résulte de l'activation répétée de certains "chemins" de neurones. Cette activité sollicite les régions concernées et induit la modification ou la création de connexions.

Le terme "plasticité" désigne cette capacité à évoluer et à se réorganiser perpétuellement. Elle a pour conséquence une plasticité "géographique": dans certains cas, lorsqu'une région du cerveau est endommagée, la fonction qu'elle exerçait est partiellement octroyée à une région proche. Ainsi, le handicap résultant est moindre. Ce processus graduel est surtout observé chez les enfants, chez qui le cerveau est encore en formation (le nombre de circuits neuronaux potentiels est énorme) et où la production de neurones est encore très active.

Un des mécanismes de la neuro-plasticité est "l'élagage synaptique" : les connexions entre les neurones sont constamment éliminées ou renforcées selon qu'elles sont peu ou beaucoup utilisées. Morphologiquement, cela correspond à l'apparition, à la disparition ou à la réaffectation de certaines structures.

De plus, il existe également une plasticité neuronale: plus un neurone est utilisé, plus vite il répondra à une sollicitation (sous forme de potentiel d'action) et inversement. Cette propriété découle également d'un changement morphologique au niveau neuronal et on peut en apprendre davantage sur cette page. Ces mécanismes font du cerveau un organe beaucoup moins rigide que ce que l'on pensait, capable de s'adapter et d'évoluer en permanence. C'est d'ailleurs le système nerveux dans son ensemble qui semble faire preuve de plasticité.

Une meilleure connaissance de ces mécanismes permettra sûrement un jour de traiter des maladies et des traumatismes impliquant une perte ou diminution de capacités cognitives ou nerveuses.

Source : sweet randomnessciences



HYDROCÉPHALIE DE L'ENFANT

• Quels symptômes et quelles conséquences ?

Le diagnostic d'hydrocéphalie est porté le plus souvent précocement durant les premiers mois de la vie de l'enfant devant une augmentation trop rapide du périmètre crânien, ou à la suite d'une recherche systématique dans une situation à risque. L'hydrocéphalie est détectable dès la vie foetale. Chez le grand enfant, une hydrocéphalie évolutive se manifeste par les symptômes d'une hypertension intracrânienne : maux de tête, vomissements, somnolence, baisse de la vision.

Dans tous les cas on recherche d'urgence les anomalies qui permettent le diagnostic :

- ✓ à l'examen du fond d'œil, les signes de la compression du nerf optique ;
- ✓ des examens radiologiques (scanner, IRM).

Toute hydrocéphalie évolutive doit donc être opérée dès que possible , pour éviter les risques d'atteinte de la vue et de séquelles neurologiques.



NOTA : l'hydrocéphalie touche 0,4 à 0,8 enfants pour mille d'après les études internationales.

• Certaines complications peuvent survenir.

- ✓ Des complications mécaniques

Parfois, la valve de dérivation se bouche et la pression à l'intérieur de la boîte crânienne augmente de nouveau. Cette hyperpression se manifeste au début par des maux de tête souvent importants et des vomissements.

Certaines fois, c'est une léthargie ou une agitation, perte de l'acquisition psychomotrice chez le nourrisson, ou chez l'enfant plus grand une baisse des résultats scolaires, symptômes qui révèlent que le système ne fonctionne pas correctement.

À l'inverse, la valve peut parfois « trop bien fonctionner » ce qui provoque le plus souvent le même type de symptômes (hyperdrainage).

- ✓ Des complications infectieuses du matériel : elles sont rares avec les nouveaux matériels, elles se révèlent par de la fièvre et par les mêmes signes que ceux dus à l'obstruction de la valve.
- ✓ Le matériel peut devenir parfois inadapté en raison de la croissance de l'enfant et doit être révisé avec la croissance de l'enfant.

Dans chacune de ces situations, le neurochirurgien doit intervenir pour réparer ou changer le matériel. La durée des hospitalisations n'excède généralement pas quelques jours.

● Des conséquences sur la vie scolaire

Les enfants suivis pour une hydrocéphalie peuvent participer sans aucun problème et sans précautions particulières à toutes les activités au sein de l'école. Il serait, en effet, tout à fait préjudiciable qu'ils soient écartés des récréations, des voyages et sorties scolaires, des séances d'éducation physique et de natation. Les seules limitations des activités peuvent venir des troubles associés, visuels, moteurs ou autres et non de l'hydrocéphalie en elle-même.

Le pronostic dépend de la cause de l'hydrocéphalie, de sa précocité, de la présence de malformations associées, et de la rapidité du diagnostic et du traitement.

Les enfants soignés pour une hydrocéphalie se répartissent en trois groupes d'égale importance :

1. Certains ont un retard de développement important et relèvent d'une prise en charge spécialisée soutenue.

De nombreux enfants de ce groupe souffrent d'autres troubles associés: handicap moteur (atteinte des membres inférieurs, atteinte cérébelleuse), handicap sensoriel, épilepsie, parfois hyperactivité.

