

HYDROCEPHALIE

Qu'est-ce qu'une hydrocéphalie ?

Il existe dans le cerveau des cavités que l'on appelle des ventricules (comme dans le cœur). Ces cavités sont au nombre de quatre : les ventricules latéraux droit et gauche, le troisième ventricule et le quatrième ventricule.

Le cerveau est divisé en deux hémisphères : l'hémisphère droit et l'hémisphère gauche. Dans chaque hémisphère se trouve un ventricule que l'on appelle ventricule latéral. Il y a donc un ventricule latéral droit et un ventricule latéral gauche. Chacun de ces ventricules communique par un orifice, appelé trou de Monro ou foramen de Monro, avec le troisième ventricule qui est situé au milieu du cerveau. De ce ventricule part un petit conduit appelé aqueduc de Sylvius qui le fait communiquer avec le quatrième ventricule situé à la partie basse du cerveau, au niveau du cervelet. Ces ventricules sont remplis d'un liquide appelé liquide cérébro-spinal dont l'aspect est proche de l'eau. Ce liquide est fabriqué par des structures particulières que l'on appelle plexus choroïdes qui se trouve dans les ventricules latéraux. Le liquide cérébro-spinal est donc fabriqué dans les ventricules latéraux, s'écoule dans le troisième ventricule, passe par l'aqueduc de Sylvius puis le quatrième ventricule et ensuite s'écoule autour du cerveau pour être résorbé dans de grosses veines situées dans la dure-mère, c'est à dire dans l'enveloppe étanche qui entoure le cerveau. Il y a donc du liquide dans le cerveau et tout autour du cerveau (et également tout autour de la moelle épinière au niveau de la colonne vertébrale).

C'est quand le liquide cérébro-spinal s'accumule de façon anormale dans les ventricules du cerveau que l'on parle d'hydrocéphalie. En s'accumulant et sous l'effet de la pression, les ventricules s'agrandissent et s'élargissent aux dépens du cerveau.

Pourquoi développe-t-on une hydrocéphalie ?

Il peut y avoir, mais c'est très rare, un excès de production du liquide en cas de tumeur bien particulière des plexus choroïdes.

Il peut s'agir d'un obstacle situé au niveau des ventricules ou des orifices par où ils communiquent entre eux. Dans ce cas, le liquide s'accumule en amont de l'obstacle, à l'image d'un barrage sur une rivière. L'obstacle peut être une tumeur ou une membrane par exemple. L'un des obstacles le fréquent est la sténose de l'aqueduc de Sylvius par une membrane.

Dans la majorité des cas, il n'y a pas d'obstacle au niveau des ventricules et il s'agit, soit d'une gêne à la circulation du liquide autour du cerveau (que l'on peut observer après une méningite ou une hémorragie), soit d'une diminution de la résorption du liquide dans les veines.

Pourquoi doit-on traiter une hydrocéphalie ?

Certaines personnes ont des ventricules cérébraux très larges (que l'on découvre de façon fortuite sur un scanner ou une IRM demandés pour une autre raison), et qui n'en souffre pas. La présence d'une hydrocéphalie ne justifie pas systématiquement un traitement.

L'augmentation du volume des ventricules, leur élargissement, est souvent lent, l'apparition progressive de difficultés pour marcher, des troubles urinaires, des difficultés de concentration ou des troubles de la mémoire. C'est pour éviter l'apparition de ces signes ou pour tenter de les faire disparaître que l'on peut proposer de traiter l'hydrocéphalie.

Parfois l'augmentation du volume des ventricules est rapide, notamment après un traumatisme crânien, une hémorragie, ou par le développement rapide d'une tumeur. La compression rapide du cerveau peut alors entraîner un coma et la mort. Dans ces cas, le traitement de l'hydrocéphalie est urgent.

.../...

Comment traite-t-on une hydrocéphalie ?

Certains médicaments peuvent être proposés pour diminuer la sécrétion du liquide cérébro-spinal. Ces médicaments ne sont pas souvent efficaces, et peuvent modifier l'équilibre chimique du sang (en sodium notamment).

Dans certaines hydrocéphalies très lentement évolutives, on peut proposer de *retirer du liquide par une ponction lombaire*. Ce geste évite une opération et peut être répété. La ponction est néanmoins le plus souvent faite à titre de test, pour être sûr du diagnostic d'hydrocéphalie et juger de l'intérêt de la traiter.

