



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 278

Hydrocéphalie chronique de l'adulte.

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/02/2019

PAR

M^{me}. **Hanae JALI**

Née le 08 Avril 1992 à Saint Denis

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

Mots clés

Hydrocéphalie chronique de l'adulte – Syndrome d'Adams et Hakim –
IRM cérébrale – Chirurgie.

JURY

M. **S. AIT BENALI**

Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

M. **M. LMEJJATI**

Professeur de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

M. **M. LAGHMARI**

Professeur de Neurochirurgie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي
إني تبنت إليك و إني من المسلمين'
صدق الله العظيم

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948

LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anésthésie- réanimation	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie

ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HOCAR Ouafa	Dermatologie
ADMOU Brahim	Immunologie	JALAL Hicham	Radiologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMAL Said	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	NARJISS Youssef	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NIAMANE Radouane	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	NOURI Hassan	Radiologie
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	OUALI IDRISSE Mariem	Chirurgie pédiatrique

CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Traumato- orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Urologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Pédiatrie B
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SBIHI Mohamed	Microbiologie - virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SORAA Nabila	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	SOUMMANI Abderraouf	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TASSI Noura	Anesthésie- réanimation
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	YOUNOUS Said	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Microbiologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Chirurgie générale
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ADALI Imane	Psychiatrie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	GHOUNDALE Omar	Urologie

AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ATMANE El Mehdi	Radiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	QACIF Hassan	Médecine interne
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	QAMOOUSS Youssef	Anesthésie- reanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	RADA Nouredine	Pédiatrie A
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	RAFIK Redda	Neurologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie

EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZYANI Mohammed	Médecine interne
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	JALLAL Hamid	Cardiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	KADDOURI Said	Médecine interne
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	LALYA Issam	Radiothérapie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MOUNACH Aziza	Rhumatologie

BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie -Réanimation	NADOUR Karim	Oto-Rhino – Laryngologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-patologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo- phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- Vasculaire
Hammoune Nabil	Radiologie		

LISTE ARRÊTÉE LE 12/07/2018



Je dédie cette thèse...

À mes très chers parents Maria et Abdelaziz

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices que vous avez fait pour mon instruction et mon bien être. Je vous remercie pour tout le soutien et l'amour que vous me donnez depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera pour toujours. Que ce modeste travail soit l'exaucement de vos vœux tant formulés, le fruit de vos innombrables sacrifices, bien que je ne vous en acquitterai jamais assez. Puisse Allah, le tout puissant, vous accorder santé, bonheur et longue vie.

À mon très cher mari Mohamed

Une spéciale dédicace à une personne qui compte énormément pour moi et pour qui je porte une infinité d'affections et de tendresses. Je ne te remercierais jamais assez pour ta patience, ta générosité et ton amour.

À mes très chères sœurs Soumaya, Tayssir et son mari Talib, Maroua

Votre aide et votre attachement familial resteront la lumière qui éclairera mon chemin. Je ne vous remercierais jamais assez pour ce que vous faites pour moi ainsi que pour notre famille. Que ce travail soit le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Merci pour tous vos efforts et vos sacrifices afin de me soutenir dans mes études. Puisse l'amour et la fraternité nous unir à jamais.

À toute ma famille

À toutes les familles qui ont marqué ma vie et particulièrement mon enfance

À mes très chères amies

À tous mes collègues

À tous les malades atteints d'hydrocéphalie chronique de l'adulte

À tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer





Le tout miséricordieux, Le tout puissant,
Qui m'a inspiré,
Qui m'a guidé sur le droit chemin,
Je vous dois ce que je suis devenue,
Soumission, louanges et remerciements,
Pour votre clémence et miséricorde.

À Notre maître et rapporteur de thèse
Monsieur le professeur LMEJJATI Mohammed
Professeur de Neurochirurgie.

Les mots ne suffiront jamais pour vous exprimer mon hommage, ma gratitude et mon admiration pour la personne que vous êtes. Vous nous avez accordé un grand honneur en nous confiant la réalisation de ce travail. Qu'il nous soit permis de vous témoigner de notre profond respect et gratitude d'avoir bien voulu assurer la direction de ce travail qui, grâce à votre esprit didactique et rigoureux, votre Clairvoyance, vos corrections méticuleuses et vos précieux conseils, a pu être mené à bien. Puisse DIEU le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

À notre maître et président du jury de thèse
Monsieur le professeur AIT BENALI Said
Professeur de Neurochirurgie.

C'est un grand honneur de vous trouver parmi nos juges. Nous vous remercions pour l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de siéger à la présidence de ce jury. Nous avons pu apprécier tout au long de notre parcours vos grandes qualités humaines et professionnelles, la richesse et la clarté de vos connaissances qui font de vous un maître estimé par tous. Veuillez recevoir chère maître, l'expression de notre respect et de notre considération.

À notre maître et juge de thèse
Monsieur le professeur LAGHMARI Mehdi
Professeur de Neurochirurgie

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Nous sommes très sensibles à votre gentillesse et à votre accueil très aimable. Que ce travail soit pour nous l'occasion de vous exprimer notre admiration ainsi que notre gratitude. Veuillez croire, cher maître, en nos sentiments les plus respectueux.

A toute l'équipe du service de Neurochirurgie CHU Med VI.

Je vous exprime mes plus sincères remerciements, pour le grand travail que vous faites, et je suis très reconnaissante pour votre aide tout au long de notre étude.

A tous les enseignants de la FMPM

Mes chers professeurs, Je vous remercie infiniment chers maîtres, pour votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect. Veuillez trouver ici, chers maîtres, le témoignage de ma grande gratitude avec ma reconnaissance et ma haute considération. Ces quelques lignes ne sauront exprimer toute l'affection et l'amour que je vous porte. Puisse DIEU vous procurer santé, bonheur, réussite et prospérité que vous méritez.

ET à toute personne qui de près ou de loin ayant contribué à notre formation et que j'ai omis, involontairement, de citer.

MERCI



Liste des abréviations

ANF : Facteur atrial natriurétique

Cc : Centimètre cube

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

Cm : centimètre

D : Dimension

DLP : Dérivation lombo-péritonéale

DSC : Débit sanguin cérébral

DTI : Image du tenseur de diffusion

DVA : Dérivation ventriculo-atriale

DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale

H : Heure

HAS : Haute autorité de santé

HAV : Hyperactivité vésicale

HCA : Hydrocéphalie chronique de l'adulte

HPN : Hydrocéphalie à pression normale

HPNi : Hydrocéphalie à pression normale idiopathique

HSD : Hématome sous dural

HTA : Hypertension artérielle

G : gramme

IBF : Index bi-frontal

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

IRMc : Imagerie par résonnance magnétique cérébrale

PIC : Pression intra crânienne

LCR : Liquide céphalo-rachidien

LCS : Liquide cérébro-spinale

MA : Maladie d'Alzheimer

Min : Minute

mL : Millilitre

mmH₂O : Millimètre d'eau

mmHg : Millimètre de mercure

NFS : Numération formule sanguine

PET : Tomographie par émission de positron

PIC : Pression intra crânienne

PL : Ponction lombaire

Sd : Syndrome

SPECT : Tomographie par émission de simple proton

SVa : Aqueduct stroke volume

TCK : Temps de céphaline kaoline

TDM : Tomodensitométrie

TDMc : Tomodensitométrie cérébrale

TEMP : Tomographie d'émission monophotonique

TP : Taux de prothrombine

V : Ventricule

VCS : Ventriculocisternostomie

MA : Maladie d'Alzheimer



INTRODUCTION	1
MATÉRIELS ET MÉTHODES.....	4
I. TYPE ET PÉRIODE D'ÉTUDE.....	5
II. CADRE D'ÉTUDE.....	5
III. MATÉRIEL D'ÉTUDE.....	5
1. Critères d'inclusion.....	5
2. Critères d'exclusion.....	5
IV. MÉTHODES D'ÉTUDE.....	6
1. Collecte des données.....	6
2. Considérations éthiques.....	6
3. Limites de l'étude.....	6
4. Analyse statistique.....	6
RÉSULTATS.....	7
I. CARACTÉRISTIQUES ÉPIDÉMIOLOGIQUES.....	8
1. Fréquence.....	8
2. L'âge.....	9
3. Le sexe.....	9
4. L'origine.....	10
II. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES.....	10
1. Délai diagnostic.....	10
2. Durée d'hospitalisation.....	10
3. Mode de révélation.....	11
4. Facteurs favorisants.....	11
5. Les signes d'appel.....	12
III. EXAMENS PARACLINIQUES.....	13
1. Buts.....	13
2. Moyens.....	14
3. Résultats.....	14
IV. TRAITEMENT.....	21
1. En pré opératoire.....	21
2. La dérivation ventriculo-péritonéale.....	21
3. La ventriculocisternostomie.....	23

4. En post opératoire.....	26
5. Indications.....	26
V. ÉVOLUTION.....	27
1. Incidents per – opératoires.....	27
2. Évolution post – opératoire.....	27
DISCUSSION.....	30
I. DÉFINITIONS.....	31
II. RAPPEL ANATOMIQUE.....	31
III. EMBRYOLOGIE.....	33
IV. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.....	34
V. PHYSIOPATHOLOGIE.....	35
VI. ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	40
VII. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	43
1. Fréquence.....	43
2. L'âge.....	45
3. Le sexe.....	46
VIII. CLINIQUE.....	47
1. Délai diagnostique.....	47
2. Mode de révélation.....	49
3. Facteurs favorisants.....	49
4. Les signes d'appel.....	52
IX. PARACLINIQUE.....	57
1. Imagerie.....	57
1.1 L'IRM.....	57
1.2 La TDM.....	66
2. Déplétion du LCR par PL soustractive ou le drainage continu du LCR.....	70
3. Études manométriques.....	71
4. Cisternographies.....	73
5. Mesures des débits sanguins cérébraux (DSC).....	74
6. Biopsie cérébrale.....	76
7. Potentiels évoqués.....	76
8. Le dosage des biomarqueurs dans le LCR.....	77

X. DIAGNOSTIC POSITIF.....	77
1. Critères de diagnostic d'HPN idiopathique (HPNi) selon Relkin et al. (American–European guidelines 2005).....	77
2. Critères de diagnostic d'HPN idiopathique (HPNi) selon Etsuro Mori et al. (Japanese guidelines 2012).....	81
3. Quelle recommandation choisir.....	83
XI. TRAITEMENT.....	83
1. Méthodes thérapeutiques.....	83
2. Objectifs.....	85
3. Types de dérivation.....	85
3.1 Dérivation ventriculo–péritonéale.....	85
3.2 Ventriculocisternostomie.....	90
3.3 Dérivation ventriculo–atriale.....	91
3.4 Dérivation lombo–péritonéale.....	91
4. Choix de la dérivation.....	91
XII. ÉVOLUTION.....	91
XIII. LIMITATIONS.....	96
CONCLUSION.....	97
ANNEXES.....	99
RÉSUMÉS.....	102
BIBLIOGRAPHIE.....	108



INTRODUCTION



Initialement appelée hydrocéphalie à pression normale (HPN) dans l'article princeps de Salomon Hakim [1], l'hydrocéphalie chronique de l'adulte (HCA) est définie comme un syndrome clinique caractérisé par des troubles de la marche, une incontinence urinaire et un syndrome démentiel associés radiologiquement à une dilatation ventriculaire sans augmentation de la pression intracrânienne (PIC) [2,3]. Cette triade est le plus souvent incomplète, les troubles de la marche étant l'élément le plus fréquent [4].

Elle est, depuis les travaux de Bret et Chazal, plus volontiers appelée hydrocéphalie chronique de l'adulte dans la littérature francophone [4, 5, 6]. Le diagnostic différentiel principal reste celui de la maladie d'Alzheimer, avec laquelle elle ne doit pas être confondue.

Le tableau clinique ne se manifeste habituellement pas avant la 6^{ème} ou 7^{ème} décennie. Le mécanisme pathophysiologique de la dilatation ventriculaire des patients avec HPN n'est pas encore clairement expliqué. Parmi les causes postulées, citons un trouble de la résorption liquidienne lié à l'âge, un changement de la compliance cérébrale à la pulsation liquidienne ainsi que des facteurs vasculaires et génétiques.

En l'absence d'autres pathologies, on parlera d'hydrocéphalie à pression normale primaire ou idiopathique. Si la symptomatologie apparaît suite à une pathologie du système nerveux central (méningite, encéphalite, hémorragie sous-arachnoïdienne ou néoplasie) ou un traumatisme, on parlera d'hydrocéphalie à pression normale secondaire.

Le diagnostic d'HPN est dans la plupart des cas posé sans que la PIC ou le profil manométrique du liquide céphalo-rachidien (LCR) ne soient mesurés.

Cependant, comme la présentation clinique varie, le diagnostic et la prise en charge représentent un défi pour les médecins traitants [7]. Une série d'investigations complémentaires préopératoires, comme par exemple la ponction lombaire ou le test de perfusion du LCR, permettent de mieux prédire la réponse à une intervention chirurgicale.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est la meilleure méthode radiologique d'évaluation des patients avec suspicion d'HPN. En plus de montrer la dilatation ventriculaire, elle permettra de mettre en évidence d'autres pathologies du système nerveux central ainsi que

d'étudier la dynamique du LCR par l'IRM de flux pouvant avoir une répercussion importante sur la prise en charge, soit dans le cadre du diagnostic différentiel, soit comme facteur pronostique [8].

Lorsque l'indication est posée correctement, la mise en place d'une dérivation liquidienne permanente conduira à une amélioration significative des symptômes chez la plupart des patients [9].

La clinique, les examens complémentaires ainsi que les options thérapeutiques décisives de l'HPN sont présentés d'un point de vue pragmatique.

La détermination précise de l'incidence et de la prévalence est difficile car les données épidémiologiques sur l'HPN sont limitées.

En fonction des études, l'incidence varie de 2,2 à 4000/1 000 000 individus. Des données ont montré que 0 à 5,4% des patients avec démence avaient une HPN [10].

Ainsi, les connaissances de cette pathologie ont un intérêt capital et toujours renouvelé afin de souligner l'imperieuse nécessité d'une parfaite prise en charge diagnostique et thérapeutique dans notre contexte.

De ce fait, il nous a paru intéressant de faire une mise au point sur cette pathologie aux 2 services de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI de Marrakech et ceci à travers une série de 13 cas d'hydrocéphalie à pression normale dans la région de Marrakech Safi.

Ce travail s'est fixé comme objectifs de :

- Décrire les aspects épidémiologiques de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.
- Préciser les critères diagnostiques de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.
- Souligner les moyens de prise en charge thérapeutiques de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte en les comparant avec les données de la littérature.
- Décrire l'évolution de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.



MATÉRIELS & MÉTHODES



I. TYPE ET PÉRIODE D'ÉTUDE

Notre étude était rétrospective et descriptive, menée sur une période de neuf ans allant du 01 Janvier 2009 au 31 Décembre 2017.

II. CADRE D'ÉTUDE

Notre étude était réalisée dans deux structures :

- Le service de neurochirurgie de L'hôpital AR-RAZI du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech.
- Le service de neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech.

III. MATÉRIEL D'ÉTUDE

Notre matériel d'étude était constitué des dossiers médicaux des patients dont le diagnostic d'une hydrocéphalie chronique de l'adulte a été posé.

1. Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans notre étude, tous les patients adultes de la région de Marrakech Safi ayant été hospitalisés et opérés pour hydrocéphalie chronique de l'adulte aux deux services de neurochirurgie du Centre Hospitalier Mohammed VI de Marrakech du 1^{er} Janvier 2009 au 31 Décembre 2017.

2. Critères d'exclusion :

- Tous les dossiers dont la date d'admission était en dehors de la période comprise entre le 01 Janvier 2009 et le 31 Décembre 2017 ont été exclus.
- Les patients présentant une HPN confirmée et pris en charge dans le même service mais dont les dossiers sont introuvables.
- Les patients porteurs d'HPN et qui sont traités médicalement.
- Deux patients, initialement inclus, étaient exclus de notre étude pour des raisons d'impossibilité d'exploitation des dossiers médicaux dont les informations n'étaient pas disponibles.

IV. MÉTHODES D'ÉTUDE

1. Collecte des données :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive que nous avons effectué par l'exploitation des dossiers médicaux d'hospitalisation des 2 services de neurochirurgie et des registres du bloc opératoire central de l'hôpital Ibn tofail du CHU Mohamed VI de Marrakech, ainsi que les numéros de téléphones par lesquels on a contacté les patients pour compléter les renseignements manquants et connaître de près l'évolution de leur pathologie.

Une fiche d'exploitation préalablement établie nous a permis de recueillir et noter toutes les données anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives. Cette fiche d'exploitation est détaillée ci-après (voir annexe).

2. Considérations éthiques :

La présente étude était menée dans le cadre d'une recherche scientifique et pédagogique. Elle était réalisée dans le respect total des règles légales et éthiques encadrant le statut du patient qui régissent les travaux scientifiques, se basant sur des données humaines. La voie de recours pour la réalisation de cette étude a été le Comité d'Éthique de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de L'Université Cadi Ayyad de Marrakech, lequel donne son quitus et son approbation pour la réalisation d'une telle étude. Ainsi un protocole de recherche était soumis à cette dernière.

3. Limites de l'étude :

Nous étions confrontés à certaines difficultés, notamment :

- La perte de vue de quelques patients en consultation après leur sortie.
- Le manque de certaines données concernant essentiellement l'évolution et le suivi postopératoire des patients.

4. Analyse statistique

Nous avons utilisé le logiciel Microsoft Excel version 10 pour la confection de la base de données et l'élaboration des graphes et tableaux. Les résultats des variables quantitatives étaient exprimés en moyenne et ceux des variables qualitatives étaient exprimés en effectif (n) ou en pourcentage (%).



RÉSULTATS



I. CARACTÉRISTIQUES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

Durant la période d'étude allant du 01 Janvier 2009 au 31 Décembre 2017, 15 patients ayant une hydrocéphalie chronique de l'adulte étaient sélectionnés, à partir des archives des 2 services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech. Cependant, seulement 13 patients répondaient aux critères d'inclusion. 2 patients, initialement inclus, étaient exclus de notre étude parce que les informations n'étaient pas disponibles dans les dossiers.

1. Fréquence :

La fréquence annuelle d'admission des malades présentant une hydrocéphalie chronique de l'adulte était de 1,44 patients par an, avec un maximum de 3 patients en 2010 et 2017. La figure 1 résume la fréquence annuelle d'admission des patients dans les deux services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

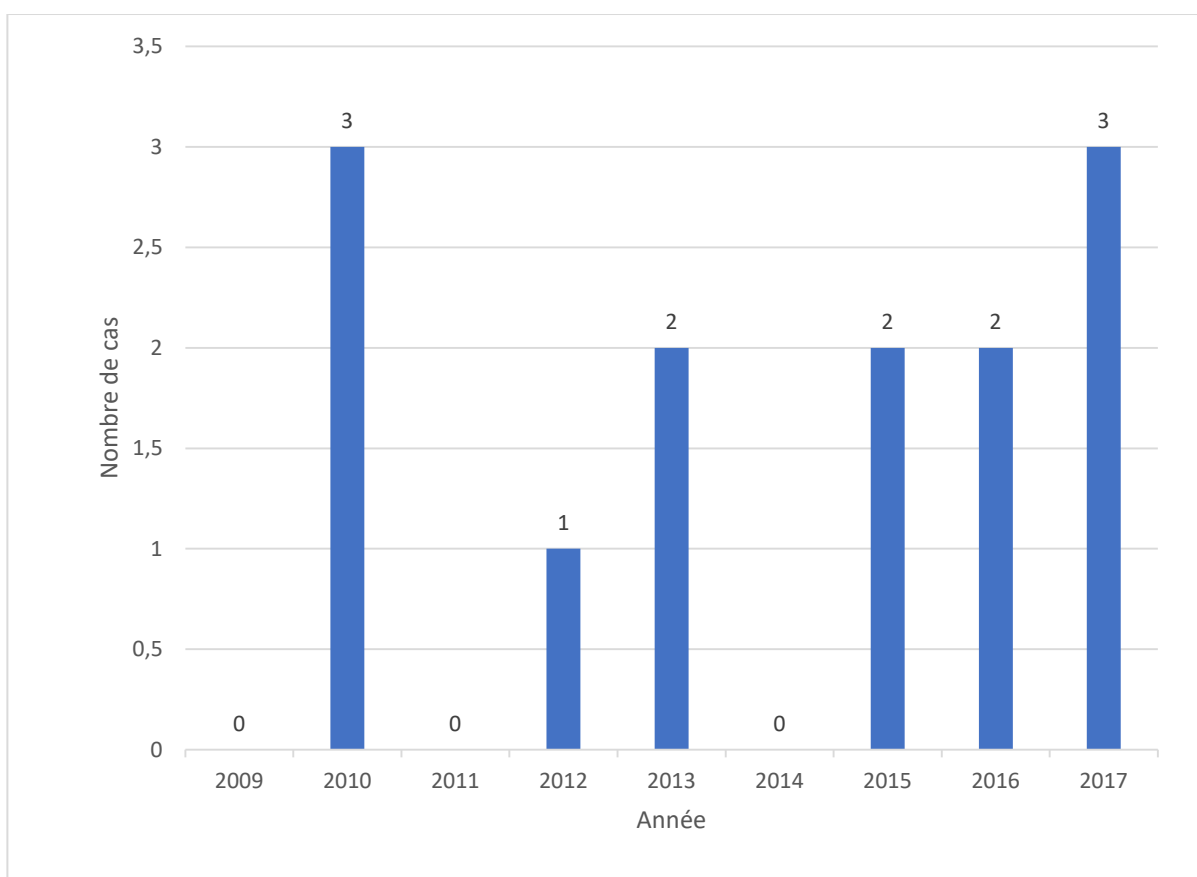


Figure 1 : Répartition des patients en fonction des années.

2. L'âge :

La moyenne d'âge de nos patients était de 63,77 ans, avec des extrêmes allant de 54 ans à 78 ans. La moyenne d'âge des hommes était de 63 ans et celle des femmes était de 65 ans.

La tranche d'âge la plus touchée était de 51 à 60 ans et elle correspond à 6 des patients sélectionnés dans notre étude (46.2%). Le tableau I résume la répartition des patients par tranches d'âge.

Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.

Tranche d'âge	51-60	61-70	71-80
Nombre de cas	6	4	3
Pourcentage	46.2%	30.8%	23%

3. Le sexe :

Dans notre série, 5 patients étaient de sexe féminin soit 38% et 8 de sexe masculin soit 62% avec un sex-ratio de 1,6. La figure 2 illustre la répartition des patients par sexe.

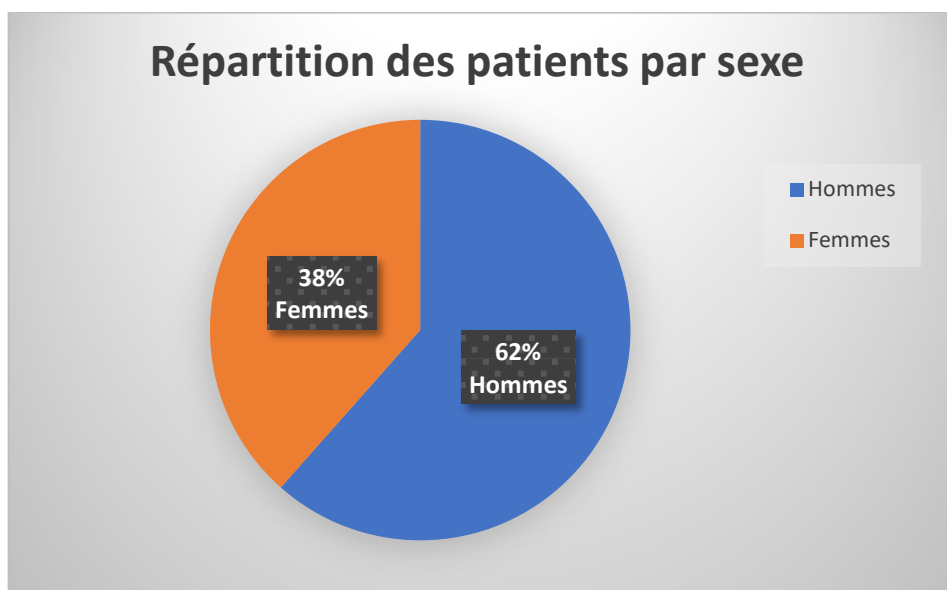


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe.

4. L'origine :

Dans notre série 5 patients étaient d'origine rurale soit 38% des cas tandis que 8 patients étaient d'origine urbaine soit 62%. La figure 3 illustre la répartition des patients selon l'origine.

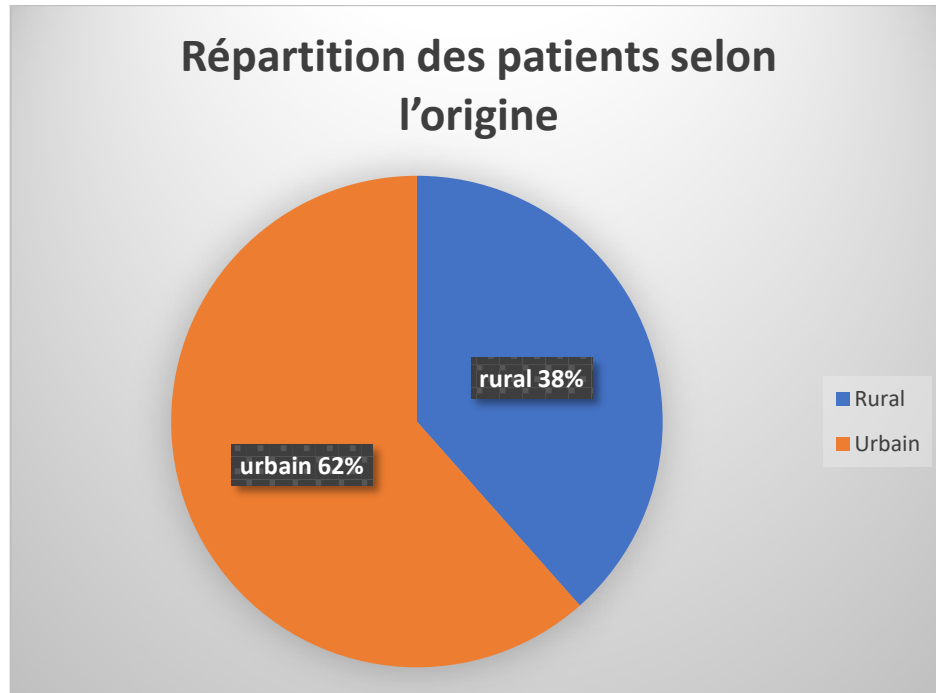


Figure 3 : Répartition des patients selon l'origine.

II. CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

1. Délai diagnostic :

Le délai diagnostic est le temps écoulé entre l'apparition du premier signe clinique et l'hospitalisation du malade (confirmation du diagnostic).

Il s'est avéré que nos malades n'ont eu recours à l'unité de consultation des deux services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, qu'après une durée moyenne de 14 mois, avec des extrêmes allant de 2 mois à 4 ans.

2. Durée d'hospitalisation :

La durée moyenne d'hospitalisation des patients de notre étude était de 10 jours avec des extrêmes allant de 2 à 38 jours.

3. Mode de révélation :

Le tableau clinique inaugural était de type monosymptomatique chez un patient soit 7.6% des cas, 6 patients présentaient 2 éléments de la triade soit 46.2% des cas, tandis que les 6 autres patients présentaient la triade au complet soit 46.2% des cas.

4. Facteurs favorisants :

L'anamnèse, temps essentiel de tout examen clinique, a permis de préciser les facteurs favorisants suivants :

- L'hypertension artérielle dans 6 cas.
- Le diabète dans 2 cas.
- Une tumeur opérée dans 1 cas.
- Une méningite dans 1 cas.
- Une psychopathie dans 1 cas.
- Le tabagisme chronique dans 1 cas.
- Aucun cas d'hémorragie meningée.
- Pas de notion de traumatisme.
- Pas de notion de cardiopathie.
- Pas de contagé tuberculeux.

Le reste de l'échantillon (46%) n'a pas présenté des facteurs favorisants particuliers.

Le tableau II résume les effectifs et les pourcentages des facteurs favorisants des patients de notre étude.

Tableau II : Répartition des patients selon les facteurs favorisants.

Facteurs favorisants	Nombre de cas	Pourcentage
Hypertension artérielle	6	46%
Diabète	2	15%
Tumeur	1	8%

Méningite	1	8%
Psychopathie	1	8%
Tabagisme chronique	1	8%
Hémorragie méningée	0	0%
Traumatisme	0	0%
Cardiopathie	0	0%
Contage tuberculeux	0	0%

5. Les signes d'appel :

1.1 Triade d'Adams et Hakim :

- Les troubles de la marche étaient présents dans 12 cas soit 92.3% de la série.
- L'incontinence urinaire était présente chez 11 cas soit 85% de la série.
- Le syndrome démentiel était présent chez 8 cas soit 61.5% de la série.

1.2 Autres signes :

8 patients présentaient d'autres signes associés soit 61.5% des cas :

- 6 cas de céphalées soit 46% de la série.
- 1 cas de vomissements soit 8% de la série.
- 1 cas de paresthésie du côté droit.
- 1 cas de syndrome neurogène périphérique.
- 1 cas de douleur lombaire.
- 1 cas de syndrome tétra pyramidal.

Tableau III : Les signes d'appel de nos patients.

Signes d'appel	Nombre de cas	Pourcentage
Troubles de la marche	12	92.3%
L'incontinence urinaire	11	85%
Le syndrome dementiel	8	61.5%
Céphalées	6	46%
Vomissements	1	8%
Paresthésie du côté droit	1	8%
Syndrome neurogène périphérique	1	8%
Douleur lombaire	1	8%
Sd tétra pyramidal	1	8%

III. EXAMENS PARACLINIQUES

1. Buts :

Les examens paracliniques ont un intérêt capital pour le diagnostic positif et différentiel, sans oublier leur apport considérable dans la prédiction d'une réponse positive des résultats post thérapeutiques.

2. Moyens :

2.1 Imagerie cérébrale :

Tous les patients de la série ont bénéficié d'une imagerie cérébrale essentiellement représentée par la tomodensitométrie cérébrale et dans certains cas une imagerie par résonance magnétique cérébrale. Elle a permis dans tous les cas de confirmer le diagnostic d'hydrocéphalie chronique de l'adulte.

2.2 Déplétion de LCR par la PL soustractive :

En pratique, avant d'envisager une dérivation ventriculaire, un test thérapeutique de déplétion en LCR doit être réalisé afin de confirmer le diagnostic positif d'HPN et d'identifier les patients susceptibles d'avoir une réponse clinique favorable à la dérivation ventriculaire. La PL est aussi le moyen de s'assurer de la normalité de la pression et de l'absence d'anomalie du LCR. La déplétion se fait par soustraction unique de faible volume (30–50 mL) de LCR lors d'une PL.

Dans notre série, la déplétion du LCR par PL soustractive était réalisée chez 3 patients (23%).

3. Résultats :

Tableau IV : Imagerie cérébrale réalisée par patient.

Patient n°	Imagerie cérébrale utilisée	Type de dilatation
1	TDM	Tétra ventriculaire
2	TDM	Tétra ventriculaire
3	TDM	Tri ventriculaire
4	TDM	Tri ventriculaire
5	TDM	Tri ventriculaire

6	TDM	Tétra ventriculaire
7	IRM	Tri ventriculaire
8	IRM	Tétra ventriculaire
9	TDM	Tétra ventriculaire
10	IRM	Tri ventriculaire
11	IRM+TDM	Tri ventriculaire
12	IRM	Tri ventriculaire
13	IRM	Tri ventriculaire

Dans 7 cas (soit 54% des patients) une TDM cérébrale a été jugée suffisante avant la réalisation d'une dérivation.

L'indication de la dérivation a été retenue dans 5 cas après la réalisation d'une IRM cérébrale (soit 38% des patients).

Tandis qu'une IRM cérébrale associée à une TDM cérébrale étaient réalisées dans 1 cas (soit 8% des patients). (Figure 4)

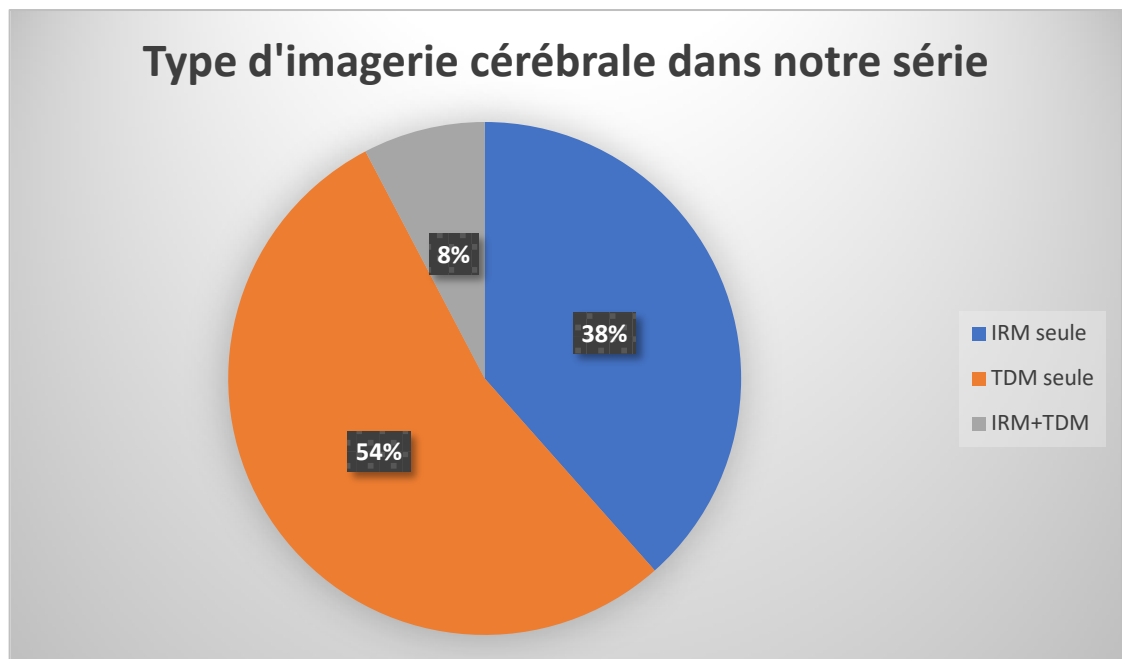


Figure 4 : Type d'imagerie cérébrale dans notre série.

