



République Algérienne Démocratique et Populaire  
Ministère de L'enseignement Supérieure et de la  
Recherche Scientifique  
Université Salah BOUBNIDER – Constantine 3  
Faculté de Médecine de Constantine



*Thèse de Doctorat en Vue de l'Obtention du Diplôme de Docteur en Sciences  
Médicales*

**APPORT DES NOUVELLES TECHNIQUES  
DIAGNOSTIQUES ET  
NEUROCHIRURGICALES DANS LA PRISE EN  
CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE A  
PRESSION NORMALE (HPN)  
CHEZ L'ADULTE**

Présentée par :  
**Dr. Fares LAOUAR**  
Maitre-Assistant en Neurochirurgie

Présentée et soutenue publiquement le : 09/06/2019

**Composition du Jury :**

**Président du Jury**

Pr. Mohamed DJENNAS  
Faculté de Médecine d'Alger

**Directeur de Thèse**

Pr. Lakhdar ARROUF  
Faculté de Médecine de Constantine

**Membres du Jury**

Pr. Yacine KHALDI, Faculté de Médecine de Tlemcen  
Pr. Mourad BOUAZIZ, Faculté de Médecine de Annaba  
Pr. Nasser TABET, Faculté de Médecine de Constantine



République Algérienne Démocratique et Populaire  
Ministère de L'enseignement Supérieure et de la  
Recherche Scientifique  
Université Salah BOUBNIDER – Constantine 3  
Faculté de Médecine de Constantine



*Thèse de Doctorat en Vue de l'Obtention du Diplôme de Docteur en Sciences  
Médicales*

**APPORT DES NOUVELLES TECHNIQUES  
DIAGNOSTIQUES ET  
NEUROCHIRURGICALES DANS LA PRISE EN  
CHARGE DE L'HYDROCEPHALIE A  
PRESSION NORMALE (HPN)  
CHEZ L'ADULTE**

Présentée par :

**Dr. Fares LAOUAR**

**Maitre-Assistant en Neurochirurgie**

Présentée et soutenue publiquement le : 09/06/2019

**Composition du Jury :**

**Président du Jury**

Pr. Mohamed DJENNAS

Faculté de Médecine d'Alger

**Directeur de Thèse**

Pr. Lakhdar ARROUF

Faculté de Médecine de Constantine

**Membres du Jury**

Pr. Yacine KHALDI, Faculté de Médecine de Tlemcen

Pr. Mourad BOUAZIZ, Faculté de Médecine de Annaba

Pr. Nasser TABET, Faculté de Médecine de Constantine

# Remerciements

*A notre maître et directeur de thèse :*

*Monsieur le professeur Lakhdar ARROUF*

*Vous avez accepté de diriger ce travail, je vous en serais toujours reconnaissant.*

*Vos connaissances, vos qualités scientifiques et votre rigueur sont pour nous des exemples.*

*Votre sérieux au travail, votre disponibilité, votre ardeur, ainsi que vos hautes qualités humaines, sont des exemples à suivre.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de ma profonde gratitude et de mon respectueux dévouement.*

*A notre maître et président de jury :*

*Monsieur le professeur Mohamed DJENNAS*

*Nous vous remercions de nous avoir fait l'honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse, en espérant qu'elle sera à la hauteur.*

*Votre compétence et votre culture scientifique n'ont cessé de susciter ma grande admiration.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profonde et respectueuse gratitude.*

*A notre maître et juge :*

*Monsieur le professeur Yacine KHALDI*

*Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Nous avons toujours admiré vos qualités professionnelles et votre rigueur.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre reconnaissance et de notre profond respect.*

*A Monsieur le professeur Mourad BOUAZIZ*

*Nous avons toujours admiré votre sérieux au travail, votre disponibilité, ainsi que vos hautes qualités humaines.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre respect et de notre profonde gratitude.*

*A Monsieur le professeur Nasser TABET*

*Nous avons toujours admiré votre sérieux et votre patience.  
Nous nous inspirons souvent de vos qualités de travail.*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de notre respect et  
de notre profonde gratitude.*

# Dédicaces

**A mes parents,**

*Puissiez-vous trouver dans ce travail tout l'amour et la reconnaissance d'un fils.*

**A mon frère MOHAMED (Sofiane),**

*Sans qui la réalisation de ce travail n'aurait pas été possible.*

*...Pour ton soutien constant.*

**A ma sœur RYMA,**

*Les mots ne sauraient traduire tout l'amour que j'ai pour toi, ma sœur.*

*...Pour ton soutien constant.*

**A ma chérie FADOUA,**

*Pour tout ce que tu as supporté.*

**A mon fils IYES, Je t'aime de tout mon cœur, mon trésor.**

**A ma belle sœur SIHAM et son fils AYOUB.**

**A toute ma belle famille.**

**A tous mes maîtres en médecine et tous ceux qui m'ont enseigné.**

**A Dr Chahda ARROUF pour la relecture et la correction de cette thèse.**

**A Dr Abdelhak LEKEHAL pour sa disponibilité et sa pleine collaboration.**

**A tout le personnel médical et paramédical du Service de Neurochirurgie CHUC.**

**A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce travail.**

**Aux patients et à leurs familles.**



# Table des matières

## **LA PARTIE THEORIQUE**

<b>I. INTRODUCTION</b>	1
1.1 Intérêt	1
1.2 Objectifs	2
<b>II. HISTORIQUE</b>	4
2.1 Hydrocéphalie avant le 19 <sup>ème</sup> siècle	4
2.2 Hydrocéphalie et son traitement aux 19 <sup>ème</sup> et 20 <sup>ème</sup> siècles	5
2.3 Développement de concepts modernes de dérivations	6
2.4 Hakim et la découverte de l'hydrocéphalie à pression normale	7
<b>III. EPIDEMIOLOGIE</b>	10
Rappel des études épidémiologiques	11
<b>IV. EMBRYOLOGIE</b>	15
4.1. La Gastrulation	15
4.2. La Neurulation	16
4.3. L'Organogenèse	17
4.4. Occlusion du neurocèle spinal et formation des ventricules	18
4.5. Formation et développement des méninges	19
4.6. Formation et différenciation du plexus choroïde	19
4.7. Ontogenèse de la dynamique du LCS	20
<b>V. ANATOMIE DU SYSTEME LIQUIDIEN CEREBRO-SPINAL</b>	21
5.1. Compartiment central	21
5.1.1 Les ventricules latéraux	21
5.1.1.1 Corne frontale	22
5.1.1.2 Corne temporale	22
5.1.1.3 Corne occipitale	23
5.1.1.4 Carrefour ventriculaire	24
5.1.1.5 Corps ventriculaire	24
5.1.1.6 Plexus choroïdes latéraux	24
5.1.2 Anatomie des foramens de Monro	25
5.1.3 Le troisième ventricule	25
5.1.4 L'aqueduc cérébral	27
5.1.5 Le quatrième ventricule	27
5.2. Le Compartiment périphérique	30
<b>VI. PHYSIOLOGIE DU LCS</b>	32
6.1. La circulation du LCS	32
6.2. Fonctions et composition du LCS	33
6.3. Sécrétion du LCS	34
1) Les plexus choroïdes (PC)	34
2) Le débit de sécrétion du LCS	35
6.4. Réabsorption du LCS	36
1) Les villosités arachnoïdiennes et le système veineux	36
2) Autres sites de réabsorption	36
3) Rôle du système lymphatique	37
4) La réabsorption rachidienne	38
6.5. La pression intracrânienne	38
1. Conséquences de l'augmentation de la PIC	39
2. Relations PIC et volume intracrânien (relations « pression-volume »)	40
3. Analyse des ondes de PIC	40
<b>VII. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HPN</b>	42
7.1. Considérations théoriques	42
7.2. Physiopathologie	43
7.2.1 L'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi)	43

7.2.2 L'hydrocéphalie à pression normale secondaire (HPNs)	44
7.2.3 Voie finale commune	45
7.3. Mécanismes lésionnels	46
<b>VIII. DIAGNOSTIC CLINIQUE</b>	<b>48</b>
8.1 Histoire naturelle	48
8.2 Symptômes de l'HPNi	49
8.2.1 Principaux symptômes	49
Troubles de la marche	49
Incontinence	51
Démence	52
8.2.2 Les autres symptômes	52
Céphalées	52
Syndromes psychiatriques	53
Vertiges	53
Besoin accru de sommeil	53
Augmentation du périmètre crânien	53
Dysfonction sexuelle	54
Comorbidités	54
<b>IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL</b>	<b>58</b>
9.1 HPN secondaire et Hydrocéphalie chronique obstructive	59
9.2 Maladie de Parkinson	60
9.3 Maladie d'Alzheimer	62
9.4 Maladie de Binswanger (Démence vasculaire sous-corticale)	63
9.5 Atrophie cérébrale	64
9.6 Myélopathie cervicarthrosique	64
9.7 Canal lombaire étroit	65
<b>X. METHODES DIAGNOSTIQUES NON INVASIVES</b>	<b>67</b>
10.1 Évaluation de l'histoire médicale du patient	68
10.2 Examen clinique	68
10.2.1 Évaluation de troubles de la marche	68
Description de la marche	68
Longueur du pas (cm)	70
Demi-tour 180° / 360°	70
Vitesse de marche (10 m)	70
Timed Up and Go Test (TUG)	70
Enregistrement vidéo de la marche normale, le demi-tour et le TUG Test	70
Évaluation de l'équilibre	71
Short physical performance battery (SPPB)	73
Évaluation instrumentale de la marche et de l'équilibre	74
10.2.2 Évaluation de l'incontinence	75
10.2.3 Évaluations neuropsychologiques	77
Mini Mental State Examination (MMSE)	78
Grooved Pegboard Test	80
Rey Auditory Verbal Learning Test (RAVLT)	81
Digit Span Test	82
Trail-Making Test (TMT)	82
Stroop Test	83
<b>XI. IMAGERIE DE BASE</b>	<b>84</b>
11.1 La radiographie conventionnelle	84
11.2 L'échographie	87
11.3 Tomodensitométrie (TDM)	87
11.3.1 Évaluation subjective de la taille et de la forme ventriculaire	88
11.3.2 Les indices	88
11.3.2.1 Index d'Evans	88
11.3.2.2 Autres indices	89
11.3.2.3 Diamètre du troisième ventricule	89
11.3.2.4 Analyse volumétrique (VA) par TDM ou IRM des espaces liquidiens	91
11.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM)	91

11.4.1	IRM de Flux en contraste de phase	95
11.4.2	Imagerie de tenseur de diffusion	96
11.4.3	Élastographie par résonance magnétique multifréquences	96
11.4.4	IRM avec rehaussement au gadolinium	97
11.5	Imagerie en postopératoire immédiat	97
11.6	Imagerie du suivi systématique	98
11.7	Radiographie standard / Réglage de la valve	98
11.8	L'imagerie de dysfonctionnement de la dérivation ventriculaire	100
11.8.1	Hyperdrainage	102
11.8.2	Hypodrainage	102
11.8.3	Test de perméabilité de la dérivation : Le Shuntogramme	103
<b>XII. METHODES DIAGNOSTIQUES INVASIVES</b>		105
12.1	Monitoring de la pression intracrânienne	105
12.2	Test de perfusion lombaire	107
12.2.1	Modèle mathématique	107
12.2.2	Méthode du test de perfusion	108
1.	Installation	108
2.	La pression intracrânienne	109
3.	Indice pression-volume et compliance	109
4.	La résistance à l'écoulement du LCS	110
5.	Méthode de calcul	112
6.	Autres données	113
12.2.3	Place du test de perfusion dans le diagnostic de l'HPN	113
12.3	Test de la ponction lombaire soustractive (PLS)	115
12.4	Drainage lombaire externe (DLE)	116
12.5	Le dosage des biomarqueurs dans le LCS	117
12.6	Conduite diagnostique devant une suspicion d'HPNi	118
<b>XIII. TECHNOLOGIE DES VALVES ET DES DERIVATIONS</b>		122
13.1	Définition	122
13.2	Types de dérivations	122
13.3	Bases physiques	122
13.4	Pression hydrostatique	123
13.5	Physique des dérivations ventriculo-péritonéales	124
13.6	Les dérivations ventriculo-atriales	126
13.7	Classification des valves	126
13.7.1	Les valves à pression différentielle (VPD)	127
1.	Les valves à fente	128
2.	Les valves à diaphragme ou à membrane	128
3.	Les valves à ressort ou valves « bille dans cône »	129
13.7.2	Valves à pression différentielle ajustables	130
13.7.3	Les dispositifs hydrostatiques	132
13.7.4	Les dispositifs hydrostatiques réglables	138
<b>XIV. LES PARAMETRES ET PREFERENCES DES VALVES ET DES DERIVATIONS</b>		141
14.1	Les paramètres généraux de la dérivation	141
14.2	Critères de choix de la dérivation	142
14.2.1	Dérivation ventriculo-atriale versus ventriculo-péritonéale	142
14.2.2	Trou frontal versus pariétal ou occipital	143
14.2.3	Choix de la pression d'ouverture de la valve	144
1.	Valves programmables	144
2.	Valves gravitationnelles	144
14.2.4	La valve et / ou le dispositif gravitationnel doivent-ils être programmables?	145
14.2.5	Configuration de la dérivation (avec ou sans réservoir)	145
14.2.6	Choix du matériau du cathéter	145
14.2.7	Le paramètre "optimal" de la dérivation	145
14.3	L'influence de la pression d'ouverture des valves hydrostatiques sur l'évolution de la maladie	147
14.4	Efficacité des valves : Valve programmables versus valve gravitationnelle	148
14.5	Résumé pour les préférences de la dérivation	149