Dans les formes urgentes (traumatisme crânien et hémorragie notamment), on réalise une *dérivation ventriculaire externe*, c'est à dire la mise en place d'un tuyau dans un ventricule latéral, raccordé à une poche en plastique stérile. On évacue ainsi l'excès de liquide accumulé rapidement dans le cerveau. Ce système draine toutes les cavités ventriculaires puisqu'elles communiquent entre-elles. Ce système est toujours transitoire, pour quelques jours voire quelques semaines en attendant qu'une solution définitive puisse être proposée. La mise en place de ce tuyau nécessite de réaliser un orifice dans le crâne. Cette intervention peut être faite aussi bien sous anesthésie générale que sous anesthésie locale.

Dans la plupart des cas, on propose la mise en place d'une *valve de dérivation du liquide cérébro-spinal*. Il s'agit de mettre un tuyau dans l'un des ventricule latéral et ensuite de le faire passer sous la peau jusqu'au niveau du ventre où le liquide en excès peut s'écouler et être résorbé (c'est la dérivation ventriculo-péritonéale) ou au niveau d'une veine du cou (c'est la dérivation ventriculo-atriale). Pour éviter que le liquide ne s'écoule trop rapidement, on interpose sur ce tuyau un système de régulation (c'est le corps de la valve) dont il existe plusieurs modèles. Cette intervention est faite sous anesthésie générale. Une fois mis en place, on doit garder ce tuyau pour le reste de sa vie.

Lorsqu'il existe un obstacle dans les ventricules, en aval du troisième ventricule, on peut réaliser une *ventriculocisternostomie*. Cette intervention consiste à réaliser un orifice dans le plancher du troisième ventricule pour faire communiquer directement les ventricules dilatés avec le liquide qui entoure le cerveau, en "court-circuitant" la portion des ventricules qui est bouchée. La proximité du plancher du troisième ventricule avec le liquide qui est autour du cerveau se prête tout particulièrement à cette opération, le plancher ayant à cet endroit l'épaisseur d'une feuille de cigarette que l'on peut facilement perforer. Cette intervention est réalisée sous anesthésie générale, le plus souvent à l'aide d'un endoscope (un long tube fin muni d'un système optique permettant de voir l'intérieur des cavités ventriculaires), ou à l'aide d'un système de repérage particulier appelé stéréotaxie. Elle permet d'éviter de mettre en place un tuyau et donc de conserver un matériel étranger dans le corps.

Quelles sont les risques de ces opérations ?

Toute intervention chirurgicale, si minime soit-elle, comporte des risques, y compris un risque vital. Les risques de l'anesthésie vous seront expliqués par votre anesthésiste lors de la consultation d'anesthésie pré-opératoire.

Lorsque vous êtes endormi, le chirurgien et l'anesthésiste veillent à ce que vous soyez bien installé sur la table d'opération pour éviter toute compression excessive de la peau, d'une artère, d'un nerf ou des yeux en fonction de la position opératoire requise par votre opération.

Pour mettre en place le tuyau dans les ventricules, ou pour y introduire l'endoscope (ou un autre instrument) afin de réaliser la ventriculocisternostomie, il faut traverser une partie du cerveau. La traversée du cerveau par l'instrument est dans l'immense majorité des cas parfaitement supportée par le cerveau et vous n'en supporterez aucune conséquence. Il peut cependant être à l'origine d'une hémorragie qui selon son importance peut atteindre des zones essentielles du cerveau comme par exemple celles commandant la motricité et la sensibilité des membres, ou celles qui assurent le langage

parlé et écrit, voire qui commandent les fonctions vitales de l'organisme. Ce risque est faible, de l'ordre de 1%, mais augmente un peu avec l'âge. .../...

Le ventricule n'est pas toujours facile à trouver, ce qui peut parfois nécessiter plusieurs ponctions cérébrales, accroissant ainsi le risque d'atteindre une région importante du cerveau.

La réalisation d'une cicatrice cérébrale peut entraîner une épilepsie post-opératoire, risque estimé entre 3 et 7 %. L'épilepsie est une réaction du cerveau à cette cicatrice et ne signifie pas que votre intégrité mentale est atteinte. Il est exceptionnel qu'une crise d'épilepsie se prolonge et entraîne des lésions cérébrales. La gravité de l'épilepsie tient au fait que pendant la crise, on peut perdre connaissance (mais pas toujours), tomber et se blesser. Si une épilepsie survient, un traitement est alors entrepris. Des précautions particulières doivent alors être prises, notamment pour la conduite automobile.