L'imagerie cérébrale a mis en évidence :

- Une hydrocéphalie tri ventriculaire dans 8 cas (62%).
- Une hydrocéphalie tétra ventriculaire dans 5 cas (38%).

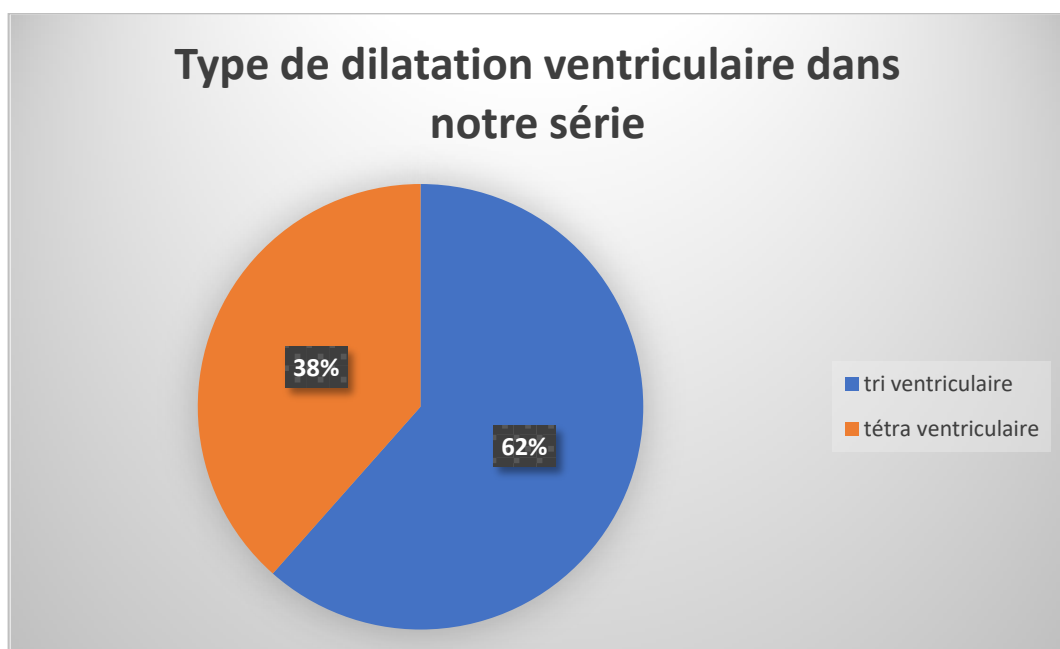


Figure 5 : Type de dilatation ventriculaire dans notre série.

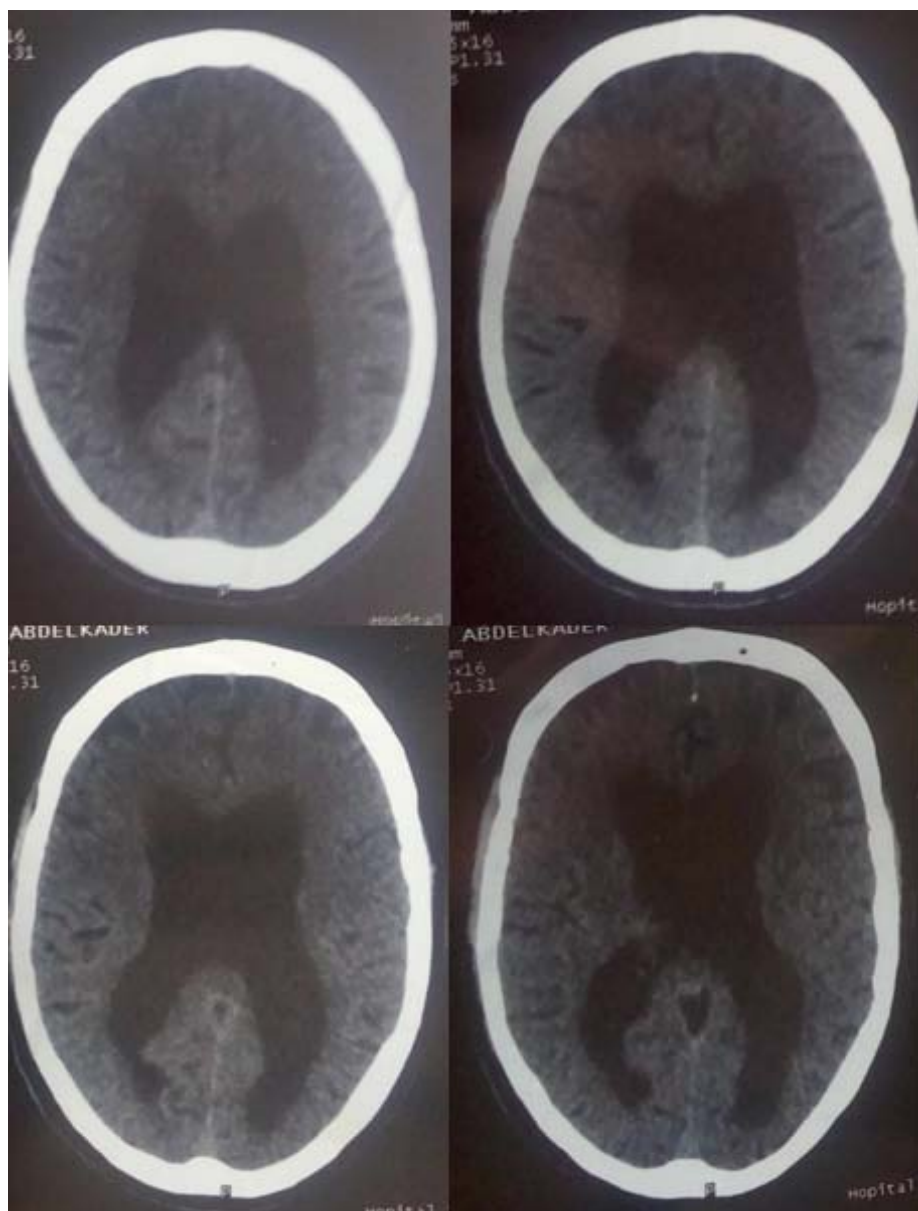


Figure 6 : TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse sans injection de produit de contraste montrant la présence d'une dilatation modérée des ventricules latéraux, sans obstacle décelable, avec ligne médiane en place, lors d'une hydrocéphalie tri ventriculaire passive.

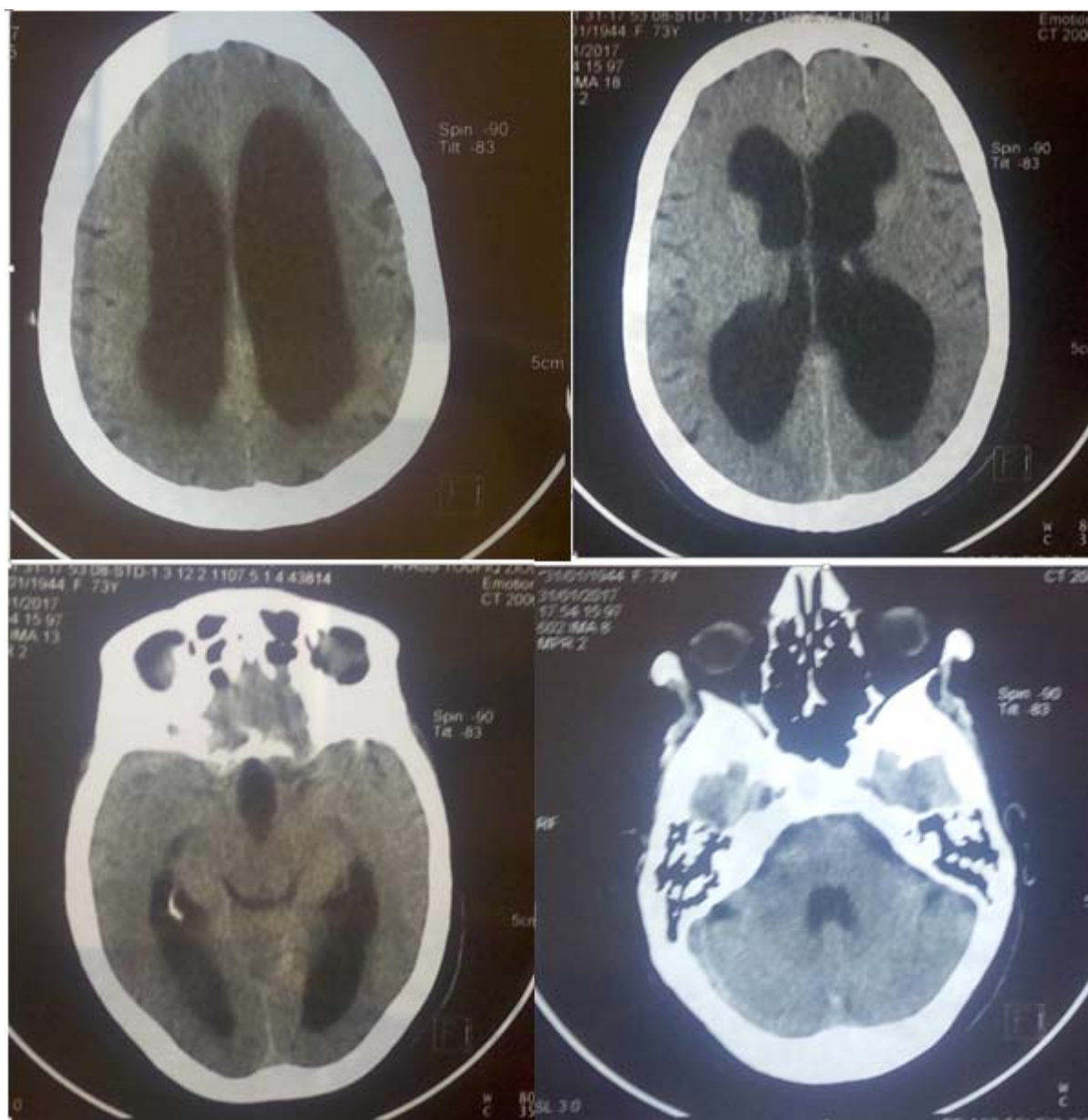


Figure 7 : TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse sans injection de produit de contraste montrant la présence d'une hydrocéphalie quadri ventriculaire.

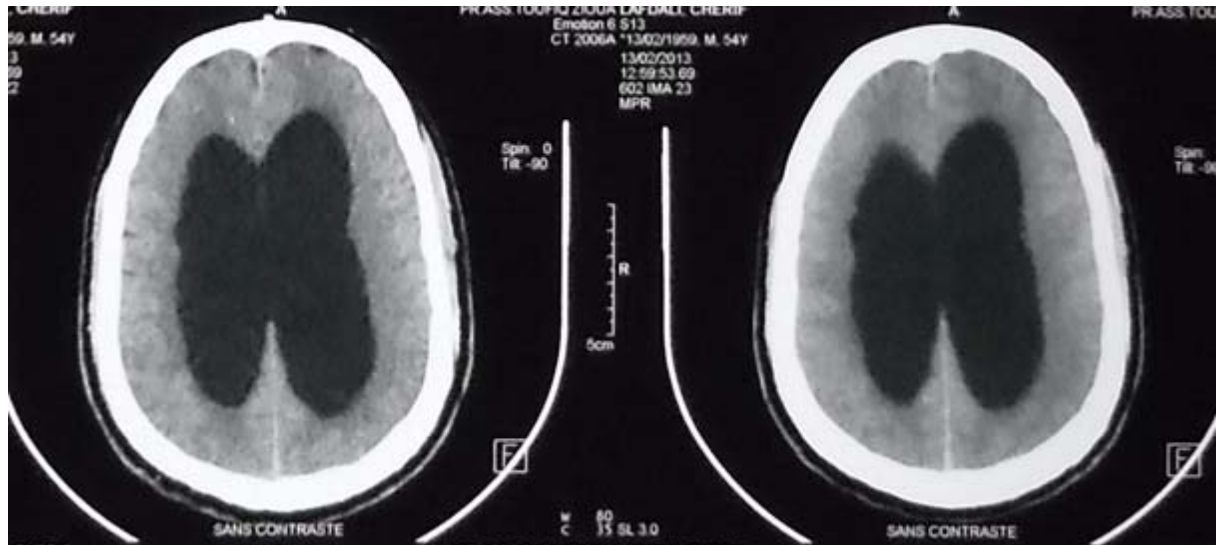


Figure 8 : TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse sans injection de produit de contraste montrant la présence d'une importante dilatation du système ventriculaire réduisant l'index cortical.

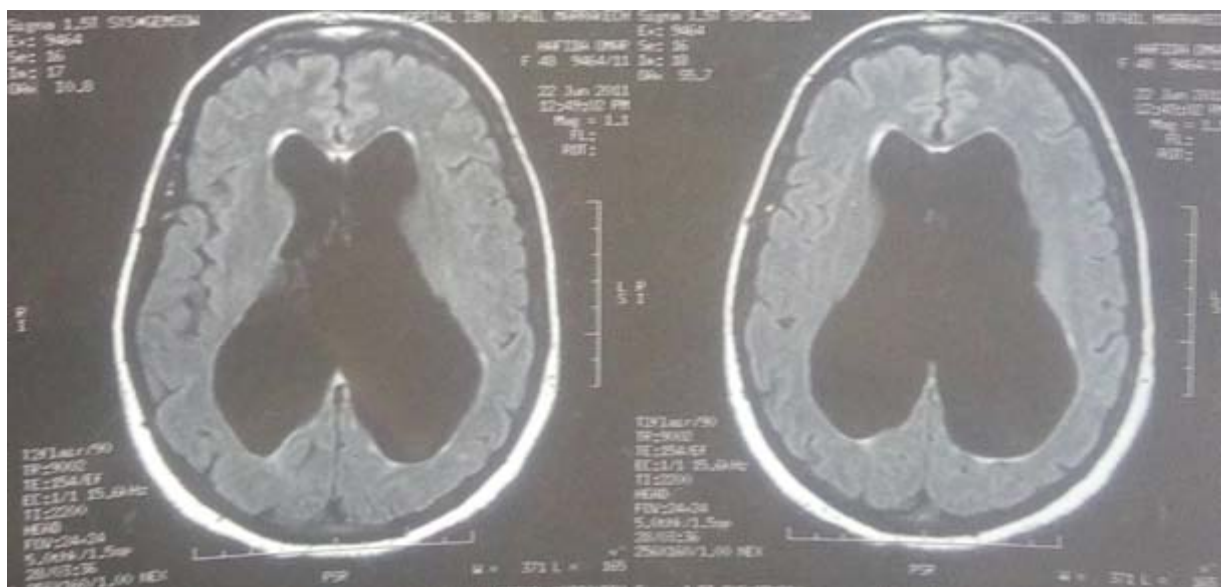


Figure 9 : IRM en coupe axiale montrant une importante dilatation du système ventriculaire lors d'une hydrocéphalie tri ventriculaire passive sans obstacle décelable.

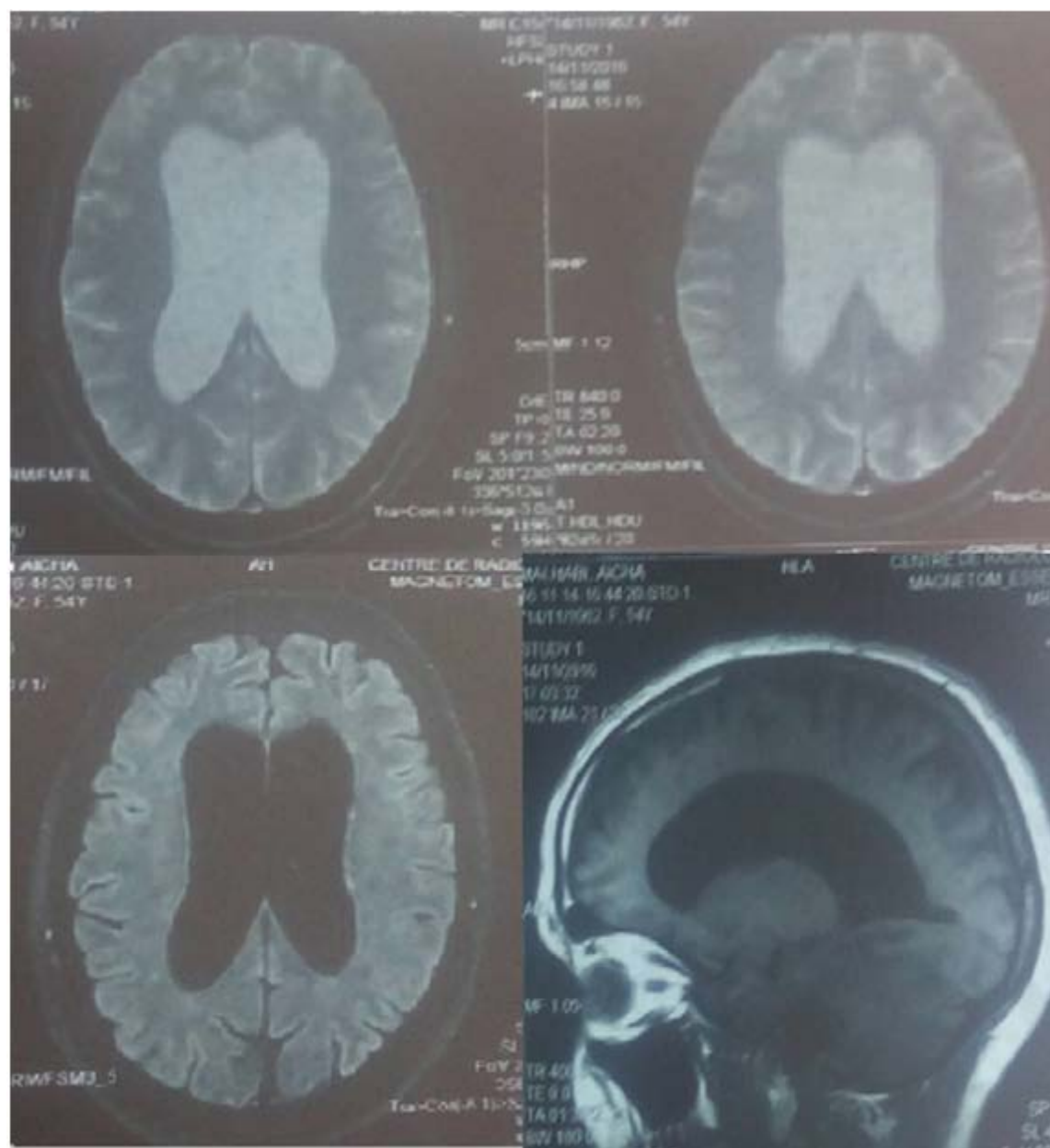


Figure 10 : IRM en coupes axiales et sagittales à différentes pondérations de signal montrant une hydrocéphalie tri ventriculaire sans anomalies du parenchyme cérébral d'allure évolutive.

IV. TRAITEMENT

Les patients de notre série ont tous bénéficié d'un traitement chirurgical. Deux techniques ont été utilisées pour drainer le LCR, en se basant sur la clinique et l'imagerie qui nous a permis de bien analyser les voies d'écoulement du LCR. Ainsi, 10 malades ont été traités par une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) et 3 autres patients ont bénéficié d'une ventriculocisternostomie (VCS) endoscopique qui permet de mettre en communication le troisième ventricule et les citernes de la base et court-circuiter l'aqueduc de Sylvius.

1. En pré opératoire :

Un interrogatoire et un examen physique complet avec un bilan biologique de base (NFS, Glycémie, Urée-Créatinine, TP, TCK, Groupage) à la recherche d'une contre-indication à la chirurgie étaient réalisés au cours d'une consultation de pré-anesthésie.

A noter que les risques de la chirurgie sont expliqués aux malades et à leurs familles.

2. La dérivation ventriculo-péritonéale :

10 patients ont été traités par une dérivation ventriculo-péritonéale ce qui représente 77% des cas.

2.1 Installation :

Tous nos malades ont été installés en décubitus dorsal, tête tournée vers la gauche sur billot fixe, région cervicale dégagée, tonte à minima 1 cm du champ opératoire, tracé des incisions cutanées et drapping.



Figure 11 : Tracé de l'incision rétro-auriculaire droite.

2.2 Technique :

Incision cutanée arciforme pariéto-occipitale ou frontale, incision cutanée abdominale, hémostase et bordure cutanée. Réalisation d'un trou de trépan et tunnellisation sous cutanée crânio-cervico-thoraco-abdominale à l'aide d'un guide Salmon, préparation du lit de la valve dans la région sous cutanée rétro mastoïdienne, mise en place du cathéter d'aval en le glissant sous la peau puis de la valve dans la région rétro mastoïdienne.

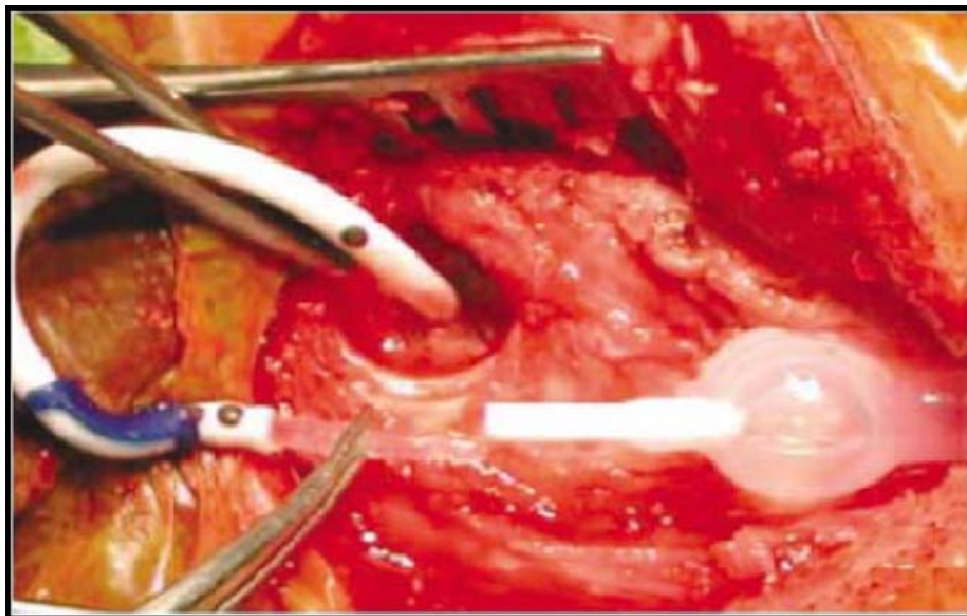


Figure 12 : Raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP.

Coagulation puis incision de la dure-mère, introduction dans le ventricule latéral droit (ou gauche) d'un drain ventriculaire (coudé, droit) de 3, 5, 6... cm (en fonction de l'âge) avec réservoir puis on surveille l'écoulement du LCS à traverses lui en vérifiant son aspect, connexion avec la valve et vérification de la solidité du nœud ; rotation du nœud vers la voûte afin d'éviter qu'elle pointe sous la peau.

Abord de la cavité péritonéale en effectuant une incision de l'aponévrose du grand droit, dissociation des fibres musculaires puis incision du péritoine, introduction à l'aide du trocart de Raimondi du drain dans la cavité péritonéale à droite (ou à gauche), en précisant la longueur du drain (20, 25, ...40 cm) fermeture du péritoine et de l'aponévrose de façon hermétique et fermeture des différentes incisions cutanées. Le geste de dérivation dure généralement de 45 min à 60min.

Une antibioprophylaxie en per opératoire est le plus souvent pratiquée.

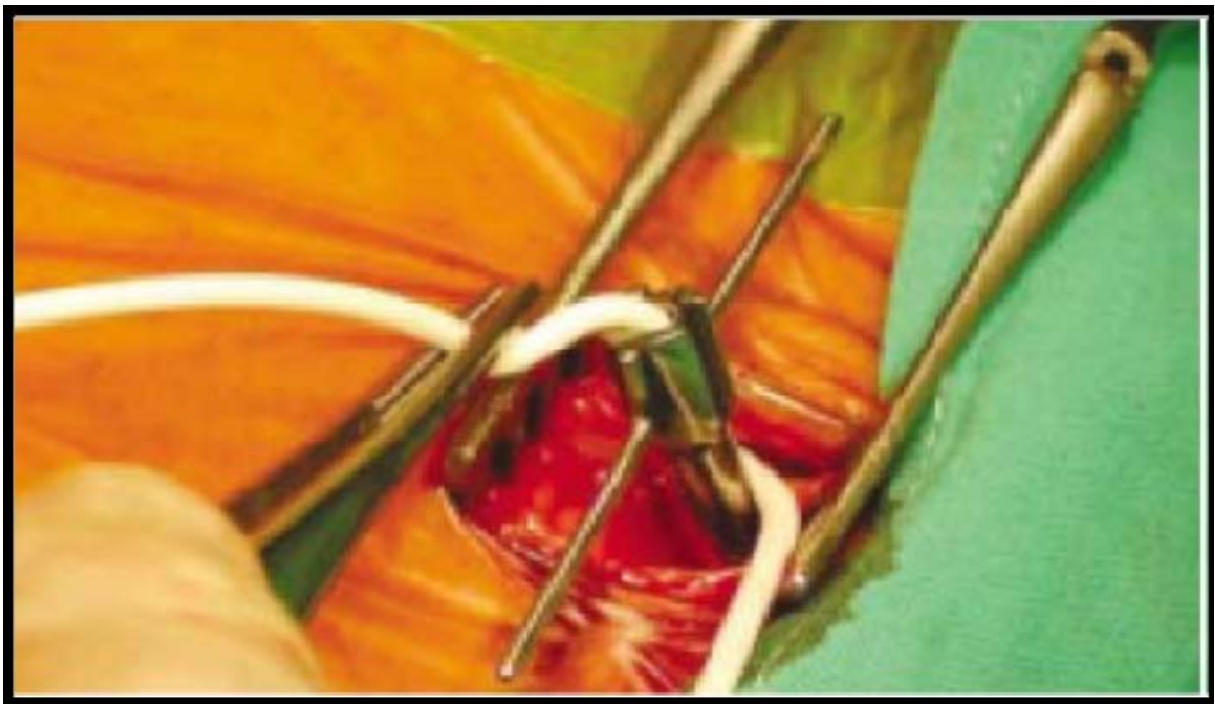


Figure 13 : Mise en place de l'extrémité distale du drain.

3. La ventriculocisternostomie :

3 patients qui ont présenté une triade incomplète dominée par les troubles de la marche ont été traités par une ventriculocisternostomie, ce qui représente 23% des cas.

3.1 Installation :

Sous anesthésie générale, nos patients ont été installés en décubitus dorsal, la tête antéfléchie à 30°, une têtère en fer à cheval est souvent utilisée pour bien maintenir la tête.



Figure 14 : Installation et site de réalisation du trou de trépan.

3.2 Intervention :

Rasage du scalp, on repère la suture coronale en la palpant sous la peau du scalp. On trace ensuite une ligne sagittale, paramédiane sur la ligne médio pupillaire, on procède à une incision cutanée au bistouri froid portant également sur la galéa du crâne. L'os du crâne est raclé et les berges de l'incision sont bordées à l'aide de compresses bétadinées. On met en place un écarteur autostatique. La suture coronale doit toujours être visualisée. Un trou de trépan est ensuite réalisé immédiatement en avant de cette suture.

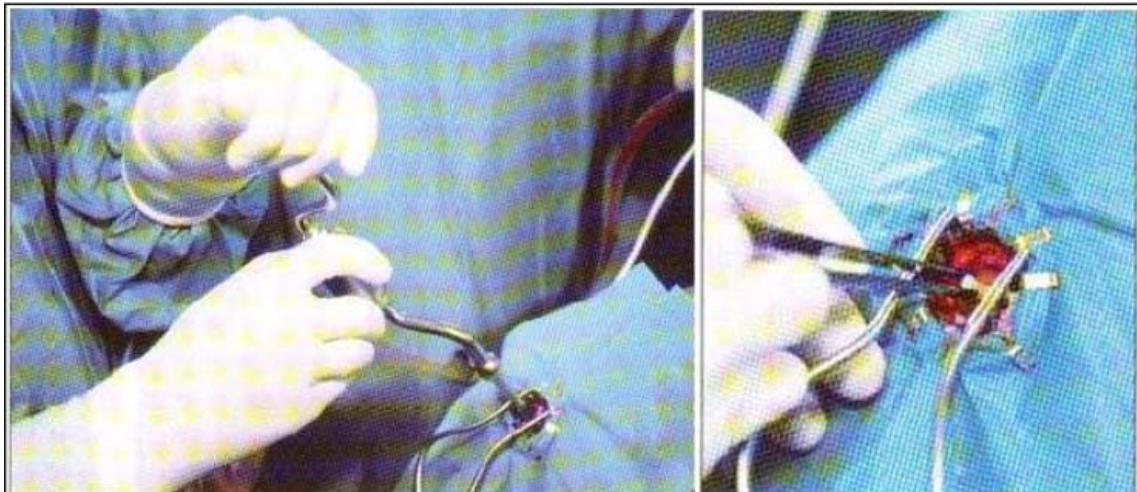


Figure 15 : Réalisation du trou de trépan.

La table interne est retirée à l'aide d'une curette. La dure-mère est coagulée à l'aide d'une bipolaire et d'une pince gainée, introduction de la chemise opératoire jusqu'à la corne frontale du ventricule latéral. L'optique est raccordée à une source de lumière froide et à la caméra, une fois dans le ventricule latéral, le foramen de Monro peut être repéré facilement en suivant, d'arrière en avant, le plexus choroïde ou la veine thalamostriée. L'optique pénètre dans le V3, on l'identifie aisément, en l'orientant vers l'avant, les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire, le tronc basilaire peut parfois être aperçu par transparence.

L'ouverture du plancher est classiquement réalisée au centre du triangle formé par les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire, on perfore le plancher puis on dilate cet orifice soit par une pince graduée, ou par le neuro-ballon si disponible, un flux du LCR doit être visualisé se traduisant par un battement accru du plancher du V3 et par le passage de particules en suspension dans le LCS à travers la stomie

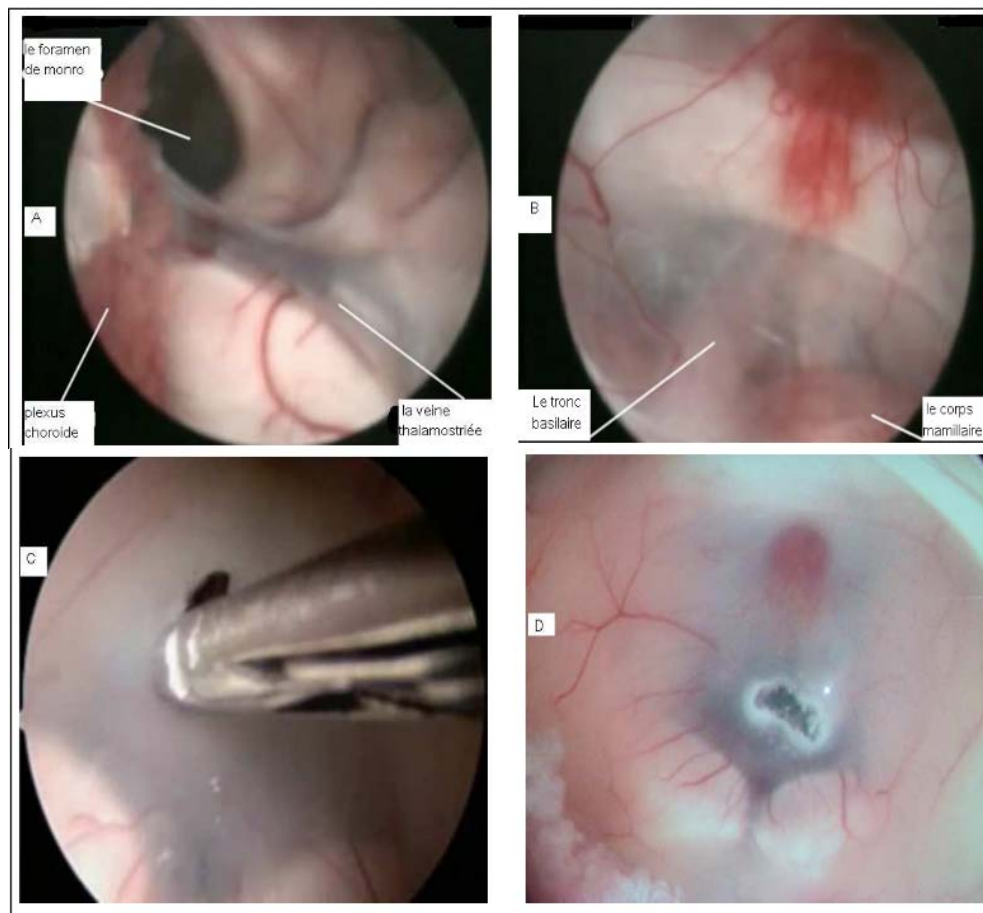


Figure 16 : La ventriculocisternostomie : Vue endoscopique du ventricule latéral droit (A). Vue endoscopique du plancher du V3 avant la perforation (B). Perforation du plancher du 3^{ème} ventricule par le ventriculoscope (C). La stomie du plancher du 3^{ème} ventricule en arrière du clivus (D).

Réalisation de l'hémostase à l'aide de l'électrode de coagulation ou par l'irrigation de courte durée qui est suffisante dans la plupart des cas. L'endoscope est alors retiré prudemment, fermeture du trou de trépan avec de la poudre d'os et de la colle biologique, puis fermeture du plan sous cutané, de la galéa et du plan cutané.