2. D'autres suivent une scolarité satisfaisante sans aménagements particuliers,

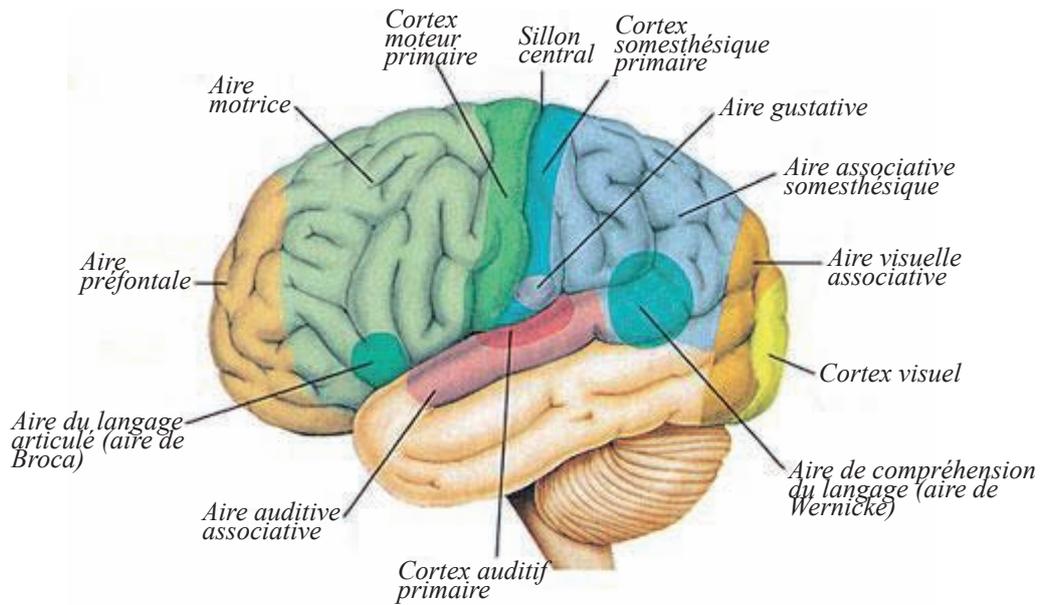
3. D'autres présentent des troubles d'apprentissage plus ou moins importants parmi lesquels on remarque assez fréquemment :

- ✓ des troubles attentionnels
- ✓ des difficultés affectant la mémoire (mémoire de travail et/ou mémoire à long terme) touchant surtout la mémoire visuelle. La mémoire verbale est le plus souvent préservée.
- ✓ des problèmes de vue : strabisme, baisse de l'acuité visuelle,
- ✓ des difficultés neuro-visuelles dont les plus fréquents sont :
 - difficultés de coordination des mouvements des yeux, de repérage et de poursuite oculaire,
 - difficultés d'analyse globale des éléments regardés,
 - problèmes de repérage dans l'espace, de latéralisation,
 - parfois difficultés de reconnaissance (agnosies) des éléments regardés : visages, objets, formes, couleurs, images, voire même lettres et/ou chiffres...

Ces difficultés peuvent gêner constamment l'enfant :

- pour se repérer dans un texte, un livre,
- pour dénombrer des quantités,
- et pour les activités motrices fines guidées par la vue avec un risque de dyspraxie.

La plus part de ces enfants ont en général un bon niveau verbal avec un langage aisé et fluent. Ceci peut masquer certaines difficultés, mais constitue par ailleurs un point fort pour leurs acquisitions.



Un cerveau «normal» est structuré en régions fonctionnelles : des zones qui sont dédiées et nécessaires à certaines fonctions (le langage, la vision, etc...). Les structures situées au centre du cerveau par exemple, sont indispensables à la coordination des mouvements. Or, celles-ci ne sont même pas visibles sur le scanner du patient.

Source : Andomsciences

• Comment améliorer la vie de l'enfant ?

L'hydrocéphalie, comme toute pathologie cérébrale, suscite encore peurs et fantasmes. Ses conséquences, sur le devenir à long terme, dépendent avant tout de ses causes initiales : prématurité, hémorragie méningée, méningite. Beaucoup de parents n'osent pas signaler à l'école la pathologie de leur enfant car ils redoutent de le voir suspecté d'un dysfonctionnement cérébral. Ils ont souvent été très angoissés lors de l'annonce du diagnostic. L'enfant grandit et le plus souvent franchit à peu près normalement les étapes de son premier développement.

En cas de difficultés, celles-ci peuvent se manifester dès l'école maternelle (dessin, graphisme, constructions, découpages, etc.).

Le cours préparatoire est une étape décisive qui par son fonctionnement et par le savoir complexe dispensé peut révéler des difficultés de l'enfant et rend de nouveau présentes la maladie et ses séquelles.

Le silence et l'ignorance constituent un frein dans la recherche des solutions pour aider l'enfant. Trop souvent encore, les difficultés cognitives ne sont pas reconnues comme telles par l'école et une explication psychopathologique des troubles est parfois privilégiée.

Pour tous il paraît important qu'un climat de confiance s'établisse entre la famille, l'enfant, l'école et le service hospitalier référent, sans crainte excessive, sans mise à l'écart mais avec une grande vigilance dès que se manifestent des difficultés cognitives. L'enseignant est l'interlocuteur privilégié pour attirer l'attention des parents et de l'équipe médicale si le rythme de progression ou le comportement de l'enfant change, ce qui est aussi susceptible de révéler ainsi des complications.

• Le bilan neuropsychologique

Pour bien préparer l'école élémentaire, il serait essentiel que tout enfant, suivi pour une hydrocéphalie, bénéficie durant l'année précédant le cours préparatoire d'un bilan neuropsychologique et d'un bilan scolaire.

L'examen psychométrique est destiné à estimer les fonctions intellectuelles. Il fournit également, au-delà des chiffres du QI, des indications sur le fonctionnement mental de l'enfant. Il permet donc de repérer en confrontant les échecs de l'enfant à ses réussites :

- ✓ les compétences probablement défaillantes,
- ✓ les compétences probablement préservées,
- ✓ les stratégies palliatives utilisées par l'enfant.

Ces données et les hypothèses qui en découlent orientent le bilan neuropsychologique pratiqué à l'aide de tests étalonnés et modulables. Cet examen est destiné à évaluer les diverses fonctions cognitives de base et notamment:

- ✓ les fonctions attentionnelles,
- ✓ les fonctions exécutives,
- ✓ les fonctions mnésiques,
- ✓ les fonctions visuo-spatiales et constructives,
- ✓ les fonctions numériques (traitement du nombre et du calcul).