Comme toutes les opérations, une infection est toujours à craindre malgré les précautions prises en salle d'opération. Au niveau du cerveau, l'infection s'appelle une méningite. Diagnostiquée rapidement, elle est traitée efficacement par des antibiotiques en perfusion, ce qui rallongera la durée de votre hospitalisation. Si une valve a été mise en place, la survenue d'une infection contraint le plus souvent la retirer pour la remettre ultérieurement. Souvent, une dérivation ventriculaire externe est posée, en attendant la guérison de l'infection avant de remettre en place la nouvelle valve.

Les cicatrices sur la peau peuvent avoir du mal à se refermer ou se surinfecter. Dans la majorité des cas, les problèmes de cicatrices sont réglés par des soins quotidiens (les pansements), voire des antibiotiques. Parfois, il est préférable de procéder à une nouvelle opération pour refermer à nouveau la cicatrice.

Certaines complications sont spécifiques aux valves de dérivation :

* Une valve est essentiellement composée de trois éléments : Le corps de valve qui abrite le mécanisme régulateur du liquide qui s'écoule dans le système, le tuyau en amont du corps de valve que l'on met dans le ventricule (c'est le cathéter ventriculaire) et le tuyau en aval du corps de valve que l'on appelle cathéter distal (ou cathéter atrial pour les valves ventriculo-atriales, ou cathéter péritonéal pour les valves ventriculo-péritonéales). Ces éléments doivent être assemblés entre-eux lors de l'opération. *Cet assemblage peut être la source de complications survenant immédiatement ou plus tard (malposition, déconnexions).*

* Les caractéristiques du corps de valve peuvent ne pas être parfaitement adaptées au traitement de votre hydrocéphalie qui est différente pour chaque personne (en fonction de sa cause et de l'importance de la perturbation de l'écoulement du liquide cérébro-spinal).

Le système peut ne pas suffisamment drainer de liquide (ce qui peut amener à changer le corps de valve au prix d'une nouvelle opération) ou, au contraire, drainer trop de liquide. Dans ce cas, la diminution trop rapide du volume des ventricules peut entraîner un décollement entre le cerveau et ses enveloppes responsable d'un saignement que l'on appelle un hématome sous-dural. La survenue d'un tel événement impose de ponctionner cet hématome et de modifier le drainage du corps de la valve, le plus souvent au prix d'une nouvelle opération. L'excès de drainage peut être plus progressif, faisant disparaître petit à petit les ventricules sur les scanners de contrôle. On parle alors de ventricules fentes. Ce phénomène peut venir boucher le cathéter ventriculaire ou être responsable de maux de tête par toujours faciles à soulager. La fréquence de ces complications est assez variable, dépendant de la nature de votre hydrocéphalie et du type de valve choisi.

* Enfin, ce matériel étant destiné à rester en place toute votre vie, *il vieillit et peut se fracturer*. Il peut également *se calcifier à cause de la réaction de votre organisme à ce corps étranger*. Il devient alors plus épais et rigide, et donc plus visible sous la peau.

.../...

Certaines complications sont propres à la ventriculocisternostomie. Pour perforer le plancher du troisième ventricule, l'endoscope (ou l'outil choisi) doit passer par le foramen de Monro et pénétrer dans le troisième ventricule. Par ce geste, il passe à côté de structures anatomiques importantes dont l'atteinte pourrait avoir de lourdes conséquences : veines drainant une partie des structures profondes du cerveau, artère basilaire (située juste sous le plancher du troisième ventricule), structures cérébrales commandant la mémoire (fornix, corps mamillaires) ou sécrétant une partie des hormones de l'organisme (l'hypothalamus), nerfs crâniens commandant la motricité des yeux situés sous le plancher du troisième ventricule. Ces complications sont très rares, à l'exception de l'hémorragie dont la fréquence est de l'ordre de 1% des cas.

Ce document a été rédigé et diffusé par la Société Française de Neurochirurgie en août 2000. Il ne comporte que des informations générales et ne peut prétendre être adapté à chaque cas. N'hésitez pas à demander à votre neurochirurgien toutes les précisions concernant votre cas particulier. La signification ou les termes de ce document ne vous sont peut-être pas parfaitement compréhensibles. N'hésitez pas également dans ce cas à vous les faire expliquer de vive voix.