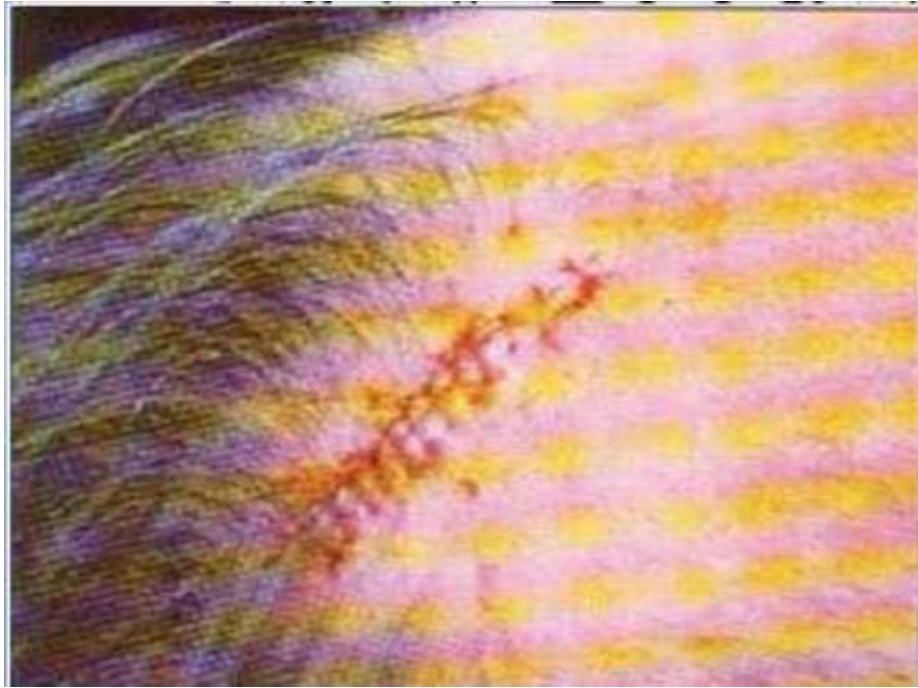


Figure 17 : Fermeture cuanée du site de l'introduction du ventriculoscope.

4. En post opératoire :

Les patients étaient surveillés en post opératoire en une unité de réanimation pendant 24h selon l'évolution.

Un traitement antibiotique prophylactique pour prévenir le risque infectieux et un traitement antalgique étaient systématiquement prescrit chez tous les patients.

Des soins locaux journaliers de la plaie étaient réalisés.

5. Indications :

L'indication chirurgicale est posée chez tout malade symptomatique et devant l'évolutivité ou l'aggravation de la maladie. Tous les patients de notre série ont été traités chirurgicalement.

V. ÉVOLUTION

1. Incidents per-opératoires :

Pour tous les patients de notre série, le geste chirurgical s'est déroulé dans de bonnes conditions, sans incidents per-opératoires.

2. Évolution post – opératoire :

L'évolution chez nos patients n'a été déterminée que chez 31 % des cas soit 4 malades.

2.1 A court terme :

- Troubles de la marche : 3 patients avec des troubles de la marche, 2 d'entre eux ont eu une DVP tandis qu'un seul a eu une VCS, l'évolution était favorable chez les 3 patients avec une bonne récupération post opératoire et disparition des troubles de la marche, soit 100% des patients.
- L'incontinence urinaire : présente initialement chez 2 patients qui ont eu tous les deux une DVP, l'évolution était favorable chez une seule patiente avec disparition totale de l'incontinence urinaire, contrairement au second patient chez qui l'incontinence urinaire a persisté, soit 50% des cas.
- Le syndrome démentiel : l'évolution était défavorable chez les 3 patients avec un Sd démentiel. A noter que les 3 patients avaient une DVP.

2.2 A moyen terme (<6mois) :

- Troubles de la marche : 2 des 3 patients ont gardé le rétablissement de leurs troubles de la marche, mais chez le 3ème patient (porteur de DVP), il y avait une réapparition des troubles avec sensation de lourdeur des membres inférieurs.
- L'incontinence urinaire : persistance de la bonne évolution chez 1 patiente.
- Le syndrome démentiel était toujours présent chez les 3 patients.

2.3 A long terme :

- Malheureusement les troubles de la marche sont réapparus chez les 2 autres patients.
- La patiente qui avait une bonne évolution à moyen terme de son incontinence urinaire était toujours en rémission, aucun signe urinaire n'est apparu depuis la mise en place de la DVP, tandis que l'autre patient était toujours symptomatique.
- Aucun des patients n'a vu une amélioration pour les troubles de mémoire.
- Complications et aggravation :
 - Aucun cas de décès n'a été enregistré dans notre série.
 - Un patient qui était monosymptomatique présentant seulement des troubles de la marche est devenu bisymptomatique avec apparition de l'incontinence urinaire. Le patient a eu initialement une VCS qui, suite à l'aggravation de son état, a subi une 2ème intervention chirurgicale par la mise en place d'une DVP. La durée entre les 2 interventions était de 3 ans, malheureusement l'évolution post opératoire n'est pas disponible.
 - Un seul cas de crise convulsive qui a été enregistré a été mis sous traitement antiépileptique.

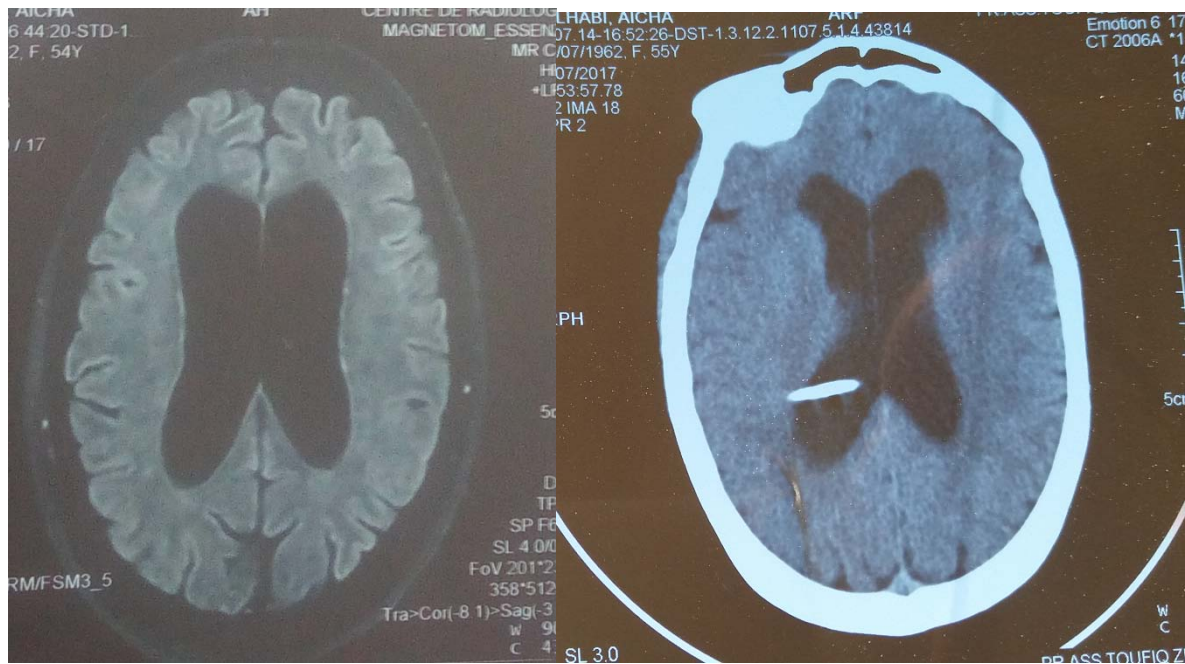


Figure 18 : A gauche : IRM en coupe axiale montrant une dilatation du système ventriculaire lors d'une hydrocéphalie tri ventriculaire. A droite : TDM de contrôle en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse sans injection du produit de contraste 5 mois après la mise en place d'une DVP : Evolution favorable marquée par la réapparition des sillons corticaux.

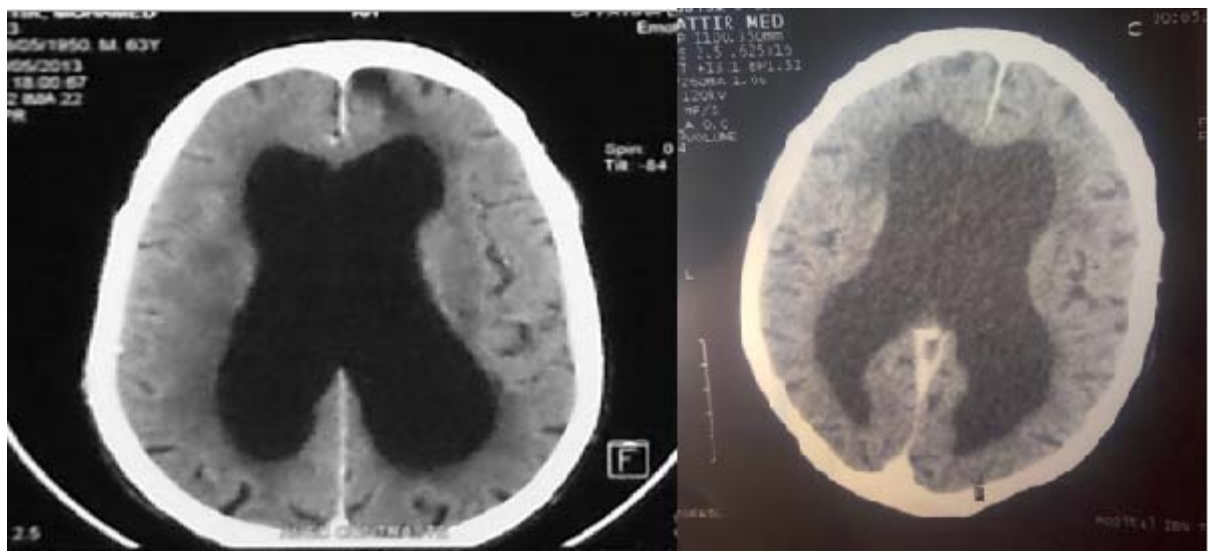


Figure 19 : A gauche : TDM en coupe axiale fenêtre parenchymateuse montrant une dilatation du système ventriculaire lors d'une hydrocéphalie tétra ventriculaire. A droite : TDM de contrôle en coupe axiale en fenêtre parenchymateuse 3 ans après une VCS : Evolution favorable marquée par la réapparition des sillons corticaux.



DISCUSSION



I. DÉFINITIONS

L'hydrocéphalie traduit une accumulation excessive du LCR à l'intérieur des ventricules. Elle est due à une perturbation soit de la production, de la circulation ou de la résorption du LCR [11].

L'HPN est l'une des rares causes de démence curable. Elle a été décrite en 1965 par HAKIM et ADAMS [2] et est caractérisée par une triade clinique classique (troubles de la marche, démence et troubles sphinctériens) et une dilatation ventriculaire à l'encéphalographie gazeuse. De début insidieux et d'aggravation progressive, ces symptômes sont peu spécifiques et rendent difficile le diagnostic. L'évolution naturelle de la maladie sans traitement est l'aggravation des troubles de la marche et de l'équilibre ainsi que des troubles cognitifs, d'où l'importance d'un diagnostic le plus précoce possible [12]. BRET et CHAZAL [4,13] après analyse du concept d'HPN ont proposé ce qui suit :

- ✓ Substituer au terme d'HPN celui d'hydrocéphalie chronique (plus adapté au profil manométrique des patients).
- ✓ Écarter les concepts d'hydrocéphalies communicantes et non communicantes car inadaptés aux données contemporaines de l'imagerie et de la physiopathologie.
- ✓ La normalité de la pression du LCR n'est pas exigée pour porter le diagnostic d'HPN.
- ✓ Les termes de démence "curable" et "réversible" sont inadéquats pour désigner les altérations mentales dans l'HPN.

II. RAPPEL ANATOMIQUE [14,15]

Chaque hémisphère cérébral est creusé d'une cavité, le ventricule latéral, communique de chaque côté avec un ventricule médian, le 3ème ventricule. Ce dernier se continue en arrière par l'aqueduc de Sylvius avec le 4ème ventricule.

Les cavités ventriculaires sont entièrement tapissées d'une membrane épendymaire, au contact de laquelle se trouvent les plexus choroïdes, qui sécrètent le LCR.

1. Les ventricules latéraux :

Pairs et symétriques, creusés dans l'épaisseur des hémisphères, ils décrivent chacun une courbe en fer à cheval à concavité antérieure, qui circonscrit la convexité du noyau caudé. Chaque ventricule latéral présente à étudier quatre portions :

- Une branche supérieure horizontale qui s'avance dans le lobe frontal : la corne frontale.
- Une branche inférieure qui s'avance dans le lobe temporal : la corne temporale.
- Un diverticule postérieur qui s'enfonce dans le lobe occipital : la corne occipitale.
- Un segment intermédiaire où se réunissent les 3 cornes : le carrefour ventriculaire.

L'ensemble du ventricule n'est pas orienté dans un plan strictement sagittal, mais disposé dans un plan oblique en dehors et en arrière, de telle sorte que la corne frontale est très proche de la ligne médiane (quelques millimètres) alors que la corne temporale en est distante de 3cm. La capacité moyenne de chaque ventricule est d'environ 10 cm³.

2. Le troisième ventricule (ventricule moyen) :

Le diencéphale est creusé d'une cavité impaire et médiane, situé entre les deux thalamus et communiquant :

- avec les ventricules latéraux par les trous de Monro.
- avec le V4 par l'aqueduc de Sylvius.

Sa forme est celle d'un entonnoir aplati transversalement, à base supérieure et à sommet inférieur, sa cavité est très réduite, traversée par la commissure grise, ne contient que 3 à 5 cc de LCR. Ses dimensions moyennes sont les suivantes : longueur = 3cm, hauteur = 2.5cm, largeur = 0.5cm. On lui décrit 4 parois : Deux latérales, une supérieure ou toit, une inférieure ou plancher, et deux bords : antérieur et postérieur.

3. Le quatrième ventricule :

Le V4 représente la dilatation du canal épendymaire de la vésicule cérébrale postérieure. C'est-à-dire qu'il répondra en bas au bulbe, en haut à la protubérance et dans l'ensemble au cervelet en arrière. Il faut lui décrire une paroi antérieure ou plancher, une paroi postérieure ou toit, quatre bords et quatre angles qui sont supérieur, inférieur, et latéraux.

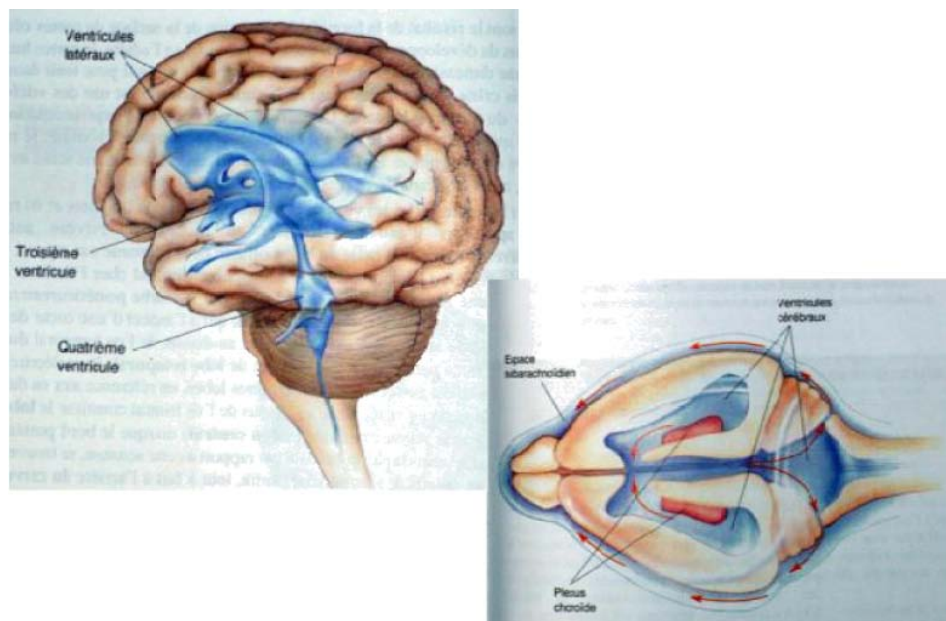


Figure 20 : les Ventricules cérébraux

III. EMBRYOLOGIE [16]

Les plexus choroïdes forment l'une des interfaces entre le sang et le système nerveux central qui contrôlent l'environnement interne du cerveau. Ils apparaissent très tôt au cours du développement cérébral et s'évaginent en quatre zones du tube neural dans les trois types de ventricules.

L'origine embryonnaire des plexus choroïdes est double, étant formés pour partie par les cellules neuroectodermiques qui bordent le neurocèle mais également par des cellules du mésoderme sous jacent rapidement après fermeture de la gouttière neurale en tube neural. Certaines régions du neuroectoderme s'amincissent et sont projetées à l'intérieur des cavités cérébrales (futurs ventricules), sous la poussée de replis conjonctivo-vasculaires (pie-mérien ainsi qu'arachnoïdien dans le cas des plexus choroïdes du 3ème ventricule et des ventricules latéraux).

Au cours du développement embryonnaire, ces structures bourgeonnent dans la lumière des ventricules en de multiples villosités et adoptent un aspect papillaire très ramifié. Elles sont finalement constituées d'un épithélium simple externe d'origine ectodermique entourant un stroma conjonctif lâche et vascularisé d'origine leptoméningiale.

IV. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

1. Sécrétion :

Le LCS est sécrété dès le troisième mois du développement intra-utérin. Il s'agit d'une sécrétion active, nécessitant la pompe (Na^+/K^+ , ATPase) [17]. De façon globale, la sécrétion du LCR se fait dans les proportions suivantes : [18]

- 30% sont sécrétés par les plexus choroïdes
- 30% sont sécrétés par le revêtement épendymaire des ventricules
- 20% par les espaces sous arachnoïdiens intracrâniens
- 20% par les espaces sous arachnoïdiens spinaux

Le débit de sécrétion est estimé à environ 20 ml/h, soit 500 ml/24h chez l'adulte [19,20], mais il varie en fonction de l'âge. Cette sécrétion est continue. Le volume total de LCS chez l'adulte est de 150 ml dont 25 ml dans les ventricules et 125 ml dans l'espace sous-arachnoïdien spinal [19,21].

2. Circulation [16] :

Des sites de production, le LCS circule depuis les ventricules cérébraux vers les sites de résorption selon une cinétique accentuée par augmentation de la pression veineuse, par la toux ou la manoeuvre de Valsalva. Cette circulation est influencée par la position du corps, mais aussi par la diastole et la systole cardiaques (pouls vasculaire).

3. Résorption [16] :

La résorption du LCR se fait principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni). Une fois dans les espaces sous arachnoïdiens péri-cérébraux, le LCR est drainé par l'intermédiaire de grosses veines vers le sinus longitudinal supérieur où se trouve la majeure partie des granulations assurant sa résorption. Il s'agit d'un phénomène hydrostatique dépendant du gradient de pression entre la pression du LCR dans l'espace sous arachnoïdien et la pression veineuse cérébrale. La pression au niveau du sinus veineux intracrânien est d'environ 5 mmHg chez l'adulte en décubitus dorsal. Elle est donc par définition toujours légèrement inférieure à la pression du LCR (12 ± 2 mmHg).

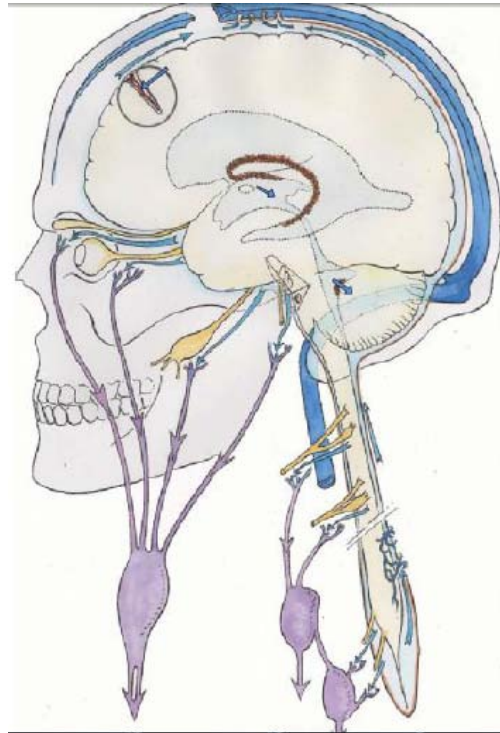


Figure 21 : Synopsis représentant les voies de « sécrétion-circulation-résorption » du liquide cébrospinal [21].

V. PHYSIOPATHOLOGIE

A l'état normal, il existe un équilibre des pressions et des volumes intracrâniens, une pression régnant aux interfaces ventricules-parenchyme espaces sous-arachnoïdiens-veines, à une faible différence près au profit des veines corticales traversant l'espace sous arachnoïdien pour se jeter dans les sinus veineux de la dure-mère. Ces différents secteurs conservent leurs rapports volumétriques constants tant que cette pression commune (quel que soit son niveau) reste également répartie entre eux [22].

La physiopathologie est encore mal comprise [23], une base rationnelle pour le diagnostic et le traitement de cette maladie doit reposer sur une compréhension adéquate de la physiopathologie sous-jacente [24].

De nombreux changements physiologiques ont été observés dans ce processus pathologique, la dilatation ventriculaire étant la plus évidente. Les autres changements observés sont :

- Une augmentation de la résistance à la réabsorption du LCR [25].
- Une altération du site de réabsorption du LCR [26,27].

- L'écoulement du LCR hyperdynamique au niveau de l'aqueduc [28].
- Une compliance réduite de l'espace sous-arachnoïdien [29,30].
- Une pression normale du LCR mais une augmentation de la pression différentielle du LCR (6 -8 fois normal) [31].
- Une réduction globale du flux sanguin cérébral [32].

Toute théorie de la causalité devrait pouvoir relier tous ces résultats hétérogènes. Un grand nombre de théories actuelles d'HPN prennent la constatation d'une réduction globale du flux sanguin cérébral comme point de départ pour la physiopathologie de cette maladie. Les études de nombreux groupes ont montré une réduction globale du flux sanguin cérébral dans l'HPN [32]. La plupart des théories populaires interprètent la réduction du flux sanguin cérébral constaté chez les HPN comme secondaire au degré de la dilatation ventriculaire [32]. Cependant, la littérature indique que, alors que certaines études suggéraient une corrélation directe entre le flux sanguin cérébral réduit et la taille ventriculaire, [33,34] d'autres ont réfuté cette conclusion [35,36]. Mathew et al. [37] ont suggéré que la dilatation du système ventriculaire étend les artères cérébrales antérieures sur le corps calleux, réduisant ainsi le débit. Il a également été suggéré que la dilatation ventriculaire augmente la pression intra-parenchymateuse et comprime directement le lit capillaire ou le drainage veineux [38].

En inversant les causes et les effets, d'autres [24] ont mis en évidence le fait que la maladie vasculaire associée à l'ischémie provoque réellement la dilatation ventriculaire en endommageant la substance blanche profonde. Il a été rapporté qu'une ischémie pourrait exister dans la substance blanche profonde dans l'HPN, entre la limite qui sépare les perforantes de l'artère cérébrale moyenne et les branches de la médullaire profonde [37], ce qui entraîne une perte de tissu. Une autre théorie suggère : « Avec le vieillissement, les artérioles de la substance blanche profonde se ferment, conduisant à une ischémie profonde de la substance blanche, qui est noté avec une plus grande fréquence chez les patients atteints d'HPN. Si le flux de sang artériel est diminué, il y aura moins de veines dans la circulation sanguine, et par conséquent moins de résorption de LCR via la voie transparenchymateuse / transveineuse [38] ». Enfin, il a également été suggéré que l'ischémie est un épiphénomène secondaire à la stagnation des peptides vasoactifs (la stagnation se produit dans le liquide céphalorachidien / liquide interstitiel et que les

peptides sont réabsorbés dans la substance blanche profonde) et qu'ils peuvent interférer avec la réactivité cérébro-vasculaire [39].

Le problème de placer l'ischémie au centre de la cause de l'HPN est que tous les patients ne sont pas atteints d'ischémie. Owler et al. [40], en utilisant des données d'imagerie par résonance magnétique et des images obtenues par tomographie par émission de positrons, ont constaté que le flux sanguin cérébral chez les patients atteints d'HPN était de $24,8 \pm 4,3$ mL / 100 g / min, avec des contrôles présentant un débit global de $30,5 \pm 5,2$ ml / 100 g / min. Malgré la réduction de 19% de la moyenne du flux sanguin cérébral notée dans l'HPN, il apparaît que les données du Sd de l'HPN sont suffisamment larges pour placer théoriquement 16% des patients atteints d'HPN dans la fourchette normale. Cette découverte met en doute l'ischémie obligatoire dans l'HPN. L'ischémie ne fournit pas non plus d'explication pour les découvertes de la dynamique dans l'HPN. Il a été démontré que l'hydrodynamique dans l'HPN impliquait une réduction de la compliance de l'espace sous-arachnoïdien, le cerveau et l'arbre artériel. [41] La compliance réduite dirige une plus grande proportion de ce qui serait autrement une pulsation artérielle totale réduite vers les ventricules, ce qui augmente le volume systolique de l'aqueduc [41].

✓ L'ischémie et l'HPN :

Il existe une forte corrélation entre la découverte d'un faible débit sanguin et l'HPN [32]. Est-il une cause, un effet, ou bien un épiphénomène ?

Une revue de la littérature sur l'HPN et le flux sanguin cérébral suggérerait qu'environ 16% des patients atteints d'HPN ont un flux sanguin supérieur à la normale. Si l'on pouvait suggérer que l'ischémie est la cause d'HPN, on pourrait alors faire 3 prédictions [24] :

1) Les patients à faible débit auraient de meilleure chance d'amélioration en post-dérivation.

2) Les patients ayant un flux augmenté auraient peu de possibilités d'augmenter leur flux et, par conséquent, ont moins de chance d'amélioration.

3) Une modification du débit sanguin après une intervention chirurgicale serait en corrélation avec l'amélioration globale des symptômes.

Ces 3 prédictions sont toutes fausses. Dans l'étude faite par Bateman [24], les patients présentant un débit élevé étaient surreprésentés parmi les patients chez qui on a posé une dérivation (25% versus 15%). Ceci est probablement basé sur une estimation plus basse du fardeau de l'atrophie sur l'imagerie plane chez ceux avec un meilleur flux (c'est-à-dire les patients présentant un débit élevé ne présentent probablement pas d'atrophie significative ou maladie d'Alzheimer). En plus d'être surreprésenté, les patients à haut débit avaient une meilleure réponse à la chirurgie que les patients à faible débit (75% contre 58%). De même, Marmarou [42] a noté une meilleure réponse chez les patients au début de leur maladie qui présentaient probablement moins de comorbidité et, par conséquent, des débits probablement plus élevés. La littérature, cependant, suggère une faible corrélation entre les résultats et un changement du flux en post dérivation. Bien que certaines études aient montré une augmentation du flux sanguin cérébral après le drainage du LCR, des études plus récentes ont constaté qu'il n'y avait aucune preuve concluante d'une augmentation du flux après un drainage du LCR. Par conséquent, cela n'est pas utile pour prédire le résultat [32].

Plutôt que l'ischémie globale, une hypothèse a été émise sur l'ischémie focale (dans les noyaux gris centraux et / ou la substance blanche profonde) qui peut être la cause de l'HPN. Owler et al. [40] ont constaté que même s'il n'y avait pas de différence significative dans les valeurs régionales du flux sanguin cérébral entre les régions de la substance blanche, une étude plus détaillée par le même groupe a montré un flux sanguin cérébral réduit dans la substance blanche profonde adjacente aux ventricules dans l'HPN, qui est revenue à la plage normale avec l'éloignement croissant des ventricules [43]. De même, ils ont noté une réduction significative du flux sanguin cérébral dans le thalamus et les noyaux gris centraux dans l'HPN. Cependant, ils ont noté plus tard : « Que la réduction du flux sanguin cérébral des noyaux gris centraux et du thalamus soit un phénomène primaire ou secondaire à la désafférentation, ceci reste à élucider [40] ». L'étude de Bateman montre que le débit total et le pourcentage de retour provenant du système profond (c'est-à-dire, drainant à la fois les noyaux gris centraux et la substance blanche profonde à travers le sinus droit) sont normaux chez les patients atteints d'HPN ayant un débit élevé, ce qui indique qu'ils n'ont pas d'ischémie profonde. On peut discuter qu'une mesure du flux sanguin total provenant à la fois des noyaux gris centraux et de la substance blanche profonde (flux sinusal droit) peut masquer ou sous-estimer le degré d'ischémie de substance blanche. Pour

que cela se produise, avec un écoulement sinusal normal, il faudrait alors que les noyaux gris centraux soient hyperhémiques pour compenser le déficit du débit de la substance blanche profonde.

Compte tenu des conclusions d'Owler et al. [40], L'hyperhémie des noyaux gris centraux ne semble pas être une hypothèse valable pour un patient atteint d'HPN. Il a été démontré que l'ischémie qui survient chez les patients atteints d'HPN est probablement secondaire à la réduction des besoins en nutriments due à la désafférentation et à la réduction de l'activité neuronale plutôt qu'à l'événement primaire. Dans le cerveau humain normal, le flux sanguin cérébral régional est étroitement lié à l'utilisation d'oxygène cérébral régional. La fraction de l'oxygène artériel extraite par la substance blanche et la substance grise est semblable et correspond normalement à environ 40%. Brooks et al [44] ont étudié la fraction de l'oxygène artériel extraite chez les patients atteints d'HPN et ont constaté que la réduction du flux sanguin cérébral constaté chez les patients atteints d'HPN était directement liée à l'exigence en oxygène, ce qui donnait une extraction d'oxygène normale de 40%. Cela impliquait pour les auteurs que la diminution du flux sanguin cérébral observé dans l'HPN était le résultat d'une perte neuronale ou d'un hypo métabolisme neuronal plutôt que la cause de la perte de neurones ou de l'hypo métabolisme.

✓ La compliance et l'HPN :

Les patients atteints d'HPN avec un haut débit ne souffrent pas d'ischémie. Cependant, il reste des preuves d'un changement hémodynamique veineux superficiel. Des études antérieures d'HPN associée à une ischémie ont montré une réduction de 50% de la compliance veineuse et une augmentation de 28% du débit sanguin du sinus sagittal (mais aucun changement dans le débit sanguin du sinus droit) après une chirurgie de dérivation [29]. De manière similaire, cette étude d'HPN avec un débit élevé montre une réduction de 50% de la compliance du sinus sagittal et des altérations du débit sanguin veineux superficiel mais non profond. La compliance d'un vaisseau peut être mesurée de manière non invasive.

La vitesse de l'onde de pouls est inversement proportionnelle à la compliance du vaisseau traversé. Le temps nécessaire à une onde pulsatoire pour passer du côté artériel au côté veineux mesure la compliance entre ces 2 sites. Il est à noter que la compliance est réduite de 50% dans

l'HPN par rapport aux valeurs normales. Étant donné que 80% de la compliance vasculaire se situe du côté veineux de l'arbre vasculaire [45], la compliance réduite notée doit provenir principalement du côté veineux.

Pour MILLER et al. [46], la défaillance de la résorption du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes serait un mécanisme possible de l'HPN idiopathique. Ce qui entraîne une stase de LCR, mais ne produit pas un gradient de pression entre les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens (ce gradient étant indispensable pour la dilatation ventriculaire). Selon KITAGAKI et al. [47], l'explication possible à ce profil de l'hydrodynamique du LCR serait que le site de détérioration du flux du LCR est situé dans les espaces sous-arachnoïdiens au-dessus de la convexité et de la surface d'hémisphère médian. L'existence d'épisodes méningés infectieux et hémorragiques, ou d'une altération par le vieillissement des leptoméniges et du système villositaire ont également été incriminés dans la genèse de l'HPN idiopathique. Il est probable également que l'HPN idiopathique fasse intervenir des altérations du parenchyme cérébral, engendrées par divers processus acquis (hypertension artérielle, encéphalopathies dégénératives, maladie d'Alzheimer...) et susceptibles de modifier ses propriétés viscoélastiques et son comportement. Pour certains auteurs, l'HPN idiopathique n'est primitive qu'en apparence.

Enfin, l'HPN est un sujet compliqué qui nécessite beaucoup de recherche dans le futur pour mieux comprendre cette pathologie.

VI. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

D'après les travaux consacrés à l'étude des pièces nécropsiques ou à l'examen des prélèvements biopsiques, on distingue différentes sortes de lésions : [22]

- Les lésions non spécifiques c'est-à-dire communes à beaucoup d'hydrocéphalies de causes variées.
- Les lésions spécifiques d'une autre pathologie, rencontrées en coïncidence fortuite ou étiologique avec les précédentes.

1. LÉSIONS NON SPÉCIFIQUES :

Pour CHAZAL [13], ces lésions paraissent plutôt secondaires à la dilatation ventriculaire, et peuvent s'observer dans n'importe quelle hydrocéphalie. Elles posent le problème de leur relation (cause ou conséquence ?) avec l'hydrocéphalie.

1.1 Modifications des leptoméninges :

Elles sont les plus constamment notées. Il s'agit d'un épaissement simplement opalescent ou véritablement fibreux des méninges. Cependant, cette fibrose n'entraîne pas toujours une obstruction complète des espaces sous arachnoïdiens [48,49]. Les leptoméninges sont parfois normales [50].

1.2 Modifications des villosités arachnoïdiennes :

Les villosités arachnoïdiennes sont notées normales par EARNEST [50]. DE LAND [48] y démontre une hyperplasie méningothéliale, avec une inflammation chronique, une fibrose, surtout dans la région du sinus longitudinal supérieur. AKAI et al. [51] rapportent dans 4 sur 7 de leurs cas, une diminution (surtout dans la région du sinus longitudinal supérieur) et une hyalinisation des granulations arachnoïdiennes, ainsi que des altérations de leur endothélium de surface et quelque fois une hyperplasie méningothéliomateuse. La fibrose arachnoïdienne entraînait une obstruction partielle des espaces sous arachnoïdiens dans les 7 cas.