Une interprétation qualitative des résultats de l'enfant est nécessaire : il s'agit en effet, en recoupant les différentes épreuves :

- ✓ de vérifier les hypothèses de départ,
- ✓ de rechercher les dissociations pour repérer les points d'appui,
- ✓ de déterminer quelles stratégies peuvent être proposées à l'enfant et quelles aides peuvent lui être apportées.

Ce bilan neuropsychologique sera aussi utilement complété par un bilan scolaire pouvant être effectué soit par un enseignant de l'hôpital au Point Scolarité du service hospitalier de référence soit, le cas échéant, au sein de l'école de l'enfant.

• Les prises en charge

Principalement orthophonie et psychomotricité, doivent être installées précocement avant que les déficits ne soient fixés et l'échec scolaire installé. Enfin, il est important que ces différentes prises en charge soient insérées dans l'emploi du temps scolaire de l'enfant afin d'en garantir la régularité et la cohérence et de ne pas surcharger l'emploi du temps de l'enfant et de sa famille. Parfois l'intervention d'un SESSAD (Service de Soins A Domicile) sera souhaitable, en cas de trouble moteur associé. Certains enfants peuvent alors bénéficier d'un Projet personnalisé de scolarisation (PPS).



QUELLES SONT LES CAUSES DE L'HYDROCÉPHALIE ?

L'hydrocéphalie qui se développe «in utéro», c'est à dire avant la naissance, peut résulter d'une malformation congénitale. Les malformations congénitales ne sont pas nécessairement héréditaires, mais peuvent être le résultat d'un mauvais développement du fœtus. C'est le cas, notamment, de la malformation congénitale appelée spina bifida.

Une hydrocéphalie peut aussi découler de complications associées à une naissance prématurée ou développer plus tard dans la vie d'un individu, une hémorragie, un traumatisme, la croissance d'une tumeur, une méningite, etc... Quand l'hydrocéphalie survient après la naissance, on l'appelle hydrocéphalie acquise.

- ✓ Sténose de l'aqueduc (obstruction) : c'est la forme la plus courante d'hydrocéphalie congénitale
- ✓ Kystes arachnoïdiens
- ✓ Syndrome de Dandy Walker
- ✓ Traumatisme crânien
- ✓ Hémorragie intraventriculaire
- ✓ Méningite
- ✓ Spina bifida
- ✓ Tumeurs.



HYDROCEPHALIE ET SPINA BIFIDA

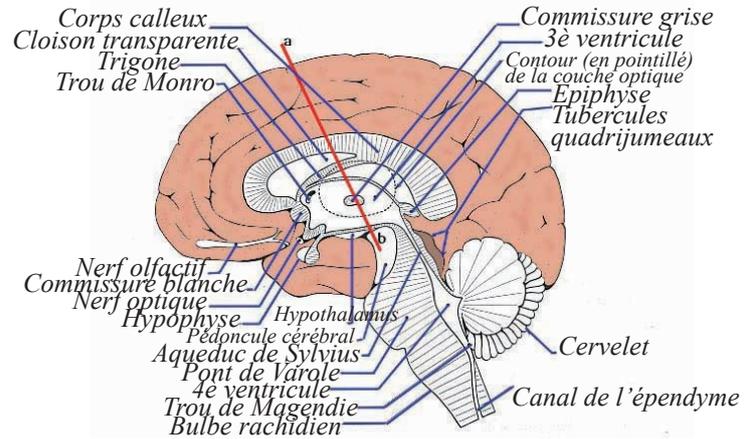
par le Dr José GUARNIERI, Neurochirurgien

L'hydrocéphalie du patient atteint d'une myéломéningocèle (MM) est très fréquente, on considère qu'environ 85 % des patients en sont atteints.

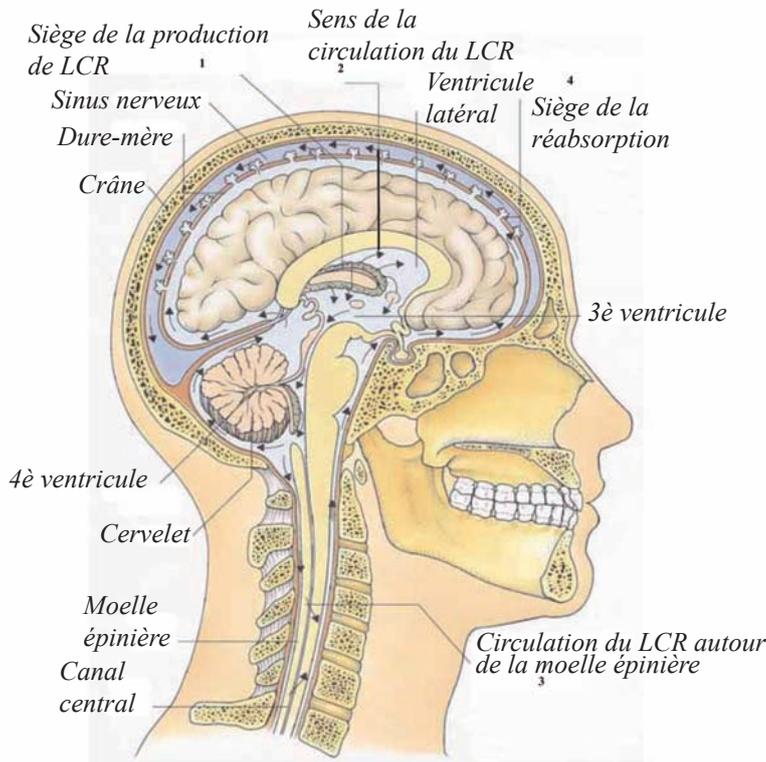
Dans le cas d'une hydrocéphalie, il y a accumulation de liquide dans les ventricules de l'encéphale et donc compression du cerveau (encéphale).