<b>XV. TECHNIQUE CHIRURGICALE</b>	151
15.1 Les Paramètres exigeants dans la salle opératoire	151
15.2 Position	151
15.3 Rasage et désinfection	152
15.4 Mise en place des Champs	152
15.5 Intervention chirurgicale	152
15.5.1 Cathéter ventriculaire	153
15.5.2 Cathéter péritonéal	157
15.6 Les alternatives à la DVP	160
15.6.1 Les dérivations ventriculo-atriales (DVA)	160
15.6.2 Les dérivations lombo-péritonéales (DLP)	162
15.6.3 Autres emplacements rares : Dérivation Ventriculo-pleurale	163
<b>XVI. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE DE L'HPN</b>	165
16.1 Justification de la VCE dans l'hydrocéphalie communicante et l'HPN	165
16.1.1 VCE en cas de dysfonctionnement de la dérivation	167
16.2 Technique	168
16.2.1 Planification préopératoire	168
16.2.2 Positionnement du patient	169
16.2.3 Technique chirurgicale	169
16.3 Complications	173
16.4 Résultats	174
16.5 Résumé	175
<b>XVII. ECHELLES ET SCORES D'EVALUATION DE L'HPN</b>	176
17. 1 Activité générale	176
17.2 Évaluation symptomatologique de l'HPN	177
17.2.1 Évaluation qualitative	177
1. Le Black Grading Scale (BGS)	177
2. L'index d'amélioration postopératoire	178
3. Kiefer Grading Scale (KGS)	179
4. Taux de récupération HPN	180
17.2.2 Évaluation quantitative ou semi-quantitative	180
17.2.3 Combinaison de l'évaluation qualitative et quantitative	181
17.3 Index de comorbidité	182
17.4 Échelle du fardeau des aidants	185
17.5 Comparaison entre les échelles Références	186
<b>XVIII. GESTION DE SUIVI DE L'HPNi</b>	188
18.1 Organisation des examens de suivi postopératoire de l'HPNi	188
18.2 Intervalles de suivi	188
18.2.1 Un / trois mois	188
18.2.2 Six mois	189
18.2.3 Douze mois	189
18.3 Les suivis à long terme	189
<b>XIX. LES COMPLICATIONS</b>	190
19.1 Les complications peropératoires	190
19.2. Les infections liées à la dérivation	192
19.2.1. La colonisation de dérivation et le développement d'un biofilm	192
Implications cliniques du développement de biofilms	193
19.2.2 Infection du LCS / Méningite liée à la dérivation	193
19.2.3 Péritonite / abcès abdominal lié à la dérivation	194
19.2.4 Épidémiologie des infections sur dérivation chez les HPNi	194
Fréquence des infections de dérivation	194
Organismes responsables	194
19.2.5 Diagnostic clinique des infections des dérivations	195
19.2.6 Prévention des infections de la dérivation dans l'HPNi	196
19.2.7 Traitement des infections liées à la dérivation	197
Traitement de la colonisation de la dérivation	197
Traitement de la méningite chez les patients ayant une dérivation	198

Traitement de la péritonite chez les patients ayant une dérivation	199
19.3 Complications postopératoires	199
19.3.1 L'hypodrainage	200
19.3.2 L'hyperdrainage	200
Mécanisme de l'hyperdrainage	200
19.4 Dysfonctionnement et révision de la dérivation	202
19.4.1 Indications de la révision d'une dérivation	202
Diagnostic du dysfonctionnement de la dérivation	202
19.4.2 Méthode de révision d'une dérivation	204
Dislocation / placement incorrect du cathéter ventriculaire	205
Déconnexion	205
Cathéter de dérivation plié	206
Dislocation du cathéter abdominal	206
Occlusion de la valve ou obstruction du cathéter	207
L'hyperdrainage	207
Infection de la dérivation	207
Hypodrainage sans cause évidente	208
Stratégie de la révision	208
<b>XX. LE PRONOSTIC ET RESULTATS DU TRAITEMENT</b>	210
20.1 Les facteurs prédictifs	210
20.2 Résultats du traitement	211
<b>LA PARTIE PRATIQUE</b>	215
<b>XXI. MATERIEL ET METHODES</b>	216
21.1 Lieu de l'étude	216
21.2 Période de l'étude	216
21.3 Population	216
21.4 Mode de recrutement	216
21.5 Méthodes	216
21.5.1 Type de l'étude	216
21.5.2 Collecte des données et réalisation du protocole d'étude	217
SESSION 1	217
SESSION 2	217
SESSION 3	218
21.6 Analyse statistique	218
<b>XXII. RESULTATS</b>	219
22.1 Données épidémiologiques	219
22.1.1 Répartition annuelle des cas de l'hydrocéphalie à pression normale	219
22.1.2 Recrutement annuel de l'HPN	220
22.1.3 Répartition des patients selon l'âge	221
22.1.4 Répartition des patients selon le sexe	222
22.1.5 Répartition des patients selon leurs wilayas d'origine	223
22.1.6 Répartition des patients selon leur niveau d'éducation	224
22.1.7 Répartition selon les comorbidités et les facteurs de risques	225
22.1.8 Répartition des patients selon l'association des comorbidités	226
22.1.9 L'index de comorbidité (ICM)	227
22.2 Données cliniques	228
22.2.1 Délai diagnostique de l'HPN	228
22.2.2 L'association Symptomatique de la triade de Hakim et Adams	229
22.2.3 La fréquence des symptômes cliniques de la triade de Hakim	230
22.2.4 Délai d'apparition de chaque symptôme	231
22.2.5 Ordre d'apparition des symptômes cliniques de la triade de Hakim	232
22.2.6 Probabilité diagnostique de l'HPN	233
22.2.7 Répartition selon la cause de l'HPN	234
22.3 Données des testes dynamiques par la ponction lombaire	235
22.3.1 Quantité du LCS prélevée par la ponction lombaire soustractive	235
22.3.2 Mesure de pression du LCS par la ponction lombaire	236
22.3.3 Mesure de la résistance du LCS par le test de perfusion lombaire	238
22.4 Données radiologiques	242

22.4.1 L'index d'Evans	242
22.4.2 Mesure de l'angle calleux	244
22.4.3 Analyse radiologique de l'aspect du 3 <sup>ème</sup> ventricule et des sillons corticaux	246
22.4.4 Evaluation de la leucoarose par l'échelle de FAZKAS	248
22.4.5 Echelle de SCHELTENS de l'atrophie hippocampique	250
22.5 Les scores Cliniques de l'HPN	253
22.5.1 Score de l'HPN avant le test de la PLS	253
22.5.2 Score de l'HPN après le test de la PLS	260
22.6 Données thérapeutiques	272
22.6.1 Procédure chirurgicale	273
22.6.2 Le réglage de la pressin d'ouverture de la valve	276
22.7 Evolution post thérapeutique	279
22.7.1 L'évaluation après 1 mois de la chirurgie de dérivation selon le score de Hellström	279
22.7.2 Score d'évaluation après 3 mois de la chirurgie de dérivation	291
22.7.3 Score d'évaluation après 6 mois de la chirurgie de dérivation	303
22.7.4 Score d'évaluation après 12 mois de la chirurgie de dérivation	315
22.8 Evaluation de l'état mental par <i>le</i> MMSE avant et après la dérivation	327
22.9 Evaluation clinique des troubles urinaires par le MHU avant et après la chirurgie	328
22.10 Les autres scores cliniques d'évaluation en pré et post opératoire	329
22.10.1 Score de l'HPN selon Kiefer avant et après la dérivation	329
22.10.2 Le taux de récupération selon Meier	330
22.11 Evaluation de l'activité générale par le mRS en pré et en post opératoire	331
22.12 Le Black grading évaluant l'état de la dérivation	332
22.13 Les complications	333
22.14 Imagerie post opératoire	334
22.15 Récapitulatif des résultats	337
<b>XXIII. DISCUSSION</b>	342
23.1 Les données épidémiologiques	342
23.2 L'importance des tests complémentaires	343
23.3 Le besoin d'échelles d'évaluation standardisées	345
23.4 L'effet des facteurs de comorbidité sur l'évaluation des résultats	348
23.5 L'intérêt de l'exploration radiologique dans le diagnostique de l'HPN	349
22.6 Chirurgie et Valves	351
23.7 Les complications	353
23.8 Les critiques	356
23.9 Les conclusions	357
23.10 Recommandations	357
<b>XXIV. CONCLUSION</b>	360
<i>Les perspectives</i>	361
<b>Références Bibliographiques</b>	362
<b>Annexe : (Fiche technique)</b>	388
<b>Abréviations</b>	389
<b>Abstract.</b>	

## Liste des figures

<b>Figure 1</b> : Dr Salomon Hakim décrit les propriétés physiques de l'HPN, 1968	9
<b>Figure 2</b> : Dr Salomon Hakim (à droite) avec le coauteur Raymond Adams (à gauche)	9
<b>Figure 3</b> : GASTRULATION	15
<b>Figure 4</b> : Blastocyste : mise en place des cavités embryonnaires (à j15)	16
<b>Figure 5</b> : Neurulation primaire : Coupe transversale du disque embryonnaire	16
<b>Figure 6</b> : NEURULATION	17
<b>Figure 7</b> : Développement des vésicules cérébrale	18
<b>Figure 8</b> : Développement du plexus choroïde	19
<b>Figure 9 (A)</b> : Vue supérieure des cavités ventriculaires	21
<b>Figure 9 (B)</b> : Vue latérale des ventricules cérébraux	22
<b>Figure 10</b> : Les structure dans les parois des ventricules latéraux	23
<b>Figure 11</b> : Coupe de la corne occipitale du VL	23
<b>Figure 12</b> : Vue supérieure du plexus choroïde latéral (coté droit)	24
<b>Figure 13</b> : Anatomie endoscopique du trou de Monro	25
<b>Figure 14</b> : Coupe vertico-frontale du V3	25
<b>Figure 15</b> : Vue supérieure du toit du 3 <sup>e</sup> ventricule	26
<b>Figure 16</b> : configuration générale du V3 sur une coupe vertico-sagittale	27
<b>Figure 17</b> : Plancher du V4	28
<b>Figure 18</b> : Paroi postérieure ou toit du V4	29
<b>Figure 19</b> : Les Citernes	31
<b>Figure 20</b> : Schéma de la circulation du LCS au niveau encéphalique, péri-cérébral et péri-spinal	32
<b>Figure 21</b> : Schéma de la réabsorption du LCS	37
<b>Figure 22</b> : La résorption rachidienne chez l'homme	38
<b>Figure 23</b> : Technique de monitoring de la PIC à partir d'un capteur intra-ventriculaire	39
<b>Figure 24</b> : Courbe de Langfitt	40
<b>Figure 25</b> : L'onde de PIC	41
<b>Figure 26</b> : Ondes A et B de <i>Lundberg</i> , visibles au cours des hypertensions intracrâniennes importantes	41
<b>Figure 27</b> : État normal du LCS	43
<b>Figure 28</b> : L'HPN de type IA et l'HPN de type IB	43
<b>Figure 29</b> : L'HPN de type II	44
<b>Figure 30</b> : L'HPN de type III	45
<b>Figure 31</b> : Fréquence du développement simultané des symptômes de l'HPNi	49
<b>Figure 32</b> : Evaluation clinique des performances de marche, d'équilibre et musculaires	73
<b>Figure 33</b> : Evaluation instrumentale des performances de marche, d'équilibre et musculaires	74
<b>Figure 34</b> : Paramètres spatio-temporels et variabilité de la marche	75
<b>Figure 35</b> : Questionnaire ICIQ-SF	76
<b>Figure 36</b> : MMSE	79
<b>Figure 37</b> : Grooved pegboard test	81
<b>Figure 38</b> : le Digit Span Test	82
<b>Figure 39</b> : Le TMT	83
<b>Figure 40a</b> : Test Stroop (condition d'interférence)	84
<b>Figure 40b</b> : Test Stroop (dénomination des couleurs)	84
<b>Figure 41</b> : Une radiographie thoracique postopératoire montre la mise en place correcte et incorrecte de l'extrémité distale du cathéter ventriculo-atrial	86
<b>Figure 42</b> : Une radiographie abdominale postopératoire montre que l'extrémité du cathéter bouge pendant plusieurs heures à cause du péristaltisme confirmant le placement intra-abdominal	86
<b>Figure 43</b> : Une radiographie abdominale postopératoire et une radiographie postérieure montrent que l'extrémité du cathéter, initialement dans l'abdomen, a migré vers un emplacement sous-cutané extra-péritonéal	86
<b>Figure 44</b> : L'échographie visualise une poche du LCS entourant un cathéter lombaire proximal qui a migré du canal rachidien à l'endroit sous-cutané	87
<b>Figure 45</b> : L'échographie thoracique visualise un petit thrombus à l'extrémité distale d'une dérivation ventriculo-atriale	87
<b>Figure 46</b> : mesure de l'indice d'Evans sur une coupe axiale d'une TDM cérébrale	89