Cependant, même dans les études autopsiques argumentées par DI ROCCO et al. [49], il est difficile de savoir si cette fibrose interfère de façon significative avec le flux du LCR. Ainsi, l'hypothèse selon laquelle l'HPN résulterait d'une défaillance de résorption du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes a été qualifiée de "mythe" [52].

1.3 Modifications des plexus choroïdes :

Elles sont incidemment notées, de valeur douteuse : fibrose, altérations régressives épithéliales [53]. Les plexus choroïdes modifient leur activité sécrétoire par diminution des récepteurs du facteur atrial natriurétique (ANF) [2].

1.4 Altérations du complexe épendyme-glie sous-épendymaire : [53]

Elles sont fréquemment notées. Il s'agit de lésions dégénératives de l'épithélium épendymaire, avec fréquemment rupture de celui-ci et prolifération gliale sous-épendymaire en granulations ou en coussinets et renfermant parfois des pseudorosettes épendymaires. Ces proliférations gliales peuvent parfois créer une sténose de l'aqueduc.

1.5 Modifications de la substance blanche périventriculaire :

Elles ont acquis un regain d'intérêt depuis leurs confrontations aux images TDM et IRM. Elles sont aussi notées par DI ROCCO [49] et NEWTON [54] qui lui, les considère comme secondaires à des lésions vasculaires. La substance blanche périventriculaire est le siège d'un éclaircissement par élargissement des espaces intercellulaires, enrichi dans les cas évolués d'une gliose et d'une raréfaction du lit vasculaire.

En microscopie électronique, les gaines de myéline apparaissent dissociées par des espaces liquidiens contenant par endroits des gliofilaments [13].

2. LÉSIONS SPÉCIFIQUES D'UNE AUTRE PATHOLOGIE :

Elles sont fréquentes chez les sujets porteurs d'une HPN idiopathique. Ces lésions posent le problème de l'association fortuite ou de la relation étiologique avec le syndrome d'HPN.

Ces lésions sont rapportées par plusieurs études [51, 55, 56, 49, 50, 57, 58]. BECH rapporte sur 27 biopsies leur présence dans 14 biopsies. Selon BECH [55] DEL BIGIO [56] il n'existe aucune relation entre la présence de ces lésions et le succès de la dérivation.

2.1 Lésions dégénératives du cortex :

La constatation la plus importante est la présence dans le cortex de lésions de la démence sénile de type Alzheimer, c'est-à-dire un grand nombre de plaques séniles et une dégénérescence des neurofibrilles (Tableau V).

Tableau V : Critères des vérifications neuropathologiques de la maladie d'Alzheimer sur la base du nombre minimum de plaques selon les différents groupes d'âges [57].

Age (années)	Nombre de plaques dans la MA	Nombre de plaques suggérant la MA
< 50	> 2-5	1-2
< 66	> 10	5-10
< 76	> 15	10-15

2.2 Lésions vasculaires sous-corticales :

Certains auteurs rapportent qu'elles sont dues à la pathologie cérébrovasculaire hypertensive [51, 55, 49, 50]. Il s'agit d'altérations des vaisseaux eux-mêmes et de lésions parenchymateuses secondaires à celles-ci. Les altérations vasculaires pariétales sont à type d'artériosclérose, de sclérohyalinose des vaisseaux parenchymateux. Les lésions parenchymateuses secondaires sont à type d'infarctus et lacunes sous-corticales de tailles et d'extensions variables.

La fréquence de ces lésions spécifiques sur les biopsies amène à s'interroger sur leur rôle dans la pathogénie du syndrome d'HPN idiopathique, rôle qui pourrait s'exercer par le biais des modifications des propriétés viscoélastiques du parenchyme [13].

VII. ÉPIDÉMIOLOGIE

1. Fréquence :

L'HPN est généralement considérée comme une maladie rare avec une incidence rapportée de 0,5 à 1,2 patients par 100 000 habitants et par an dans des études hospitalières menées aux Pays-Bas [10], en Allemagne [59], en Suède [60], en Norvège [61] et aux États-Unis [62]. Au Japon, une incidence de 1,2 / 1000 habitants / an d'HPN possible a été rapportée chez les habitants âgés de 70 ans et plus [63] (Tableau 6).

Contrairement aux études réalisées en milieu hospitalier, une étude norvégienne sur l'Institut national des maladies infectieuses chez une population définie a signalé une incidence d'au moins 5,5 pour 100 000 habitants par an en Norvège, ce qui indique que l'HPN peut être une pathologie sous-diagnostiquée ou sous-traitée [64].

Il est intéressant de noter qu'une étude portant sur la démence basée sur la population de 5 ans aux Etats Unis d'Amérique n'a rapporté aucun cas d'HPN parmi 560 patients atteints de démence non dégénérative et non vasculaire [65].

Une autre étude, faite en Finlande par Pyykkö [66], sur une période allant de 1993 jusqu'à 2010 et avec 283 patients, a rapporté une incidence cumulative de l'HPN qui variait de 0,8 à 4,5 cas pour 100 000 habitants et par an, avec une incidence moyenne dans la population totale de 1,84 / 100 000 / an. L'incidence était corrélée à la proportion croissante d'habitants âgés de 70 ans et plus dans la population et à l'année du diagnostic. Chez les personnes âgées de 70 ans et plus l'incidence était nettement plus élevée de 14,65 / 100 000 / an. L'incidence de l'HPN a augmenté au cours de la période de recrutement (1993–2010), tant dans la population totale que chez les personnes âgées, peut-être en raison d'une meilleure reconnaissance de la maladie chez les médecins généralistes et les spécialistes.

Les chiffres d'incidence que nous avons trouvés dans les études en population [63,64] sont plus élevés que ceux rapportés dans les études en milieu hospitalier [10,62]. L'incidence réelle de l'HPN est probablement sous-estimée en milieu hospitalier. Cependant, le diagnostic de l'HPN n'est pas simple et nous avons donc besoin d'études en milieu hospitalier, où nous pouvons évaluer avec précision le diagnostic final.

Le tableau VI présente l'incidence des HPN dans différentes séries de la littérature.

Tableau VI : Incidence de l'HPN selon la littérature.

Auteurs	Pays	Incidence
Vanneste et al. 1992 [10]	Pays bas	0,5/100 000/an
Krauss et Halve 2004 [59]	Allemagne	1,2/100 000/an
Tisell et al. 2005 [60]	Suède	0,9/100 000/an
Knopman et al. 2006 [65]	Etats unis	0,5/100 000/no
Brean et Eide 2008 [64]	Norvège	0

Brean et al. 2009 [61]	Norvège	5,5/100 000/an
Klassen et Ahlskog 2011 [62]	Etats unis	1,1/100 000/an
Iseki et al. 2014 [63]	Japan	1,2/100 000/an
Pyykkö et al. 2018 [66]	Finlande	1,2*/1 000/an

*incidence chez les habitants âgés de 70ans et plus.

Dans notre série, nous avons colligé 13 cas sur une période de 9 ans. La fréquence annuelle d'admission de nos patients était de 1.44 patient par an.

2. L'âge :

L'HPN est une affection qui touche le sujet âgé, dans notre série la moyenne d'âge de nos patients était de 63,77 ans, avec des extrêmes allant de 54ans à 78ans. La moyenne d'âge des hommes était de 63 ans et celle des femmes était de 65ans. Ces résultats sont concordants avec les données de l'étude effectuée par Algin [67] chez 36 patients âgés en moyenne de 63 ans (intervalle : 40 à 78) sur une période s'étalant de mars 2006 à décembre 2008.

Anthony Marmarou [68], a rapporté son expérience sur une série de 51 patients âgés en moyenne de 74.9 ans (extrêmes de 59 à 89 ans), avec un âge moyen des femmes de 75,2 ans (extrêmes : 61 et 85 ans), et celui des hommes de 74,6 ans (extrêmes : 59 à 89 ans).

Une autre étude effectuée par Hertel [69], sur une période de deux ans entre 1998 et 2000, la série était composée de 27 patients d'un âge moyen de 69,2 ans (extrêmes : 39 et 82 ans).

Tableau VII : L'âge moyen selon la littérature.

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (an)	Ages extrêmes (an)
Marmarou et al. Etats-unis [68]	151	74,9	59-89
Ishii et al. Japon [70]	34	76	-
Hertel et al. Allemagne [69]	27	69,2	39-82

Woodworth Etats unis [71]	51	75	–
Algin et al. Turquie [67]	36	63	40–78
Klassen et al. Etats-unis [62]	41	78,5	66–85
Pyykkö et al. Finlande [66]	283	73,28	43–87
Notre série	13	63,77	54–78

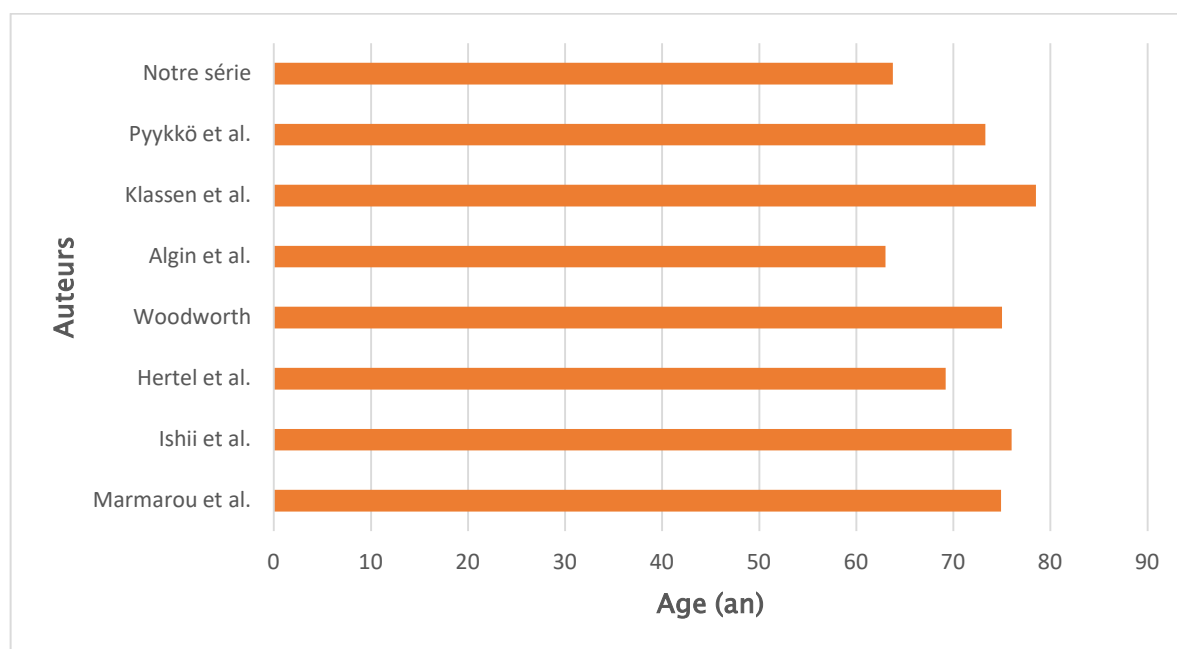


Figure 22 : L'âge moyen selon la littérature.

3. Le sexe :

A côté de l'âge, la prise en compte du sexe a un apport important dans le diagnostic de l'HPN. Dans le tableau ci-dessous, nous avons regroupé les données de la littérature concernant la répartition des malades selon le sexe dans différentes séries internationales.

Tableau VIII : Répartition des patients selon le sexe dans la littérature.

Auteurs	Hommes (%)	Femmes (%)	Sexe ratio
Marmarou et al. Etats-unis [68]	49	51	0,96
Ishii et al. Japon [70]	53	47	1,12

Hertel et al. Allemagne [69]	55,5	44,5	1,24
Woodworth Etats-Unis [71]	47	53	0,88
Algin et al. Turquie [67]	39	61	0,63
Klassen et al. Etats-Unis [62]	54	46	1,17
Pyykkö et al. Finlande [66]	43,11	56,89	0,75
Notre série	62	38	1,63

On remarque qu'il y a une légère différence entre les nombres des hommes et des femmes rapportés dans les différentes séries. Dans notre travail, nous avons noté une prédominance masculine (62%) avec un sex ratio de 1,63.

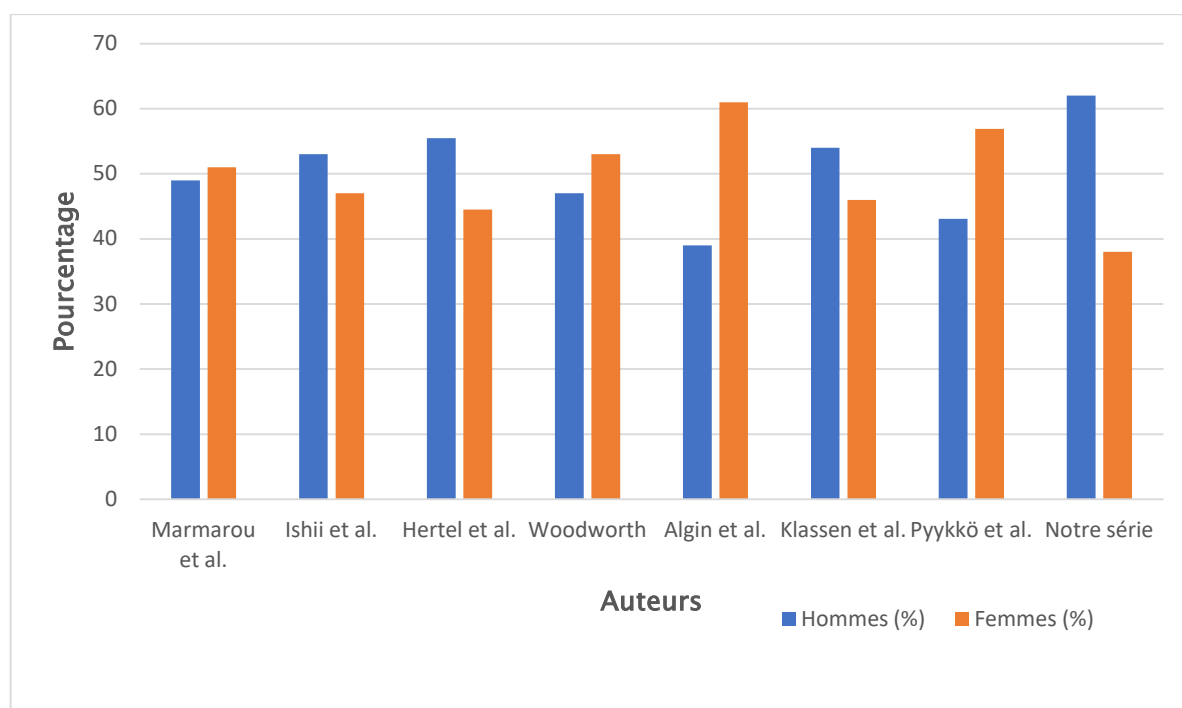


Figure 23 : Répartition selon le sexe dans la littérature.

VIII. CLINIQUE

1. Délai diagnostique :

La durée d'évolution représente un facteur pronostic important jugeant l'évolution en post-opératoire. Une durée d'évolution inférieure à 12 mois est associée à un taux d'amélioration post-chirurgicale favorable.

Selon une étude rapportée par Yamada et al. [72] la durée écoulée depuis la présentation initiale des symptômes de l'HPN peut être le facteur clé de l'évaluation de la précision du test de déplétion du LCR par la PL soustractive. En effet, dans cette étude, le test de déplétion du LCR par la PL soustractive était suffisamment précis pour prédire l'efficacité de la chirurgie en dérivation du LCR, si le patient suspecté de présenter une HPN a fait le test durant les 12 mois qui suivent la présentation initiale de ses symptômes. La durée de la maladie plus courte fournit un échafaudage prometteur pour prédire l'efficacité du shunt par un test de déplétion du LCR par la PL soustractive. Dans cette même étude la moyenne d'évolution de la maladie depuis la présentation initiale des symptômes chez 82 patients était de 24,2 mois.

Dans notre série, la durée d'évolution moyenne est de 14 mois, avec des extrêmes allant de 2 mois à 4 ans.

Dans une autre étude rapportée par Kerstin [12] qui avait pour objectif d'étudier le cours naturel de l'hydrocéphalie à pression normale en comparant les effets de l'attente de plus de 6 mois avant la chirurgie avec ceux observés chez les patients ayant attendu moins de 3 mois, les résultats étaient comme suit : les patients présentant un retard de traitement à l'HPN se sont sensiblement détériorés pendant leur attente d'intervention chirurgicale. L'ampleur du changement après la chirurgie était similaire dans les groupes, mais comme les symptômes des patients atteints de la maladie à retardement s'étaient aggravés en attendant, leur résultat final était nettement plus faible. L'évolution naturelle de l'HPN est la progression des symptômes au fil du temps, avec une aggravation de la marche, de l'équilibre et des symptômes cognitifs. Cette détérioration n'est que partiellement réversible. Pour maximiser les avantages du traitement par shunt, la chirurgie doit être effectuée tôt après le diagnostic.

Le tableau IX : Le délai de diagnostic des HPN dans notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

Auteurs	Délai moyen de diagnostic	Extrêmes
Yamada et al. Japon [72]	24.2 mois	1 mois–10 ans
Kerstin et al. Suède [12]	24 mois	6–30 ans

Sakakibara et al. Japon [73]	27 mois	-
Campos-Juanatey et al. Espagne [74]	24 mois	-
Notre série	14 mois	2 mois- 4 ans

2. Mode de révélation :

De début souvent insidieux et progressif, l'hydrocéphalie chronique de l'adulte se révèle cliniquement par la triade d'ADAMS et HAKIM. Le tableau clinique inaugural peut être de type monosymptomatique, dominé par les troubles de la marche, parfois bisymptomatique voire la triade au complet. Il est généralement admis que le bon pronostic est associé à des paramètres cliniques tels une courte histoire, une triade complète avec les troubles de la marche en premier, et l'absence de démence dans le tableau initial. [22]

Les données de la littérature diffèrent d'une étude à l'autre. Parmi les 58 cas identifiés par Liu et al. [75], 43 patients (74 %) présentaient une triade complète au moment du diagnostic. Kitagaki et al. [48] ont rapporté des chiffres plus élevés (90%), contrairement à Bech et al. [56] qui ont trouvé un pourcentage à seulement 60%.

Dans notre étude, 46% des patients ont présenté la triade au complet au tableau clinique inaugural.

3. Facteurs favorisants :

Dans les antécédents des patients atteints d'HCA on retrouve les maladies cérébrovasculaires avec une fréquence élevée. Leur rôle physiopathologique dans l'évolution de l'hydrocéphalie est mal défini [76].

Il est alors important d'en savoir plus sur les facteurs de risque de la maladie pour comprendre les mécanismes physiopathologiques et suggérer des mesures préventives (concernant les facteurs modifiables) [77].

Parmi les facteurs de risques des maladies cérébrovasculaires les plus souvent rencontrés, on distingue : le diabète sucré, l'hypertension artérielle et les troubles du rythme cardiaque.

Considérés comme des facteurs de mauvais pronostic post opératoire d'après certains, la présence des antécédents cérébrovasculaires n'élimine pas une indication chirurgicale d'après d'autres études [76].

Les accidents ischémiques cérébraux et les facteurs de risques des maladies cérébrovasculaires sont retrouvés avec une fréquence élevée dans le groupe des patients atteints d'hydrocéphalie chronique de l'adulte par rapport au groupe du même âge [30,78]. La fréquence avec laquelle ces facteurs sont rencontrés dans la population d'hydrocéphale chronique diffère selon les études. Pour un seul facteur comme l'hypertension artérielle l'incidence peut varier de 28% jusqu'à 83% [80,78]. L'écart dans les définitions de la pathologie, ainsi que les critères de sélection différents des patients explique cette variation de l'incidence de facteurs de risques selon les études [76].

Dans notre étude la fréquence de l'HTA était de 46% ce qui concorde avec les études faites par Daniel et al. [77] en Suède (42.9%), Eide et al. [80] en Norvège (41.8%), Lisii [76] en France (50%), alors qu'elle était de 83.4% dans la série rapportée par Hanna et al. [81] en Suède.

Nos résultats concernant la fréquence du diabète concordaient avec ceux de la littérature contrairement aux troubles du rythme qui n'étaient présents chez aucun cas dans notre série.

Le tableau X présente la fréquence de ces 3 facteurs de risque dans notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

Tableau X : Fréquence des facteurs de risque de l'HPN dans notre série en comparaison avec les données de la littérature.

Auteurs	HTA	Diabète	Cardiopathie (trouble du rythme)
Daniel et al. Suède [77]	42,90%	13%	18,20%
Eide et al. Norvège [80]	41,80%	69%	41%
Hanna et al. Suède [81]	83,40%	26,80%	45,50%
Lisii France [76]	50%	27,27%	22,72%
Notre série	46%	15%	0%

L'hypertension artérielle, le diabète sucré et les troubles du rythme cardiaque sont les facteurs de risques des maladies cérébrovasculaires les plus fréquents signalés dans la littérature. Toutefois, ces trois facteurs ne sont pas les seuls parmi les risques de la pathologie cérébrovasculaire. D'autres facteurs comme l'obésité, le taux de cholestérol ou les antécédents de tabagisme ne sont pas inclus, leur rôle n'étant pas déterminant dans la pathologie cérébrale (ces facteurs sont liés principalement aux risques de la chirurgie) [79,82].

En dehors de ces facteurs de risques, on rencontre chez les patients atteints d'hydrocéphalie chronique de l'adulte des anomalies de la substance blanche mis en évidence aussi bien au scanner qu'à l'IRM. Les anomalies de la substance blanche se caractérisent le plus souvent par une localisation sous-corticale et périventriculaire dont la relation avec la dilatation ventriculaire a été recherchée à plusieurs reprises [83, 79, 84]. Ces anomalies sont considérées comme des manifestations de l'ischémie cérébrale et portent également la dénomination de leukoaraiose [85]. L'âge est le facteur principal associé aux anomalies de la substance blanche. D'autre part, l'hypertension artérielle, le diabète sucré et les maladies cardiaques sont considérés comme des facteurs de risques additionnels associé à une leukoaraiose. Selon une étude [86], l'incidence des anomalies de la substance blanche profonde et des lésions ischémiques périventriculaires est plus élevée dans le groupe des patients d'HCA que dans le groupe de contrôle du même âge. D'autre part, une corrélation proportionnelle directe entre la gravité des anomalies de la substance blanche, l'âge et la dilatation ventriculaire est mise en évidence dans le groupe de contrôle seul.

La physiopathologie des mécanismes de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte n'est pas bien définie. De ce fait, l'implication physiopathologique des accidents ischémiques et des facteurs de risques des maladies cérébrovasculaires dans cette maladie est difficile à connaître. Deux entités cliniques peuvent être distinguées d'un point de vue étiologique (mais aussi d'après le résultat du traitement par dérivation interne) : d'une part l'hydrocéphalie chronique secondaire dont on connaît la cause et d'autre part l'hydrocéphalie idiopathique, sans cause connue ou sans aucun antécédent retentissant sur l'hydrodynamique du liquide céphalorachidien. Les hydrocéphalies secondaires font suite à des arachnoïdites, méningites, hémorragie sous-arachnoïdienne, traumatismes, tumeurs, mais également à une ectasie ou élongation de l'artère

basilaire. La moyenne d'âge est plus basse pour l'hydrocéphalie secondaire et l'amélioration en post opératoire (au niveau de la marche ainsi que sur le versant intellectuel) est nette [76].

Ces données nous permettent de supposer une possible relation physiopathologique directe entre la compliance vasculaire et les facteurs de risques des maladies cérébrovasculaires. La présence de ces derniers dans les antécédents des patients atteints d'hydrocéphalie chronique de l'adulte s'accompagne d'une diminution de la compliance vasculaire. Le mécanisme à travers lequel ces facteurs vont perturber le bilan hydrodynamique reste à démontrer. Car sous le générique de compliance « cérébrale » remplacée logiquement par celui de « vasculaire », il faudrait spécifier sur quel secteur, artériel ou veineux ont eu lieu en premier les changements pathologiques. Dans l'étude réalisée par Bateman, une diminution de la compliance veineuse dans le territoire du sinus sagittal supérieur et de la circulation veineuse profonde a été mise en évidence par une technique IRM, et notamment par mensuration indirecte du volume systolique et du diamètre des sinus veineux sagittal supérieur et longitudinal inférieur. Il retrouve que les modifications de la compliance ont lieu en premier dans les territoires veineux profonds. Par la même technique il constate que l'accident ischémique cérébral s'accompagne invariablement d'une augmentation de la compliance vasculaire. De cette façon, l'accident ischémique constitué peut diminuer ou même rendre inutiles les résultats du test par les modifications qu'il entraîne au niveau de la compliance vasculaire [30].

Cette étude nous permet d'admettre que les facteurs de risques des maladies cérébrovasculaires (l'hypertension artérielle, le diabète sucré et les troubles du rythme cardiaque) ont une implication physiopathologique dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte. D'autres études sont nécessaires pour connaître le mécanisme exact des changements induits par ces facteurs de risques au niveau de la compliance vasculaire. Ce qui pourrait déterminer les modalités d'un traitement non invasif ainsi qu'une prise en charge prophylactique de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte [76].

4. Les signes d'appel :

La description d'ADAMS et HAKIM est toujours d'actualité. L'association de troubles de la marche, troubles sphinctériens et troubles psycho-intellectuels reste encore de nos jours l'élément diagnostique de base et garde une importance dans la décision de la dérivation [22].

4.1 Les troubles du mouvement [87, 88, 89, 90] :

Il existe une détérioration globale des activités motrices chez les sujets atteints d'HPN. Les troubles de la marche constituent le symptôme le plus fréquent et le plus précoce. Pour certains, leur existence est une condition nécessaire en pratique et parfois suffisante au diagnostic.

Qualifiés d'"apraxie" de la marche, ils sont caractérisés par :

- Une instabilité posturale avec tendance à la rétropulsion.
- Un déficit moteur.
- La difficulté de la station debout simple.

La marche est faite à petits pas, les pieds collants au sol avec un élargissement du polygone de sustentation. Le déclenchement de la marche est laborieux, s'accompagne parfois d'un véritable piétinement sur place. Dans les cas évolués, la marche devient impossible. Les difficultés peuvent s'atténuer lorsque le sujet dispose d'un appui (marche avec canne ou en tandem) ou s'aggraver à l'occasion d'une émotion ou de conditions particulières (marche en côte, montée d'escaliers). Le demi-tour sur ordre est décomposé par à-coups successifs, se faisant avec retard et précaution. Ces troubles sont d'origine sous-corticale.

Dans notre étude nous avons retrouvé des résultats approximativement similaires à ceux soulignés dans la littérature. Nous rapportons 92.3% des patients qui présentaient des troubles de la marche. Nos travaux ont souligné que les troubles de la marche viennent en première position en terme de fréquence.

Dans la série de Liu et al. [75] les troubles de la marche étaient notés dans 100 % des cas. Dans une autre série de 28 cas de Chiari d'HPN, Bech et al. [56] ont noté que les troubles de la marche étaient présents chez 82.14% des patients au moment du diagnostic.

Selon Godersky [91], les troubles de la marche sont dus à la compression des fibres de la voie pyramidale par la dilatation ventriculaire ce qui explique que ces troubles constituent habituellement le premier symptôme à apparaître et aussi les premiers à s'améliorer après dérivation du LCR.

L'importance du trouble moteur contraste avec la pauvreté de l'examen clinique qui ne décèle ni déficit moteur, ni atteinte pyramidale ou signe cérébelleux. Tout au plus, des signes

d'irritation pyramidale et une libération des réflexes archaïques peuvent se rencontrer [92]. Il existe parfois un syndrome akinéto-hypertonique pouvant poser le problème de diagnostic différentiel avec la maladie de Parkinson. Cependant la différence entre les tableaux cliniques (caractère symétrique de l'atteinte, prédominance des troubles moteurs aux membres inférieurs et instabilité posturale dans l'HPN) ne permet pas de parler de maladie de Parkinson [93].

Plusieurs séries rapportent l'association HPN-syndrome parkinsonien sans vraiment pouvoir conclure. La distinction clinique entre l'HPN et la maladie de Parkinson est difficile à effectuer. Quelques vrais parkinsoniens ont dû subir des dérivations abusives [13].

Les troubles de la marche peuvent aussi parfois prendre le masque d'une claudication intermittente ou se manifester par des chutes isolées [22].

4.2 Les troubles sphinctériens :

Les aspects cliniques des troubles vésicosphinctériens dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte ont fait l'objet d'une mise au point récente dans les recommandations 2013 de l'International Continence Society [94]. Ceux-ci sont avant tout représentés par un syndrome d'hyperactivité vésicale, avec ou sans incontinence urinaire. La première étude insistant sur la cause neurologique de l'incontinence urinaire dans l'HPN est une étude américaine datant de 1975, qui concluait pour la première fois que les troubles vésico-sphinctériens, fréquents dans cette pathologie, ne sont pas uniquement liés aux troubles de la marche et à la démence, mais sont bien le fait d'une anomalie spécifique du fonctionnement cérébral [95].

L'urgenturie voire l'incontinence urinaire sont précoces dans l'évolution de la maladie et les patients se plaignent de ces symptômes : l'indifférence est plutôt en faveur d'une démence autre, vasculaire ou Alzheimer [96, 97,73]. L'incontinence fécale est extrêmement rare dans l'HPN et doit faire rechercher d'autres diagnostics [98].

L'étude de Krauss et al. [98], menée en 2008 sur une cohorte de 65 patients atteints d'HPN, a mis en évidence une atteinte vésico-sphinctérienne chez 83 % des patients, minime pour 28 %, modérée pour 37 % et une incontinence urinaire majeure pour 18% d'entre eux.

Sakakibara et al. [73] ont inclus, au cours d'une étude menée en 2008, 42 patients

présentant une HPN idiopathique clinique avec dilatation ventriculaire et mesure invasive de pression du LCR normale. 93% des patients présentaient des troubles vésico-sphinctériens. Les symptômes en lien avec la phase de remplissage concernaient 93 % des patients, ceux en lien avec la phase de vidange 71%. L'HAV sans incontinence était plus fréquente (64 %) qu'avec incontinence urinaire (57 %). 50% des patients rapportaient une dysurie et 29 % une sensation de miction incomplète.

Dans notre série, l'incontinence urinaire était présente chez 11 patients. En comparant nos résultats avec ceux trouvés dans la littérature, on constate que le pourcentage des cas d'incontinence urinaire enregistré dans notre travail est élevé (85%) rejoignant les séries des références suivantes : [48, 99].

4.3 Les troubles intellectuels et psychiques [100, 13, 101]:

Les troubles intellectuels et psychiques dans l'HPN sont souvent légers ou à un degré modéré mais peuvent évoluer progressivement et dominer le tableau clinique. La détérioration intellectuelle est qualifiée par certains auteurs de « démence curable » par rapport aux autres états démentiels type Alzheimer ou artériopathique.

Il s'agit d'une démence de type sous-corticale sans aphasie, apraxie ou agnosie. Le tableau neuropsychologique est celui d'une altération frontale.

Dans notre étude la démence était présente chez 61.5% des cas, ce qui rejoint les résultats de Bech et al. [56] qui avaient rapporté un chiffre de 75%. Cependant, Kitagaki et al. [48], Krauss et al. [99] et Liu et al. [75] retrouvaient des chiffres supérieurs avec respectivement 100%, 97.29% et 89.65%.

De Mol [102] rapporte des troubles mentaux dans la plupart des cas suggérant un syndrome frontal : troubles de l'attention, de la mémoire, de l'écriture, du calcul, des praxies constructives, une bradypsychie, un apragmatisme, une anosognosie, des troubles de la lecture, de l'expression verbale, une indifférence émotionnelle. L'entourage du sujet constate une apathie, un désintérêt, une léthargie.

Souvent complexes, les tests de psychométrie requièrent une attention prolongée que la plupart des sujets atteints d'HPN ne peuvent soutenir. La démarche peut être simplifiée par

l'utilisation de subtests ou d'un questionnaire détaillé dont l'exemple le plus connu est le « minimal state » de Folstein. Les tests psychotechniques montrent que les activités non verbales (dessiner, copier, puzzle, bandes dessinées) sont plus atteintes que les activités verbales. Les réponses verbales sont courtes et incomplètes.

La détérioration intellectuelle globale est de mauvais pronostic et doit faire douter du diagnostic quand elle est prédominante ou inaugurale.

Golomb [103] évoque la possibilité de la présence concomitante de la maladie d'Alzheimer quand la démence prédomine dans le tableau clinique. Dans les formes très évoluées, un tableau clinique proche du mutisme kinétique domine la symptomatologie avec installation inexorable d'une somnolence de plus en plus profonde confinant au coma accompagné de troubles respiratoires. L'HPN peut se révéler dans certains cas par des signes dépressifs et masquer l'évolution de la maladie.

Dans le cas de l'HPN idiopathique, il convient de rappeler l'âge avancé des sujets et les phénomènes propres au vieillissement cérébral dont il est difficile de fixer les limites pathologiques.

Une altération légère de la mémoire, une tendance dépressive peuvent aussi bien caractériser un fléchissement lié à la vieillesse que les prémices d'une démence, supposée dans cette tranche d'âge et par ordre de fréquence de type Alzheimer ou artériopathique, sans cependant exclure l'HPN.

Le tableau XI présente les éléments de la triade clinique de l'HPN dans notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

Tableau XI : Triade clinique de l'HPN dans notre série en comparaison avec les séries de la littérature.

Série	Nombre de cas	Troubles de la marche (%)	Incontinence urinaire (%)	Démence (%)	Triade complète
Bech et al. [56]	28	82,14	60,71	75	60%
Kitagaki et al. [48]	11	100	90,9	100	90%

Krauss et al. [99]	37	100	81,08	97,29	78%
Liu et al. [75]	58	100	74,13	89,65	74%
Notre série	13	92,3	85	61,5	46%

4.4 Autres :

Certains troubles peuvent être observés, habituellement rapportés aux hydrocéphalies à haute pression : céphalées, macrocéphalie, épilepsie, troubles endocriniens, rhinorrhées de LCS [104].