Les causes de l'hydrocéphalie sont variées. Chez le patient porteur d'une MM, l'hydrocéphalie est essentiellement due à un obstacle à l'écoulement du liquide cérébro-spinal (sténose de l'aqueduc, malformation de Chiari), plus rarement secondaire à une méningite. Le traitement habituel de l'hydrocéphalie du patient porteur d'une MM, et qui a fait depuis longtemps la preuve de son efficacité, est la dérivation ventriculaire interne (valve).

Depuis quelques années, les patients peuvent (sous certaines conditions) être traités par ventriculocisternostomie (VCS). Il s'agit d'une technique endoscopique, qui permet d'éviter la mise en place de la valve.



Coupe longitudinale de l'encéphale (hémisphère droit)



La circulation du liquide céphalo-rachidien

Le cerveau est protégé par le liquide céphalo-rachidien (LCR) qui absorbe et amortit les mouvements ou chocs.

Le LCR est un liquide clair constitué d'eau, de protéines et de glucose qui fournissent l'énergie nécessaire au cerveau et aux agents qui protègent le cerveau contre les infections.

Le LCR est sécrété dans des formations vasculaires appelés les plexus choroïdes (1).

Le LCR s'écoule des ventricules latéraux vers les 3^{ème} et 4^{ème} ventricules puis descend vers la moelle épinière vers l'avant de l'encéphale comme les flèches noires le montrent (2).

Le LCR s'écoule à l'arrière de la moelle épinière puis passe dans le canal central avant de remonter à l'avant du rachis aidé par les mouvements vertébraux (3).

Le LCR est réabsorbé dans le sang par les granulations arachnoïdiennes qui font partie des méninges qui communiquent sous le crâne avec les veines grâce aux sinus (4).

● Valve à régulation de débit

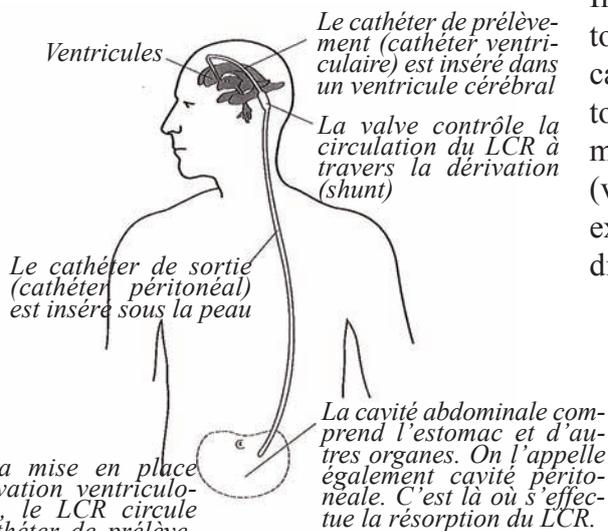
Le débit du liquide va être maintenu constant quelque soit son niveau de pression.

Quel que soit le mode de fonctionnement de la valve, d'autres critères interviennent: la forme et la taille de la valve. En fonction de l'âge du patient, les risques (nécrose de la peau ou migration par exemple) ne seront pas les mêmes. Ces critères vont également conditionner le site d'implantation du matériel (cuir chevelu, région cervicale).

La valve va être connectée en amont à un cathéter ventriculaire (tube flexible en silicone) situé dans le ventricule, puis à un cathéter distal (également en silicone), dont la longueur va dépendre du site où l'on souhaite que s'écoule le liquide (péritoine ou coeur).

● Type d'implantation

Dérivation ventriculo péritonéale



Grâce à la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale, le LCR circule dans le cathéter de prélèvement jusqu'au cathéter de sortie qui fait dériver le liquide dans la cavité abdominale.

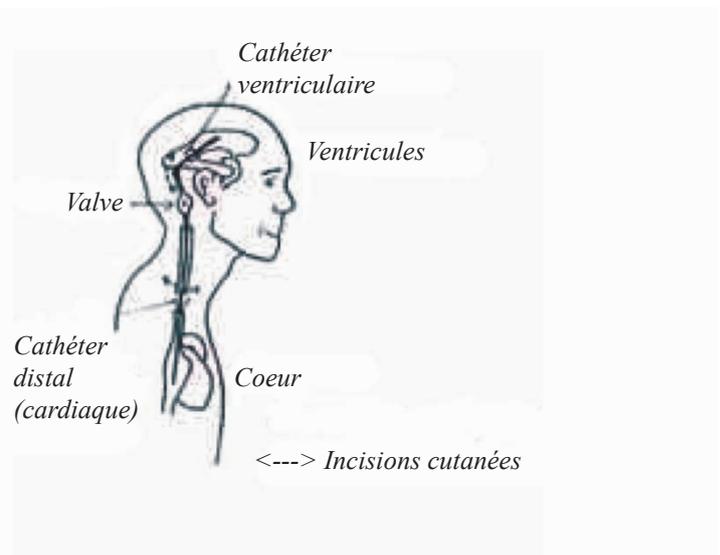
Source : Hôpital CHU Sainte Justine, Québec

Il s'agit habituellement d'une dérivation ventriculopéritonéale, c'est à dire, l'implantation chirurgicale entre les cavités liquidiennes du cerveau (ventricules) et le péritoine (membrane appliquée contre les parois de l'abdomen et engainant les viscères) d'une dérivation interne (valve et cathéters) permettant au liquide cérébral en excès de s'écouler vers la cavité péritonéale via le cathéter distal, situé après la valve.

Le site préférentiel chez l'enfant est le péritoine, il permet d'introduire une longueur suffisante de cathéter distal, le dispositif sera ainsi compatible avec la croissance de l'enfant.

Chez les patients plus âgés, une 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 ventriculo atriale



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 du matériel utilisé par le neurochirurgien.