<b>Figure 47</b> : Le volume ventriculaire préopératoire et postopératoire	91
<b>Figure 48</b> L'image CISS	93
<b>Figure 49</b> : Les images IRM pondérées en T2 et FLAIR	93
<b>Figure 50</b> : Coupe coronale d'IRM pondérée en T1	94
<b>Figure 51</b> : Gauche : Une coupe sagittale est utilisée pour identifier le plan CA-CP, Droite : l'angle calleux est mesuré	94
<b>Figure 52</b> : (a et b) Mesure du débit du LCS dans l'aqueduc par IRM en contraste de phase	95
<b>Figure 53</b> : Images d'onde après décomposition de Fourier	96
<b>Figure 54</b> : Images pondérées en T1 avec injection de gadolinium	97
<b>Figure 55</b> : Une TDM postopératoire précoce montre un saignement aigu intracérébral	101
<b>Figure 56</b> : Le scanner abdominal confirme la perforation de la vessie par la dérivation ventriculo-péritonéale	101
<b>Figure 57</b> : Scanner montre un hygrome sous-dural gauche et sa disparition après ajustement de la valve	101
<b>Figure 58</b> : Implantation d'une valve gravitationnelle avec un angle incorrect par rapport à l'axe du corps	102
<b>Figure 59</b> : Le test de perméabilité de la dérivation avec radionucléides	104
<b>Figure 60</b> : Shuntogramme avec produit de contraste	104
<b>Figure 61</b> : Monitoring de la PIC, ondes A et ondes B	106
<b>Figure 62</b> : Test de perfusion lombaire	108
<b>Figure 63</b> : Schéma illustrant l'enregistrement de la pression mesurée en intrathécal lors de l'injection rapide d'un bolus de sérum	109
<b>Figure 64</b> : Schéma illustrant l'enregistrement de la pression mesurée en intrathécal lors d'une injection de sérum physiologique à vitesse continue	112
<b>Figure 65</b> : Test d'infusion intrathécal	114
<b>Figure 66</b> : Ponction lombaire évacuatrice	116
<b>Figure 67</b> : Drainage lombaire externe	117
<b>Figure 68</b> : CAT devant une suspicion d'HPNi	120
<b>Figure 69</b> : Schéma permettant de prédire la réponse à la dérivation de l'HPN	121
<b>Figure 70</b> : Courbe de distribution de fréquence pour la pression intracrânienne	122
<b>Figure 71</b> : Pression négative dans la paille et dans le tube	123
<b>Figure 72</b> : Changement de pression à l'intérieur d'un tube avec le niveau de référence d'un côté	123
<b>Figure 73</b> : Fonctionnement des valves à pression différentielle	124
<b>Figure 74</b> : Récipient avec une dérivation recouvert d'une fine membrane	124
<b>Figure 75</b> : Modèle de boîte rigide des ventricules en intracrânien avec une dérivation intégrée	125
<b>Figure 76</b> : Modèle de valve à pression différentielle chez un patient couché en position horizontale	126
<b>Figure 77</b> : Physique de la dérivation avec valve à pression différentielle chez un patient debout en position verticale	126
<b>Figure 78</b> : Valve à fente en silicone typique	128
<b>Figure 79</b> : Valve à diaphragme ou à membrane	128
<b>Figure 80</b> : Valve à ressort ou à bille dans cône	129
<b>Figure 81</b> : Valve à bille dans cône avec différents ressorts et sièges de valve	129
<b>Figure 82</b> : Le concept miniNAV par rapport aux autres valves à pression différentielle	129
<b>Figure 83</b> : Principes de réglage de la pression dans les dérivations d'hydrocéphalie	130
<b>Figure 84</b> : La première valve à pression différentielle ajustable sur le marché, la Sophysa SU8.	131
<b>Figure 85</b> : Principe de la valve Polaris de Sophysa	131
<b>Figure 86</b> : Schéma illustrant le principe de la valve réglable MEDOS HAKIM	132
<b>Figure 87</b> : Mécanisme de la valve STRATA de Medtronic	132
<b>Figure 88</b> : Principe d'un dispositif anti siphon	133
<b>Figure 89</b> : Forces déterminant la fonction des dispositifs anti-siphon	133
<b>Figure 90</b> : Principe de la valve Orbis Sigma (OSV)	134
<b>Figure 91</b> : Concept théorique du contrôle du débit dans les dérivations	134
<b>Figure 92</b> : Les deux principes de réduction du débit	135
<b>Figure 93</b> : Le principe de fonctionnement de la valve DUAL-SWITCH	135
<b>Figure 94</b> : Fonctionnement d'une valve à pression différentielle en combinaison avec un SHUNT-ASSISTANT	136



<b>Figure 95</b> : Comparaison de 2 types de valves :	
(a) analogue de valve gravitationnelle (valve assistée par gravité, GAV).	
(b) à commutateur (valve dual-switch, DSV)	136
<b>Figure 96</b> : Valve à assistance gravitationnelle GAV	137
<b>Figure 97</b> : Le mécanisme et la photographie de l'unité de réglage de la valve proGAV	137
<b>Figure 98</b> : Différents réglages de la valve proGAV	137
<b>Figure 99</b> : Principe de la valve gravitationnelle réglable proSA	138
<b>Figure 100</b> : Vue de face de la valve proSA	139
<b>Figure 101</b> : Outil stérile d'ajustement et de vérification	139
<b>Figure 102</b> : Radiographie d'un patient avec les valves proGAV et proSA	140
<b>Figure 103</b> : IRM avec voie optimale pour un cathéter ventriculaire frontal	143
<b>Figure 104</b> : IRM avec voie optimale pour un cathéter ventriculaire occipital	143
<b>Figure 105</b> : Patient placé et drapé pour une dérivation ventriculo-péritonéale droite	152
<b>Figure 106</b> : Insertion d'une dérivation ventriculo-péritonéale	157
<b>Figure 107</b> : Positionnement de la valve derrière l'oreille	153
<b>Figure 108</b> : Positionnement de la valve (proGAV, proximale, réglable) et de l'unité gravitationnelle (proSA, distale, réglable)	154
<b>Figure 109</b> : L'incision cutanée rétroauriculaire utilisée précédemment est reouverte avec placement de la valve	154
<b>Figure 110</b> : La radiographie du crâne de profile montre le positionnement correct et la pression d'ouverture de la valve	154
<b>Figure 111</b> : Le cathéter ventriculaire (proximal) est relié au réservoir et le cathéter distal	155
<b>Figure 112</b> : Ponction du ventricule à l'aide d'un trocart	156
<b>Figure 113</b> : Enlèvement du trocart et positionnement du cathéter ventriculaire sans ménagement dans le même conduit de ponction	156
<b>Figure 114</b> : Le LCS s'écoule dans le réservoir de ponction	156
<b>Figure 115</b> : Aspiration du LCS de l'extrémité distale du cathéter péritonéal	158
<b>Figure 116</b> : (a) Placement du cathéter péritonéal dans la cavité péritonéale. (b) Les sutures ferment la cavité péritonéale et en même temps fixent le cathéter en place	159
<b>Figure 117</b> : Vue laparoscopique : le trocart perfore la paroi abdominale	160
<b>Figure 118</b> : Vue laparoscopique : le cathéter péritonéal est retiré	160
<b>Figure 119</b> : Vue laparoscopique : le cathéter est positionné dans la cavité péritonéale	160
<b>Figure 120</b> : Radiographie thoracique, la pointe de la dérivation ventriculo-atriale est visible approximativement au-dessus de la tête de la quatrième côte.	161
<b>Figure 121</b> : Insertion de dérivation ventriculo-atriale	161
<b>Figure 122</b> : Insertion de dérivation lombo-péritonéale	163
<b>Figure 123</b> : Insertion de dérivation ventriculo-pleurale	164
<b>Figure 124</b> : Hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle pré-VCE	166
<b>Figure 125</b> : Hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle post-VCE	167
<b>Figure 126</b> : Détermination du site de trépanation pour la VCE	168
<b>Figure 127</b> : Localisation du trou de trépan pour la VCE	169
<b>Figure 128</b> : Foramen de Monro avec le plexus choroïde dans la partie postérieure et le fornix, qui forment ensemble les bords antérieur et médial du foramen	170
<b>Figure 129</b> : Plancher translucide du troisième ventricule avec récessus infundibulaire	171
<b>Figure 130</b> : Plancher opaque du troisième ventricule	171
<b>Figure 131</b> : Plancher du troisième ventricule, avec des structures susceptibles d'être endommagées par la perforation	171
<b>Figure 132</b> : Le trou dans le plancher du troisième ventricule est dilaté en gonflant le ballon d'un cathéter de Fogarty	172
<b>Figure 133</b> : Stomie réalisée dans un plancher opaque du troisième ventricule	172
<b>Figure 134</b> : Déplacement secondaire du cathéter distal	199
<b>Figure 135</b> :	
(a) Placement incorrect du cathéter proximal dans le parenchyme cérébral.	
(b) obstruction secondaire de l'extrémité du cathéter	199
<b>Figure 136</b> : (B) Hygrome sous-dural bilatéral chez un patient atteint d'HPNi	200
<b>Figure 137</b> : Mécanisme de l'hyperdrainage	202
<b>Figure 138</b> : Examen de la fonction de dérivation par palpation	203
<b>Figure 139</b> : TDM, reconstruction sagittale : placement intra-parenchymateux para-ventriculaire incorrect du cathéter ventriculaire	205
<b>Figure 140</b> : TDM, coupe axiale : migration du cathéter ventriculaire avec le réservoir de la valve	205

<b>Figure 141</b> : Radiographie de la déconnexion de la dérivation	205
<b>Figure 142</b> : Radiographie d'un cathéter plié	206
<b>Figure 143</b> : Radiographie montrant une dislocation du cathéter péritonéal	206
<b>Figure 144</b> : Échographie montrant une dislocation d'un cathéter péritonéal, avec un pseudokyste sous-cutané plein de LCS	206
<b>Figure 145</b> : Cathéter ventriculaire complètement obstrué par le plexus choroïde et de la fibrose	207
<b>Figure 146</b> : Ulcération cutanée due à des égratignures répétées avec des parties de dérivation exposées	208
<b>Figure 147</b> : Répartition annuelle des patients atteints d'une HPN	219
<b>Figure 148</b> : Répartition de l'HPN par rapport aux autres types d'hydrocéphalies	220
<b>Figure 149</b> : Répartition des patients selon l'âge	221
<b>Figure 150</b> : Répartition selon le sexe	222
<b>Figure 151</b> : Répartition selon l'origine géographique	223
<b>Figure 152</b> : Répartition selon le niveau d'éducation	224
<b>Figure 153</b> : Répartition selon les comorbidités et les facteurs de risques	225
<b>Figure 154</b> : Répartition selon l'association des facteurs de risque et les comorbidités	226
<b>Figure 155</b> : Répartition selon l'index de comorbidité	227
<b>Figure 156</b> : Répartition selon le délai de la première manifestation et le diagnostic de la maladie	228
<b>Figure 157</b> : Répartition des patients selon l'association symptomatique de la triade de Hakim	229
<b>Figure 158</b> : Répartition des patients selon la fréquence des symptômes clinique de la triade de Hakim	230
<b>Figure 159</b> : Répartition des patients selon le délai d'apparition de chaque symptôme de la triade de Hakim	231
<b>Figure 160</b> : Répartition des patients selon l'ordre d'apparition des symptômes cliniques de la triade de Hakim	232
<b>Figure 161</b> : Répartition des patients selon la probabilité diagnostique de l'HPN	233
<b>Figure 162</b> : Répartition des patients selon la cause de l'HPN	234
<b>Figure 163</b> : Répartition des patients selon la quantité du LCS prélevée	235
<b>Figure 164</b> : Mesure de la PIC par la ponction lombaire en décubitus latérale par une tubulure graduée, exprimée en cmH <sub>2</sub> O	236
<b>Figure 165</b> : Scope à plusieurs paramètres pour mesure de la TA, T°, FC et FR, avec possibilité de mesure de PIC en mmHg	236
<b>Figure 166</b> : Répartition des patients selon la pression du LCS mesurée	237
<b>Figure 167</b> : Exemple de mesure de pression et de la résistance à l'écoulement du LCS par le test de perfusion lombaire	238
<b>Figure 168</b> : Mesure de la résistance directement sur logiciel connecté avec le scope de mesure de pression au moment de la procédure	239
<b>Figure 169</b> : Montage complet sur lit du malade du matériel nécessaire pour le test de perfusion lombaire avec mesure de la pression et la résistance à l'écoulement du LCS	239
<b>Figure 170</b> : Réalisation de la PL d'abord en position assise puis remise du patient en position décubitus latérale pour la poursuite de la procédure	240
<b>Figure 171</b> : Connexion de l'aiguille de ponction lombaire avec le scope de mesure de pression à travers la tête de pression	240
<b>Figure 172</b> : Répartition des patients selon la résistance du LCS mesurée chez 50% des patients	241
<b>Figure 173</b> : Quelques exemples de mesure de l'IE sur IRM cérébrale en coupes axiales	242
<b>Figure 174</b> : Répartition des patients selon l'IE	243
<b>Figure 175</b> : Quelques exemples de mesure de l'AC sur IRM cérébrale coupes coronales	244
<b>Figure 176</b> : Répartition des patients selon l'AC	245
<b>Figure 177, 178, 179, 180</b> : Répartition des patients selon l'analyse descriptive du V3 et des sillons corticaux	246
<b>Figure 181</b> : Quelques cas illustratifs analysant les caractéristiques IRM de l'HPN sur les différentes coupes	247
<b>Figure 182</b> : Quelques exemples de l'évaluation de la leucoariose selon l'échelle de Fazkas	248
<b>Figure 183</b> : Répartition des patients selon l'échelle de la leucoariose de Fazkas	249
<b>Figure 184</b> : Grade d'atrophie temporale médiale	250
<b>Figure 185</b> : Quelques exemples de l'évaluation de l'atrophie hippocampique selon l'échelle de Scheltens	251