Dans notre série, on a noté 6 cas de céphalées ce qui représente 46% des patients. Cependant, Liu et al. [75] ont rapporté une fréquence beaucoup moins importante des patients ayant des céphalées soit 10.34 % des cas. Les vertiges étaient également enregistrés dans cette même série chez 7 patients soit 12,06 % des cas.

Ces observations pourraient confirmer que l'HPN ne constitue qu'un stade évolutif intermédiaire entre hydrocéphalie à haute pression et hydrocéphalie chronique. Les formes familiales sont très rarement observées [22].

IX. PARACLINIQUE

1. Imagerie :

L'imagerie a désormais une place prépondérante pour le diagnostic et le suivi des patients présentant une hydrocéphalie [105]. Le diagnostic radiologique de l'HPN est souvent difficile à différencier du vieillissement normal et de la démence vasculaire, dans lesquels l'atrophie cérébrale avec dilatation ventriculaire sont présents. Plusieurs paramètres quantitatifs ont été suggérés comme prédictifs de la réponse à la dérivation [106].

1.1 L'IRM :

L'un des principaux défis de l'HPN consiste à établir des outils pertinents pour confirmer un diagnostic clinique. Plusieurs études sont basées sur des tests invasifs. L'IRM a l'avantage de ne

pas avoir de morbidité et peut servir d'évaluation initiale avant d'autres explorations plus invasives [106].

Même si aucune étude n'a comparé la performance pour le diagnostic d'HPN, du scanner cérébral par rapport à l'imagerie cérébrale par résonance magnétique, ce dernier est l'examen d'imagerie clé pour renforcer le diagnostic d'HPN et éliminer certains diagnostics différentiels [107].

Grâce à ses nombreuses séquences disponibles, l'IRM permet d'étudier la morphologie du système ventriculaire, de caractériser les flux de liquide cébrospinal (LCS) ou encore d'apprécier la répartition du LCS ventriculaire et péri-cérébral. Cet examen sera demandé soit devant une symptomatologie évocatrice et/ou lors de la découverte d'une dilatation ventriculaire. Une analyse quantitative des images IRM est possible soit avec des mesures simples (comme l'angle calleux) ou en utilisant des approches plus complexes (mesure du volume oscillatoire du LCS, ratios de volume). La démarche diagnostique consiste d'abord à confirmer l'existence d'une dilatation ventriculaire pathologique, à rechercher des signes de gravité et un obstacle à la circulation du LCS, puis à détecter des anomalies du flux ou de la répartition du LCS [105]. Elle permet également une nouvelle approche physiopathologique de l'HPN. Pour certaines équipes, sa réalisation est systématique. L'IRM décrit des déformations des structures profondes (corps calleux, hippocampe et périhippocampe) utiles pour le diagnostic de la maladie d'Alzheimer. Elle peut mettre en évidence une sténose de l'aqueduc de Sylvius, une malformation sous-arachnoïdienne (kyste de la grande citerne) ou du névraxe (malformation d'Arnold – chiari) [22].

a) L'IRM morphologique :

Les anomalies morphologiques évocatrices d'HPN sont [108, 109] :

Une dilatation symétrique des cornes temporales avec ballonnisation des cornes frontales.

Une dilatation du 3ème ventricule, avec un bombement des récessus supra-optiques et infundibulaires vers le bas de l'hypothalamus (Figures : 24, 25, 26).



Figure 24 : Illustration de la dilatation ventriculaire à l'IRM, (Coupe sagittale, T1) [22].

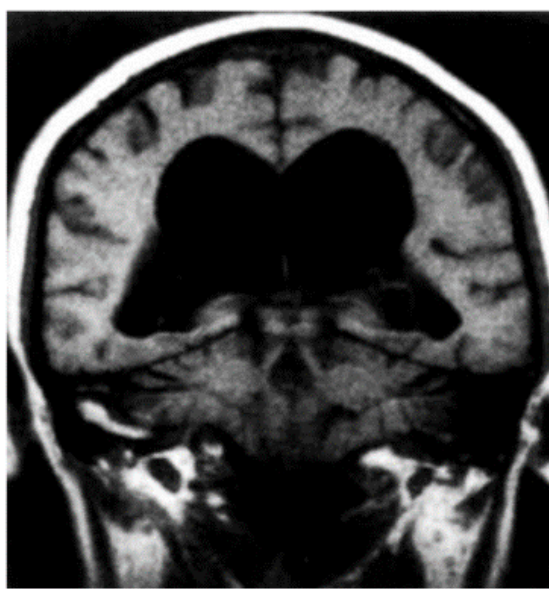


Figure 25 : Illustration de la dilatation ventriculaire à l'IRM, (coupe coronale, T1) [13].



Figure 26 : Illustration de la dilatation ventriculaire à l'IRM (Coupe axiale, T2) [22].

Une surélévation et un amincissement du corps calleux ; Le concept de l'angle calleux (Figure : 27) a été décrit pour la première fois il y a de nombreuses années [110]. C'est principalement un marqueur de la taille ventriculaire [106]. L'angle du corps calleux est l'angle du toit des ventricules mesuré sur les coupes coronales d'IRM de la commissure postérieure perpendiculaire au plan antéropostérieur de la commissure. La mesure d'un angle inférieur à 90° est en faveur d'une HPN plutôt que d'une atrophie cérébrale et serait un facteur prédictif d'amélioration après le shunt [111].

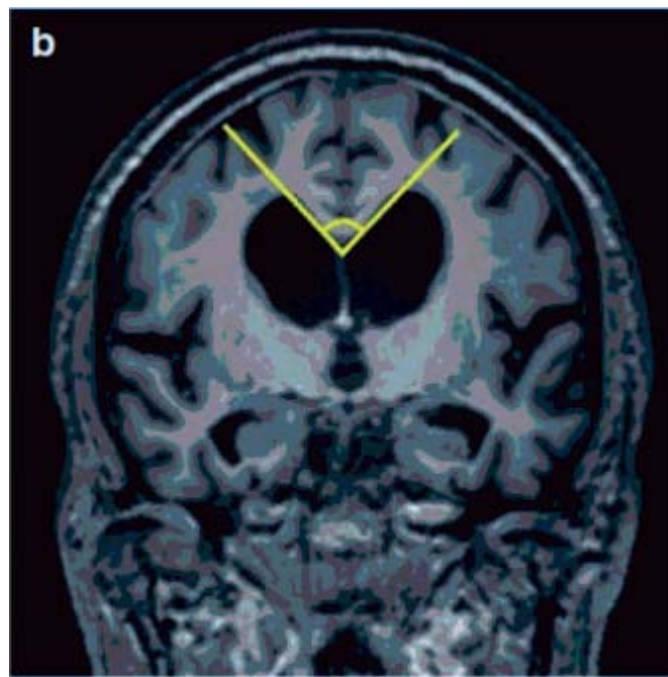


Figure 27 : angle calleux.

Une résorption transépendymaire (Figure 28) du LCR se manifestant par la présence d'hyper intensités périventriculaires en T2, n'atteignant pas en règle la jonction substance blanche–substance grise. L'existence d'hyper signaux périventriculaires n'est pas spécifique de l'HPN car, rencontrés chez les sujets âgés normaux. L'incidence de ces lésions augmente avec l'âge [112]. Il y a aussi lieu de distinguer les anomalies de signal des lésions périventriculaires et celles de la substance blanche profonde [22]. Les signes de résorption transépendymaire peuvent parfois être confondus avec de la leucoaraïose. Il est alors important d'analyser l'ensemble des signes radiologiques pour porter le diagnostic d'HPN [107].



Figure 28 : Hydrocéphalie de l'enfant : Illustration de la résorption transépendymaire du LCR se traduisant par la présence d'hypersignaux périventriculaires à l'IRM (coupe axiale, T2) [22].

KRISTENSEN et al. [113] ont décrit la grande fréquence des lésions de la substance blanche profonde chez les patients atteints d'HPN. Elles sont aussi fréquentes chez les sujets âgés présentant des facteurs de risque cardiovasculaires tels une hypertension artérielle ou un diabète [104].

Une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens au niveau des scissures sylviennes, un rétrécissement des espaces sous-arachnoïdiens en regard de la grande convexité et de la surface médiale [114] (figure 29). Yamashita et al. [115] ont montré que le rétrécissement des espaces sous arachnoïdiens en regard de la grande convexité pourrait aider à différencier une HPN d'une maladie d'Alzheimer avec une bonne sensibilité et spécificité. La disparition des sillons au niveau de la convexité supérieure sur deux séquences IRM est d'ailleurs un critère diagnostique retenu dans les recommandations de 2011 [116,117]. Selon ces recommandations, la présence d'un des 3 symptômes cliniques de la triade et de signes IRM évoqués précédemment est hautement prédictif d'une réponse positive à la ponction lombaire déplétive et au shunt [107].

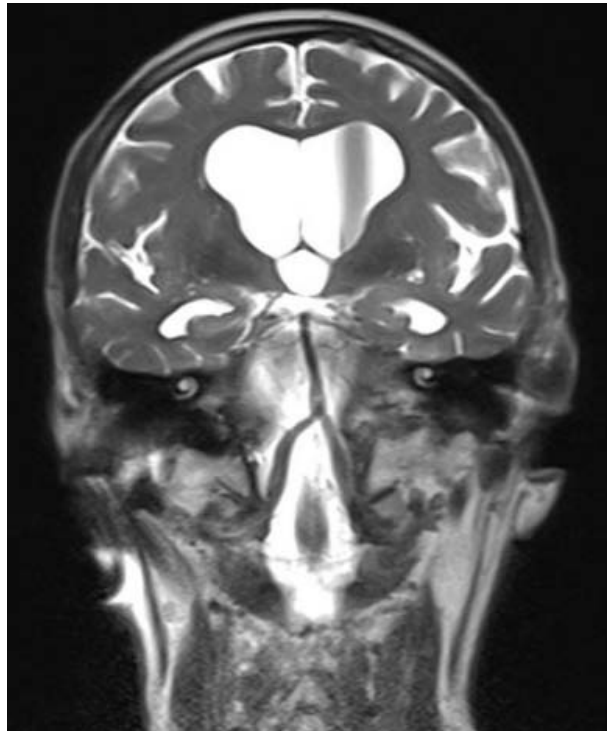


Figure 29 : Coupe coronale d'IRMc montrant un élargissement des ventricules et un rétrécissement des sillons et de l'espace sous-arachnoïdien au niveau de la convexité supérieure [107].

Certains auteurs rapportent une diminution de diamètre du tronc cérébral dans l'HPN. Sa valeur diagnostique reste cependant incertaine devant des résultats d'études contradictoires [123]. Il n'est donc pas un critère diagnostique retenu à l'heure actuelle [107].

La ventriculomégalie est une condition nécessaire mais insuffisante pour le diagnostic de l'hydrocéphalie. Le concept de surface ventriculaire (Figure 30) semble original et permet de quantifier précisément cette ventriculomégalie. Il est fortement corrélé au volume ventriculaire (Figure 31), mais il était beaucoup plus facile et plus rapide à calculer. Holodny et al. considèrent que l'analyse volumétrique prend du temps et est difficile à réaliser et nécessite un équipement spécial, ce qui rend difficile son exécution dans la pratique clinique courante [118]. Le calcul de la surface ventriculaire est un bon compromis et constitue également une donnée beaucoup plus précise que le simple indice d'Evans [107].

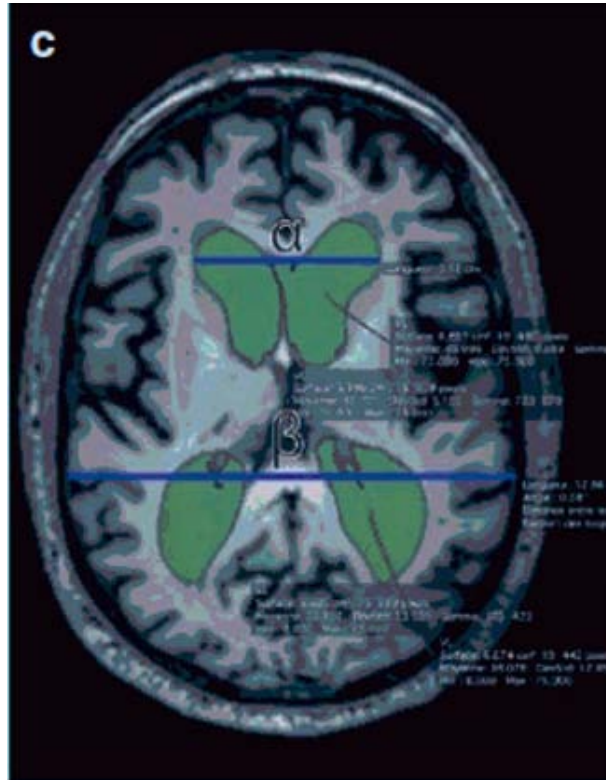


Figure 30 : Surface ventriculaire.

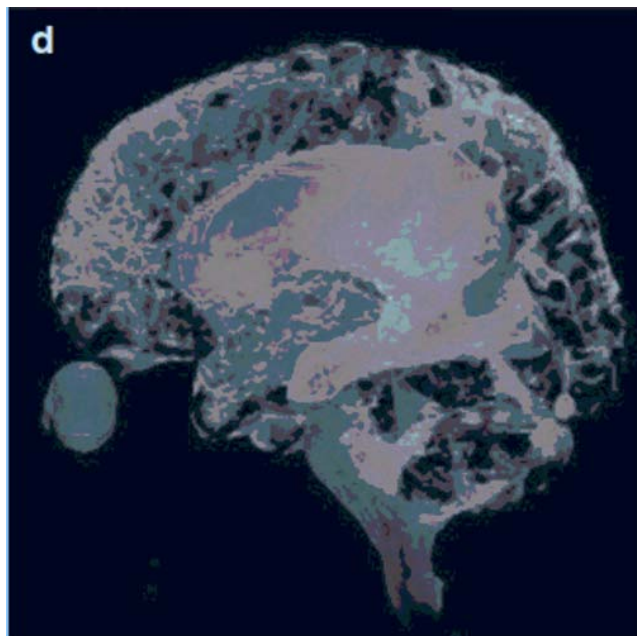


Figure 31 : Reconstruction 3D du volume du LCR.

Kojoukhova et al. ont découvert que les disproportions évaluées visuellement entre les espaces sous-arachnoïdiens suprasylviens et sylviens étaient également associées de manière significative au diagnostic d'hydrocéphalie [119]. La disproportion peut être considérée comme causée par un bloc suprasylvien en rapport avec une maladie méningée asymptomatique de faible

grade, éventuellement une méningite fibrosante d'origine indéterminée [120]. Cependant, ceci est plutôt un critère subjectif, basé sur une échelle visuelle sans reproductibilité [106].

b) IRM vélocimétrique ou de flux :

Sur le plan dynamique [121], la compliance des ventricules est diminuée à cause de la dilatation du système ventriculaire. Ainsi, le LCR est propulsé des ventricules vers les espaces sous-arachnoïdiens par plusieurs mécanismes dont les pulsations ventriculaires (secondaires aux pulsations systoliques et diastoliques des artères cérébrales) [22]. Ce mouvement de fluide se fait à travers l'aqueduc de Sylvius et est étudié par l'IRM de flux.

L'IRM de flux est une technique de mesure non invasive. Un flux de LCR hyperkinétique dans l'aqueduc cérébral dans l'HPN a été décrit par plusieurs auteurs [106].

Au milieu des années 1990, Bradley et al. ont évalué 19 patients présentant des symptômes d'HPN qui ont ensuite subi une dérivation [29]. Tous les 13 patients avec un SVa > 42 μ L sur ce système IRM particulier ont répondu à la dérivation, alors que seulement 3 des 6 patients avec un SVa < 42 μ L ont répondu. Plus tard, Scollato et al. ont remarqué que certains de ces patients ont peut-être été vus très tôt dans le cours de leur maladie, parce que leur SVa 6 mois plus tard était augmentée [122]. Baroncini et al. ont trouvé dans leur étude, un seuil beaucoup plus élevé, comme dans l'étude de Luetmer et al. [123].

L'augmentation de la viscosité du LCR se traduit à l'IRM (sur les séquences en pondérées T2 et spin-écho) par une accentuation de la perte de signal au niveau de l'aqueduc de Sylvius et aussi dans le système ventriculaire. La perte de signal peut être due au déphasage des protons se déplaçant perpendiculairement par rapport au plan de l'image. L'extension de cet hyposignal est liée au degré de la dilatation ventriculaire [22].

Pour KRAUSS et al. [124], la présence de la perte de signal n'est pas en elle seule un élément prédictif dans la décision de la dérivation. La vitesse du mouvement du LCR est liée à plusieurs facteurs tels : la viscosité, la compliance cérébrale, l'état cardiaque, le travail cardiaque, la pression artérielle et l'autorégulation cérébrale.

Dans l'HPN, la plupart des patients ont soit une mauvaise compliance cérébrale, une hypertension artérielle ou une défaillance de l'autorégulation cérébrale. Ainsi, il existe chez ces patients un flux hyperdynamique du LCR au niveau de l'aqueduc de Sylvius [124]. Les pics du flux du LCR durant le cycle cardiaque (caudal et rostral) sont plus élevés dans l'HPN que chez les sujets normaux [125]. Le flux hyperdynamique du LCR est un signe indirect de normalité du débit sanguin cérébral. Un flux de LCR normal ou réduit traduit une réduction du débit sanguin cérébral et fait douter du diagnostic d'HPN. Ainsi, un flux hyperdynamique de LCR est un élément prédictif de succès à la dérivation [126, 127]. L'IRM (séquences en contraste de phase) permet également de mesurer la moyenne du volume du LCR en mouvement cranio-caudal au cours du cycle cardiaque, et pourrait être considérée comme des expressions de la conformité du système [42] "volume systolique du LCR". Un volume $> 42 \mu\text{L}/\text{cycle}$ est corrélé à une réponse favorable à la dérivation [128, 129].

Cependant, les études sont contradictoires quant à la valeur diagnostique et pronostique de ces signes pour prédire l'évolution après dérivation ventriculopéritonéale [130].

D'autres examens d'imageries sont à l'étude à la fois pour améliorer le diagnostic paraclinique de l'HPN mais aussi pour rechercher des facteurs prédictifs d'une efficacité ultérieure de la dérivation ventriculaire. C'est le cas de l'IRM de tenseur de diffusion (DTI) étudiant les fibres nerveuses de la substance blanche. Des techniques d'imagerie fonctionnelle comme le PET-scan et la SPECT pourraient aider au diagnostic différentiel avec la maladie d'Alzheimer [131].

Baroncini et al. présentent d'importantes recommandations IRM pour la sélection de patients nécessitant un shunt ventriculaire en cas d'hydrocéphalie chronique communicante : une surface ventriculaire $> 33,5 \text{ cm}^2$, un angle calleux $< 90,8^\circ$ et une $\text{SVa} > 136,5 \mu\text{L} / \text{RR}$ sont des paramètres notables qui doivent être associés à l'évaluation clinique et au test dynamique du LCR [132] pour confirmer l'indication d'un shunt. Il n'existe pas de consensus quant au meilleur test de pronostic complémentaire pour l'hydrocéphalie chronique [133], mais il est certain qu'une évaluation multidisciplinaire est nécessaire et qu'une décision de shunt ne peut être prise uniquement sur des critères IRM [106].

1.2 La TDM :

En présence d'une clinique compatible avec une HPN, la dilatation des ventricules est un critère essentiel pour évoquer ce diagnostic. Elle ne doit pas être entièrement attribuable à une atrophie cérébrale ou d'origine congénitale et aucune obstruction à l'écoulement du LCR ne doit être observée [134]. La dilatation des ventricules est visible sur le TDMc ou sur l'IRMc. Elle est confirmée dans la plupart des études par un index d'Evans supérieur à 0,3. Cet index correspond à la largeur maximale des cornes frontales ventriculaires divisée par la largeur maximale du crâne à sa face interne [135].

La TDM contribue aussi bien au diagnostic d'HPN qu'au choix thérapeutique. Il existe plusieurs signes de l'HPN visualisés à la TDM [54, 13] :

✓ La dilatation ventriculaire (Figure 32) :

– Au niveau des ventricules latéraux, plusieurs types de dilatations sont possibles, prédominant en général dans les zones près de la substance blanche, cornes frontales notamment. Il existe aussi une dilatation des cornes temporales (intérêt diagnostique). Les cornes occipitales peuvent être électivement concernées.

– La dilatation du 3ème ventricule est la plupart du temps associée à celle des ventricules latéraux (hydrocéphalie triventriculaire). Elle est mieux visible sur les reconstructions frontales et sagittales. Sa présence pourrait être corrélée avec un bon résultat thérapeutique [136, 137].

– Le 4ème ventricule n'est que quelque fois concerné par la dilatation ventriculaire (hydrocéphalie tétraventriculaire).

La dilatation ventriculaire peut être quantifiée par la mesure de l'index bifrontal IBF (ou index d'Evans) (Figure 33). L'IBF représente l'envergure maximale des cornes frontales rapportée au diamètre endocrânien correspondant sur une coupe axiale.

La valeur normale de l'IBF est inférieure ou égale à 0,30. Un IBF compris entre 0,30 et 0,45 signe une hydrocéphalie discrète. L'hydrocéphalie est moyenne si l'IBF est compris entre 0,45 et 0,55 et elle est majeure si l'IBF est supérieur à 0,55.



Figure 32 : Illustration de la dilatation ventriculaire en TDM (coupe axiale) [123].



Figure 33 : Mesure de l'index d'Evans sur une coupe transversale de TDMc (largeur maximale des cornes frontales ventriculaires [A] divisée par la largeur maximale du crâne à sa face interne [B]) [22].

✓ Anomalies des espaces sous-arachnoïdiens :

Les citernes de base peuvent apparaître normales ou effacées. La dilatation d'une citerne peut réaliser un aspect pseudo-kystique dû à un blocage localisé (« kyste » de la vallée sylvienne ou de la région quadrijumelle) ou à une malformation du névraxe (« kyste » de la grande citerne).

Les vallées sylviennes accusent des variations sans parallélisme strict avec celles du reste du système sous-arachnoïdien. Elles peuvent être normales, dilatées ou effacées.

Les sillons corticaux sont le plus souvent effacés. Cependant leur dilatation n'est toujours pas synonyme d'atrophie corticale. Selon HOLODONY [138], la dilatation des sillons corticaux peut constituer une réserve de LCR par analogie au système ventriculaire. Elle est qualifiée d'hydrocéphalie externe par CHAZAL [13] (Figure 34). La dilatation des sillons corticaux n'est donc pas un critère exclusif de contre-indication à une dérivation du LCR.

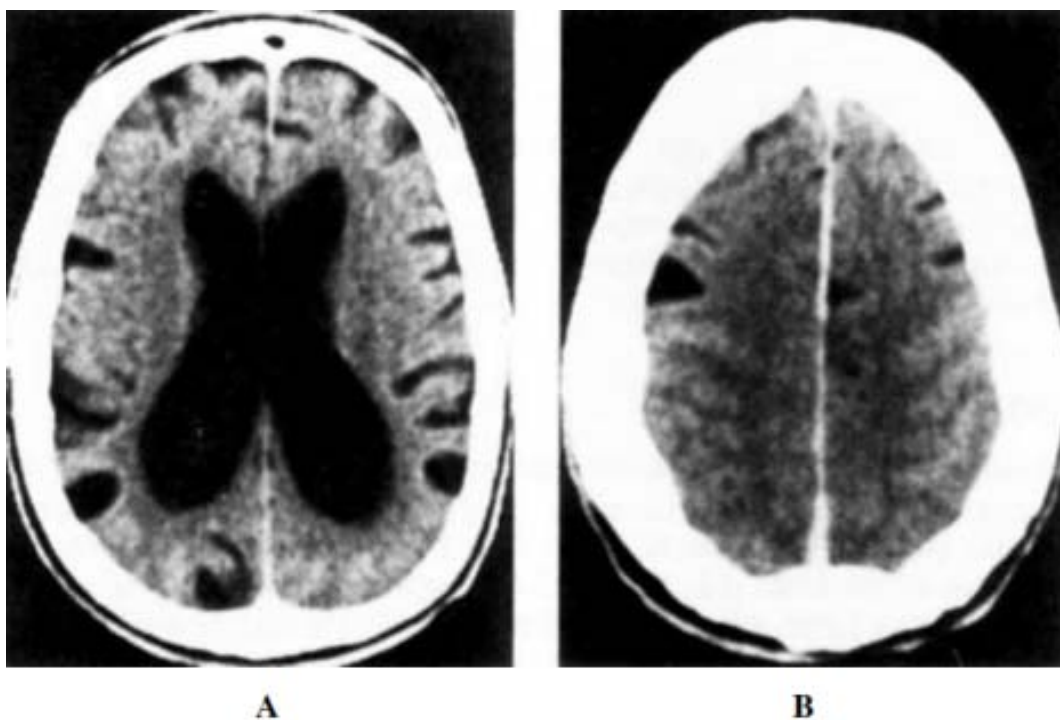


Figure 34 : Hydrocéphalie externe (TDM, coupes axiales). A : Noter une dilatation pseudokystique des sillons. B : Même patient, coupe haute : aspect effacé des sillons [22].

✓ Anomalies du parenchyme cérébral :

Les hypodensités périventriculaires (Figure 35) suscitent de nombreuses interrogations : mécanisme compensateur ou phénomène pathologique traduisant la rupture de la barrière épendymaire ?

Typiquement, les hypodensités prédominent aux deux pôles des ventricules latéraux et prennent l'aspect d'images en éventail prolongeant de façon plus ou moins harmonieuse l'hypodensité du LCR contenu dans les cornes occipitales et frontales surtout. Assez souvent, les hypodensités débordent largement cette limite, réalisant une plage claire à limite externe irrégulière se perdant en substance blanche et cernant la cavité ventriculaire. Cette hypodensité est parfois visible jusque sur les coupes les plus hautes réalisées à distance du ventricule. Elles sont alors superposables aux aspects de leucoaraoïse décrites chez les sujets porteurs d'encéphalopathies vasculaires [139].

Lorsque de telles images sont mises en évidence chez un sujet porteur d'une HPN, il est difficile d'après la seule TDM, de faire la part des lésions imputables à l'hydrocéphalie et celle des lésions parenchymateuses primitives dans lesquelles il est logique de voir un élément de pronostic fâcheux. L'IRM pourrait probablement apporter une solution dans la distinction entre les deux types de lésions. Toutefois, dissociées du contexte clinique, les hypodensités périventriculaires ne sont que des images TDM.

Il serait dangereux de fonder une indication thérapeutique sur leur seule existence ou à l'inverse sur leur absence, sans confrontation au terrain et à d'autres anomalies, lacunes notamment.

✓ Les lacunes parenchymateuses :

Elles peuvent parfois être confondues avec une dilatation kystique des sillons corticaux. Les lacunes parenchymateuses se distinguent des hypodensités périventriculaires (auxquelles elles peuvent être associées) par leur siège électif au niveau des noyaux gris et à distance de la paroi ventriculaire. Leur présence doit faire évoquer la participation au tableau clinique d'un processus parenchymateux de type ischémique. On voit réessurgir ici la question du rôle de l'encéphalopathie

hypertensive dans la genèse d'authentiques HPN.

La TDM a aussi un intérêt dans le dépistage d'étiologies diverses de l'HPN. Elle permet également la surveillance des patients dérivés, tant pour apprécier l'évolution que pour le dépistage des complications [140].

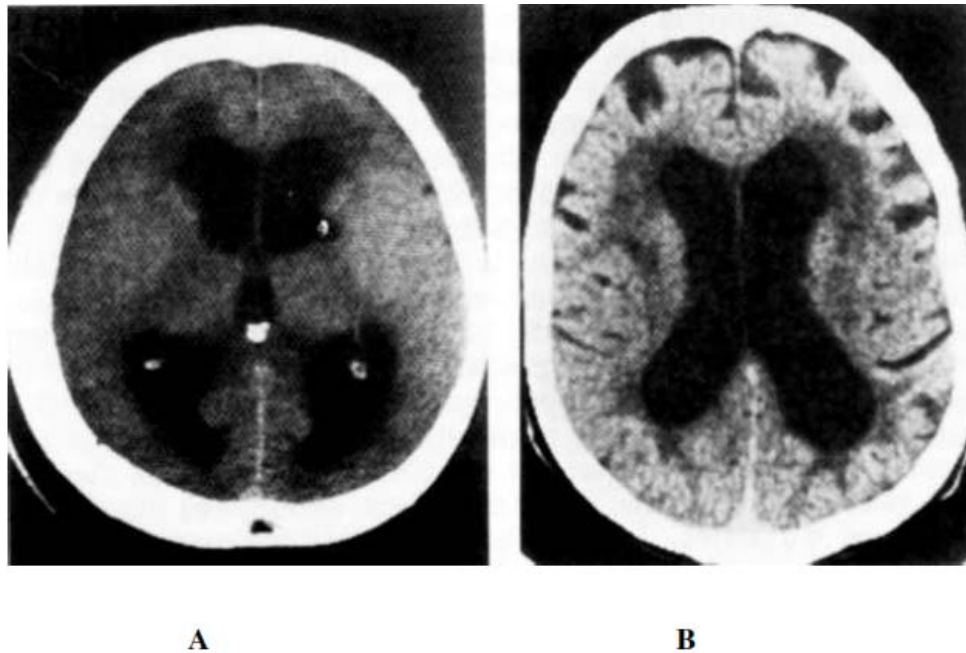


Figure 35 : Hypodensités périventriculaires (TDM, coupes axiales). A : Suffusions localisées en regard des cornes frontales. B : Hypodensités étendues de type leucoaraïose [22].

2. Déplétion du LCR par PL soustractive ou le drainage continu du LCR :

En pratique, avant d'envisager une dérivation ventriculaire, un test thérapeutique de déplétion en LCR doit être réalisé afin de confirmer le diagnostic positif d'HPN et d'identifier les patients susceptibles d'avoir une réponse clinique favorable à la dérivation ventriculaire. La PL est aussi le moyen de s'assurer de la normalité de la pression de LCR. Sa limite supérieure est de 200 mmH₂O ou 180 mmH₂O selon les études [115]. Elle permet aussi de vérifier l'absence d'anomalie du LCR. Dans les HPN, le LCR est clair, eau de roche sans pléiocytose ni anomalie biochimique [106].

On distingue deux moyens d'extraire le LCR : une soustraction unique de faible volume (30-50 mL) et une soustraction continue de large volume de LCR. La déplétion d'un faible volume (30-50 mL) se fait lors d'une PL. Au contraire, de larges volumes de LCR peuvent être soustraits

(300–500 mL) par un drainage lombaire externe sur trois à quatre jours. Ce deuxième dispositif est plus invasif et plus difficile à mettre en place chez un patient avec des troubles cognitifs [106].

La plupart des études, anciennes comme récentes, soulignent toutefois la faible sensibilité de la PL déplétive, évaluée selon les études entre 26 et 62 % [140]. Il n'existe à ce jour pas de recommandations claires sur le délai optimal d'évaluation de l'efficacité de la PL soustractive [140]. Le délai idéal serait situé autour de 48 h après la PL, mais ce cut-off ne fait pas consensus, certaines équipes retenant un délai autour de 12 h [141], d'autres après 48 h [106] voire 7 jours [142]. Certains patients, probablement par le biais de la création d'une brèche persistante dans la dure-mère, sont répondeurs prolongés à la PL déplétive [140,143] jusqu'à plusieurs mois après sa réalisation [144].

La mise en place d'un drain lombaire permettant d'évacuer en continu du LCS (débit de 300 mL/24 heures) durant 48 heures augmenterait la spécificité du test diagnostique [145]. Néanmoins, la mise en place et le maintien d'un cathéter de dérivation lombaire peut être à l'origine de complications mineures (infection locale, irritation de racine nerveuse, céphalées en rapport avec un syndrome d'hypotension intracrânienne) ou plus importantes (hématome sous-dural sur hypotension intracrânienne, hémorragie sous arachnoidienne, fracture de cathéter) [146]. Par ailleurs, la mise en place d'un drainage lombaire externe nécessite le respect d'un décubitus dorsal durant 48 heures, cela pouvant être source de complications de décubitus [145].

3. Études manométriques :

Les mesures de la pression et de la dynamique du LCR font appel à des méthodes invasives ne pouvant intervenir qu'en complément des données cliniques et radiologiques. Utilisées comme moyen diagnostique, elles ont eu également l'intérêt d'une meilleure compréhension des phénomènes physiopathologiques.

3.1 Enregistrement continu de la pression intra crânienne (PIC) [22]:

L'enregistrement continu de la PIC est l'un des examens qui possèdent la plus grande valeur diagnostique et pronostique dans l'HPN. Cette technique nécessite un enregistrement de longue durée (24h le plus souvent).

L'enregistrement continu de la PIC montre des pics de pression particulièrement au cours du sommeil paradoxal. Les oscillations rythmées spontanées de la PIC s'étendant entre 0,5–2/min avec des amplitudes variables ont été classées ondes B par LUNDBERG. Une pression intracrânienne constamment inférieure à 12 mmHg, l'absence d'ondes « en plateau » et la présence de plus de 50% d'ondes B seraient caractéristiques de l'HPN.

Une fréquence d'ondes B supérieure à 50% durant l'enregistrement de la PIC est un facteur prédictif de succès à la dérivation.

DROSTE dans une étude rapporte que les patients suspects d'HPN ont des ondes B qui précèdent le flux artériel cérébral. Il est à noter cependant que les ondes B peuvent être physiologiques car rencontrées chez des sujets normaux. Les ondes B peuvent être aussi absentes durant l'enregistrement continu de la PIC chez les patients atteints d'HPN. Ce qui diminue leur sensibilité comme test diagnostique dans l'HPN. Il existe aussi une autre méthode de mesure de la PIC. Elle consiste en une injection intraveineuse d'acétazolamide (Diamox) à la dose de 1000 mg et ensuite un enregistrement de la PIC pendant 30 min.