• Complications des valves

Malgré l'efficacité certaine de ce dispositif, il s'agit, d'une prothèse, qui peut poser certains problèmes tout au long de la vie du patient:

- vieillissement du matériel: le matériel peut se casser, se calcifier, se déconnecter, migrer
- infection primaire ou secondaire (foyer infectieux de voisinage urinaire ou abdominal par exemple)
- cathéter distal devenu trop court, le liquide ne s'écoulant plus normalement
- obstruction du cathéter ventriculaire: les orifices du cathéter peuvent être obstrués
- nécrose cutanée en regard de la valve
- hyperdrainage à l'origine de décollement sous durax
- problèmes abdominaux par trouble de la résorption du liquide (ascite, pseudo kyste)

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.

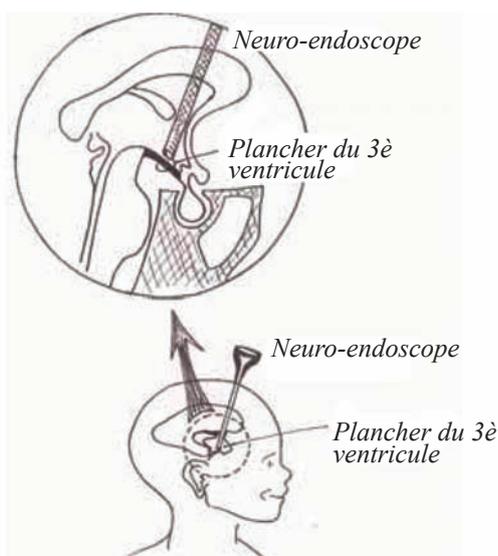
Deux points importants sur lesquels il faut insister:

- 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"!

• Ventriculocisternostomie (VCS)

Une alternative à la dérivation interne, dans le cas d'hydrocéphalie par obstacle, existe depuis de nombreuses années, il s'agit de la ventriculocisternostomie.

Depuis l'avènement des techniques d'endoscopie neurochirurgicale, cette procédure est de plus en plus utilisée.



Il s'agit de créer un orifice (en perforant une membrane) entre un ventricule du cerveau (le troisième ventricule) et les espaces liquidiens situés autour du cerveau.

C'est un traitement chirurgical qui a l'avantage de rétablir une circulation du liquide cérébral, proche de la normale, sans avoir à interposer une prothèse.

Pour que la VCS puisse être réalisée, il faut que les entricules soient dilatés, l'endoscope est introduit dans le ventricule latéral puis positionné en regard du plancher du ventricule à perforer (troisième ventricule).

La perforation est réalisée à l'aide d'une sonde, puis agrandie avec des instruments de microchirurgie.

Une excellente connaissance des structures anatomiques de cette région est indispensable.

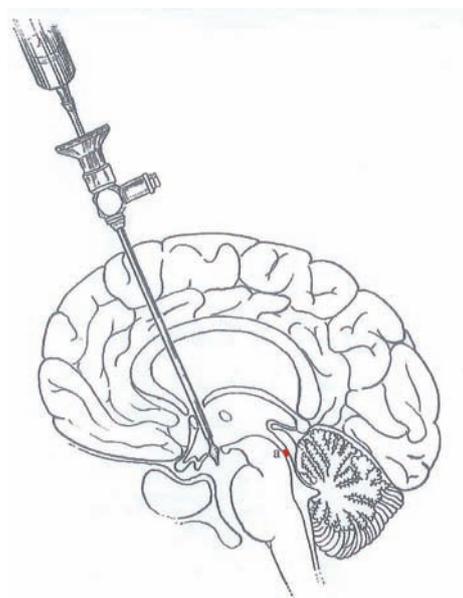
Dans le cas des hydrocéphalies des myéломéningocèles (MM), les structures anatomiques sont parfois extrêmement modifiées, rendant le geste endoscopique plus risqué. C'est essentiellement pour cette raison que ce type de procédure est moins fréquemment utilisé dans les hydrocéphalies des MM.

Cette technique simple et efficace est promise à un bel avenir, elle présente cependant certains risques (exceptionnels), comme toute technique chirurgicale, le risque "zéro" n'existant malheureusement pas!

Un des principaux facteurs limitant est l'âge de l'enfant, les structures anatomiques du nouveau-né et la taille du matériel étant souvent disproportionnées.

Cette technique peut cependant être utilisée secondairement, lors d'une révision de valve par exemple, ce qui permet souvent de "sevrer" le patient de sa valve.

• Endoscopie



Technique chirurgicale pratiquée en introduisant un instrument muni d'une optique et d'une source lumineuse (endoscope) à l'intérieur d'un organe.

L'endoscope permet de voir, via une caméra (qui retransmet l'image sur un écran de télévision) et de pratiquer des gestes chirurgicaux.

Le neuro-endoscope possède en plus de son optique et de sa source de lumière, des canaux opérateurs qui permettent d'introduire dans les ventricules des instruments micro chirurgicaux. Le neuro-endoscope est, le plus souvent, un tube rigide (il en existe également des flexibles ou semi-rigides), la nécessité d'avoir une optique de qualité, une source de lumière et des canaux opérateurs limite forcément son diamètre, actuellement les endoscopes neurochirurgicaux ont un diamètre minimum de 4-5 mm.

Ventriculo-cisternostomie : la sonde perce une membrane non fonctionnelle rétablissant la circulation du LCR bloquée dans l'aqueduc de Sylvius.

Le coût du matériel et de son entretien (mesures ministérielles de stérilisation devenues très drastiques et médicalement souvent injustifiées), et le nombre de plus en plus restreint de neurochirurgiens sont les principales «limites» à une utilisation en routine.



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 3^{ème} ventricule et l'espace sous arachnoïdien, contournant ainsi une obstruction dans l'aqueduc de Sylvius.