<b>Figure 186</b> : Répartition des patients selon l'échelle de l'atrophie hippocampique de Scheltens	252
<b>Figure 187 - Figure 192</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN avant la PLS	254 - 259
<b>Figure 193 - Figure 204</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN après la PLS	260 - 271
<b>Figure 205</b> : La Valve S****® , vue schématique. Face supérieure visible	272
<b>Figure 206</b> : La Valve P****® , vue schématique. Face supérieure visible	272
<b>Figure 207</b> : La neuronavigation pour la ponction ventriculaire et le placement du cathéter proximal	275
<b>Figure 208</b> : L'échographie peropératoire pour le repérage et la ponction de la veine jugulaire interne	275
<b>Figure 209</b> : Installation de la neuronavigation et du radioscope dans la salle d'opération lors de la chirurgie de la DVA	275
<b>Figure 210</b> : La radioscopie peropératoire permet de vérifier le bon placement du cathéter auriculaire	275
<b>Figure 211</b> : kit d'ajustement de la valve réglable	276
<b>Figure 212</b> : Carte Identification Patient	276
<b>Figure 213</b> : Radiographie du crâne profile chez un patient porteur d'une valve S****® réglée à 140	277
<b>Figure 214</b> : Lecture radiographique des 8 positions de la valve S****®	277
<b>Figure 215</b> : Radiographie du crâne profile chez un patient porteur d'une valve P*****® réglée à 200	277
<b>Figure 216</b> : Lecture radiographique des 5 positions de la valve P*****®	277
<b>Figure 217</b> : Répartition des patients selon la pression d'ouverture optimale de la valve	278
<b>Figure 218 - Figure 229</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN après 1mois de la chirurgie	280 - 290
<b>Figure 230 - Figure 241</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN après 3mois de la chirurgie	291 - 302
<b>Figure 242 - 253</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN après 6 mois de la chirurgie	303 - 314
<b>Figure 254 - Figure 265</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN après 12 mois de la chirurgie	315 - 326
<b>Figure 266</b> : Répartition des patients selon l'état mental évalué par le MMSE avant et après la chirurgie de dérivation	327
<b>Figure 267</b> : Répartition des patients selon l'état de la fonction vésicale évalué par le MHU avant et après la chirurgie de dérivation	328
<b>Figure 268</b> : Répartition des patients selon le score clinique évaluant la gravité des symptômes cliniques de l'HPN avant et après la chirurgie	329
<b>Figure 269</b> : Répartition des patients selon le taux de récupération selon Meier	330
<b>Figure 270</b> : Evaluation de l'activité générale par le mRS avant et après la chirurgie de dérivation ventriculaire	331
<b>Figure 271</b> : Evaluation de l'état de la dérivation selon le Black grading	332
<b>Figure 272</b> : Amélioration des symptômes durant la période de suivi de 1, 3, 6 et 12 mois	339
<b>Figure 273</b> : Répartition des patients selon le changement de l'activité générale selon le mRS après 12 mois de la dérivation	340
<b>Figure 274</b> : Correlation entre le changement du score total d'HPN et le mRS après une année de la chirurgie	340

## Liste des tableaux

<b>Tableau 1</b> : Résumé des publications déterminant la prévalence et l'incidence de l'HPN-----	11
<b>Tableau 2</b> : Dérivés des vésicules cérébrales-----	18
<b>Tableau 3</b> : Probabilité du diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale idiopathique -----	55
<b>Tableau 4</b> : Critères de diagnostic d'HPN idiopathique -----	56
<b>Tableau 5</b> : Diagnostics différentiels de l'HPNi ou HPNs et/ou diagnostics associés-----	58
<b>Tableau 6</b> : Différentiation entre HPNi, HPNs et Hydrocéphalie chronique obstructive -----	60
<b>Tableau 7</b> : Comparaison des déficits cognitifs dans la maladie d'Alzheimer et l'HPNi -----	63
<b>Tableau 8</b> : Echelle du groupe japonais d'étude de l'hydrocéphalie à pression normale -----	69
<b>Tableau 9</b> : Score de marche de Perry -----	69
<b>Tableau 10</b> : Le test Tinetti-----	71
<b>Tableau 11</b> : Echelle MHU-----	77
<b>Tableau 12</b> : Sélection des tests neuropsychologiques applicables pour les patients atteints d'HPN et leur pertinence à un usage de routine-----	80
<b>Tableau 13</b> : Les indices pour mesurer l'élargissement ventriculaire-----	90
<b>Tableau 14</b> : Utilisation de modalités d'imagerie pour ajuster les valves programmables-----	98
<b>Tableau 15</b> : Valeurs normales de $R_{out}$ -----	110
<b>Tableau 16</b> : Classification des valves -----	127
<b>Tableau 17</b> : Stein-Langfitt Scale-----	177
<b>Tableau 18</b> : modified Rankin Scale (mRS) -----	177
<b>Tableau 19</b> : Black Grading Scale pour l'évaluation des dérivations -----	178
<b>Tableau 20</b> : Classification de Krauss-----	179
<b>Tableau 21</b> : Score clinique de l'hydrocéphalie à pression normale-----	179
<b>Tableaux 22</b> : Classification de Hellström -----	182
<b>Tableau 23</b> : Index de comorbidité de Kiefer -----	184
<b>Tableau 24</b> : Grille de ZARIT d'évaluation du fardeau-----	185
<b>Tableau 25</b> : Echelle de classement de Kubo-----	187
<b>Tableau 26</b> : Taux des complications peropératoires-----	191
<b>Tableau 27</b> : Les complications des dérivations et leur prise en charge-----	209
<b>Tableau 28</b> : Résumé des publications pour l'évaluation des résultats du traitement d'HPNi---	212
<b>Tableau 29</b> : Répartition annuelle des cas de l'HPN -----	219
<b>Tableau 30</b> : Recrutement annuel de l'HPN par rapport à l'activité opératoire générale du service -----	220
<b>Tableau 31</b> : Répartition des patients selon l'association des comorbidités -----	226
<b>Tableau 32</b> : Répartition des patients selon l'index de comorbidité-----	227
<b>Tableau 33</b> : Répartition des patients selon le délai diagnostique de l'HPN -----	228
<b>Tableau 34</b> : Répartition des patients selon l'association symptomatique de la triade de Hakim-----	229
<b>Tableau 35</b> : Répartition des patients selon la fréquence des symptômes clinique de la triade de Hakim-----	230
<b>Tableau 36</b> : Répartition des patients selon l'ordre d'apparition des symptômes cliniques de la triade de Hakim-----	232
<b>Tableau 37</b> : Répartition des patients selon la probabilité diagnostique de l'HPN -----	233
<b>Tableau 38</b> : Répartition des patients selon la cause de l'HPN-----	234
<b>Tableau 39</b> : Répartition des patients selon la quantité du LCS prélevée-----	235
<b>Tableau 40</b> : Répartition des patients selon l'IE -----	243
<b>Tableau 41</b> : Répartition des patients selon l'AC -----	245
<b>Tableau 42</b> : Répartition des patients selon l'analyse descriptive du V3 et des sillons corticaux-----	246
<b>Tableau 43</b> : Répartition des patients selon l'échelle de la leucoariose de Fazkas -----	249
<b>Tableau 44</b> : Répartition des patients selon l'échelle de l'atrophie hippocampique de Scheltens-----	252
<b>Tableau 45 - Tableau 50</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN avant la PLS -----	254 - 259
<b>Tableau 51 - Tableau 56</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN après la PLS -----	260 - 270
<b>Tableau 57</b> : Répartition des patients selon la pression d'ouverture optimale de la valve-----	278
<b>Tableau 58 - Tableau 63</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN 1 mois après la chirurgie -----	279 - 289

<b>Tableau 64 - Tableau 69</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN 3 mois de la chirurgie -----	291- 301
<b>Tableau 70 - Tableau 75</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN 6 mois de la chirurgie -----	303 - 313
<b>Tableau 76 - Tableau 81</b> : Répartition des patients selon le score clinique de l'HPN 12 mois de la chirurgie-----	315 - 325
<b>Tableau 82</b> : Répartition des patients selon l'état mental évalué par le MMSE avant et après la chirurgie de dérivation-----	327
<b>Tableau 83</b> : Répartition des patients selon l'état de la fonction vésicale évalué par le MHU avant et après la chirurgie de dérivation-----	328
<b>Tableau 84</b> : Répartition des patients selon le score clinique évaluant la gravité des symptômes cliniques de l'HPN avant et après la chirurgie-----	329
<b>Tableau 85</b> : Répartition des patients selon le taux de récupération de Meier-----	330
<b>Tableau 86</b> : Evaluation de l'activité générale par le mRS avant et après la chirurgie de dérivation ventriculaire-----	331
<b>Tableau 87</b> : Evaluation de l'état de la dérivation par le Black grading-----	332
<b>Tableau 88</b> : Les complications postopératoires liées ou non à la chirurgie de dérivation ventriculaire-----	333
<b>Tableau 89</b> : Comparaison de l'âge moyen et le sexe avec les différentes séries de la littérature -----	343
<b>Tableau 90</b> : Comparaison de la résistance à l'écoulement du LCS avec les données de la littérature-----	344
<b>Tableau 91</b> : Comparaison avec les différentes séries de la littérature concernant l'évaluation clinique et le suivi de l'HPN-----	347
<b>Tableau 92</b> : Comparaison de la fréquence des facteurs de comorbidité dans l'HPN avec les données des différentes études-----	349
<b>Tableau 93</b> : Comparaison des données radiologiques concernant l'IE et l'AC avec certains série de la littérature-----	351
<b>Tableau 94</b> : Comparaison avec les données de différentes séries concernant la chirurgie de dérivation par la valve programmable-----	352
<b>Tableau 95</b> : Comparaison du taux des complications objectivées par rapport aux différentes séries de la littérature-----	353
<b>Tableau 96</b> : Comparaison des différentes complications liées à la valve programmable avec celles décrites dans les études de la littérature-----	354
<b>Tableau 97</b> : Comparaison des résultats cliniques de la valve programmable utilisée dans notre série par rapport aux valves non programmables décrits dans les séries de la littérature-----	355
<b>Tableau 98</b> : Comparaison de la mortalité avec les différentes séries de la littérature -----	356

**LA PARTIE**  
**THEORIQUE**

## **I. INTRODUCTION :**

L'hydrocéphalie à pression normale (HPN), parfois dénommée hydrocéphalie chronique de l'adulte [1] est une affection neurologique chronique qui se caractérise par une dilatation des cavités ventriculaires associée à une symptomatologie basée sur la triade clinique : troubles de la marche, troubles des fonctions supérieures et troubles sphinctériens.

Cette entité anatomoclinique a été décrite, pour la première fois par Hakim et Adams (1965) [2,3] à partir de trois cas cliniques (deux cas post-traumatisme crânien et un cas idiopathique), présentant une hydrocéphalie objectivée par une encéphalographie gazeuse, associée à ces symptômes cliniques.

Depuis, on admet que la définition de l'HPN repose, chez l'adulte, sur l'association de signes cliniques évocateurs et d'une imagerie cérébrale dont les caractéristiques sont compatibles avec cette hypothèse (dilatation ventriculaire plus importante que ne le voudrait l'atrophie corticale). À cela s'associe une pression intracrânienne considérée normale ou légèrement augmentée [4].