Pour MIYAKE, les patients dont la PIC ≥ 10 mmHg en réponse au Diamox ont une détérioration de la circulation du LCR et sont ainsi des candidats à la dérivation. Ce test est simple et facile à réaliser. Toutefois, il existe des faux positifs (en cas de lésions parenchymateuses sévères) et des faux négatifs (en cas de décompression externe).

3.2 Tests de perfusion associés à l'enregistrement de la PIC [13, 22, 147]:

La perfusion de l'espace sous-arachnoïdien par voie lombaire ou ventriculaire permet d'apprécier la capacité du système encéphalique à résorber le volume liquidien surajouté. Les mesures de la résistance à l'écoulement permettent avec une bonne précision d'établir le diagnostic de l'HPN et de prévoir l'efficacité de la dérivation. Pour ULLRICH [147], une résistance à l'écoulement peu élevée, inférieure à 11 mmHg/ml/mn rend improbable le diagnostic. Une valeur de la résistance supérieure ou égale à 13 mmHg/ml/mn est en faveur du diagnostic d'HPN.

Ces mesures ne doivent être pratiquées que chez des patients indemnes, au moins en apparence, de blocage patent des voies d'écoulement du LCR.

L'étude hydrodynamique du LCR par enregistrement continu ou test de perfusion consiste à étudier les variations de pression du LCR au cours d'une perfusion intrathécale d'un "faux" LCR (soluté isotonique) à débit constant (0,5–2 ml/min).

Les différentes séries publiées ont des résultats contradictoires sur l'intérêt prédictif du devenir clinique après une dérivation. Pour JANNY, la valeur pour laquelle est indiquée une dérivation est de 10 ± 5 mmHg/ml/min. Pour TANS, une valeur supérieure ou égale à 18 mmHg/ml/min semblerait plus appropriée.

Cependant, les inconvénients inhérents à cette technique sont nombreux : nécessité d'un centre spécialisé, lourdeur de la procédure, caractère invasif.

4. Cisternographies [53, 13] :

La cisternographie permet d'évaluer la circulation du LCR et sa qualité. On distingue la cisternographie isotopique et la cisternographie computerisée.

4.1 Cisternographie isotopique :

C'est un examen qui consiste à injecter un traceur (iode¹³¹ ou indium¹¹¹) par voie lombaire le plus souvent ou par voie ventriculaire et à mesurer la durée de contamination ventriculaire. La présence du traceur dès la 6ème heure dans les cavités ventriculaires, sa persistance dans les ventricules (au-delà de 48 à 72h) et le retard de sa résorption au niveau de la convexité cérébrale (au-delà de 24h à 48h) sont les critères diagnostiques mais ceux-ci sont peu spécifiques.

Les progrès de l'imagerie statique et dynamique ont supplanté cette technique à cause des données imprécises.

4.2 Cisternographie computerisée :

Cette technique d'exploration comporte l'injection intra-thécale d'un contraste iodé rehaussant et suivant en TDM le LCR dans sa migration normale et pathologique. Le produit le plus utilisé est la métrizamide. Elle illustre avec plus de finesse les anomalies notées précédemment avec les isotopes : reflux ventriculaire persistant au-delà de la 24ème h, rehaussement massif et persistant des espaces sous-arachnoïdiens. En revanche, le rehaussement

des régions sous-épendymaires est minime, suggérant que les hypodensités périventriculaires ne se résument pas à la résorption transépendymaire, mécanisme compensateur connu de l'hydrocéphalie.

Malgré sa supériorité sur la méthode isotopique, la cisternographie computerisée reste d'indication marginale en raison de sa lourdeur technique. Son apport diagnostique et thérapeutique est limité.

5. Mesures des débits sanguins cérébraux (DSC) [22] :

Il existe plusieurs méthodes de mesure du DSC :

- ✓ Méthodes isotopiques : au Xénon¹³³ inhalé, tomographie par émission de simple proton (SPECT) ou par émission de positrons (PET), images de perfusion à l'IRM (perfusion weighted MRI).
- ✓ Méthodes non isotopiques par exploitation de la clairance en TDM d'un contraste intraveineux ou de Xénon stable non isotopique.

La diminution du DSC surtout sur les régions frontales ne semble pas spécifique de l'affection. De plus l'amélioration du DSC après ponction lombaire évacuatrice ou dérivation chirurgicale est soit corrélée à l'amélioration clinique, donc peu utile au diagnostic, soit non retrouvée par l'ensemble des études avec des résultats discordants (Figures : 36, 37).

Pour Changh, un DSC pré-opératoire > 35 ml/100g/min est corrélé à un succès de la dérivation tandis qu'un débit de 32 ml/100g/mn est un seuil pour une indication au traitement médical par l'acétazolamide.

Tanaka Akia et Coll. ont étudié la réponse du DSC sous acétazolamide (Diamox) chez des patients présentant un tableau d'HPN. L'amélioration clinique post-chirurgicale était retrouvée chez les patients ayant un DSC pré-opératoire > 20 ml/100g/min et ceux dont le DSC était diminué seulement au niveau de la substance blanche périventriculaire après traitement par acétazolamide.

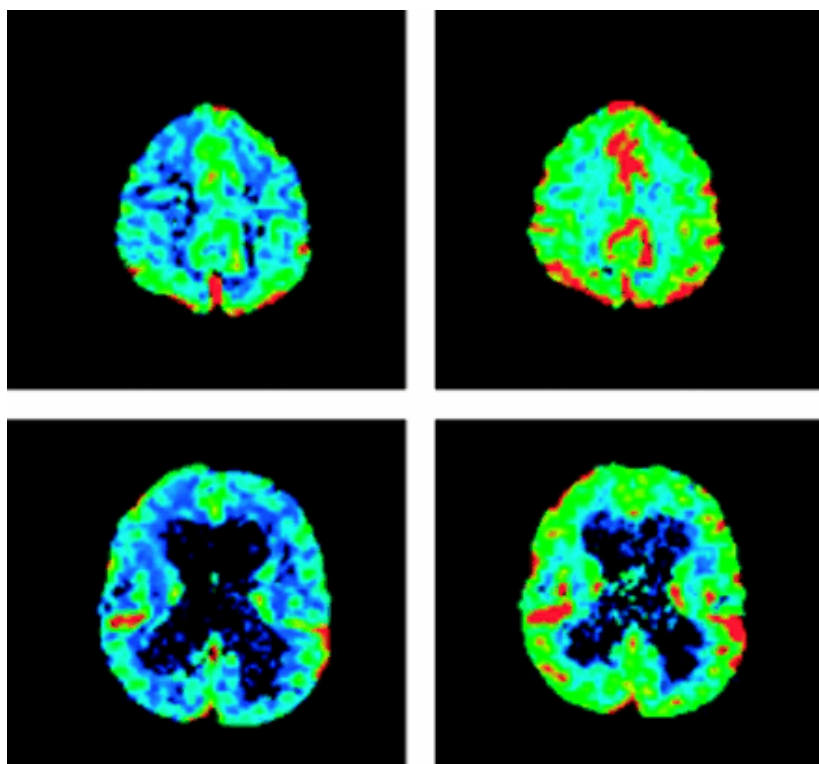


Figure 36 : Perfusion weighted MRI : Amélioration du DSC chez un patient atteint d'HPN idiopathique, après PL. Avant (à gauche) et après PL (à droite).

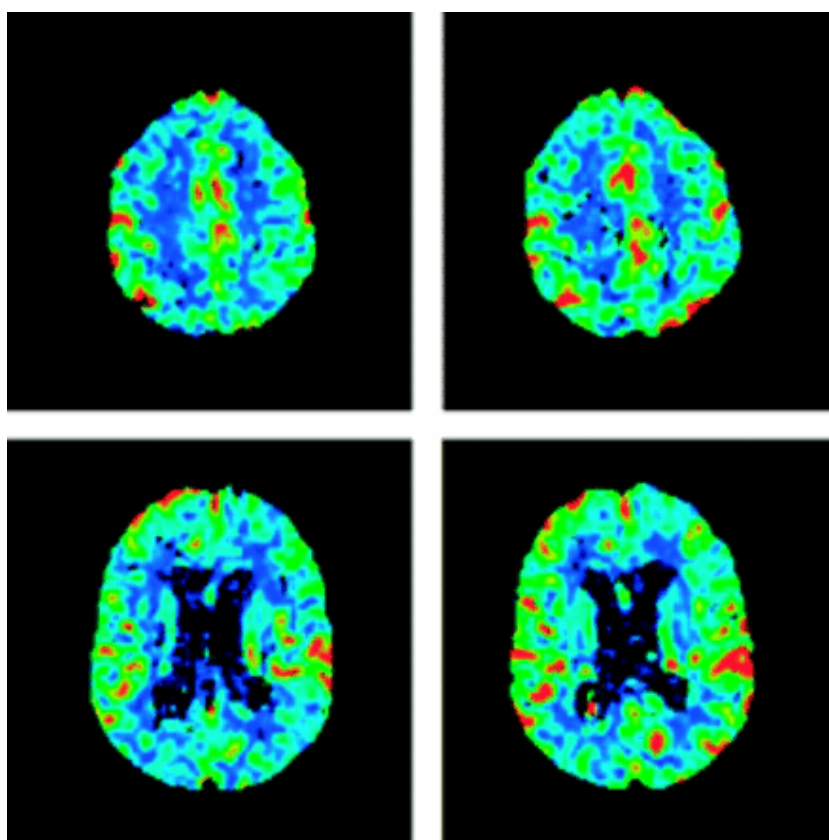


Figure 37 : Perfusion weighted MRI : Absence d'amélioration du DSC chez un patient atteint d'HPN idiopathique, après PL. Avant (à gauche) et après PL (à droite).

L'amélioration clinique après la dérivation du LCR est corrélée à une restauration du DSC post-opératoire spécialement au niveau des régions périventriculaires. Une non amélioration du DSC laisse penser à l'existence d'altérations cérébrales irréversibles.

Le Doppler transcrânien est une méthode non invasive qui permet l'étude des modifications hémodynamiques au niveau des artères cérébrales.

Dans l'HPN, la vitesse moyenne du flux sanguin artériel est diminuée de façon diffuse, mais les artères les plus significativement atteintes sont les artères cérébrales antérieures et à un moindre degré les artères cérébrales moyennes. Cependant, les données du Doppler transcrânien ne permettent pas de prédire le succès de la dérivation.

6. Biopsie cérébrale [53, 13] :

La biopsie cérébrale est indiquée :

- o En cas de discordance manifeste entre le tableau clinique et les données de l'imagerie ou de la manométrie,
- o Devant certains échecs inattendus de la dérivation en dépit d'un bon fonctionnement de celle-ci.

Pour des raisons de sécurité, elle doit rester d'indication exceptionnelle.

Les informations fournies par la biopsie ont été rapportées au chapitre anatomo-pathologique. Il est à rappeler la fréquence au cours de l'HPN idiopathique des altérations dégénératives de type Alzheimer et de type encéphalopathie vasculaire.

7. Potentiels évoqués [53, 13] :

Les potentiels évoqués auditifs et somesthésiques ne paraissent pas modifiés dans l'HPN. Les potentiels évoqués visuels semblent plus intéressants et pour certains auteurs pourraient être une méthode utile dans le suivi des hydrocéphalies dérivées.

Parmi les potentiels évoqués cognitifs, les P350 sont le plus souvent perturbés avec une amplitude faible et une latence prolongée. Ces modifications sont similaires dans toutes les démences. Leur normalisation après PL ou après dérivation est loin d'être la règle.

8. Le dosage des biomarqueurs dans le LCR :

Le dosage des biomarqueurs amyloïde soluble Abeta42, protéine tau et protéine tau phosphorylée est aujourd'hui validé en recherche pour le diagnostic positif de maladie d'Alzheimer mais également pour son diagnostic différentiel. La HAS autorise aussi le dosage de ces biomarqueurs en pratique clinique de routine, en cas de suspicion de maladie d'Alzheimer chez un sujet jeune ou pour des cas atypiques [106].

X. DIAGNOSTIC POSITIF

L'absence d'une norme d'or pour le diagnostic de l'HPN est problématique à la fois en pratique clinique et en recherche épidémiologique [148].

Deux comités d'experts indépendants ont élaboré des recommandations distinctes de diagnostic dans le but de parvenir à une méthode de diagnostic plus précise et cohérente [149,115].

1. Critères de diagnostic d'HPN idiopathique (HPNi) selon Relkin et al. (American-European guidelines 2005) [149] :

1.1 HPN probable :

Le diagnostic d'HPNi probable est basé sur l'histoire clinique, l'imagerie cérébrale, les signes physiques, et des critères physiologiques.

➤ Anamnèse :

Les symptômes rapportés doivent être corroborés par un informateur familiarisé avec l'état pré morbide du patient et son état actuel et doit inclure :

- a. Un début insidieux.
- b. Un début après l'âge de 40 ans.
- c. Une durée minimale d'au moins 3 à 6 mois.
- d. Aucune preuve d'un événement antérieur comme un traumatisme crânien, une hémorragie intracérébrale, une méningite ou d'autres causes connues de l'hydrocéphalie secondaire.

e. Progression au fil du temps.

f. Aucune autre pathologie neurologique, psychiatrique ou médicale générale suffisante pour expliquer totalement les symptômes présentés.

➤ **Imagerie cérébrale :**

Une étude d'imagerie cérébrale (scanner ou IRM) réalisée après l'apparition des symptômes doit mettre en évidence :

a. Une dilatation ventriculaire non entièrement attribuable à une atrophie cérébrale ou d'origine congénitale (utilisation de l'indice d'Evans 0,3 ou mesure comparable).

b. Aucune obstruction macroscopique à l'écoulement du LCR.

c. Au moins une des caractéristiques suivantes pour étayer l'hypothèse :

1. L'élargissement des cornes temporales des ventricules latéraux n'est pas entièrement attribuable à une atrophie hippocampique.

2. Un angle de 40 degrés du corps calleux ou plus.

3. La preuve d'une modification du contenu en eau du parenchyme cérébral, y compris les modifications de signal périventriculaire en TDM ou l'IRM qui ne sont pas attribuables à des changements microvasculaires ischémiques ou à une démyélinisation.

4. Un manque de flux du LCR dans l'aqueduc ou le quatrième ventricule en IRM.

D'autres résultats de l'imagerie cérébrale peuvent être en faveur d'un diagnostic d'HPNi, mais ne sont pas nécessaires pour une désignation probable :

1. Une étude d'imagerie cérébrale réalisée avant l'apparition des symptômes montrant de plus petite taille ventriculaire ou sans preuve d'hydrocéphalie.

2. Une cisternographie isotopique ayant une clairance retardée du radiotraceur au niveau des convexités cérébrales après 48–72 h.

3. Une étude en Ciné IRM ou une autre technique montrant une augmentation du débit ventriculaire.

4. Un TEMP avec épreuve à l'acétazolamide montrant que la diminution de la perfusion périventriculaire n'est pas modifiée par l'acétazolamide.

➤ **Clinique :**

Selon les définitions classiques d'Hakim [1] et Adams [2], des perturbations de la

marche/équilibre doivent être présents, et au moins un autre domaine de déficience : cognition, symptômes urinaires, ou les deux.

En ce qui concerne la marche/l'équilibre, au moins deux des critères suivants doivent être présents et ne pas être entièrement attribuables à d'autres conditions :

- a. Diminution de la hauteur du pas.
- b. Diminution de la longueur des pas.
- c. Cadence réduite (vitesse de marche).
- d. Augmentation du balancement du tronc pendant la marche.
- e. Élargissement de la base de sustentation.
- f. Orteils tournés vers l'extérieur lors de la marche.
- g. Rétropulsion (spontanée ou provoquée).
- h. Demi-tours « en bloc » (rotation nécessitant trois ou plusieurs étapes de 180 degrés).
- i. Une altération de l'équilibre lors de la marche, comme en témoignent deux ou plusieurs écarts sur huit pas lors de l'épreuve de marche en tandem.

En ce qui concerne la cognition, il doit exister une déficience documentée (ajustée en fonction de l'âge et du niveau d'instruction) et / ou une baisse de performance lors d'un test de dépistage cognitif (tel que l'examen de Mini Mental State), ou la preuve qu'au moins deux des éléments suivants de l'examen n'est pas entièrement attribuable à d'autres pathologies :

- a. Ralentissement psychomoteur (latence de réponse accrue).
- b. Diminution de la vitesse des gestes fins.
- c. Diminution de la précision motrice.
- d. Difficulté de division ou de maintien de l'attention.
- e. Rappel mnésique altéré, en particulier pour les événements récents.
- f. Dysfonctionnement exécutif, telle qu'une altération dans les procédures, la mémoire de travail, la formulation des abstractions/similitudes.
- g. Des changements de comportement ou de la personnalité.

Pour documenter les symptômes dans le domaine de la continence urinaire, l'un des éléments suivants doit être présent :

- a. Incontinence urinaire épisodique ou persistante non imputable à une cause urologique.
- b. Incontinence urinaire.

c. Incontinence urinaire et fécale.

Ou au moins 2 des critères suivants :

a. Urgenturie.

b. Pollakiurie (définie par plus de six épisodes de miction pour une période de 12 heures en dépit d'une prise de liquide normale).

c. Nycturie définie par le besoin d'uriner plus de deux fois en une nuit en moyenne.

➤ **Physiologique :**

Une pression d'ouverture du LCR dans l'intervalle de 5–18 mmHg (ou 70–245 mmH₂O) déterminée par une ponction lombaire ou une procédure comparable. Des pressions mesurées sont significativement supérieures ou inférieures à cette plage ne sont pas compatibles avec un diagnostic probable d'HPN.

1.2 HPN possible :

Le diagnostic d'HPN possible est basé sur l'histoire clinique, l'imagerie cérébrale, les signes physiques, et des critères physiologiques.

➤ **Anamnèse :**

Les symptômes signalés peuvent :

a. Avoir un mode d'apparition subaigu ou indéterminé.

b. Commencer à n'importe quel âge après l'enfance.

c. Avoir une durée d'évolution de moins de 3 mois ou indéterminée.

d. Suivre à des événements tels qu'un traumatisme crânien léger, des antécédents distants d'hémorragie intracérébrale, une méningite pendant l'enfance ou l'adolescence ou d'autres conditions qui de l'avis du clinicien ne sont probablement pas liés de manière causale.

e. Coexister avec d'autres troubles neurologiques, psychiatriques ou d'ordre médical, mais ne pas être entièrement attribuable à ces troubles.

f. Être non progressif ou pas clairement progressif.

➤ **Imagerie cérébrale :**

La dilatation ventriculaire compatible avec l'hydrocéphalie mais associé à l'un des éléments suivants :

a. Preuve d'atrophie cérébrale de gravité suffisante pour potentiellement expliquer la taille ventriculaire.

b. Lésions structurelles pouvant influencer la taille ventriculaire.

➤ **Clinique :**

Un des symptômes :

a. Incontinence et / ou déficience cognitive en l'absence d'un trouble de la marche ou de l'équilibre observable.

b. Trouble de la marche ou démence seule.

➤ **Physiologique :**

Mesure de la pression d'ouverture non disponible ou pression en dehors de la plage requise pour l'HPN probable.

1.3 HPN peu probable :

1. Aucune preuve de ventriculomégalie.
2. Signes d'augmentation de la pression intracrânienne tels que l'œdème papillaire.
3. Aucun composant de la triade clinique d'HPN n'est présent.
4. Symptômes expliqués par d'autres causes (p. Ex. Sténose de la colonne vertébrale).

2. Critères de diagnostic d'HPN idiopathique (HPNi) selon Etsuro Mori et al. (Japanese guidelines 2012) [115] :

2.1 HPN possible :

➤ Répond aux cinq caractéristiques suivantes :

- Les personnes qui développent les symptômes dans la soixantaine ou plus.
- Plus d'un élément de la triade clinique : troubles de la marche, troubles cognitifs et incontinence urinaire.
- Dilatation ventriculaire (index d'Evans > 0.3).
- Les symptômes cliniques mentionnés ci-dessus ne peuvent pas être complètement expliqués par d'autres maladies neurologiques ou non neurologiques.
- Les maladies antérieures susceptibles de provoquer une dilatation ventriculaire ne sont

pas évidentes, notamment l'hémorragie sous-arachnoïdienne, la méningite, les traumatismes crâniens, l'hydrocéphalie congénitale et la sténose de l'aqueduc.

➤ Les caractéristiques de support d'HPN possible :

- Petits pas, instabilité pendant la marche et augmentation de l'instabilité au demi-tour.
- Les symptômes progressent lentement. Cependant, on observe parfois une évolution ondulante, incluant un arrêt temporaire du développement et une exacerbation.
- Les troubles de la marche sont l'élément le plus fréquent, suivi par les troubles cognitives et l'incontinence urinaire.
- Les troubles cognitifs sont détectés par les tests cognitifs.
- La fissure sylvienne et la citerne basale sont généralement dilatées.
- D'autres pathologies neurologiques incluant la maladie de Parkinson, l'Alzheimer et les maladies cérébrovasculaires peuvent coexister, cependant, toutes ces maladies doivent être bénignes.
- Les modifications périventriculaires ne sont pas essentielles.
- la mesure du flux sanguin cérébral est utile pour la différenciation des autres démences.

➤ HPN possible avec un support IRM :

L'HPN possible avec support IRM indique la condition remplissant les exigences de l'HPN possible, où l'IRM montre un rétrécissement des sillons et des espaces sous-arachnoïdiens sur la convexité supérieure / surface médiane. Cette classe de diagnostics peut être utilisée dans les cas où un examen du LCR n'est pas disponible, par exemple dans une étude de cohorte basée sur la population.

2.2 HPN probable :

- Répond à toutes les caractéristiques suivantes :
- Répond aux exigences d'HPN possible.
 - Pression dans le LCR de 200 mmH₂O ou moins et contenu normal dans le LCR.
 - Une des trois caractéristiques suivantes :

- Caractéristique de la neuro imagerie d'un rétrécissement des sillons et des espaces sous arachnoidiens sur la convexité supérieure / surface médiane avec la présence d'un trouble de la marche.
- Amélioration des symptômes après un test de PL soustractive.
- Amélioration des symptômes après un test de drainage du LCR.

2.3 HPN définie :

Amélioration des symptômes après une dérivation.

3. Quelle recommandation choisir :

Une étude récemment réalisée [148] qui avait pour objectif de trouver la concordance entre les diagnostics d'HPN selon les deux recommandations [149,115] et un consultant senior en neurologie (KL) avec plusieurs années d'expérience d'HPN qui a posé le diagnostic clinique en se basant sur une évaluation globale de la radiologie et des symptômes, indépendamment de toutes recommandations. Ils ont constaté des divergences considérables lors du diagnostic de l'HPN selon les deux recommandations et le neurologue, respectivement. Les recommandations japonaises, qui incluent un minimum de deux triades symptômes, était le plus concordant avec l'évaluation clinique par un neurologue. Ils suggèrent une révision des présentes directives, de préférence dans un système de diagnostic commun.

XI. TRAITEMENT

L'étape thérapeutique est dominée par le problème de l'indication incomplètement résolu à ce jour, comme le prouve la persistance d'une proportion non négligeable d'échecs, en dépit des progrès effectués en matière d'imagerie et de technologie des shunts [22].

1. Méthodes thérapeutiques :

Il existe plusieurs méthodes thérapeutiques en matière de prise en charge des patients atteints d'HPN. L'abstention thérapeutique, une ponction lombaire évacuatrice, un traitement médical, un traitement chirurgical sont autant de solutions envisageables.

1.1 Abstention thérapeutique :

Elle est souvent dictée par le souci de ne pas rompre un équilibre précaire chez un patient présentant de nombreuses contre-indications [53,13].

1.2 Traitement médical :

Quand les patients sont inopérables, d'autres solutions peuvent être proposées comme la réduction médicamenteuse de la sécrétion de LCR (acétazolamide), la réalisation de ponctions lombaires répétées, ou encore la kinésithérapie [150].

Cependant, aucun traitement médical n'est efficace contre l'HPN. La première étape du traitement de l'HPN consiste à traiter toutes les maladies associées éventuelles, à arrêter les traitements médicamenteux ayant des répercussions négatives sur la cognition et la mobilité (benzodiazépines, neuroleptiques, etc.) et, parfois, à essayer un traitement par L-dopa pour exclure un trouble parkinsonien coexistant. Le neurologue oriente habituellement le patient vers un neurochirurgien une fois le diagnostic confirmé et les maladies associées traitées [151].

1.3 Traitement chirurgical :

Le traitement de référence de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte consiste à mettre en place chirurgicalement une dérivation interne et permanente du liquide céphalo-rachidien (LCR) qui va permettre d'éliminer, au niveau du cerveau, le trop plein de liquide, pour l'amener dans une autre partie de l'organisme. En 1950, les enfants ont été les premiers à bénéficier du drainage, qui a été ensuite élargi aux personnes âgées depuis 25 à 30 ans.

Si les indications et techniques opératoires étaient mal codifiées au début, l'apparition des valves réglables a considérablement fait progresser cette chirurgie [150].

Lorsque les patients HPN sont sélectionnés pour une chirurgie de dérivation sur la base des tests décrits dans les directives internationales et japonaises, le risque de chirurgie de dérivation est faible compte tenu des avantages attendus, et la plupart des patients procéderont à une chirurgie de dérivation [151].

2. Objectifs :

Le but de la chirurgie de dérivation est de :

- Détourner le LCR de l'espace crâniospinal CSF à un autre espace anatomique où le LCR peut être réabsorbé [151].
- Maintenir un drainage adéquat du LCR [152].
- Améliorer les signes et les symptômes préopératoires du patient et sa qualité de vie [96].
- Éviter les complications graves [151].

3. Types de dérivation :

3.1 Dérivation ventriculo-péritonéale :

La dérivation péritonéale est la méthode chirurgicale de routine dans le traitement de l'hydrocéphalie [153].

Cette technique chirurgicale consiste à drainer le LCR des cavités ventriculaires vers la cavité péritonéale (douée d'un grand pouvoir d'absorption) où il sera résorbé [154]. Le drainage s'effectue par une valve unidirectionnelle reliée aux cathéters proximal et distal. Le système de dérivation du LCS comporte un cathéter proximal avec le LCS, une valve régulant la pression de passage du liquide ou le débit de drainage et un cathéter distal mis en place généralement au niveau de la cavité péritonéale [155].

Ce type de shunt est moins dangereux puisqu'il ne comporte pas de complications vasculaires, mais le risque d'oblitération est plus élevé [156].

La dérivation ventriculo-péritonéale est une technique qui connaît plusieurs complications mécaniques, infectieuses et fonctionnelles. Malgré plusieurs années de recherche et l'amélioration de la conception des valves, les résultats demeurent limités : un peu plus du 1/3 des nouvelles dérivations posées survivent 10 ans sans recours à la révision [157].

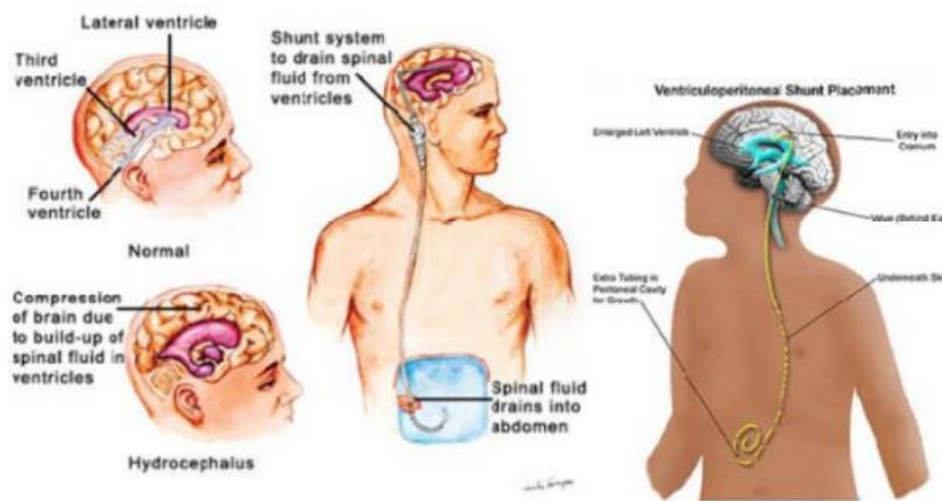


Figure 38 : Dérivation ventriculo péritonéale [154].

➤ Procédure :

Le cathéter ventriculaire est placé dans le ventricule latéral via un trou de trépanation dans la région pariéto-occipitale ou frontale dans le 1er temps opératoire [154]. Ce cathéter est connecté au système de valve situé sous la peau de la région pariéto-occipitale. La connexion est maintenue par une ligature [155].

Dans un 2ème temps, le chirurgien procède à la tunnelisation du cathéter distal par voie sous-cutanée puis il le place dans le péritoine, via une mini-laparotomie ou un trocart [158]. Le cathéter distal est généralement intégré au système de valve [159, 160].

Une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) est le traitement habituel de l'HPN, elle est associée à un taux de succès allant de 50 à 80 %. [161] Des complications peuvent survenir, comme un hématome sous-dural, une infection ou une obstruction de la dérivation, qui nécessitent habituellement une intervention neurochirurgicale [162, 163]. C'est la marche qui s'améliore le plus avec la DVP, bien que des études aient également montré une amélioration des fonctions cognitives après une dérivation [164, 165]. Une forte amélioration des symptômes urinaires, notamment de l'urgence mictionnelle et de l'incontinence impérieuse, ainsi qu'une meilleure qualité de vie globale (notamment pour les femmes et les patients plus jeunes) ont également été signalées [166].

L'étude SINPHONI (Study of Idiopathic Normal Pressure on Neurological Improvement) a

confirmé ces données. Cette étude de cohorte, prospective et multicentrique, qui a porté sur 100 patients atteints d'HPN, étudiait l'efficacité et l'innocuité de la DVP [167]. Les résultats de l'opération chirurgicale sont variables et dépendent de plusieurs facteurs : difficultés diagnostiques, âge du patient (un âge jeune est idéal), existence d'une atteinte cognitive grave, instabilité posturale, autres maladies associées, durée de la maladie (une durée plus courte est associée à de meilleurs résultats) [151]. Sur le plan clinique, les patients atteints d'une démence précoce ou grave ont de plus mauvais résultats, tandis que ceux ayant surtout des troubles de la marche obtiennent de meilleurs résultats [167, 168]. Certaines caractéristiques de l'IRM, comme la dynamique de flux du LCS, ainsi que les résultats des drainages temporaires, peuvent être le signe d'une réponse positive à la dérivation [161].

➤ Choix de la valve :

La valve est constituée d'un mécanisme qui s'ouvre lorsque la différence de pression de part et d'autre de la valve (c'est-à-dire entre le ventricule et la cavité péritonéale) dépasse la pression requise pour ouvrir la valve. Une fois la valve ouverte, le LCR coule à travers le tube. [151]

La valve de dérivation peut être gravitationnelle ou programmable. Les valves gravitationnelles s'ouvrent en réponse au volume de liquide présent. [161] Les valves programmables s'ouvrent selon une pression déterminée qui peut être changée via un dispositif de programmation magnétique externe [151]. Et, en cas de mauvais réglage, elles peuvent entraîner potentiellement un drainage trop important ou insuffisant, et donc des hématomes sous duraux ou une dérivation inefficace [161].

L'essai SVASONA (Shunt Valves plus shunt Assistant versus Shunt valves alone for controlling Overdrain-age in idiopathic Normal pressure hydrocephalus in Adults) a comparé l'efficacité des valves gravitationnelles et des valves programmables. Les résultats de l'essai ont montré que les valves gravitationnelles pourraient être une meilleure option pour les patients atteints d'HPN, en raison de la réduction de l'hyperdrainage du LCS [169]. D'un autre côté, les lignes directrices internationales et japonaises ont trouvé que les valves de dérivation réglables offrent l'avantage d'un réglage de la pression : diminution graduelle de la pression jusqu'à l'obtention d'une amélioration des symptômes ou d'une augmentation de la pression si des

symptômes de basse pression ou des complications apparaissent [115, 149]. Les valves réglables peuvent être utilisées pour traiter en toute sécurité les patients atteints d'HPN qui ont besoin d'un traitement anticoagulant chronique [170].

L'introduction de valves programmables a considérablement réduit le besoin de révisions de valve et la plupart des complications peuvent être manipulées en changeant le réglage de la valve. Les complications graves, telles que l'hématome sous-dural à effet de masse, l'infection et l'obstruction de la valve, nécessitant généralement une intervention neurochirurgicale [151].

Il existe différentes marques et modèles de valves ajustables et les dispositifs pour les ajuster ne sont pas interchangeables. Le flux à travers les valves est unidirectionnel, empêchant le reflux dans les ventricules. Certains shunts ont également un dispositif antisiphon qui a une résistance plus élevée en position verticale pour empêcher le surdrainage du LCR lorsque les patients sont debout et peuvent provoquer des symptômes de basse pression ou, dans des circonstances graves, des épanchements sous-duraux ou des hématomes [151].

Selon la conception du mécanisme de valve, certaines valves ajustables, mais pas toutes, sont sensibles aux champs magnétiques externes puissants (par exemple, IRM) ou aux champs magnétiques externes faibles (par exemple, aimants ménagers ou aimants de jouets) qui sont amenés entre 1 et 2 mm du mécanisme de la valve, qui peuvent changer le réglage de la valve [171, 172]. Les patients qui ont des valves sensibles à l'IRM ne sont pas interdits des examens IRM. Cependant, ils devraient être vus peu après l'IRM pour se faire vérifier le réglage de la valve et la réinitialiser si nécessaire. Ne pas le faire pourrait entraîner un surdrainage si le réglage de la valve après une IRM est trop bas, ou en cas de drainage insuffisant et d'aggravation des symptômes d'HPN si le réglage de la valve après l'IRM est trop élevé [151].