Ce type de chirurgie ne réussit qu'à 50% et laisse l'enfant avec une certaine dilatation ventriculaire.

NOTA : les médicaments ne sont habituellement pas efficaces.



COMMENT TRAITE T-ON UNE DÉRIVATION DÉFECTUEUSE ?

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.



QUELS SONT LES SYMPTÔMES DE L'HYDROCÉPHALIE ET DU MAUVAIS FONCTIONNEMENT D'UNE DÉRIVATION ?

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.

Symptômes d'hydrocéphalie ou de mauvais fonctionnement de la dérivation

Présentation à titre de référence (et non de guide de diagnostic)

Nourrisson	Tout petit	Enfant/Adulte
Augmentation du volume de la tête*	Augmentation du volume de la tête*	
Fontanelle pleine et tendue quand le bébé est en position verticale et tranquille*	Fontanelle pleine et tendue quand le bébé est en position verticale et tranquille*	
Proéminence des veines du cuir chevelu*	Proéminence des veines du cuir chevelu*	
Enflure ou rougeur le long du trajet de la dérivation*	Enflure ou rougeur le long du trajet de la dérivation*	Enflure ou rougeur le long du trajet de la dérivation (rare)*
Irritabilité	Irritabilité/Maux de tête	Irritabilité/Modification de la personnalité
Vomissements	Vomissements	Vomissements
	Perte d'habilités sensorielles et motrices	Problèmes visuels (vision double ou embrouillée)
Somnolence	Somnolence	Somnolence
Déviations des yeux vers le bas (en soleil couchant)*	Déviations des yeux vers le bas (en soleil couchant)*	Maux de tête
Perte d'acquisition psychomotrice	Perte d'acquisition psychomotrice	Perte de coordination ou d'équilibre
		Détérioration du rendement scolaire

*Spécifique à l'hydrocéphalie

● Les examens diagnostiques

- Echographie pour diagnostiquer l'hydrocéphalie congénitale
- Tomographie cérébrale (CT-Scan) : rayons X émis par un faisceau en rotation afin de fournir une série d'images coupées en tranches successives de l'organe.
- IRM/RMN : la RMN mesure l'aimantation locale de tissus sous l'effet d'un champ magnétique très intense afin de reproduire des images du cerveau et de la moelle épinière.



● Les complications

- Les complications liées à la pose : hémorragie sur le trajet du cathéter cérébral, cicatrice cérébrale
- Infection
- Les complications liées au système de dérivation ventriculaire
- Hyperdrainage
- Complication abdominale
- Obstruction (cathéter ventriculaire le plus souvent)
- Déconnexion et fracture (souvent cathéter)
- Mauvais placement du cathéter ventriculaire ou péritonéal
- Erosion cutanée et collections sous cutanées

● La surveillance

- Le plus souvent, tous les 6 mois au début, puis tous les ans
- Mesure du périmètre crânien chez l'enfant, recherche de signes d'hypertension intracrânienne, surveillance du développement psychomoteur, état cutané en regard du matériel
- Radio en cas de dysfonctionnement (crâne / thorax, Abdomen Sans Préparation)

● Quels sont les conséquences de l'hydrocéphalie ?

Les pressions élevées que connaît le cerveau **avant** l'implantation d'une dérivation peuvent avoir des effets durables, à court et à long terme.

Il est important de noter que l'hydrocéphalie varie substantiellement d'un individu à l'autre, que ce soit au niveau de sa cause, des régions du cerveau directement affectés, des variables du traitement (tel que l'âge au moment du diagnostic, le type et l'emplacement de la valve, voire la médication) ou des complications associées.

Chaque cas est unique.

- Troubles d'apprentissage
- Sensibilité à la pression atmosphérique
- Hypersensibilité auditive
- Hypersensibilité à la lumière
- Strabisme
- Convulsions



LE MARCHÉ DES VALVES DE DÉRIVATION

- **Pression fixe (basse, moyenne ou haute pression)**

- Medtronic
- Intégra
- Codman
- Sophysa

- **Programmable**

- Sophysa
- Codman
- Medtronic

- **Régulation de débit**

- Valves Orbis Sigma

La valve parfaite n'existe pas !

Au cours de ces 15 dernières années, des alternatives ont été apportées, pour essayer de remédier à ces problématiques.

Votre chirurgien choisira la valve selon votre type d'hydrocéphalie et vos éventuelles autres pathologies.

Système anti-siphon : c'est un système sensible à la pression hydrostatique, qui a pour but de réduire au minimum un drainage excessif dû à la pesanteur, ce qui peut engendrer l'évacuation d'une plus grande quantité de LCR, lorsque le patient est debout.

«Ce système tendrait à maintenir une pression intracrânienne toujours positive» (Da Silva, 1991).

Une dérivation se compose, en principe, de 2 cathéters et d'une valve. La valve règle le débit, le sens d'écoulement et la pression du LCR sortant des ventricules cérébraux.

Les 2 types de valves les plus courantes :

- **Valves à pression fixe**

Ces valves règlent le débit de LCR selon le mode d'application de la pression préétablie.

- **Valves à pression réglable (programmable)**

Ces valves règlent le débit de LCR selon une consigne de pression qui peut être réglée. Votre neurochirurgien peut modifier d'une manière non invasive, le débit de pression de la valve im-plantée, lors d'une simple visite médicale.

BIBLIOGRAPHIE

Extrait de la documentation de l'Université Raymond Poincaré Nancy.
Extrait du document du Dr GUARNIERI, Lettre du spina bifida n° 91, 2003.

LEXIQUE

ACIDE VALPROÏQUE l'acide valproïque est un agent antiépileptique majeur qui s'emploie dans différentes formes cliniques de la maladie. Disponible sous l'appellation Depakine.