Le tableau clinique comportait une triade symptomatique devenue désormais classique, composée d'un trouble de la marche (instabilité posturale, pas « glissés », rigidité, astasie abasie...), de troubles cognitifs (profil sous-cortico-frontal avec surtout troubles attentionnels, ralentissement, apathie, syndrome dysexécutif) ou encore émotionnels (irritabilité, instabilité émotionnelle) et de troubles urinaires (urgence mictionnelle, pollakiurie nocturne), variable en intensité et dans leurs composantes selon les patients.

Les symptômes cliniques de l'HPN peuvent être améliorés par le drainage du liquide cérébro-spinal (LCS), qui est temporairement obtenue par la ponction lombaire ou par un drainage lombaire externe, ou permanent par la mise en place d'une dérivation ventriculaire.

L'HPN comporte deux formes étiopathogéniques : formes primaires ou hydrocéphalie à pression normale idiopathiques (HPNi) qui touchent préférentiellement une population âgée (70 ans et plus), le diagnostic différentiel avec les maladies dégénératives ou vasculaires du sujet âgé peut être difficile. Les formes secondaires ou hydrocéphalie à pression normale secondaires (HPNs) qui constituent le modèle physiopathologique, avec troubles de la circulation-résorption du liquide cérébro-spinal (LCS). On retient parmi les causes possibles un antécédent d'hémorragie méningée, de traumatisme crânien sévère ou de méningite bactérienne.

### **1. 1 INTERET :**

L'HPN est actuellement peu diagnostiquée en dehors des Neurologues et Neurochirurgiens. On estime que 80% des cas des HPN restent méconnus, une des principales raisons c'est la difficulté de différencier l'HPNi d'autres maladies neurodégénératives (la maladie d'Alzheimer, la maladie de Parkinson, la démence vasculaire et les sténoses canalaies lombaires) [5,6].

Or, l'intérêt d'une bonne connaissance de cette maladie réside dans la possibilité d'un diagnostic précoce, meilleur garant d'amélioration spectaculaire grâce à la pose d'une dérivation du LCS.

La compréhension de la gamme de manifestations cliniques de cette maladie et l'application dans la pratique des critères de classification en catégories : probables, possibles et peu probables[4] devraient améliorer la reconnaissance rapide et précise de ce trouble. Cela pourrait favoriser une plus grande cohérence dans la sélection des patients atteints d'une HPN dont le nombre est en augmentation.

L'étiologie et la physiopathologie de l'hydrocéphalie et en particulier les HPN sont méconnues, il y a de plus en plus besoin de recherches biologiques (par exemple, les biomarqueurs pour les maladies neurodégénératives), une meilleure prédiction des patients nécessitant la chirurgie de dérivation sur la base de l'imagerie ou de tests cliniques et dynamiques, des études cliniques pour tester l'efficacité du traitement et enfin, la discussion scientifique sur ces sujets mentionnés [7].

Un traitement efficace par placement d'une dérivation ventriculaire pour les patients atteints d'une HPN peut contribuer de manière significative à une amélioration de leur qualité de vie, ainsi que pour leur famille [8].

Le placement de la dérivation chez les patients atteints d'une HPN peut être l'une des rares procédures Neurochirurgicales où la fonction est restaurée, comparable par exemple à la stimulation cérébrale profonde.

Bien qu'il n'y ait pas de chirurgie sans risque, le placement d'une dérivation ventriculaire a un faible taux de complication. Le rapport risque-bénéfice favorise fortement le traitement chirurgical si le diagnostic approprié a été établi.

## **1. 2 OBJECTIFS :**

Le travail que nous présentons a pour but de faire le bilan d'évaluation à court et à long terme des HPN opérées, de clarifier les modalités diagnostiques et thérapeutiques utilisées dans notre service et préciser leurs utilités, à la lumière d'une étude prospective de 50 patients opérés entre le service de Neurochirurgie du CHU Benbadis Constantine et le service de Neurochirurgie à l'Hôpital Beaujon Paris, de Septembre 2016 à Décembre 2018.

Afin d'attirer l'attention sur l'importance qu'occupe cette pathologie dans notre pratique quotidienne et de susciter une approche pluridisciplinaire, notre objectif est de montrer l'intérêt des tests cliniques, paracliniques et dynamiques, pour faciliter le diagnostic avec précision de l'hydrocéphalie à pression normale, qui est jusqu'à ce jour une maladie méconnue et qui pose le problème de diagnostic différentiel avec les maladies neurodégénératives chez les sujets âgés.

Cela nous permet de sélectionner les candidats à la chirurgie et la prédiction de l'efficacité de la dérivation ventriculo-péritonéale et atriale (malades répondants et non répondants), tout en faisant bénéficier nos patients des avantages de la valve réglable en réduisant les complications connues des valves standards.



***Dans une première partie*** sont exposées les bases théoriques :

- Rappel embryologique, anatomique, physiologie et physiopathologie de l'HPN.
- Le bilan diagnostique invasif et non invasif.
- La technologie et les paramètres des valves et des dérivations.
- Les modalités thérapeutiques chirurgicales et endoscopiques de l'HPN.
- Le bilan d'évaluation postopératoire.

***La deuxième partie*** est composée d'une étude pratique où nous exposerons :

- La présentation des résultats proprement dits.
- La discussion et la revue de la littérature internationale.

***La troisième partie*** comporte nos conclusions et les recommandations.

## **II. HISTORIQUE :**

### **2.1 Hydrocéphalie avant le 19<sup>ème</sup> siècle :**

Hydrocéphalie est dérivée des mots grecs *Hydro* (eau) et *cephalon* (tête, cerveau), une anomalie connue depuis plus de 2000 ans.

**Hippocrate** (vers 460-370 av. J.-C.), a donné la première description scientifique de l'hydrocéphalie. Dans le Corpus Hippocratique ou le Canon d'Hippocrate qui est un recueil d'une soixantaine de livres de médecine écrits en ionien, le terme de l'hydrocéphalie a été utilisé pour la première fois et correspond à une "collection des liquides" à l'intérieur et autour du cerveau. La maladie était expliquée par la liquéfaction du cerveau causée par les crises d'épilepsies. Les symptômes corrélés à l'hydrocéphalie étaient décrits comme des céphalées, des vomissements et des troubles visuels [7].

**Claude Galien** (environ 130-200 ap. J.-C.), a acquis une connaissance anatomique en disséquant les vivants (vivisection) et les animaux morts. Car la loi interdit la dissection de cadavres humains. Galien a donné des descriptions de l'anatomie ventriculaire, le plexus choroïde, ainsi que le liquide cérébro-spinal (LCS) en tant que liquide claire [7]. Galien a décrit aussi la différence entre nerfs moteurs et sensitifs, le concept de tonus musculaire et le concept des muscles agonistes et antagonistes.

**Léonard de Vinci** (1452-1519), a complété le premier dessin détaillé du système ventriculaire en 1510. Les nouvelles découvertes dans l'anatomie et la physiologie humaines sont devenues possibles comme la dissection du corps humain qui était tolérée et plus tard légalisée [7]. En tant qu'artiste, De Vinci a été autorisé de disséquer les corps humains à l'hôpital de Santa Maria Nuova à Florence, en Italie. Sur la base de ses études, il a créé des illustrations du squelette humain, les muscles, le cœur avec le système vasculaire et un fœtus in utero.

**André Vésale** (1514-1564), est un médecin et anatomiste belge, qui était l'auteur de l'un des plus beaux livres de son époque, intitulé "De Humani Corporis Fabrica" (*À propos de la fabrique du corps humain*). Vésale est souvent appelé le fondateur de l'anatomie moderne, il a acquis ses connaissances par la dissection anatomique des corps humains. Vésale a donné la première description scientifique de l'hydrocéphalie sur la base des données cliniques et anatomiques. Il a observé la maladie chez une fille de 2 ans avec une augmentation du périmètre crânien. Vésale a examiné la patiente chez elle pendant sa vie; après sa mort, il a découvert que la croissance de sa tête provient de la collection du liquide dans les ventricules (4 kg d'eau) plutôt que l'accumulation du liquide autour du cerveau. Cela aboutit à des réflexions et des études complémentaires sur le LCS, sa circulation et la maladie en rapport : l'hydrocéphalie [7].

**Thomas Willis** (1621-1675), est un anatomiste anglais, neurologue et psychiatre, il est aujourd'hui le plus connu par le "Polygone de Willis". Il a été le premier qui a numéroté l'ordre des nerfs crâniens à la manière dont ils sont numérotés aujourd'hui. Basé sur les études de son collègue Richard Lower (1631-1691), qui avait montré que la plaque cribiforme est étanche et ne permet pas l'écoulement du LCS. Willis a suggéré que la circulation du LCS doit se trouver à l'intérieure du cerveau. Il a décrit la communication de la surface du cerveau (espaces sous arachnoïdiens) avec les cavités sous le fornix (ventricules latéraux).

**Antonio Pacchioni** (1665-1726), est un anatomiste italien qui a décrit les granulations arachnoïdiennes et qui portent maintenant son nom. Cependant, il a supposé qu'elles correspondent aux sites de la sécrétion du LCS [7].

**Claude-Nicolas Le Cat** (1700-1768), est un chirurgien français, Le 15 octobre 1744 a introduit une canule dans le ventricule latéral d'un nouveau-né avec hydrocéphalie. La canule a été utilisée comme drain et a été laissée en place pendant 5 jours jusqu'à ce que l'enfant soit décédé. Le Cat avait développé le dispositif pour éliminer le LCS à plusieurs reprises en extra-crânien pour traiter l'hydrocéphalie congénitale. La procédure est considérée comme la première qui utilise un dispositif thérapeutique pour l'élimination répétée du LCS du système ventriculaire, introduisant ainsi le concept de drainage ventriculaire externe [9].

**François Magendie** (1783-1855), a décrit l'ouverture caudale du quatrième ventricule et suggère que l'obstruction de la voie d'écoulement du LCS peut provoquer une hydrocéphalie. Magendie a introduit la mesure de pression du LCS par la réalisation d'une ponction sous occipitale chez un chien en 1841 [7].

## **2.2 Hydrocéphalie et son traitement aux 19<sup>ème</sup> et 20<sup>ème</sup> siècles :**

**Axel Hendrick Key** (1832-1901) et **Gustaf Magnus Retzius** (1842-1919) ont développé et démontré un nouveau concept moderne de la physiologie du LCS à cette époque et qui reste toujours valable aujourd'hui. Ils ont suggéré que le LCS s'est produit dans le plexus choroïde, s'écoule et sort du système ventriculaire, et se réabsorbe à travers les villosités arachnoïdiennes [7].

**Emil Theodor Kocher** (1841-1917), est un chirurgien suisse qui est surtout connu pour son travail dans la chirurgie de la thyroïde. Lauréat du prix Nobel de la physiologie et de médecine en 1909.

Il a inventé des instruments et des abord chirurgicaux qui portent son nom, parmi ses abords c'est l'abord frontal précoronar "burr hole" pour la ponction ventriculaire.

**Heinrich Irenaeus Quincke** (1842-1922), est un interniste et chirurgien allemand. Sa principale contribution à la compréhension actuelle de l'hydrocéphalie était l'introduction de la ponction lombaire (à l'époque on l'appelait "Quincke Ponction"), qu'il a effectué à des fins diagnostics et thérapeutiques. Son principal but était le diagnostic et le traitement de la méningite et de la sclérose en plaques. En 1893, il décrit ce qui est actuellement connu comme l'hypertension intracrânienne idiopathique, qu'il dénomme à l'époque "*serous meningitis*" ou méningite séreuse.

**Carl Wernicke** (1848-1905), est un neurologue et psychiatre allemand. Il se fait connaître en particulier par ses travaux sur une zone du cerveau impliquée dans le langage, à laquelle il laissera son nom (l'aire de Wernicke), ainsi qu'au syndrome d'aphasie associé aux lésions de cette zone (aphasie de Wernicke).

En ce qui concerne l'hydrocéphalie, Wernicke est connu par la réalisation des ponctions ventriculaires en utilisant un trocart par un abord latéral, en conditions aseptiques [10].

**Jan Mikulicz-Radecki** (1850-1905), est un chirurgien polonais. Sa contribution principale était la chirurgie abdominale. En 1893, il a implanté une mèche en laine dans le ventricule latéral d'un nourrisson âgé de 6 mois, la mèche étendue dans les espaces sous

arachnoïdiens et sous galéal. Ceci est considéré comme le premier placement d'un drainage permanent du LCS. L'évolution clinique après les 2 ans suivants a montré une réduction durable du périmètre crânien [7].

**Erwin Payr** (1871-1946) était le chef de chirurgie en Greifswald, Allemagne de 1907 à 1910. Il a créé le premier drainage du système ventriculaire dans le sinus sagittal supérieur d'une fille de 9 ans avec hydrocéphalie. Il a utilisé la veine saphène autologue comme matériel de dérivation du LCS, entraînant une amélioration des symptômes de l'augmentation de la pression intracrânienne.