Le choix de la valve de dérivation et de sa configuration dépend de la recommandation du neurochirurgien et de la préférence du patient. Aucune preuve ne justifie l'utilisation d'une marque ou d'un modèle de valve spécifique par rapport à un autre [173, 174]. Toutefois la plupart des centres tertiaires spécialisés dans les HPN complexes, utilisent des valves programmables [151].

➤ Types des valves [175] :

Les valves de dérivation fonctionnent intrinsèquement comme une sorte de mécanisme de résistance dans le système de la dérivation et qui sert à contrôler la pression intracrânienne. Les principales caractéristiques de chaque valve sont classées comme suit :

□ Valves de 1ère génération : Ce type de valves (à pression fixe) a habituellement trois rangs de différentiel de pression (faible, moyen et élevé). Le choix inapproprié du différentiel de pression adéquat entraîne la révision de la dérivation.

□ Valves de 2ème génération soit à pression ajustable ou avec un système anti-siphon non programmable. Les valves de 2ème génération avec système anti-siphon sont au nombre de 5 : valve Orbis-sigma[®], Delta Valve[®], Dual switch valve[®], Gravityassisted valves (GAV[®]) et les valves Siphon X (Sophysa[®]). Les valves de 2ème génération à pression ajustable sont au nombre de 4 : valve de Sophy[®] : première à être mise sur le marché, sophysapolaris valve (SPV[®]), Codman-Hakim programmable valve (CHPV[®]), Strata no siphon control (Strata NSC[®]) valve.

□ Valves de 3ème génération : à pression ajustable avec un système anti-siphon non programmable au nombre de 3 : CHPV avec système anti-siphon (CHPV-SG[®]), Strata II[®] valve et les valves ProGAV[®].

□ Valves de 4ème génération : Les valves à système anti-siphon ajustable actuellement sur le marché : les valves ProSA[®].

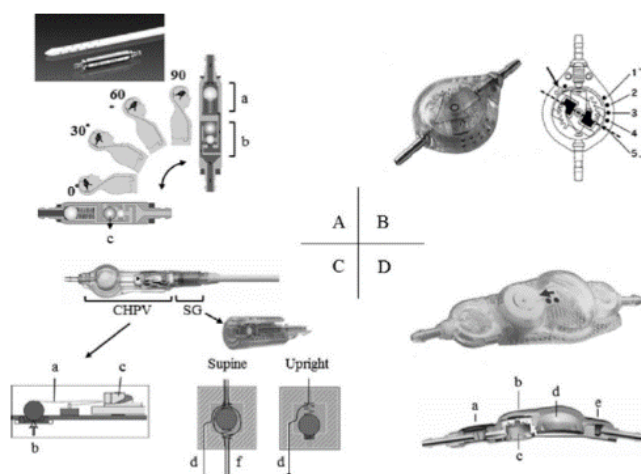


Figure 39 : Aspects des valves les plus populaires avec leurs composantes. A: GAV: Gravity assisted valve. B: SPV: Sophysa Polaris Valve. C: CHPV-SG: Codman-Hakim programmable valve with siphon guard. D: Strata II.

3.2 Ventriculocisternostomie :

La VCS est une procédure sûre et peu invasive utilisée depuis 1993 dans le traitement de nombreux types d'hydrocéphalie. Les indications les plus courantes comprennent :

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

Cependant, son utilité dans le traitement des patients présentant une hydrocéphalie communicante n'a pas été prouvée de manière concluante. De nombreux auteurs suggèrent au départ une VCS pour le traitement de l'HPN [176].

La raison de son efficacité n'est pas claire : elle pourrait faciliter la circulation du LCS pour que l'excès de LCS soit réabsorbé de façon plus efficace, ou elle pourrait traiter une sténose de l'aqueduc sous-jacente et infra clinique qui reproduit le tableau clinique d'une HPN [161].

Selon Mustafa Balevi [176], la VCS entraîne une légère diminution de la pression du LCR dans le système ventriculaire, ce qui entraîne une augmentation du débit sanguin cérébral et de la pression de perfusion cérébrale et l'abolition de la résorption transépendymaire. La transmission rapide de l'onde de pression par la ventriculostomie vers les citernes basales pourrait restaurer la dynamique normale du LCR.

L'avantage de cette technique est d'éviter les risques infectieux et mécaniques liés à l'implantation d'une prothèse [177].

Réalisée sous endoscopie par un opérateur entraîné, c'est la dérivation qui tend le plus vers la physiologie et c'est aussi la technique chirurgicale la moins invasive, la moins coûteuse et qui comporte le risque le plus faible de complications mécaniques et infectieuses [154]. Elle consiste à créer une communication entre le 3^{ème} ventricule et les espaces sous arachnoïdiens à l'aide d'un instrument de trépanation et un autre de dilatation [178, 179].

Chez des patients correctement sélectionnés atteints d'HPN et présentant : des céphalées, une légère perturbation de la démarche, et une pollakiurie, principalement ceux avec une courte durée de symptômes, la VCS donne de bons résultats.

Le taux de réussite global après VCS était de 66% selon l'étude faite par Mustafa Balevi. D'autres auteurs ont rapporté des taux de réussite de 21% à 90% [176].

3.3 Dérivation ventriculo-atriale :

Une dérivation ventriculo-atriale (DVA) peut également servir à traiter l'HPN, mais elle est plus rarement réalisée en raison du risque de complications cardiopulmonaires et rénales.

Une analyse rétrospective récente des dossiers de patients atteints d'HPN a montré que les patients ayant reçu une DVA étaient moins susceptibles d'avoir une obstruction du drain et de devoir subir une nouvelle intervention chirurgicale pour corriger la dérivation, comparativement aux patients ayant subi une DVP [180].

3.4 Dérivation lombo-péritonéale :

Une dérivation lombo-péritonéale (DLP) représente une autre option à la DVP et à la DVA. Dans le cas de la DLP, le cathéter proximal est inséré dans l'espace sous arachnoïdien lombaire. Les dérivations lombo-péritonéales ne sont plus pratiquées, car elles peuvent être à l'origine de complications comme des engagements. Les dérivations vers la plèvre, la vessie, la vésicule biliaire sont historiques [150].

4. Choix de la dérivation [22] :

Le choix du type de dérivation au cours de l'HPN doit prendre en considération plusieurs paramètres. En effet, aucun des types de dérivations les plus couramment utilisées n'est indemne de complications, d'où la nécessité de rechercher le meilleur compromis efficacité / innocuité.

Le réglage initial du niveau de pression de la valve est réalisé dans tous les cas quelques minutes avant ouverture du set de dérivation, en fonction des données cliniques et tomodensitométriques, quel que soit le type de valve implantée. Ce réglage initial est le plus souvent effectué en moyenne pression ou en haute pression.

XII. ÉVOLUTION

L'évaluation des patients en post-opératoire était basée essentiellement sur l'amélioration clinique. Différentes méthodes d'évaluation des résultats ont été utilisées par différentes unités de

neurochirurgie. Certaines études ont rapporté les résultats en utilisant plusieurs méthodes [181]. Les critères d'évaluation du résultat thérapeutique font l'objet de controverses [182].

Le tableau ci-dessous résume les résultats thérapeutiques globaux de la chirurgie dans certaines séries de la littérature.

Tableau XII : Résultats post opératoires précoces des patients ayant une HPN dans différentes séries de la littérature.

Auteurs	Année	Evolution post opératoire	
		Amélioration clinique	Complication
Pyykkö et al. [66]	2018	85%	-
Liu et al. [75]	2016	78%	18%
Nina et al. [183]	2016	57,70%	-
Mongin et al. [106]	2015	84%	28%
Stranjalis et al. [184]	2012	41%	-
Black [185]	1980	74,20%	35,4%
Notre série	2018	75%	50%

Le taux de bons résultats du traitement chirurgical de l'HPN est supérieur à 74 % [66, 75, 106, 185], de même dans notre série 75% de nos patients opérés ont eu une évolution post-opératoire favorable. Cependant, Nina et al. et Liu al. [183, 75] ont noté une évolution favorable dans seulement 57,7 et 41% des cas respectivement.

L'amélioration clinique après l'intervention chirurgicale porte essentiellement sur la marche. Les troubles urinaires et cognitifs s'améliorent peu après la chirurgie [106].

Ahmed K. et Al [181] rapportent une amélioration des résultats dans différentes séries au fil des années. L'amélioration des résultats et la réduction de la mortalité et de la morbidité pourraient être expliquées par l'amélioration des soins hospitaliers, de l'anesthésie, de la rééducation post opératoire, des techniques et installations chirurgicales et d'une meilleure technologie des valves de dérivation.

Les facteurs de risque cliniques d'inefficacité de la dérivation ventriculaire retrouvés de façon commune dans les différents articles sont : l'âge élevé, une fréquence élevée de comorbidités (notamment l'association à une MA), une longue durée d'évolution de la maladie avant l'intervention chirurgicale et la présence de symptômes sévères de la triade avant l'intervention [106].

❖ Complications de la dérivation [22] :

Le traitement chirurgical du syndrome d'HPN de l'adulte par dérivation du LCR est grevé d'un nombre important de complications parfois graves. La grande variété de valves disponibles sur le marché témoigne des nombreuses tentatives pour réduire ces accidents mais aussi la mauvaise connaissance des mécanismes physiopathologiques et de l'évolution naturelle de la maladie. Les complications varient entre 18 et 35.4% selon les études. Cependant, les résultats dans notre série étaient supérieurs aux différentes études (50%).

On distingue deux grands types de complications :

- les complications liées au geste d'implantation de la dérivation (mauvaise position du drain, infection, migration du cathéter).
- les complications liées aux caractéristiques hydrodynamiques de la valve (hypodrainage, hyperdrainage responsable d'hématomes sous-duraux et du syndrome des ventricules fentes).

1. Hématomes sous-duraux (HSD) :

Les hématomes sous-duraux constituent une complication bien connue de l'HPN. Leur fréquence dans les séries varie entre 0 et 32% avec une prévalence moyenne de 9%. L'effet siphon de la dérivation a été incriminé comme mécanisme de survenue de l'HSD. Ces hématomes sous-duraux sont l'apanage des DVA (15%) et DVP (6%).

La symptomatologie clinique inclue des céphalées, une confusion, une hémiparésie et une somnolence. Les HSD peuvent aussi être asymptomatiques.

Les modalités thérapeutiques consistent selon les cas en une simple surveillance par la TDM (en cas de caractère stable et asymptomatique de l'épanchement), soit en une intervention pour réduire le débit (changement du corps de la valve, ligature du cathéter, mise en haute

pression d'une valve à pression ajustable) ou bien évacuer l'hématome si la collection est de gros volume ou cliniquement mal tolérée.

2. Complications mécaniques :

Elles peuvent être soit : un blocage, une malposition du cathéter d'amont ou d'aval, une déconnexion ou une coudure. Elles entraînent un dysfonctionnement de la dérivation.

La symptomatologie clinique est faite de : céphalées, vomissements, somnolence, oedème papillaire avec ou sans baisse de l'acuité visuelle, une impossibilité occasionnelle de regarder vers le haut, une raideur de la nuque.

Les obstructions des cathéters peuvent être proximales ou distales. Le cathéter intraventriculaire peut être obstrué par les plexus choroïdes, les globules rouges, les cellules tumorales ou une concentration élevée en protéines du LCR.

Il existe plusieurs méthodes pour examiner l'hypothèse d'un dysfonctionnement de la dérivation :

- appréciation directe de la perméabilité du shunt : méthode palpatoire peu fiable, "shuntographie" isotopique ou iodée.
- illustrations d'anomalies persistantes dans divers domaines tels : la TDM, l'enregistrement continu de la PIC, test d'infusion lombaire.
- Protéine C réactive dans le sang périphérique avec numération de la lignée blanche en cas de chirurgie récente.

Selon les cas, les neurochirurgiens recourent à une modification du montage (DVP pour DVA, DVA pour DLP) ou à la mise en place d'une deuxième dérivation du côté opposé ou bien au remplacement de la valve seule par une valve à pression différente, généralement plus basse.

3. Complications infectieuses :

Les infections du shunt sont souvent causées par les germes de la peau (le plus souvent le staphylocoque épidermidis mais aussi le staphylocoque auréus). Il s'agit de méningite, de septicémie, de suppurations locales et autres. Ces complications en plus de la menace vitale, compromettent le résultat de la dérivation.

Pour DUPLESSIS, la fréquence de survenue de ces complications est directement liée à l'expérience du chirurgien. CEDZICK rapporte un cas de septicémie mortelle causée par un thrombus mural cavo-tricuspidien calcifié. Les staphylocoques épidermidis et auréus ont été trouvés à l'hémoculture.

La prise en charge thérapeutique comporte selon les cas soit une extériorisation et une ablation du matériel de drainage après antibiothérapie et drainage, soit une simple antibiothérapie.

Les mesures préventives en ce domaine sont d'une importance capitale (préparation cutanée pendant les jours précédant la dérivation et asepsie rigoureuse en cours d'intervention).

4. Epilepsie post-opératoire :

C'est une complication rare. Les crises post-opératoires précoces semblent moins résulter d'une hémorragie intraparenchymateuse que du traumatisme cortical accompagnant la ponction ventriculaire. Par contre, la survenue d'une crise épileptique à distance de l'intervention peut faire évoquer l'installation d'un HSD ou plus vraisemblablement un épisode de blocage de la dérivation. En outre, la décompensation d'une lésion associée sous-jacente est toujours possible.

A noter que dans notre série, une crise convulsive a été observée chez une seule patiente. Cette dernière a été mise sous traitement antiépileptique.

5. Mortalité et morbidité :

La morbimortalité liée à la dérivation a diminué ces 20 dernières années grâce aux améliorations techniques des dérivations [186]. Dans la revue de la littérature de Toma et al. [44], depuis 2006, la mortalité est de 0,2 % et le taux de révision de valve rapporté est de 13 %.

Dans notre série aucun cas de décès n'a été noté.

Dans l'HPN, les principales causes de décès sont les cardiopathies (22%) et les maladies cérébrovasculaires (18%) 15,26–32, contrairement à une autre étude où la démence était la principale cause de décès chez 10% des patients atteints de HPN. L'infection était plus fréquemment répertoriée comme cause de décès dans des études antérieures. Les différences observées dans les causes de décès sont probablement expliquées par les différences de

détermination des causes de décès dans différents pays plutôt que de véritables processus pathologiques [66].

XIII. LIMITATIONS

Notre travail connaît certaines limites qui sont :

- Le nombre limité des cas dans notre série lié aux problèmes d'archivage et des dossiers inexploitable, ce qui rend difficile la confirmation de nos résultats.
- La perte de vue d'un nombre de patients après leur prise en charge s'est montrée comme une limite à l'évaluation des résultats de notre stratégie thérapeutique. Aussi, il a été difficile de déceler l'ensemble des complications et leurs retentissements sur l'autonomie et la vie quotidienne de ces patients.
- Les études déjà réalisées sur le même sujet étaient très hétérogènes en termes de nombre des patients inclus, des modalités du traitement, de suivi et d'évaluation. En raison de la variance méthodologique des études, différents résultats peuvent être obtenus avec un risque élevé de biais.



CONCLUSION



L'hydrocéphalie chronique de l'adulte est considérée comme une maladie rare qui touche le sujet âgé.

Sa physiopathologie reste jusqu'à nos jours l'une des plus obscures malgré l'incrimination de plusieurs facteurs de risque dans la genèse de l'HCA, principalement l'hypertension artérielle, le diabète et les troubles du rythme cardiaque.

Cliniquement, elle se présente par la triade d'Adams et Hakim (troubles de la marche, incontinence urinaire et Sd démentiel) qui reste encore de nos jours l'élément diagnostique de base.

L'IRM cérébrale est la méthode d'imagerie clé pour renforcer le diagnostic d'HPN et éliminer certains diagnostics différentiels dans la majorité des cas.

Le recours à la ponction lombaire soustractive est un test thérapeutique qui doit être réalisé afin de confirmer le diagnostic positif d'HPN et d'identifier les patients susceptibles d'avoir une réponse clinique favorable à la dérivation ventriculaire.

Malgré les avancées actuelles dans les examens paracliniques, le défi d'une confirmation diagnostique est toujours présent vu l'absence d'une norme d'or pour le diagnostic de l'HPN.

Le traitement de référence de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte consiste à mettre en place chirurgicalement une dérivation interne et permanente du liquide céphalo-rachidien (LCR). La dérivation ventriculopéritonéale est la méthode chirurgicale la plus utilisée.

Cependant aucun type de dérivation les plus couramment utilisées n'est indemne de complications.



FICHE D'EXPLOITATION

Identification :

IP : Date d'entrée :/...../..... Date de sortie :/...../.....

Durée d'hospitalisation :jours Service :

Coordonnés du patient :

Epidémiologie :

- Age :ans

- Sexe : Féminin ☐ Masculin ☐

- Origine : Province : Urbain ☐ Rurale ☐

- Facteurs favorisants :

HTA : Oui ☐ Non ☐

Cardiopathie : Oui ☐ Non ☐

Diabète : Oui ☐ Non ☐

Contage tuberculeux : Oui ☐ Non ☐

Tumeur intracrânienne : Oui ☐ Non ☐

Hémorragie méningée : Oui ☐ Non ☐

Traumatisme crânien : Oui ☐ Non ☐

Méningite infectieuse : Oui ☐ Non ☐

Autres :

Analyse clinique :

- Signes d'appel :

Troubles de la marche : Oui ☐ Non ☐

Incontinence urinaire : Oui ☐ Non ☐

Syndrome démentiel : Oui ☐ Non ☐

Autres :

- Date de début des signes :

Analyse para-clinique :

- Bilan radiologique :

IRM cérébrale : Oui ☐ Non ☐

Résultats :

TDM cérébrale : Oui ☐ Non ☐

Résultats :

- Bilan biologique :

NFS :

VS :

CRP :

PL deplétive : Amélioration ☐ Stationnaire ☐ Non ☐

Analyse du LCR :

Traitement :

-Medical :

-Chirurgical :

Date de l'intervention :/...../.....

Type d'intervention : VCS ☐ DVP ☐ DVA ☐

Évolution :

Favorable ☐ stationnaire ☐ complication ☐

Complication :

- Type de complication : Infectieuse ☐

Mécanique ☐

Autres :

- Intervalle entre la mise en place de la DVP et la complication :jours

Traitement de la complication :

- Traitement médical :

Antalgiques : Oui ☐ Non ☐

Antibiotiques : Oui ☐ Non ☐

Si oui préciser la famille :

- Traitement chirurgical :

Ablation de la valve : Oui ☐ Non ☐

Type de valve :

Changement de la valve : Oui ☐ Non ☐

Type de valve :

Clampage de la valve : Oui ☐ Non ☐

Dérivation ventriculaire externe : Oui ☐ Non ☐

Drainage de collection : Oui ☐ Non ☐



RÉSUMÉS



RÉSUMÉ

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte est caractérisée par une triade clinique classique d'Adams et Hakim : troubles de la marche, démence et troubles sphinctériens associée à une dilatation ventriculaire.

L'objectif de cette étude était de décrire notre expérience dans la prise en charge de l'HCA, tout en mettant l'accent sur l'importance de la démarche diagnostique, clinique, radiologique, thérapeutique et évolutive.

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur 9 ans, de janvier 2009 à décembre 2017 portant sur 13 patients atteints d'une hydrocéphalie chronique de l'adulte, hospitalisés au sein des deux services de neurochirurgie, du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.

Une prédominance masculine est observée avec 8 hommes et 5 femmes. L'âge varie entre 54 ans et 78 ans avec une moyenne de 63,77 ans. Quand au délai de diagnostic, il oscille entre 2 mois et 4 ans avec une moyenne de 14 mois.

Les signes cliniques révélateurs étaient dominés par les troubles de la marche (92%), l'incontinence urinaire (85%) et le syndrome démentiel (61,5%).

La TDM garde une place importante dans la confirmation de l'hydrocéphalie par la mesure d'un index d'Evans supérieur à 0,3. Cependant, l'IRM reste la meilleure méthode radiologique d'évaluation des patients avec suspicion d'HCA, elle permet d'étudier la morphologie du système ventriculaire, de caractériser le flux de liquide cébrospinal, d'apprécier la répartition du LCS ventriculaire et péricérébral et d'éliminer les diagnostics différentiels. L'IRM a été réalisée chez 5 cas (38%), la TDM chez 7 cas (54%) tandis qu'un seul cas (8%) a bénéficié des 2 types d'imagerie.

La déplétion du LCR par PL soustractive est le test thérapeutique qui permet d'identifier les patients susceptibles d'avoir une réponse clinique favorable à la dérivation ventriculaire. Elle a été réalisée chez 3 patients dans notre série (23%).

La dérivation ventriculopéritonéale était réalisée chez 10 patients (77%).

La ventriculocisternostomie était réalisée chez 3 patients (23%).

Les résultats de l'évolution à court terme étaient généralement favorables. Une amélioration a été observée dans 75% des cas.

L'HCA est une maladie qui présente jusqu'à nos jours un défi dans l'établissement des outils pertinents pour confirmer un diagnostic clinique et comprendre les mécanismes physiopathologiques afin d'améliorer les résultats post thérapeutiques.

Abstract

Chronic hydrocephalus in adults is characterized by a classic clinical triad of Adams and Hakim: gait disorders, dementia and sphincter disorders associated with ventricular dilatation.

The objective of this study was to describe our experience in the management of chronic hydrocephalus in adults, giving particular attention to its clinical and radiological diagnoses, surgical treatment, and outcome.

Our work is a 9-year retrospective study, from January 2009 to December 2017, involving 13 patients with chronic hydrocephalus in adults, hospitalized in the two neurosurgery departments at Mohammed VI University Hospital Center, Marrakesh.

A male predominance is observed with 8 men and 5 women. The age is ranging from 54 to 78 years, with an average age of 63.77 years old. The median length of symptoms before presentation was 14 months, with extreme 2 months and 4 years.

The common presenting symptoms and signs were: gait disorders (92%), urinary incontinence (85%), and dementia syndrome (61.5%).

Computed tomography scanning remains important in confirming hydrocephalus by measuring an Evans index greater than 0.3. However, magnetic resonance imaging remains the best radiological method to evaluate patients with suspicion of chronic hydrocephalus in adults, it makes it possible to study the morphology of the ventricular system, to characterize cerebrospinal fluid flux, to assess the distribution of ventricular and pericerebral cerebrospinal fluid and eliminate differential diagnoses. Magnetic resonance imaging was performed in 5 cases (38%), Computed tomography scanning in 7 cases (54%) while only one case (8%) benefited from both types of imaging.

Cerebrospinal fluid depletion by subtractive lumbar puncture is the therapeutic test that identifies patients who may have a favorable clinical response to ventricular shunt. It was performed in 3 patients in our series (23%).

Ventriculoperitoneal shunt was performed in 10 patients (77%).

Ventriculocisternostomy was performed in 3 patients (23%).

The results of the short-term evolution were generally favorable. An improvement was observed in 75% of cases.

Chronic hydrocephalus in adults is a disease that presents until today a challenge in establishing the appropriate tools to confirm a clinical diagnosis and understand the pathophysiological mechanisms to improve post-treatment outcomes.

ملخص

يتميز استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين بثلاثية سريرية كلاسيكية لأدامز وحكيم: اضطرابات في المشي، خرف، سلس بولي، يرافقها توسع البطين.

كان الهدف من هذه الدراسة هو وصف تجربتنا في إدارة استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين، مع التأكيد على أهمية النهج التشخيصي والسريري والإشعاعي والعلاجي والتطوري.

إن عملنا عبارة عن دراسة استرجاعية لمدة 9 سنوات من يناير 2009 إلى ديسمبر 2017 تشمل 13 مريضًا يعانون من استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين، وتم إدخالهم إلى المستشفى في قسمي جراحة الدماغ والاعصاب في المستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش.

تلاحظ نسبة أكبر في صفوف الذكور: 8 رجال و 5 نساء. يتراوح العمر بين 54 و 78 سنة بمتوسط 63.77 سنة. أما الأجل التشخيصي، فإنه يتأرجح بين شهرين و 4 سنوات بمعدل 14 شهرًا.

الأعراض الأكثر ترددًا تمثلت في اضطرابات المشي بنسبة (92 ٪)، سلس البول بنسبة (85 ٪)، ومتلازمة الخرف بنسبة (61.5 ٪).

يعد التصوير المقطعي مهما في تأكيد استسقاء الدماغ عن طريق قياس مؤشر ايفانز حيث يكون أكبر من 0.3. لكن يبقى التصوير بالرنين المغناطيسي أفضل وسيلة إشعاعية لتقييم المرضى الذين يشتبه أن لديهم استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين حيث يمكن من دراسة مورفولوجيا نظام البطين، وصف تدفق السائل النخاعي، تقييم توزيع السائل النخاعي في البطين و حول الدماغ و ازالة التشخيصات التفريقية. تم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي في 5 حالات (38 ٪)، التصوير المقطعي في 7 حالات (54 ٪) في حين أن حالة واحدة فقط (8 ٪) استفادت من كلا النوعين من التصوير.

استنزاف السائل النخاعي بواسطة ثقب الفقرات القطنية هو الاختبار العلاجي الذي يحدد المرضى الذين يحتمل أن يكون لديهم استجابة سريرية إيجابية للتحويل البطني. و لقد تم إجراءه لثلاثة من المرضى (23 ٪).

تم إجراء عملية التحويل البطني الصفاقي لدى 10 مرضى (77 ٪).

تم إجراء عملية وصل البطين بالصهرج لدى 3 مرضى (23 ٪).

كانت نتائج التطور قصير الأجل ايجابية بشكل عام. لوحظ تحسن في 75 ٪ من الحالات.

استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين هو مرض يمثل الى اليوم تحديات في إنشاء الأدوات المناسبة لتأكيد التشخيص السريري وفهم الآليات الفيزيولوجية المرضية لتحسين نتائج ما بعد المعالجة.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Hakim S, Adams RD.**
The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics.
J Neurol Sci 1965 ;2:307–327. [Medline]
2. **Adams RD, Ficher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH.**
Symptomatic occult hydrocephalus with «normal» cerebrospinal–fluid pressure : A treatable syndrome.
NEnglJMed1965;273:117–26.[Medline]
3. **Dippel DW, Habbema JD.**
Probabilistic diagnosis of normal pressure hydrocephalus and other treatable cerebral lesions in dementia.
J Neurol Sci. 1993;119(2):123–33.
4. **Bret P, Guyotat J, Chazal J.**
Is normal pressure hydrocephalus a valid concept in 2002? A reappraisal in five questions and proposal for a new designation of the syndrome as "chronic hydrocephalus".
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;73(1):9–12.
5. **Bret P, Chazal J.**
Chronic ("normal pressure") hydrocephalus in childhood and adolescence. A review of 16 cases and reappraisal of the syndrome.
Childs Nerv Syst 1995;11(12):687–91.
6. **Chazal J.**
Chronic hydrocephalus in adults: where is the concept in 2005.
Neurochirurgie 2005;51(1):38–40. French.
7. **Vanneste J.**
Diagnosis and management of normal–pressure hydrocephalus.
J Neurol 2000;247:5–14. [Medline]
8. **Jean–Yves Fournier, Gerhard Hildebrandt, Oliver Gautschi.**
Hydrocéphalie à pression normale.
Rev Med Suisse 2010; volume 6. 836–839.
9. **Wilson RK, Williams MA.**
Normal pressure hydrocephalus.
Clin Geriatr Med 2006;22:935–51. [Medline]
10. **Vanneste J, Augustijn P, Dirven C, Tan WF, Goedhart ZD.**
Shunting normal–pressure hydrocephalus : Do the benefits outweigh the risks ? A multicenter study and literature review.
Neurology 1992;42(1):54–59. [Medline]

11. **Pople Ian K.**
Hydrocephalus and shunts : what the neurologist should know.
J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 2002 ; 73 : i17-i22.
12. **Andrén K, Wikkelsø C, Tisell M, Hellström P.**
Natural course of idiopathic normal Pressure hydrocephalus.
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014;85:806-10.Sweden.
13. **Bret PH et Chazal J.**
Hydrocéphalie chronique de l'adulte (hydrocéphalie à pression normale).
Editions techniques-Encyclopédie médico-chirurgicale (Paris- France), Neurologie; 1995,
17-154-B-10.
14. **Alain bouchet, Jacques cuilleret.**
Topographie descriptive et fonctionnelle. Le système nerveux central la face, la tête et les
organes de sens.
2e édition, Paris, SIMEP SA 1991: 9 - 101.
15. **R Grégoire, S Oberlin.**
Précis d'anatomie {2} 9e édition, 1987: 30 -33.
16. **M Jilla.**
Les complications de la dérivation ventriculo-péritonéale (à propos de 37 cas).
Thèse N° 160/13 Faculté de médecine et de pharmacie de Fès 2013.
17. **Pollay M, Hisey B, Reynolds E, Tomkins P, Stevens FA, Smith R.**
Choroid plexus Na⁺/K⁺ activated adenosine triphosphatase and cerebrospinal fluid
formation.
Neurosurgery 1985; 17:768-72.
18. **Ransohoff J, Schulman K, Fishman RA.**
Hydrocephalus - A review of etiology and treatment.
Medical Progress 1960;56(3):399-411.
19. **Boulard G, Ravussin P, Guérin J.**
A new way to monitor external ventricular drainage.
Neurosurgery 1992;30:636.
20. **Drake JM, Sainte-rose C, Dasilva M, Hirsch JF.**
Cerebrospinal fluid flow dynamics in children with external ventricular drains.
Neurosurgery 1991;28:242-50.

21. **L. Sakka, G Coll, J Chazal.**
Anatomie et physiologie du liquide cébrospinal.
Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale(2011) 128,
359—366.
22. **M Bah.**
L'hydrocéphalie à pression normale de l'adulte (mise au point).
Thèse N° 85 Faculté de medecine et de pharmacie de Casablanca 2003.
23. **L. Sakka , J Chazal.**
Hydrocéphalie chronique de l'adulte ou hydrocéphalie à pression normale.
John Libbey Eurotext , Paris , 2015.
24. **G.A. Bateman.**
The Pathophysiology of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: Cerebral Ischemia or
Altered Venous Hemodynamics?
AJNR 29 , Jan 2008, DOI 10.3174/ajnr.A0739.
25. **Borgesen SE, Gerris F.**
The predictive value of conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus.
Brain 1982;105:65– 86.
26. **Edwards RJ, Dombrowski SM, Luciano MG, Pople IK.**
Chronic hydrocephalus in adults.
Brain Pathol 2004;14:325–36.
27. **Oi S, Di Rocco C.**
Proposal of “evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics” and minor pathway
hydrocephalus in developing immature brain.
Childs Nerv Syst 2006;22:662– 69.
28. **Bradley WG Jr, Scalzo D, Queralt J, Nitz WN, Atkinson DJ, Wong P.**
Normal–pressure hydrocephalus: evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at
MR imaging.
Radiology 1996;198:523–29.
29. **Bateman GA.**
Vascular compliance in normal pressure hydrocephalus.
AJNR Am J Neuroradiol 2000;21:1574 –85.
30. **Bateman GA.**
The reversibility of reduced cortical vein compliance in normal pressure hydrocephalus
following shunt insertion.
Neuroradiology 2003;45:65–70.

31. **Stephensen H, Tisell M, Wikkelsø C.**
There is no transmantle pressure gradient in either communicating or non-communicating hydrocephalus.
Neurosurgery 2002;50:763-73.
32. **Owler BK, Pickard JD.**
Normal pressure hydrocephalus and cerebral blood flow: a review.
Acta Neurol Scand 2001;104:325- 42.
33. **Greitz TV, Grepe AO, Kalmér MS, Lopez J.**
Pre- and post-operative evaluation of cerebral blood flow in low pressure hydrocephalus.
J Neurosurg 1969;31:644 -51.
34. **Vorstrup S, Christensen J, Gjerris F, Sørensen PS, Thomsen AM, Paulson OB.**
Cerebral blood flow in patients with normal pressure hydrocephalus before and after shunting.
J Neurosurg 1987;66:379 -87.
35. **Mamo HL, Meric PC, Ponsin JC, Rey AC, Luft AG, Seylaz JA..**
Cerebral blood flow in normal pressure hydrocephalus.
Stroke 1987;18:1074 -80.
36. **Moretti JL, Sergent A, Louarn F, Rancurel G, le Percq M, Flavigny R.**
Cortical perfusion assessment with 123Iisopropyl amphetamine (123I-IAMP) in normal pressure hydrocephalus (NPH).
Eur J Nucl Med 1988;14:73-79.
37. **Mathew NT, Meyer JS, Hartmann A, Ott EO.**
Abnormal cerebrospinal fluid-blood flow dynamics: implications in diagnosis, treatment, and prognosis in normal pressure hydrocephalus.
Arch Neurol 1975;32:657- 64.
38. **Bradley WG Jr.**
Cerebrospinal fluid dynamics and shunt responsiveness in patients with normal-pressure hydrocephalus.
Mayo Clin Proc 2002;77:507- 08.
39. **Marmarou A, Takagi H, Shulman K.**
Biomechanics of brain edema and effects on local cerebral blood flow.
Adv Neurol 1980;28:345-58.