AQUEDUC DE SYLVIUS : l'Aqueduc de Sylvius, qui doit son nom à celui de son découvreur, est un petit canal situé dans le mésencéphale qui permet le passage du LCR entre le 3^{ème} et le 4^{ème} ventricule.

CORPS CALLEUX: constitué d'un faisceau de millions de fibres nerveuses qui connectent les deux hémisphères cérébraux (les deux moitiés du cerveau, le corps calleux, avec d'autres «ponts»)(appelés commissures), en assurant la liaison entre les deux côtés du cerveau, leur permettent de travailler et de communiquer entre eux de manière synchronisée (Source : Orphanet, décembre 2007).

CORTEX MOTEUR : le cortex moteur s'établit à la partie du cerveau qui vient en quelque sorte donner des ordres pour que les mouvements s'effectuent.

CORTEX SOMESTHÉSIQUE : le cortex somesthésique regroupe les mécanismes nerveux responsables de recueillir l'information sensorielle du corps.

DURE-MÈRE : Méninge externe du cerveau et de la moelle épinière, fibreuse et résistante. La dure-mère est visible juste au dessus de l'orbite de l'oeil.

EPIPHYSE : ou glande périnéale, est une petite structure en forme de cône à l'intérieur du cerveau, dont la fonction est de sécréter l'hormone mélatonine.

ESPACE SOUS-ARACHNOÏDIEN : espace compris entre la pie-mère et l'arachnoïde, traversé par les prolongements filamenteux de l'arachnoïde. Il contient le LCR et les vaisseaux sanguins qui desservent l'encéphale.

FONTANELLE : espace membraneux situé entre les os du crâne chez le nouveau né, qui disparaît à mesure que l'ossification se complète (la grande fontanelle se ferme entre 12 et 18 mois).

PARENCHYME : tissu fonctionnel d'un organe (le cerveau par exemple)

PIE-MÈRE : Méninge vascularisée tapissant le système nerveux central cerveau et moelle). Membrane fine et compacte.

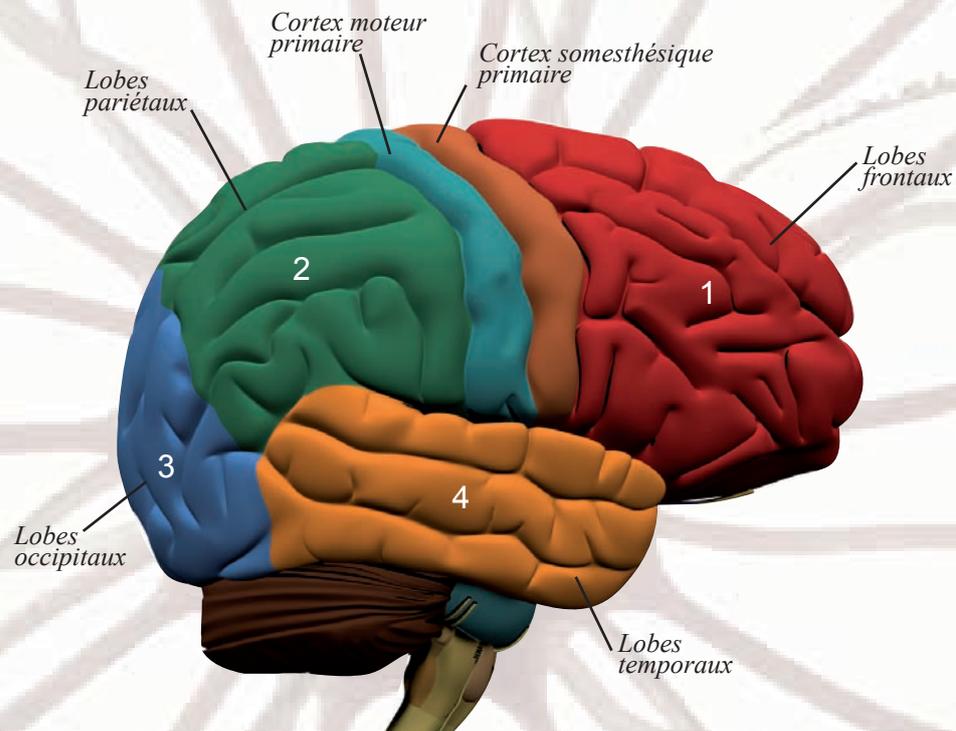
PLASTICITÉ CÉRÉBRALE : l'ensemble des changements de l'organisation cérébrale secondaires a un stimulus répété, désigné par le terme de «plasticité».

TROU DE MONROE : le trou de Monroe (ou foramen) désigne chacun des orifices qui font communiquer les ventricules latéraux avec le 3^{ème} ventricule.

TROU DE MAGENDIE : situé dans le toit du 4^{ème} ventricule, est la seule communication entre le système ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens.

Les fonctions cognitives sont supportées par des réseaux de neurones situés dans différentes régions de notre cerveau. Sans le savoir, nous les utilisons chaque jour dans la plupart de nos actions, qu'elles soient « banales » (faire les courses, rechercher une information sur un sujet, s'orienter dans la rue...)

ou plus complexes (apprendre à lire, à compter, être efficace au travail, être en relation avec les autres...). Ces fonctions nous permettent de percevoir, d'interpréter et d'utiliser les informations qui nous entourent pour les transformer en autre chose.



Les zones du cerveau impliquées dans les fonctions cognitives

Par différentes techniques (imagerie...), on peut visualiser l'activité cérébrale, lorsque les fonctions cognitives sont en action ; ainsi on peut relier schématiquement une ou plusieurs zones anatomiques avec telle ou telle tâche cognitive.