Un an plus tard, Payr a placé une artère bovine fixée au formol chez un patient de 16 ans qui reliait le ventricule latéral avec la Fissure inter hémisphérique. Cette dérivation a fonctionné pendant 11 ans.

**William Jason Mixter** (1880-1958), est un neurochirurgien américain pratiquant à Massachusetts General Hospital à Boston, a été le premier qui a réalisé une ventriculostomie endoscopique en 1923. Mixter a visualisé les ventricules et a perforé le plancher du troisième ventricule pendant la chirurgie, il a réalisé cette procédure sur un seul patient [7].

**Walter Edward Dandy** (1886-1946) neurochirurgien et **Kenneth Daniel Blackfan** (1883-1941) pédiatre, ont étudié l'hydrocéphalie à l'hôpital Johns Hopkins en Baltimore, Maryland. Ils ont injecté du colorant dans le ventricule d'un chien et ont décrit la circulation du LCS. Ils ont pu induire une hydrocéphalie dans le laboratoire sur des animaux en bloquant l'aqueduc de Sylvius par de petits fragments de coton.

Par la suite, Dandy et Blackfan ont obstrué le foramen de Monro et concluant que les animaux traités de cette façon ne développeraient pas d'hydrocéphalie une fois le plexus choroïde est également supprimé [11–13]. Dandy a également décrit la ponction occipitale et introduit la pneumo-encéphalographie en 1918 à des fins diagnostics.

### **2.3 Développement de concepts modernes de dérivations :**

**Arne Torkildsen** (1899-1968), est un neurochirurgien norvégien, il a effectué la première ventriculocisternostomie (Une dérivation de la corne occipitale du ventricule latéral à la méga citerne, également appelée "opération de Torkildsen") [14]. La dérivation à la manière de Torkildsen était la technique utilisée pour traiter l'hydrocéphalie obstructive jusqu'aux années 1980. La notion de communication des ventricules avec l'espace sous-arachnoïdien a ensuite été réalisée par la Ventriculocisternostomie endoscopique.

**Robert H. Pudenz** (1911-1998), un neurochirurgien et **Ted Heyer**, un ingénieur, ont passé 3 ans à l'institut de la recherche médicale de "Huntington" à Pasadena pour construire une valve en téflon avec un système de fente transversale. En 1955, Pudenz a placé cette valve chez un enfant avec hydrocéphalie [15], par une dérivation ventriculo-atriale qui a fonctionné pendant 2 ans.

En 1958, **Rudi Schulte**, un jeune horloger allemand. Il a amélioré la valve à fente en rajoutant de multiples fentes longitudinales. Pudenz est devenu le directeur médical de la société Heyer-Schulte partenaire de la société Pudenz-Schulte, qui est devenue une partie de Medtronic.

**John D. Holter** (1916-2003) était un ouilleur. Son fils Charles est né en 1955 avec une spina bifida, quelque temps après sa naissance, il a installé une méningite qui s'est compliquée par une hydrocéphalie [16]. Holter était étonné et contesté par l'incapacité de la technologie médicale à corriger ce qui semblait être un simple problème hydraulique. Pour essayer de sauver son fils, Holter a développé une valve unidirectionnelle en silicone dans son atelier à domicile.

Après avoir trouvé une qualité médicalement appropriée de Silastic (société Dow Corning, Midland, Michigan, États-Unis), l'appareil a été authentifié et John Holter a construit une société pour fabriquer des shunts. Bien que Holter était incapable de sauver son fils, le design qu'il a développé avec le neurochirurgien **Eugene Bernard Spitz** (appelé la valve Spitz-Holter) a été utilisé dans le monde entier depuis 1956 [17].

**Eugene Bernard Spitz** (1919-2006) était un neurochirurgien pédiatrique à l'hôpital infantile de Philadelphie, Pennsylvanie. En mai 1949, il a placé une valve construite par son collègue le neurochirurgien **Frank E. Nulsen** (1916-1994), qui consistait en deux valves de type bille-cône en série avec une chambre de pompage en caoutchouc entre les deux [18]. Spitz et Nulsen ont utilisé un cathéter en polyéthylène de 1,7 mm placé dans la veine cave supérieure qui a légèrement dépassé l'atrium. Pendant le suivi de 2,5 ans, le placement de la première valve de dérivation a prouvé son efficacité [16]. Spitz a ensuite continué à placer des valves de dérivation construites par John D. Holter.

**Ayub Khan Ommaya** (1930-2008), est un neurochirurgien américain d'origine pakistanaise et l'inventeur du réservoir sous galeal qui porte son nom. Le premier rapport sur le réservoir d'Ommaya a été donné en 1963. Il est connecté à un cathéter ventriculaire, utilisé à l'origine pour l'application de la chimiothérapie intrathécale. Le dispositif a ensuite été adapté pour être utilisé dans le traitement de l'hydrocéphalie, permettant son intégration dans un système de dérivation ou étant appliqué pour la ponction transcutanée répétée [7].

#### **2.4 Hakim et la découverte de l'hydrocéphalie à pression normale :**

**Salomón Hakim** (1922-2011) était un neurochirurgien colombien, descendant d'immigrés libanais. A 22 ans, Hakim a commencé ses études de médecine à Bogotá, en Colombie. Il a poursuivi ensuite ses études de médecine en neurochirurgie aux États-Unis en 1950 et en neuropathologie en 1954 [19].

Dans le cadre de sa bourse de recherche, Hakim a effectué des autopsies sur les patients atteints de maladies neurodégénératives. Certains cas ont montré un élargissement du système ventriculaire. À l'époque, il n'était pas clair si l'élargissement était dû à une atrophie cérébrale ou à une augmentation du volume ventriculaire entraîné par la pression.

Trois ans plus tard, en 1957, Hakim est revenu à Bogotá, Colombie. Où il a été confronté à un cas d'un garçon de 16 ans avec un traumatisme crânien grave causé par un accident de la circulation.

Le patient a été opéré pour un hématome sous dural et la chirurgie a été jugée réussie. Cependant, le patient est resté inconscient. L'étude par la pneumo-

encéphalographie a montré une dilatation ventriculaire. L'enregistrement de la pression a montré une pression intracrânienne plutôt normale.

Hakim a enlevé 15 ml du LCS pour étude biologique. Après la soustraction du LCS, le niveau de la conscience s'est amélioré le lendemain. Son état de vigilance par la suite s'est dégradé au cours des jours suivants, puis amélioré de nouveau après une deuxième ponction lombaire. Hakim a décidé de placer une dérivation ventriculo-atriale. Le patient s'est amélioré de manière significative et le traitement a été définitif. Ce cas a été présenté dans sa thèse du doctorat en 1964 [20].

Hakim a posé la question : pourquoi un patient avec une pression intracrânienne normale bénéficie de la suppression de (une petite quantité du) LCS? Sa réponse était simple et scientifiquement élaborée en même temps : ce qui était considéré comme une "pression normale" était trop élevé pour ces individus particuliers. Hakim a pris les équations physiques les bien connues pour définir la pression : la pression est égale à la force par unité de surface ( $P = F / A$ ). En même temps, la force est égale à la pression multipliée par l'unité de surface ( $F = P \times A$ ).

Étant donné que ce patient particulier avait des ventricules élargis, sa surface serait agrandie par rapport à une personne en bonne santé. Si on applique la même pression (jusqu'à présent, considérée être normal) dans une zone plus grande, alors la force doit être augmentée pour maintenir l'équation en équilibre. Hakim conclut que cette force accrue aurait un impact sur le cerveau causant des dégâts, ou au moins nuire le niveau de conscience. Hakim a en outre conclu que la pression dans le petit et le gros ventricule peut être égale, mais la force dans les ventricules plus grands est augmentée en raison d'une plus grande surface (le volume).

Après avoir publié sa thèse en 1964, un autre patient présenté à Hakim, c'était une femme américaine présentant les symptômes de l'hydrocéphalie à pression normale. Hakim a recommandé un test de soustraction du LCS avec éventuel placement d'une dérivation si amélioration. La famille de la patiente a eu peur de subir un traitement en Colombie et voulait retourner aux États-Unis.

Comme Hakim était convaincu que personne aux États-Unis à l'époque ne pourrait la soigner de sa maladie, il a proposé d'accompagner la patiente à Boston, où ils ont rencontré Dr Raymond Adams.

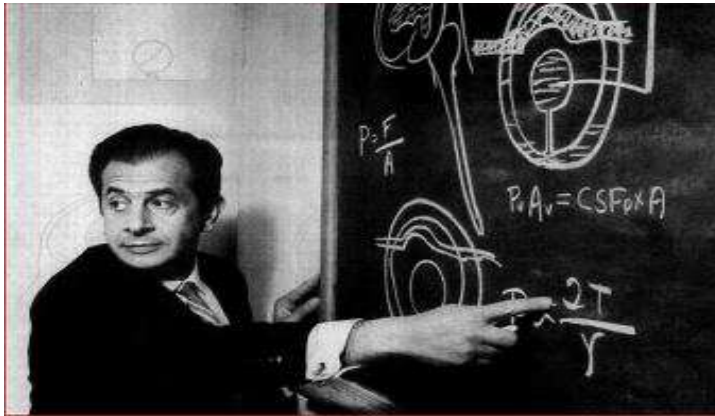
Au Massachusetts Général Hospital, il a traité la patiente qui a eu une amélioration incroyable. Ce cas a été résumé en 1965 dans un article qui est apparu dans New England Journal de médecine [2]. Hakim était l'un des co-auteurs, le premier auteur était Raymond Adams, qui était le chef de service de neurochirurgie. Les autres co-auteurs inclus : C. Miller-Fisher (Neurologie), Robert Ojemann (Neurochirurgie) et William Sweet (neurochirurgie) [19].

Après la publication de Hakim en 1965, le test de soustraction du LCS est devenu (et restera) le test diagnostique standard. Les autres moyens permettant de prévoir la réponse thérapeutique incluant le drainage lombaire, le test d'infusion intrathécale (et ventriculaire) et le monitoring de la pression intracrânienne.

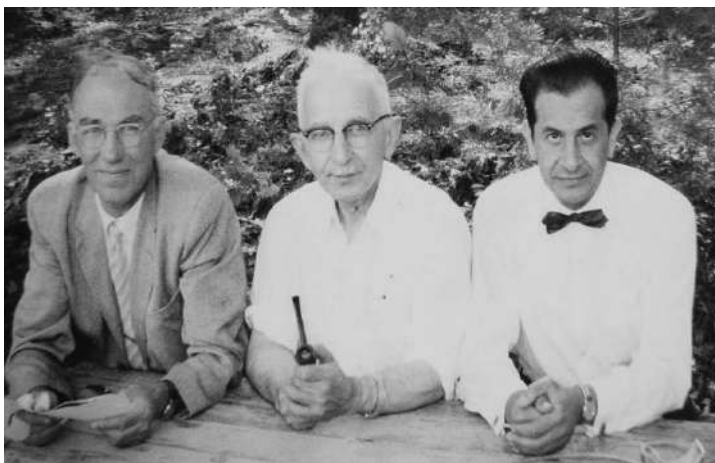
La pneumo-encéphalographie a ensuite été remplacée par la tomographie par ordinateur et l'imagerie par résonance magnétique. Les alternatives de la dérivation incluent la

cautérisation du plexus choroïde ou son ablation, le traitement médical avec *Acétazolamide* et, plus tard, la ventriculostomie endoscopique.

Hakim a été impliqué en plus à la recherche clinique au laboratoire ainsi que le développement des dérivations [21]. En 1966, Hakim a présenté une valve unidirectionnelle, à pression réglable qui était plus efficace et fiable que les valves antérieures avec system à fente. Le système Hakim comprenait un mécanisme à ressort et à bille-cône dont la pression est contrôlée.



**Figure 1 :** Dr Salomon Hakim décrit les propriétés physiques de l'HPN, 1968.



**Figure 2 :** Dr Salomon Hakim (à droite) avec le coauteur Raymond Adams (à gauche).

### **III. EPIDEMIOLOGIE :**

Les études épidémiologiques montrent une grande variété de prévalence et d'incidence pour l'HPNi (**Tableau 1**). Les études basées uniquement sur les résultats cliniques [22] surestiment et les études basées uniquement sur les patients traités [5,23,24] sous-estiment clairement la "vraie" prévalence ainsi que l'incidence de l'HPNi.

Dans les pays développés la prévalence est estimée entre 0,5% et 1,5% parmi les sujets âgés de 61 ans et plus, montrée dans des études hospitalières menées aux Pays-Bas [25], en Allemagne [26], Suède [5], Norvège [23] et aux États Unis d'Amérique [24]. Au Japon, l'incidence de l'HPNi possible a été multipliée par cent (1,2 /1000 habitants/an) chez les personnes âgées de 70 ans et plus [27].