40. **Owler BK, Momjian S, Czosnyka Z, Czosnyka M, Péna A, Harris NG, Smielewski P, Fryer T, Donovan T, Coles J, Carpenter A, Pickard JD.**
Normal pressure hydrocephalus and cerebral blood flow: A PET study of baseline values.
J Cereb Blood Flow Metab 2004;24:17–23.
41. **Bateman GA, Levi CR, Schofield P, Wang Y, Lovett EC.**
The pathophysiology of the aqueduct stroke volume in normal pressure hydrocephalus: can co-morbidity with other forms of dementia be excluded?
Neuroradiology 2005;47:741–48.
42. **Marmarou A, Bergsneider M, Kling P, Relkin N, Black PM.**
The value of supplemental prognostic tests for the preoperative assessment of idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 2005;57(suppl):S17–28.
43. **Momjain S, Owler BK, Czosnyka Z, Pena A, Pickard JD.**
Pattern of white matter regional cerebral blood flow and autoregulation in normal pressure hydrocephalus.
Brain 2004;127:965–72.
44. **Brooks DJ, Beaney RP, Powell M, Leenders KL, Crockard HA, Thomas DG.**
Studies on cerebral oxygen metabolism, blood flow and blood volume, in patients with hydrocephalus before and after surgical decompression, using positron emission tomography.
Brain 1986;109:613–28.
45. **Bergsneider M, Alwan AA, Falkson L, Rubinstein EH.**
The relationship of pulsatile cerebrospinal fluid flow to cerebral blood flow and intracranial pressure: a new theoretical model.
Acta Neurochir Suppl 1998;71:266–68.
46. **Miller J D, Adams J H.**
The pathophysiology of raised intracranial pressure In : Adams J.H, Duchen L.W, eds
Greenfield's Neuropathology.
5th ed. London : Edward Arnol, 1992 :69–105.
47. **Kitagaki H, Mori E, Ishii K, Yamaji S, Hirono N, Imamura T.**
CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus : morphology and volumetry.
Am.Journal of Neuroradiology, 1998 ; 19 : 1277–1284.
48. **De Land F H, James A E Jr, Ladd D J, Konigsmark B W.**
Normal pressure hydrocephalus : a histologic study.
Am. J. Clin. Pathol., 1972 ; 58 : 58–63.

49. **DI Rocco C, DI Trapani G, Maira G, Bentivo, Glio M, Macchi G, Rossi G F.**
Anatomo-clinical correlations in normotensive hydrocephalus. Reports on 3 cases.
J. Neurol. Science, 1977 ; 33 : 437-52.
50. **Earnest M P, Fahn S, Karp J H, Rowland L P.**
Normal pressure hydrocephalus and hypertensive cerebrovascular disease.
Archives of neurology, 1974 ; 81 : 262-266.
51. **Akai K., Uchigasaki S, Tanaka U, Komatsu A.**
Normal pressure hydrocephalus neuropathological study.
Acta pathologica Japonica, 1987 ; 37 : 97-110.
52. **Vanneste J.**
Three decades of normal pressure hydrocephalus: are we wiser now ?
J. Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 1994 ; 57 : 1021-25.
53. **Bret PH, Chazal J.**
L'hydrocéphalie chronique de l'adulte. Rapport de la société de neurochirurgie de Langue Française, 40ème congrès annuel, Dijon 1990.
Neurochirurgie, 1990 ; 36 (suppl) : 1-159.
54. **Newton H, Pickard J D, Weller R O.**
Normal pressure hydrocephalus and cerebrovascular disease : findings of post-mortem.
J. Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 1989 ; 52 : 804 (Letter).
55. **Bech R A, Waldemar G, Gjerris F, Klinken L, Juher M.**
Shunting effects in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus ; correlation with cerebral and leptomeningeal biopsy findings.
Acta Neurochirurgica (Wien), 1999 ; 141 : 633-639.
56. **Del Bigio M R, Cardoso E R, Halliday W C.**
Neuropathological changes in chronic adult hydrocephalus : cortical biopsies and autopsy findings.
The Canadian Journal of Neurological science, 1997 ; 24 (2) : 121-126.
57. **Savolainen S, Paljarvi L, Vapalahti M.**
Prevalence of Alzheimer's disease in patients investigated for presumed normal pressure hydrocephalus: a clinical and neuropathological study.
Acta Neurochirurgica (Wien), 1999 ; 141 : 849-853.
58. **Waldemar G, Bech R A, Juhler M, Klinken L, Gjerris F.**
Frontal brain biopsy and leptomeningeal biopsy specimens correlated with cerebrospinal fluid outflow resistance and B-wave activity in patients suspected of normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery. 1997;40(3):497-502.

59. **Krauss JK, Halve B.**
Normal pressure hydrocephalus: survey on contemporary diagnostic algorithms and therapeutic decision-making in clinical practice.
Acta Neurochir (Wien). 2004;146(4):379–88; discussion 388.
60. **Tisell M, Höglund M, Wikkelsø C.**
National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden.
Acta Neurol Scand. 2005;112(2):72–75.
61. **Brean A, Fredø HL, Sollid S, Müller T, Sundstrøm T, Eide PK.**
Five-year incidence of surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus in Norway.
Acta Neurol Scand. 2009;120(5):314–316.
62. **Klassen BT, Ahlskog JE.**
Normal pressure hydrocephalus: How often does the diagnosis hold water?
Neurology. 2011;77(12):1119–1125.
63. **Iseki C, Takahashi Y, Wada M, Kawanami T, Adachi M, Kato T.**
Incidence of idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH): A 10-year follow-up study of a rural community in Japan.
J Neurol Sci. 2014;339(1–2):108–112.
64. **Brean A, Eide PK.**
Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand*. 2008;118(1):48–53.
65. **Knopman DS, Petersen RC, Cha RH, Edland SD, Rocca WA.**
Incidence and causes of nondegenerative nonvascular dementia: a population-based study.
Arch Neurol. 2006;63(2):218–221.
66. **Pyykkö OT, Nerg O, Niskasaari H-M, Niskasaari T, Koivisto AM, Hiltunen M, Pihlajamäki J, Rauramaa T, Kojoukhova M, Alafuzoff I, Soininen H, Jääskeläinen JE, Leinonen V.**
Incidence, comorbidities, and mortality in idiopathic normal pressure hydrocephalus.
World Neurosurgery (2018), doi: 10.1016/j.wneu.2018.01.107.
67. **Oktay Algin, Bahattin Hakyemez, Gökhan Ocakoglu, Müfit Parlak.**
MR cisternography: is it useful in the diagnosis of normal-pressure hydrocephalus and the selection of “good shunt responders”?
Uludağ University Faculty of Medicine, Bursa, Turkey. 2010. DOI 10.4261/1305–3825.DIR.3133–09.1.

68. **Anthony Marmarou, Harold F. Young, Gunes A. Aygok, Satoshi Sawauchi, Osamu Tsuji, Takuji Yamamoto, Jana Dunbar.**
Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients.
J Neurosurg 102:987-997, 2005.
69. **F Hertel, C Walter, M Schmitt, M Mörsdorf, W Jammers, H P Busch, M Bettag.**
Is a combination of Tc-SPECT or perfusion weighted magnetic resonance imaging with spinal tap test helpful in the diagnosis of normal pressure hydrocephalus?
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:479±484 Germany.
70. **Kazunari Ishii, Tomonori Kanda, Aya Harada, Naokazu Miyamoto, Tetsuro Kawaguchi, Kenichi Shimada, Shingo Ohkawa, Takafumi Uemura, Toshiki Yoshikawa, Etsuro Mori.**
Clinical impact of the callosal angle in the diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Eur Radiol (2008) 18: 2678-2683. DOI 10.1007/s00330-008-1044-4.
71. **Woodworth GF.**
Cerebrospinal fluid drainage and dynamics in the diagnosis of normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 64:919-926, 2009 DOI: 10.1227/01.NEU.0000341902.44760.10.
72. **Yamada, M. Ishikawa, M. Miyajima, M. Atsuchi, T. Kimura, H. Kazui, E. Mori.**
Disease duration: the key to accurate CSF tap test in iNPHS.
Acta Neurol Scand DOI: 10.1111/ane.12580. Japon.
73. **Sakakibara R, Kanda T, Sekido T, Uchiyama T, Awa Y, Ito T, Liu Z, Yamamoto T, Yamanishi T, Yuasa T, Shirai K, Hattori T.**
Mechanism of bladder dysfunction in idiopathic normal pressure hydrocephalus.
NeurourolUrodyn2008; 27:507—10.
74. **Campos-Juanatey F, Gutiérrez-Banos JL, Portillo-Martín JA, Zubillaga-Guerrero S.**
Assessment of the urodynamic diagnosis in patients with urinary incontinence associated with normal pressure hydrocephalus.
NeurourolUrodyn2015; 34:465—8.
75. **Ann Liu, Eric W. Sankey, Ignacio Jusué-Torres, Mira A. Patel, Benjamin D. Elder, C. Rory Goodwin, Jamie Hoffberger, Jennifer Lu, Daniele Rigamonti.**
Clinical outcomes after ventriculoatrial shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus.
United States Clinical Neurology and Neurosurgery 143 (2016) 34-38.

76. **Dan Lisii.**
Le bilan hydrodynamique dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte rôle des maladies cérébrovasculaires.
MEMOIRE DE DIS DE NEUROCHIRURGIE, CHU DUPUYTREN, 2004 France.
77. **Daniel Jaraj.**
Vascular factors in suspected NPH 2016.
American Academy of Neurology, suède 2016.
78. **Graff–Radford N, Godesrky J.**
Idiopathic normal pressure hydrocephalus and systemic hypertension.
Neurology, 1987, vol37;5:868–871.
79. **Klinge P, Berding G.**
PET–studies in idiopathic chronic hydrocephalus before and after shunt–treatment: the role of risk factors for cerebrovascular disease on cerebral hemodynamics.
Acta Neurochir Suppl.2002;81:43–46.
80. **Per Kristian Eide, Are Hugo Pripp.**
Increased prevalence of cardiovascular disease in idiopathic normal pressure hydrocephalus patients compared to a population–based cohort.
The HUNT3 survey Eide and Pripp Fluids and Barriers of the CNS 2014, 11:19.Norway.
81. **Hanna Israelsson, Bo Carlberg, Carsten Wikkelsö, Katarina Laurell, Babar Kahlon, Göran Leijon, Anders Eklund, Jan Malm.**
Vascular risk factors in INPH.
Neurology. 2017 Feb 7; 88(6): 577–585, Suède.
82. **Pantoni L, Garcia J.**
Pathogenesis of Leukoaraiosis.
Stroke 1997;28:652–659.
83. **Kisu O, Kei Y.**
Proton chemical shift imaging in normal pressure Hydrocephalus.
AJNR Am J Neuroradiol 2001 oct;22:1651–64.
84. **Marmarou A, Shulman K, LaMorgese J.**
Compartmental analysis of compliance and outflow resistance of the cerebrospinal fluid system.
J. Neurosurg. 1975 nov; 43(5):523–34.
85. **Meier U, König A, Miethke C.**
Predictors of outcome in patients with normal–pressure hydrocephalus.
Eur Neurol. 2004;51(2):59–67.

86. **Kristensen B., Malm J.**
Regional cerebral blood flow, white matter abnormalities, and cerebrospinal fluid hydrodynamics in patients with idiopathic adult hydrocephalus syndrome.
Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry, 1996; vol.20:286–288.
87. **Blomsterwall E, Svantesson U, Carlsson U, Tullberg M, Wikkelsö C.**
Postural disturbance in patients with normal pressure hydrocephalus.
Acta Neurologica Scandinavica, 2000 Nov; 102(5):284–91.
88. **Corkill R G, Cadoux Hudston T A D.**
Normal pressure hydrocephalus : developments in determining surgical prognosis.
Curr. Opin. Neurology, 1999 ; 12 : 671–677.
89. **Matousek M, Wikkelsö C, E Blomsterwall, B Johnels, G Steg.**
Motor performance in normal pressure hydrocephalus assessed with an optoelectronic measurement technique.
Acta Neurol. Scand., 1995 ; 91 : 500–505.
90. **Mesure S, Donnet A, Azulay J P, Pouget J, Grisoli F.**
Troubles posturaux et locomoteurs dans l'hydrocéphalie à pression normale : intérêt de l'analyse chez un patient.
Revue Neurologique (Paris), 2001 ; 157 (11) : 1416–19.
91. **Greff–Radford N R, Godersky J C.**
Normal pressure hydrocephalus. Onset of gait abnormality before dementia predicts good surgical outcome.
Archives of Neurology, 1986 ; 43 : 940 – 942.
92. **Nutt J G, Marsden C D, Thompson P D.**
Human walking and higher–level gait disorders particularly in the elderly.
Neurology 1993;43:268–279.
93. **Stolze H, Kuhtz–Buschbeck J P, Drucke H, Jöhnk K, Illert M, Deuschl G.**
Comparative analysis of the gait disorder of normal pressure hydrocephalus and Parkinson disease.
J. Neurol., Neurosurg. Psychiatry, 2001 ; 70 : 289–297.
94. **Saad Khoury ALC, Wein Paul A.**
Incontinence: fifth edition 2013. 5th ed. Paris:EAU;2013.
95. **Jonas S, Brown J.**
Neurogenic bladder in normal pressure hydrocephalus.
Urology 1975;5:44—50.

96. **Williams MA, Relkin NR.**
Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus.
Neurol Clin Pract 2013;3(5):375–385.
97. **Krauss JK, von Stuckrad-Barre SF.**
Clinical aspects and biology of normal pressure hydrocephalus.
Neurology, 89. Elsevier; 2008. p. 887–902.
98. **Krauss J K, Regel J P, Vach W, Droste DW, Orszagh M, Jüngling FD, Bohus M.**
White matter lesions in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus and in a age-matched control group : a comparative study.
Neurosurgery, 1997 ; 40 (3) : 491–496.
99. **Boon AJ W, Tans J T J, Delwel E J, Egeler-Peerdeman SM, Hanlo PW, Wurzer JA, Hermans J.**
Dutch normal pressure hydrocephalus study : baseline characteristics with emphasis of clinical findings.
European Journal of Neurology, 1997 ; 4 : 39–47.
100. **Savolainen S, Laakso M P, Paljarvi L, Irina Alafuzoff, Heleena Hurskainen, Kaarina Partanen, Hilkkä Soininen, Matti Vapalahti.**
MR imaging of the hippocampus in normal pressure hydrocephalus : correlations with cortical alzheimer's disease confirmed by pathologic analysis.
Am. J. Neuroradiology, 2000 ; 21 : 409–414.
101. **De Mol J, Kornreich C, Pelc I.**
Altération des émotions et des motivations dans l'hydrocéphalie à pression normale.
Annales de Psychiatrie, 2000 ; 15 (1) : 29–34.
102. **Golomb J, Wisoff J, Miller D C, Boksay I, Kluger A, Weiner H, Salton J, Graves W.**
Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus : prevalence and shunt response.
J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 2000 ; 68 (6) : 778–781.
103. **Chazal et al.**
Hydrocéphalie chronique de l'adulte (ou hydrocéphalie à pression normale) après 40 ans de publications.
La Lettre du Neurologue – Vol. X – n° 8 – octobre 2006.
104. **Jérôme Hodel.**
L'imagerie des hydrocéphalies chroniques de l'adulte.
<https://doi.org/10.1016/j.neurol.2018.02.059>.

105. **Marc Baroncini, Olivier Balédent, Celine Ebrahimi Ardi, Valerie Deken Delannoy, Gregory Kuchcinski, Alain Duhamel, Gustavo Soto Ares, Jean-Paul Lejeune, and Jérôme Hodel.**
Ventriculomegaly in the Elderly: Who Needs a Shunt? A MRI Study on 90 Patients.
Acta Neurochirurgica Supplement, Vol. 126, 2018, France.
106. **M Mongin, C Hommet, K Mondon.**
Hydrocéphalie à pression normale : mise au point et aspects pratiques.
Rev Med Interne (2015),<http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2015.08.00>.
107. **Qureshi AL, Williams M A, Razumoosky A Y, Hanley D F.**
Magnetic resonance imaging, unstable intracranial pressure and clinical outcome in patients with normal pressure hydrocephalus.
Acta. Neurochirurgica Suppl., 1998 ; 71 : 345–356.
108. **Vignaud J, Cosnard G, Cordoliani Y, Derosier C.**
Imagerie par résonance magnétique crânio-encéphalique.
Editions Vigot, 1991 ; 299–320.
109. **Benson DF, LeMay M, Patten DH, Rubens AB.**
Diagnosis of normal-pressure hydrocephalus.
N Engl J Med. 1970;283:609–15.
110. **Virhammar J, Laurell K, Cesarini KG, Larsson EM.**
The callosal angle measured on MRI as a predictor of outcome in idiopathic normal-pressure hydrocephalus.
J Neurosurg 2014;120:178–84.
111. **Schmidt R, Faze Kas F, Koch M, Kapeller P, Augustin M, Offenbacher H.**
Magnetic resonance imaging cerebral abnormalities and neuropsychologic test performance in elderly hypertensive subjects.
Archives of Neurology, 1995 ; 52 : 905–10.
112. **Kristensen B, Malm J, Fagerlund M, Sven-Olav Hietala, Bengt Johansson, Jan Ekstedt, Tomas Karlsson.**
Regional cerebral blood flow, white matter abnormalities, and cerebrospinal fluid hydrodynamics in patients with idiopathic adult hydrocephalus syndrome.
J. Neurol., Neurosurg., Psychiatry, 1996 ; 60 : 282–288.
113. **Tarnaris A, Toma AK, Kitchen ND, Watkins LD.**
Ongoing search for diagnostic biomarkers in idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Biomark Med 2009;3:787–805.

114. **Yamashita F, Sasaki M, Takahashi S, Matsuda H, Kudo K, Narumi S, Terayama Y, Asada T.**
Detection of changes in cerebrospinal fluid space in idiopathic normal pressure hydrocephalus using voxel-based morphometry.
Neuroradiology 2010;52:381–6.
115. **Mori E, Ishikawa M, Kato T, Kazui H, Miyake H, Miyajima M, Nakajima M, Hashimoto M, Kuriyama N, Tokuda T, Ishii K, Kaijima M, Hirata Y, Saito M, Arai H.**
Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: second edition.
Neurol. Med. Chir. (Tokyo)2012;52:775–809.
116. **Hashimoto M, Ishikawa M, Mori E, Kuwana N.**
Study of INPH on neurological improvement (SINPHONI). Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study.
Cerebrospinal FluidRes2010;7:18.
117. **Holodny AI, Waxman R, George AE, Rusinek H, Kalnin AJ, de Leon M.**
MR differential diagnosis of normal-pressure hydrocephalus and Alzheimer disease: significance of perihippocampal fissures.
AJNR.Am J Neuroradiol. 1998;19:813–9.
118. **Kojoukhova M, Koivisto AM, Korhonen R, Remes AM, VanninenR, Soininen H, Jääskeläinen JE, Sutela A, Leinonen V.**
Feasibility of radiological markers in idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Acta Neurochir. 2015;157:1709–19.
119. **Adams RD.**
Recent observations on normal pressure hydrocephalus.
Schweiz Arch Neurol Neurochir Psychiatr.1975;116:7–15.
120. **Mase M, Yamada K, Banno T, Miyachi T, Ohara S, Matsumoto T.**
Quantitative analysis of CSF flow dynamics using MRI in normal pressure hydrocephalus.
Acta neurochirurgica Suppl. (Wien), 1998 ; 71 : 350–353.
121. **Scollato A, Tenenbaum R, Bahl G, Celerini M, Salani B, Di Lorenzo N.**
Changes in aqueductal CSF stroke volume and progression of symptoms in patients with unshunted idiopathic normal pressure hydrocephalus.
AJNRAmJ Neuroradiol. 2008;29:192–7.
122. **Luetmer PH, Huston J, Friedman JA, Dixon GR, Petersen RC, Jack CR, McClelland RL, Ebersold MJ.**
Measurement of cerebrospinal fluid flow at the cerebral aqueduct by use of phase-contrast magnetic resonance imaging: technique validation and utility in diagnosing idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery. 2002;50:534.

123. **Krauss J K, Regel J P, Dirk W, Ajay K.**
Flow void of cerebrospinal fluid in idiopathic normal pressure hydrocephalus of the elderly : can it predict outcome after shunting ?
Neurosurgery, Jan 1997 ; 40 (1) : 67–73 ; discussion 73–74.
124. **Gideon P, Stahlberg F, Thomsen C, F Gjerris, P S Sørensen, O Henriksen.**
Cerebrospinal fluid flow and production in patients with normal pressure hydrocephalus.
Neuroradiology, 1994 ; 36 : 210–215.
125. **Bradley William G.**
Normal pressure hydrocephalus : New concepts on etiology and diagnosis.
American Journal of Neuroradiology, 2000 ; 21 (9) : 1586–1590.
126. **Poca M A, Sahuquillo J, Busto M, Rovira A, Capellades J, Mataró M, Rubio E.**
Agreement between CSF flow dynamics in MRI and ICP monitoring in the diagnosis of normal pressure hydrocephalus. Sensitivity and specificity of CSF dynamics to predict outcome.
Acta Neurochirurgica Suppl., 2002 ; 81 : 7–10.
127. **Bradley W G, Scalzo D, Queralt J, Nitz WN, Atkinson DJ, Wong P.**
Normal pressure hydrocephalus : evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at MR imaging.
Radiology, 1996 ; 198 (2) : 523–529.
128. **Egeler–Peederman S M, Barkhof F, Walchenbach R, Valk J.**
Cine phase–contrast MR imaging in normal pressure hydrocephalus patients : relation to surgical outcome.
Acta Neurochirurgica Suppl., 1998 ; 71 : 340–342.
129. **Forner Giner J, Sanz–Requena R, Flórez N, Alberich–Bayarri A, García–Martí G, Ponz A.**
Quantitative phase–contrast MRI study of cerebrospinal fluid flow: a method for identifying patients with normal pressure hydrocephalus.
Neurologia 2014;29:68–75.
130. **Sasaki H, Ishii K, Kono AK, Miyamoto N, Fukuda T, Shimada K, Ohkawa S, Kawaguchi T, Mori E.**
Cerebral perfusion pattern of idiopathic normal pressure hydrocephalus studied by SPECT and statistical brain mapping.
AnnNuclMed2007;21:39–45.
131. **Czosnyka M, Pickard JD.**
Monitoring and interpretation of intracranial pressure.
J Neurol Neurosurg Psychiatry.2004;75:813–21.

132. **Bergsneider M, Miller C, Vespa PM, Hu X.**
Surgical management of adult hydrocephalus.
Neurosurgery. 2008;62(Suppl 2):643.
133. **Kiefer M, Unterberg A.**
The differential diagnosis and treatment of normal pressure hydrocephalus.
DtschArzteblInt2012;109:15-25.
134. **Gallia GL, Rigamonti D, Williams MA.**
The diagnosis and treatment of idiopathic Normal pressure hydrocephalus.
NatClinPractNeurol2006;2:375-81.
135. **Pappada G, Poletti C, Guazzoni A, Sani R, Colli M.**
Normal pressure hydrocephalus : relationship among clinical picture, C.T. scan and intracranial pressure monitoring.
J. Neurosurgery Science, 1986 ; 30 : 115-21.
136. **Wikkelsø C, Andersson H, Blomstrand C, Matousek M, Svendsen P.**
Computed tomography of the brain in the diagnosis and prognosis in normal pressure hydrocephalus.
Neuroradiology, 1989 ; 31 : 160-165.
137. **Holodny A I, George A E, De Leon M J, Golomb J, Kalnin A J, Cooper P R.**
Focal dilation and paradoxical collapse of cortical fissures and sulci in patients with normal-pressure hydrocephalus.
J. of Neurosurgery, 1998 ; 89 (5) : 742-747.
138. **Miyake H, Ohta T, Kajimoto V, Deguchi J.**
Challenge test to decide indications for cerebrospinal fluid shunting in normal pressure hydrocephalus.
Acta Neurochirurgica (Wien), 1999 ; 141 : 1187-1193.
139. **Raftopoulos C, Massager N, Baleriaux D, Deleval J, Clarysse S, Brotchi J.**
Prospective analysis by computed tomography and long term outcome of 23 adult patients with chronic idiopathic hydrocephalus.
Neurosurgery January 1996 ; 38 (1) : 51-59.
140. **Kang K, Hwang SK, Lee H-W.**
Shunt-responsive idiopathic normal pressure hydrocephalus patient with delayed improvement after taptest.
JKoreanNeurosurgSoc2013;54:437-40.
141. **Wikkelsø C, Andersson H, Blomstrand C, Lindqvist G.**
The clinical effect of lumbar puncture in normal pressure hydrocephalus.
JNeurolNeurosurgPsychiatry1982;45:64-9.

142. **Mary P, Gallisa J-M, Laroque S, Bedou G, Maillard A, Bousquet C, C Negre, N Gaillard, A Dutray, B Fadat, S Jurici, N Olivier, B Cisse, D Sablot.**
Intérêt prédictif de l'évolution des facteurs posturaux et locomoteurs après ponction lombaire soustractive dans l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.
Rev Neurol (Paris) 2013;169:321—7.
143. **Lim TS, Yong SW, Moon SY.**
Repetitive lumbar punctures as treatment for normal pressure hydrocephalus.
Eur Neurol 2009;62:293—7.
144. **E Bey, B Nicot, O Casez, L Le Normand.**
Troubles vésico-sphinctériens dans l'hydrocéphalie à pression normale : revue de la littérature.
Progrès en Urologie, Volume 26, Issue 17, December 2016, Pages 1191–1199.
145. **O Bekaert, B Grandjacques, J Hodel, R Nseir, P Decq.**
Troubles de la marche et hydrocéphalie à pression normale.
Revue neurologique 166 (2010) 229–234.
146. **Governale LS, Fein N, Logsdon J, Black PM.**
Techniques and complications of external lumbar drainage for normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 2008;63:379–84.
147. **Ullrich Meier, Philip Bartels.**
The importance of the intrathecal infusion test in the diagnostic of normal pressure hydrocephalus.
European Neurology, 2001 ; 46 : 178–186.
148. **J. Andersson, M. Rosell, K. Kockum, L. Söderström, K. Laurell.**
Challenges in diagnosing normal pressure hydrocephalus: Evaluation of the diagnostic guidelines.
eNeurologicalSci 7 (2017) 27–31.
149. **N. Relkin, A. Marmarou, P. Klinge, Bergsneider M, Black PM.**
INPH guidelines, part II: diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 57 (2005) 4–16.
150. **Patet J D.**
DANS L'HYDROCÉPHALIE CHRONIQUE DE L'ADULTE, LA POSE D'UNE DÉRIVATION EST SIMPLE ET EFFICACE.
Neurochirurgie, 2005, 51, n° 1, 45–46.

151. **Williams MA, Malm J.**
Diagnosis and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus.
Continuum (Minneap Minn) 2016;22:579–599.
152. **Carolyn E. Smith, MS, RN, CNRN.**
Recognizing normal pressure hydrocephalus in older adults.
Nursing2018, September 2017, Volume 47 Number 9 , p 26 – 31.
153. **Edward O, Komolafe.**
Treatment of Cerebrospinal Fluid Shunting Complications in a Nigerian Neurosurgery Programme.
PediatrNeurosurg 2008;44:36–42.
154. **Salmi Hossam.**
LA REVISION DES VALVES DE DERIVATION DANS LES HYDROCEPHALIES (Apropos de19 cas).
Thèse à la faculté de médecine de Fès, 2017.
155. **Kamal Chtira.**
Le traitement des hydrocéphalies sur tumeurs de la fosse cérébrale postérieure: dérivation ventriculo-péritonéale versus ventriculocisternostomie.
Thèse à la faculté de médecine de Marrakech, 2012.
156. **Houda Biabi.**
PRISE EN CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE NON TUMORALE AU CHU MOHAMMED VI.
Thèse à la faculté de médecine de Marrakech, 2007.
157. **Nigel Peter, Symss, Shizuo.**
Is there an ideal shunt? A panoramic view of 110 years in CSF diversions and shunt systems used for the treatment of hydrocephalus from historical events to current trends.
Childs NervSyst (2015) 31:191–202.
158. **Dominic NP Thompson.**
Hydrocephalus.
Surgery 27 :3.
159. **Kossofsky NK, Heggess JP, Parsons RW.**
Analysis of the surface morphology of recovered silicone mammary prostheses.
Plast.Reconstr.surg. 1983;71:795–804.
160. **Puget S.**
Les dérivations du liquide cérébrospinal.
Archives de pédiatrie 2005;12:224–7.

161. **Alfonso Fasano.**
Hydrocéphalie à pression normale : Diagnostic et options thérapeutiques.
Journal of Current Clinical Care Supplément pédagogique • printemps 2018. Canada.
162. **Klinge P, Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Black PM.**
Outcome of shunting in idiopathic normalpressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients.
Neurosurgery 2005;57:S40–52.
163. **Shprecher D, Schwalb J, Kurlan R.**
Normal pressure hydrocephalus: diagnosis and treatment.
Curr Neurol Neurosci Rep 2008;8:371–376.
164. **Duinkerke A, Williams MA, Rigamonti D, Hillis AE.**
Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus after shunt.
Cogn Behav Neurol 2004;17:179–184.
165. **H Katzen, LD Ravdin, S Assuras , R Heros, M Kaplitt, T H. Schwartz, M Fink, B E Levin, N R Relkin.**
Postshunt cognitive and functional improvement in idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 2011;68:416–419.
166. **Krzastek SC, Robinson SP, Young HF, Klausner AP.**
Improvement in lower urinary tract symptoms across multiple domains following ventriculoperitoneal shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus.
NeurourolUrodyn 2017.
167. **Hashimoto M, Ishikawa M, Mori E, Kuwana N, Study of Ioni.**
Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study.
Cerebrospinal Fluid Res 2010; 7:18.
168. **Bugalho P, Alves L, Ribeiro O.**
Normal pressure hydrocephalus: a qualitative study on outcome.
Arq Neuropsiquiatr 2013;71:890–895.
169. **Meier U, Stengel D, Muller C, Fritsch MJ, Kehler U, Langer N, Kiefer M, Eymann R, Schuhmann MU, Speil A, Weber F, Remenez V, Rohde V, Ludwig HC, Lemcke J.**
Predictors of subsequent overdrainage and clinical outcomes after ventriculoperitoneal shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 2013;73:1054–1060.

170. **Goodwin CR, Kharkar S, Wang P, Pujari S, Rigamonti D, Williams MA.**
Evaluation and treatment of patients with suspected normal pressure hydrocephalus on long-term warfarin anticoagulation therapy.
Neurosurgery 2007;60:497–501.
171. **He Y, Murphy RK, Roland JL, Limbrick DD Jr.**
Interactions between programmable shunt valves and the iPad 3 with Smart Cover.
Childs Nerv Syst 2013;29(4):531Y533.
172. **Spader HS, Ratanaprasatporn L, Morrison JF, Grossberg JA, Cosgrove GR.**
Programmable shunts and headphones: are they safe together?
J Neurosurg Pediatr 2015;16(4):402Y405.
173. **Bergsneider M, Black PM, Klinge P, Marmarou A, Relkin N.**
Surgical management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus.
Neurosurgery 2005;57(3 suppl):S29YS39.
174. **Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S.**
The scientific history of hydrocephalus and its treatment.
Neurosurg Rev 1999;22(2Y3):67Y93.
175. **Hiroji MIYAKE.**
Shunt Devices for the Treatment of Adult Hydrocephalus: Recent Progress and Characteristics.
Neurologia medico-chirurgica Advance Publication Date: April 4, 2016.
176. **Mustafa Balevi.**
Endoscopic Third Ventriculostomy in Normal Pressure Hydrocephalus and Symptomatic Long-standing Overt Ventriculomegaly.
Asian J Neurosurg. 2017 Oct-Dec; 12(4): 605–612.
177. **Bakali Ilham.**
LA VENTRICULOCISTERNOSTOMIE (Aproposde36cas)
Thèse de la faculté de medecine de Fès 2010.
178. **P Klimo Jr, L C Goumnerova.**
Endoscopic third ventriculocisternostomy for brainstem tumors.
Neurosurg: Pediatrics, Volume 105 , October, 2006.
179. **Paladino, Rotim, Heinrich Z, Lijecvjesn.**
ENDOSCOPIC VENTRICULOCISTERNOSTOMY OF THE THIRD CEREBRAL VENTRICLE.
1999 JUN; 121(6):181–5.

180. **Hung AL, Vivas-Buitrago T, Adam A, Lu J, Robison J, Elder BD, Goodwin CR, Jusué-Torres I, Rigamonti D.**
Ventriculoatrial versus ventriculoperitoneal shunt complications in idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Clin Neurol Neurosurg 2017;157:1–6.
181. **Ahmed K. Toma, Marios C. Papadopoulos, Simon Stapleton, Neil D. Kitchen, Laurence D. Watkins.**
Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus
Acta Neurochir, 2013, DOI 10.1007/s00701-013-1835-5.
182. **J Chazal, T Khalil, L. Sakka, V Mendes, A Coste, J J Lemaire.**
Hydrocéphalie chronique de l'adulte (ou hydrocéphalie à pression normale) après 40 ans de publications.
La Lettre du Neurologue – Vol. X – n° 8 – octobre 2006.
183. **Nina Sundström, Jan Malm, Katarina Laurell, Fredrik Lundin, Babar Kahlon, Kristina G Cesarini, Göran Leijon, Carsten Wikkelsö.**
Incidence and outcome of surgery for adult hydrocephalus patients in Sweden.
British Journal of Neurosurgery, DOI:10.1080/02688697.2016.1229749.
184. **G. Stranjalis, T. Kalamatianos, C. Koutsarnakis, M. Loufardaki, L. Stavrinou, D.E.Sakas.**
Twelve-year hospital outcomes in patients with idiopathic hydrocephalus.
ActaNeurochir.Suppl.113(2012)115–117.
185. **P.M. Black.**
Idiopathic normal-pressure hydrocephalus: results of shunting in 62 patients.
J.Neurosurg.52(1980)371–377.DOI:10.3171/jns.1980.52.3.0371.
186. **Toma AK, Stapleton S, Papadopoulos MC, Kitchen ND, Watkins LD.**
Natural history of idiopathic normal pressure hydrocephalus.
Neurosurg Rev 2011;34:433–9.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال

بأذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كراماتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، مسخرة كل رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم المسخر لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختا لكل زميل

في المهنة الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي،

نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد.

أطروحة رقم 278

سنة 2018

استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2019/02/04

من طرف

السيدة **هناء جلي**

المزداة في 08 أبريل 1992 بسان دوني

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

استسقاء الدماغ المزمن عند البالغين – متلازمة آدمز و حكيم - تصوير بالرنين المغناطيسي
للرأس - جراحة.

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

س. أيت بنعلي

أستاذ في جراحة الأعصاب والدماغ

م. المجاطي

أستاذ في جراحة الأعصاب والدماغ

م. الغماري

أستاذ في جراحة الأعصاب والدماغ

السيد

السيد

السيد