1. Les réseaux neuronaux à l'avant du cerveau (lobes frontaux) sont responsables des fonctions exécutives et de l'attention
2. Les lobes pariétaux sont impliqués dans le traitement de l'espace et des gestes et de certains aspects attentionnels
3. Les lobes occipitaux sont impliqués dans le traitement des informations visuelles
4. Les lobes temporaux sont sollicités dans la mémoire, la compréhension du langage, la gestion des émotions

Toutes ces zones interagissent entre elles, car leurs réseaux neuronaux sont interconnectés. Le cerveau fonctionne de manière globale.

L'ATTENTION

Toutes les actions de la vie quotidienne, les apprentissages, les différentes formations...

- L'attention est une tâche complexe, mathématique, sinécure compliquée.
- L'attention est double entre les notes, rédigées et à l'orthographe.
- L'attention est sur une tâche qui fait appel...

LES FONCTIONS

Ces fonctions non routinières, portées par notre discours ou telle situation, les autres fonctions. Elles regroupent l'actualiser, élaborer. Elles permettent (mentale) ; ce de ne pas être ce que l'on situation (c'est Elles nous l'une est au footing...

Des fonctions

Les fonctions, semblage de conjointement, exemple : le me rendre à ment d'utiliser dit le passage, les liant l'espace, exécutives, marche pour de m'arrêter.

ON
activités cognitives non automatiques, en particulier
sissages scolaires, utilisent l'attention, sous diffé-
nes.

ON **soutenue** permet de se concentrer pour mener
complexe jusqu'au bout (résoudre un exercice de
ques, lire attentivement un livre, réaliser un plat cui-
liqué...).

ON **divisée** permet d'être attentif lors d'une tâche «à
rée» : écouter le professeur alors que l'on prend des
ger un texte en faisant attention à la fois au contenu
graphe...

ON **sélective** est la capacité à choisir de se concentrer
he plutôt qu'une autre et à se tenir à ce choix (ce
el aussi aux fonctions exécutives).

FONCTIONS EXÉCUTIVES

ons servent à réaliser toutes les tâches complexes,
ères. Elles sont aussi très impliquées dans le com-
: elles nous permettent d'adapter et de contrôler
urs, nos pensées, et notre manière de répondre à telle
ation... Les fonctions exécutives orchestrent toutes
onctions.

groupe des aptitudes diverses : raisonner, concep-
borer des stratégies, s'organiser, planifier...

ettent de passer d'une tâche à une autre (flexibilité
de maintenir son attention tout au long d'un travail;
re distrait par des informations non pertinentes pour
fait, ou de réprimer un comportement inadapté à la
capacité d'inhibition)...

rendent capables de faire 2 choses à la fois, dont
automatique : parler en conduisant ou en faisant son

ns qui coopèrent

ns cognitives sont complexes. Elles forment un as-
e différentes compétences qui sont mises en jeu
ent dans de nombreuses situations, comme cet
orsque je demande des indications à un passant pour
mon rendez-vous, cela nécessite très schématiquer
ser **l'attention** pour me concentrer sur ce que me
nt, **la mémoire à court terme** pour retenir les indi-
capacités visuo-spatiales pour me repérer en re-
ce de la rue avec les indications et **les fonctions**
pour coordonner l'ensemble, adapter ma vitesse de
r être à l'heure (planification) et prendre le temps
r à la boulangerie, sans oublier l'horaire.

LES FONCTIONS INSTRUMENTALES

Ces fonctions nous donnent accès au monde.

Les perceptions dite «gnosies» (**fonctions visuo-spatiales, visuo-constructives...**). Ce sont les capacités à percevoir des éléments de notre environnement grâce à nos sens (le toucher, la vue, l'ouïe...), d'en avoir une représentation et de comprendre de quoi il s'agit.

Les fonctions visuo-spatiales permettent le repérage et l'exploration d'éléments visuels, l'orientation et le repérage de positions dans l'espace. Elles sont fortement sollicitées dans la lecture où elles deviennent automatiques seulement après 3 ou 4 ans d'apprentissage environ.

Les habiletés gestuelles, dites «praxies». Il s'agit de notre capacité à concevoir et à coordonner nos gestes dans un but précis (attraper un objet, écrire, faire un dessin, s'habiller...). Nos gestes courants (s'habiller, manger, écrire...) ont été appris et ne nécessitent plus de penser à la manière dont on va les réaliser : ils sont devenus automatiques.

LA MÉMOIRE

Pour être mémorisées par notre cerveau, les informations sont d'abord **encodées**, puis **stockées** dans l'espace mémoire qui leur est dédié, pour être **récupérées** le moment venu.

▪ **La mémoire à court terme**, qui comprend **la mémoire de travail**, sert à retenir momentanément des données utiles pour réaliser une tâche : retenir un numéro de téléphone le temps de le composer, retenir des nombres lors d'un calcul mental...

▪ **La mémoire à long terme**, dédiée aux informations retenues très longtemps, contient plusieurs «sous-modules», en particulier :

○ **la mémoire épisodique**, qui stocke des données dans leur contexte, comme «je me souviens avoir écouté cette musique pour la 1ère fois le jour de mes 16 ans»...

○ **la mémoire sémantique**, qui conserve les connaissances générales (mots, données géographiques, sociales, humaines, caractéristiques des objets...), «je sais que cette musique a été composée par...»

○ **la mémoire procédurale** qui enregistre nos habiletés motrices ou verbales, nos savoir-faire et nos automatismes sensori-moteurs (conduire, jouer du piano, s'habiller, manger, boire...)

LE LANGAGE fait partie des fonctions instrumentales. Il comprend l'expression et la compréhension orale et écrite (écriture, lecture, syntaxe, vocabulaire...).



Document relu par le Dr J.GUARNIERI.

A.S.B.H.

3 bis avenue Ardouin - CS 9001 Le Plessis Trévisé

Tél. : **0800.21.21.05** (*appel gratuit depuis un poste fixe*)

Fax : 01.45.93.07.32 - Email : spina-bifida@wanadoo.fr

Site : www.spina-bifida.org