Contrairement aux études hospitalières, une étude norvégienne de l'HPNi dans une population définie a signalé une incidence d'au moins 5,5 pour 100 000 habitants par an en Norvège, indiquant que l'HPNi était une maladie sous-diagnostiquée ou sous-traitée [28].

Le nombre de personnes âgées ( $\geq 65$  ans) dans les pays développés, présentant des symptômes de la triade de Hakim et Adams associée à la dilatation ventriculaire augmentée, pour plusieurs raisons, y compris la répartition de la pyramide des âges, les moyens de diagnostic (IRM) et les tests cliniques (plus grande sensibilité et spécificité) et la sensibilisation à la maladie parmi les professionnels de la santé et la population générale.

L'incidence de l'HPNi augmente avec l'âge, et l'incidence la plus élevée semble être observée chez les personnes âgées de 70 à 79 ans [23]. Le diagnostic est fortement suspecté dans cette tranche d'âge.

Certainement, la population de personnes âgées de 80 ans et plus a une incidence encore plus élevée que ce qui est signalé. Il existe plusieurs raisons pour lesquelles cette population reste négligée en ce qui concerne le diagnostic et le traitement de l'HPNi :

- Tout d'abord, les personnes âgées de plus de 80 ans représentent une petite partie de la population âgée.
- Deuxièmement, les patients de cet âge présentent moins fréquemment des symptômes de l'HPN, soit parce que les patients ne consultent pas leur médecin traitant ou le neurologue (le plus souvent sont des sujets immobiles), soit ils présentent des «maladies plus importantes» comme les accidents vasculaires cérébraux, les urgences cardiovasculaires et les pathologies tumorales malignes.
- Troisièmement, comme plusieurs auteurs l'ont souligné, ce sous-groupe de patients a un rapport risque-bénéfice négatif pour les mesures diagnostiques et chirurgicales liées à l'hydrocéphalie [22,24].



**Tableau 1 :** Résumé des publications déterminant la prévalence et l'incidence de l'HPN

Auteurs	Année	Population	Age (années)	Prévalence (%) <sup>a</sup>	Incidence (%) <sup>b</sup>
Vanneste <i>et al.</i>	1992	N = 127			0,0005 (0.5 /100,000/an)
Trenkwalder <i>et al.</i>	1995	N = 982	>65	0.41	
Tisell <i>et al.</i>	2005				0.00159 (1.598/100,000/an)
Marmarou <i>et al.</i>	2007	N = 147	<85	9.4–14.7	
Hiraoka <i>et al.</i>	2008	N = 170	≥65	2.9	
Brean et Eide	2008	220,000 (estimé)		0.0219 (21.9/100,000)	0.0055 (5.5/100,000/an)
Brean <i>et al.</i>	2009	220,000 (estimé)			0.00109 (1.09/100,000/an)
Tanaka <i>et al.</i>	2009	N = 497	≥65	1.4	
Iseki <i>et al.</i>	2009	N = 790	≥61	0.51	
Klassen et Ahlskog	2011	N = 41			0.00119 (1.19/100,000/an)
Iseki <i>et al.</i>	2014	N = 271	≥70		0,12 (1.2/1000/an)
Pyykkö <i>et al.</i>	2018	N = 536	73		0.00184 (1.84/100,000/an)

a : Nombre de patients HPN positif / nombre de personnes évalués.

b : Nombre de patients HPN positif / nombre de personnes évalués / temps (1 année).

## **Rappel des études épidémiologiques :**

### **1. Trenkwalder *et al.* (1995) :**

En 1995, Trenkwalder *et al.* ont mené l'une des premières études les plus rapportées[26]. L'objectif de l'étude était de montrer la prévalence de différents types de Parkinsoniens chez les patients âgés plus de 65 ans. L'étude a été réalisée en allant à domicile dans deux villages Allemands (*Bavarois*) et a étudié 982 participants.

À la suite d'un questionnaire de dépistage et d'un test moteur pour les signes de la maladie de parkinson (MP), tous les individus soupçonnés d'être atteints de la maladie ont été réexplorés par deux neurologues et ont subi une tomodensitométrie (TDM) cérébrale. La prévalence de la MP dans ce groupe d'étude était de 0,71% et comme résultat inattendu, la prévalence de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) était de 0,41% (4/982). Aucun diagnostic ni traitement n'a été effectué dans cette étude.

### **2. Tisell *et al.* (2005) :**

Tisell *et al.* ont déterminé que l'incidence annuelle du traitement chirurgical pour l'hydrocéphalie chez l'adulte en Suède était de 3,4 pour 100 000 habitant entre 1996 et 1998 [5]. L'indication chirurgicale la plus fréquente était l'HPN dans (47%). L'incidence qui en résulte pour les HPN était de 1,598 (47% de 3,4) pour 100 000 habitant par an.

### **3. Marmarou *et al.* (2007) :**

Marmarou *et al.* ont voulu estimer la prévalence de l'HPNi parmi les habitants de deux centres de vie assistées et de soins prolongés [22]. Les patients âgés de 85 ans ou plus ont été exclus.

Il s'agit d'une étude rétrospective analysant 147 patients. Dans l'ensemble : 14,7% des patients présentaient des symptômes de trouble de la marche et d'incontinence urinaire et 9,4% avaient des symptômes de troubles de la marche et de la démence. Au total, 11 des 147 patients (7,5%) avaient une triade de Hakim et Adams complète.

Les auteurs ont supposé que le trouble de la marche plus l'incontinence, la démence ou les deux était nécessaire pour un diagnostic clinique de l'HPNi. Par conséquent, ils ont conclu que la prévalence globale de la maladie variait d'environ 9% à 14%. Cependant, sur les 147 patients inclus dans l'enquête, seulement 5 avaient une IRM ou une imagerie TDM. L'écart entre les résultats cliniques et l'imagerie selon les auteurs suggère que les symptômes de l'HPNi sont souvent négligés.

### **4. Hiraoka *et al.* (2008) :**

Hiraoka *et al.* ont étudié la prévalence de l'HPNi dans une population âgée d'une communauté rurale japonaise [29]. Ils ont sélectionné 2053 habitants âgés de 65 ans ou plus pour remplir un questionnaire de santé. De ce groupe, 240 personnes ont été sélectionnées au hasard pour un examen IRM. Sur ces 240 personnes, seulement 200 ont subi une IRM et 170 ont subi un examen neurologique et des tests neuropsychologiques. Les 40 participants qui n'ont pas subi d'IRM ont été incapables de le faire pour des contre-indications médicales. Les patients avec un indice d'Evans  $\geq 0,3$  et le rétrécissement des espaces sous-arachnoïdiens à la convexité cérébrale sur la ligne médiane ont été considérés comme positifs pour la dilatation ventriculaire. Ceux qui ont subi une IRM ont été examinés pour détecter les signes cliniques et les symptômes de l'HPNi. Dans le groupe des 170 examinés, 5 (2,9%) ont démontré une dilatation ventriculaire et un déficit cognitif (5/5) et 1 de ces cinq a montré un trouble de la marche (1/5) et 1 a présenté une incontinence urinaire (1/5).

Les auteurs ont conclu qu'il y avait une prévalence de l'HPNi de 2,9% chez les personnes âgées de 65 ans et plus.

### **5. Brean et Eide (2008) :**

Brean et Eide ont étudié la prévalence de l'HPNi en Norvège en 2008 [28]. Dans une population de 220 000 habitants, le recrutement des patients avec HPNi a été effectué sur une période de 12 mois, et la prise en charge a été réalisée par un seul service de neurologie et un seul service de neurochirurgie évitant ainsi toute fuite des patients au cours de la période d'enquête. Durant cette période, 86 patients ont été recrutés pour l'évaluation de l'HPN. Sur ces cas, 48 patients ont rempli les critères de l'HPNi en fonction de l'imagerie et de l'examen clinique.

Sur la base de ces données, la prévalence minimale de l'HPNi dans la population norvégienne a été calculée comme 21,9 pour 100 000 cas. L'incidence pour la période de

12 mois était de 5,5 pour 100 000 cas par an. Les auteurs ont conclu que ces chiffres représentent les estimations minimales.

#### **6. Brean *et al.* (2009) :**

Dans une étude réalisée en 2009, Brean et al ont recueilli rétrospectivement des données sur les patients hospitalisés de 2002 à 2006 avec un diagnostic d'HPNi dans l'un des cinq centres régionaux de neurochirurgie en Norvège [23]. Au cours d'une période de 5 ans, 252 patients sont opérés pour HPNi.

L'incidence totale de l'HPNi était de 1,09 pour 100 000 par an. Ce chiffre doit être mis en perspective en ce qui concerne l'incidence estimée de 5,5 pour 100 000 cas par an à partir de l'étude de 2008. L'incidence annuelle variait d'un minimum de 0,84 pour 100 000 en 2006 à un maximum de 1,47 pour 100 000 en 2004.

L'incidence selon l'âge était plus élevée chez les personnes âgées de 70 à 79 ans. Aucune différence régionale concernant l'incidence, le sexe et l'âge n'a été trouvée.

#### **7. Tanaka *et al.* (2009) :**

Tanaka et al ont étudié la prévalence (possible) rétrospective de l'HPNi en utilisant une base de données d'échantillons aléatoires stratifiée selon l'âge et le sexe [30]. Parmi 1654 membres de la population de la région de *Tajiri* au Japon âgés de 65 ans et plus, 567 ont été sélectionnés au hasard, dont 497 ont réalisé une IRM. Les participants ont été classés comme présentant une HPNi s'ils avaient une dilatation ventriculaire (index d'Evans  $\geq 0,3$ ), au moins un symptôme clinique de la triade de Hakim et sans aucune cause évidente de l'hydrocéphalie. Sept cas ont répondu aux critères susmentionnés. Aucun d'entre eux n'a présenté la triade clinique complète et seulement trois cas ont rencontré deux critères. Le déficit cognitif était le symptôme le plus courant ( $n = 6$ ), suivi d'un trouble de la marche ( $n = 3$ ). Aucune incontinence urinaire n'a été observée. La prévalence globale (possible) de l'HPNi a été estimée à 1,4%.

Encore une fois, la répartition des symptômes semble atypique pour l'HPNi et elle est semblable à celle d'une autre étude en provenance du Japon[29]. On pourrait s'attendre à des troubles de la marche dans presque tous ces patients. En revanche, il est tout à fait possible que la symptomatologie de l'HPNi au Japon soit différente de celle en Europe, ce qui serait intéressant à évaluer.

#### **8. Iseki *et al.* (2009) :**

En 2009, Iseki et al ont étudié le stade clinique et préclinique de l'HPNi dans une population générale [31]. Tous les habitants ( $N = 1142$ ) de deux communautés du Japon (*Takahata* et *Sagae*, préfecture de *Yamagata*) âgés de 61 ans ( $N = 306$ ) ou de 70 à 72 ans ( $N = 836$ ) ont été invités à réaliser une IRM cérébrale, parmi eux 790 (69,2%) ont participé à l'étude. Au total, 12 habitants (1,52%) ont présenté des caractéristiques typiques de l'HPNi sur l'IRM, y compris un indice d'Evans de 0,3 et un effacement des espaces sous-arachnoïdiens et des sillons corticaux de la convexité cérébrale. Ces individus ont été classés comme ayant «HPNi possible».

Parmi les 12 individus, 8 étaient asymptomatiques et 4 avaient des troubles de la marche, la démence ou les deux. On a déterminé que la prévalence de l'HPNi possible était de 0,51% (4/790) chez les personnes âgées japonaises (> 61 ans).

#### **9. Klassen et Ahlskog (2011) :**

Dans une étude rétrospective sur les enregistrements des patients, Klassen et Ahlskog ont déterminé l'incidence communautaire de l'HPN cliniquement suspectée dans le Comté d'Olmsted (*Minnesota, États-Unis*)[24]. Entre 1995 et 2003, 41 patients ont subi une procédure de diagnostic invasive pour évaluation des HPN suspectée, 13 patients ont finalement bénéficié d'une dérivation ventriculaire. Les auteurs ont calculé, en fonction du nombre d'habitants dans le Comté, une incidence de 1,19 pour 100 000 habitants par an.

#### **10. Pyykkö *et al.* (2018) :**

Dans une étude considérée actuellement comme la plus grande cohorte, Pyykkö *et al.* ont évalué l'incidence, les comorbidités, la mortalité et les causes de décès dans l'HPNi en Finlande (concernant *le centre et l'est Finlandais*)[32], lors d'un suivi à long terme (5 ans). L'évaluation basée sur l'imagerie cérébrale et le monitoring de la pression intraventriculaire avec une biopsie cérébrale corticale pour les peptides amyloïde- $\beta$  et protéines Tau liées à la maladie d'Alzheimer.

Sur une population d'étude finale de 536 patients présentant une HPNi possible, 283 patients avaient un diagnostic clinique d'HPNi et 253 patients n'avaient pas d'HPNi. Dans l'ensemble, 269 des patients atteints d'HPNi ont bénéficié d'une dérivation ventriculaire avec 229 patients (85%) montrant une réponse positive.

L'incidence moyenne de l'HPNi dans la population totale était de 1,84/100 000/an, avec une incidence plus élevée chez les personnes âgées (70 ans et plus) de 14,65/100000/année. L'incidence réelle de l'HPNi est probablement sous-estimée en milieu hospitalier.

Les auteurs confirment une comorbidité élevée de l'hypertension artérielle et du diabète sucré de type II chez les patients avec une HPNi. Bien que l'HPNi responsable d'un risque faible de décès dans la population d'étude (9,2%), l'association fréquente de diabète de type II a entraîné une surmortalité chez ces patients.

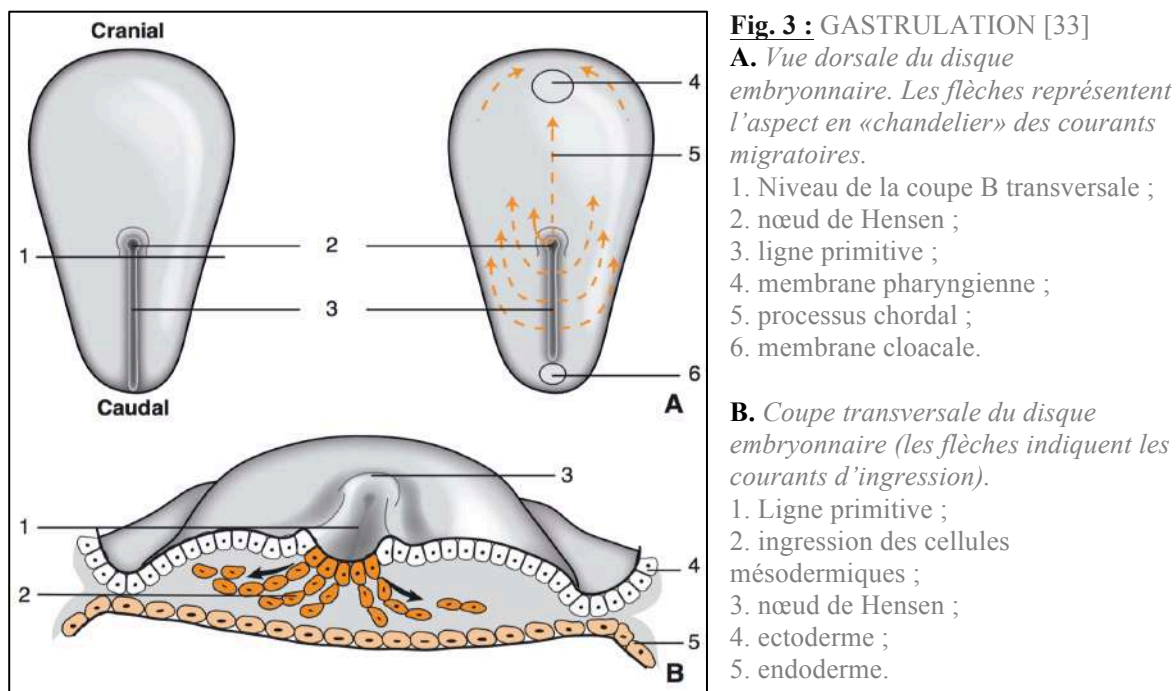
#### IV. EMBRYOLOGIE :

Sur la base des études morphologiques issues de la collection d'embryons de *Carnegie* (collection d'embryons humains provenant d'avortements spontanés, 1916), les huit premières semaines d'évolution ont été divisées en 23 stades morphologiques (stades de Carnegie). Les stades 8 à 23 sont pertinents pour le développement du système nerveux central (SNC) et sont marqués par des événements importants comme la formation de la *ligne primitive* autour du 23<sup>ème</sup> jour.

##### 4.1. La Gastrulation : la formation du disque embryonnaire tridermique

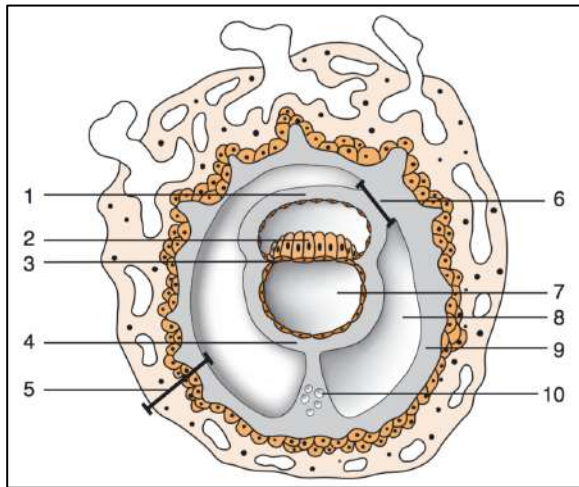
La gastrulation survient au cours de la 3<sup>ème</sup> semaine et permet l'individualisation de la **chorde** et des trois feuilletts embryonnaires primitifs : **endoderme**, **mésoderme**, **ectoderme**. Cette période de *Gastrulation* est la plus importante de l'embryogenèse et considérée comme la naissance du SNC.

La gastrulation fait intervenir deux processus concomitants, associant déformations cellulaires et déplacements des cellules **épiblastiques**, le long d'un axe antéropostérieur, la **ligne primitive** (**Fig. 3**). La **ligne primitive** apparaît au début de la 3<sup>ème</sup> semaine sous forme d'un épaissement de l'**épiblaste** caudal et progresse en direction craniale, du fait de recrutement de nouvelles cellules épiblastiques périphériques, qui convergent vers l'axe médian, puis migrent en profondeur. Dès lors, la *ligne primitive* se déprime et forme la **gouttière primitive**. La limite antérieure de la ligne primitive est marquée par un renflement épiblastique, centré par une dépression, le **nœud de Hensen**.



La migration cellulaire en profondeur se fait par vagues. La migration d'un premier contingent cellulaire forme l'*endoderme*. Une deuxième vague de migration met en place, entre l'endoderme et l'épiblaste qui prend le nom d'*ectoderme*, un feuillet intermédiaire, le *mésoderme* et la *chorde*. Dès lors, le disque embryonnaire devient tridermique et présente un axe de symétrie.

Au terme de la gastrulation, l'embryon ressemble à une sphère creuse constituée de deux hémisphères (*cavité amniotique et vésicule vitelline*), séparés par le *disque embryonnaire* (**Fig. 4**).



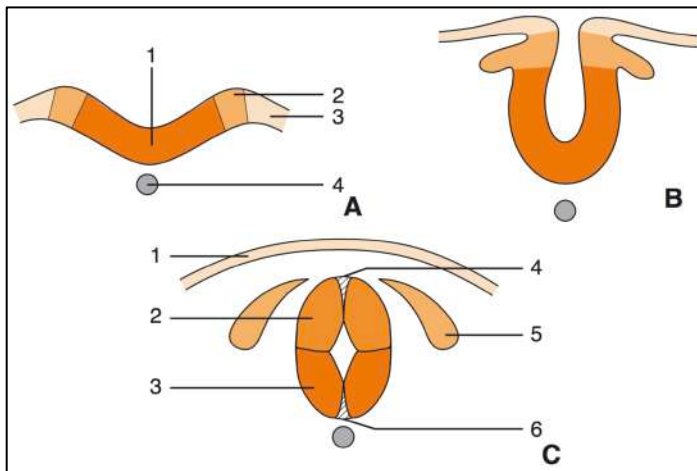
**Fig. 4 :** Blastocyste : mise en place des cavités embryonnaires (à j15) [33].

1. Somatopleure ;
2. épiblaste ;
3. hypoblaste ;
4. splanchnopleure ;
5. chorion ;
6. pédicule embryonnaire ;
7. vésicule vitelline secondaire ;
8. cœlome externe ;
9. mésoderme extraembryonnaire pariétal ;
10. kyste exocœlomique.

#### **4.2. La Neurulation :** *la formation du tube neural*

Le SNC se différencie à partir d'un épaissement dorsal de l'**ectoderme** qui, sous l'influence inductrice de la **chorde** et du **mésoblaste** para-axial, donne naissance à la **plaque neurale**.

Entre les 19<sup>ème</sup> et 32<sup>ème</sup> jours du développement embryonnaire, le **neurectoderme** de la plaque neurale se réorganise en **un tube neural** (cerveau et moelle épinière) (**Fig. 5**).



**Fig. 5 :** Neurulation primaire : Coupe transversale du disque embryonnaire [33].

- A. Plaque neurale :**
1. Neuroépithélium ;
  2. crête neurale ;
  3. ectoderme ;
  4. corde.
- B. Gouttière neurale.**
- C. Tube neural :**
1. Épiderme ;
  2. lame alaire ;
  3. lame basale ;
  4. plafond ;
  5. crête neurale ;
  6. plancher.

*La neurulation* est la phase de formation du **tube neural** qui commence au stade 10 du développement (22<sup>ème</sup> - 23<sup>ème</sup> jours). L'échec pendant la neurulation peut entraîner de graves malformations du SNC.

Chez les vertébrés, la neurulation est divisée en deux phases : primaire et secondaire. La neurulation primaire aboutit à la mise en place de la quasi-totalité du SNC

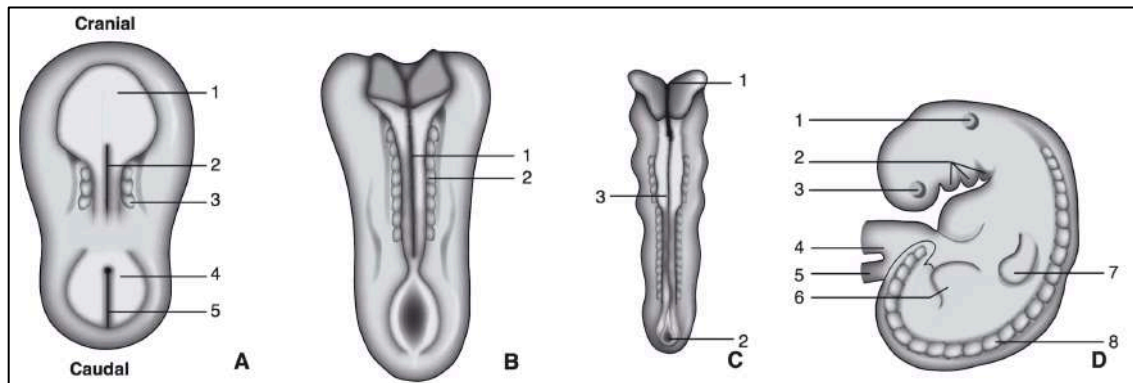
(cerveau, tronc cérébral, cervelet, moelle épinière). La neurulation secondaire est à l'origine de la partie terminale de la moelle épinière.

La neurulation primaire peut être divisée en quatre étapes : (Fig. 6)

1. Induction de la plaque neurale par la *notochorde*.
2. Épaississement et modélisation de la plaque neurale.
3. Inclinaison et courbure de la plaque neurale.
4. Fermeture de la plaque neurale en formant le tube neural.

La fusion des replis neuraux pour former le tube neural progresse en direction crâniale et caudale, restant juste une ouverture dans les deux extrémités appelées **neuropores** rostrales et caudales. Le neuropore rostral se referme autour du 25<sup>ème</sup> jour et le neuropore caudal deux jours après.

Chez les mammifères, la fermeture du tube neural commence à divers points à travers l'axe antéro-postérieur.



**Fig. 6 :** NEURULATION [33].

**A.** Vue dorsale à j20 : 1. Plaque neurale ; 2. gouttière neurale ; 3. somites ; 4. éminence caudale ; 5. ligne primitive.

**B.** Vue dorsale à j22 : 1. Gouttière neurale ; 2. somites.

**C.** Vue dorsale à j23 : 1. Neuropore antérieur ; 2. neuropore postérieur ; 3. gouttière neurale.

**D.** Vue latérale vers j28 : 1. Placode otique ; 2. arcs branchiaux ; 3. placode optique ; 4. canal vitellin ; 5. allantoïde ; 6. ébauche membre inférieur ; 7. ébauche membre supérieur ; 8. somites.

Après la fermeture du neuropore caudal, la neurulation secondaire commence à partir de la coalescence des cellules mésenchymateuses caudales, le tube neural remonte et forme une structure compacte qui se convertit postérieurement dans un cadre tubulaire.

Après la fermeture complète du tube neural, juste une petite cavité qui reste appelée **neurocèle** et communique librement avec la cavité amniotique rostralement et caudalement.

#### **4.3. L'Organogenèse : développement du système nerveux central**

Dès le 25<sup>ème</sup> jour, la partie rostrale du tube neural se segmente en trois renflements : **le prosencéphale, le mésencéphale, et le rhombencéphale.**

A partir de la 5<sup>ème</sup> semaine, le prosencéphale se divise en **télocéphale et diencéphale**, et le rhombencéphale en **métencéphale et myélocéphale**, le mésencéphale ne se divisant pas, ils se forment donc 5 **vésicules cérébrales** secondaires. Le tissu nerveux

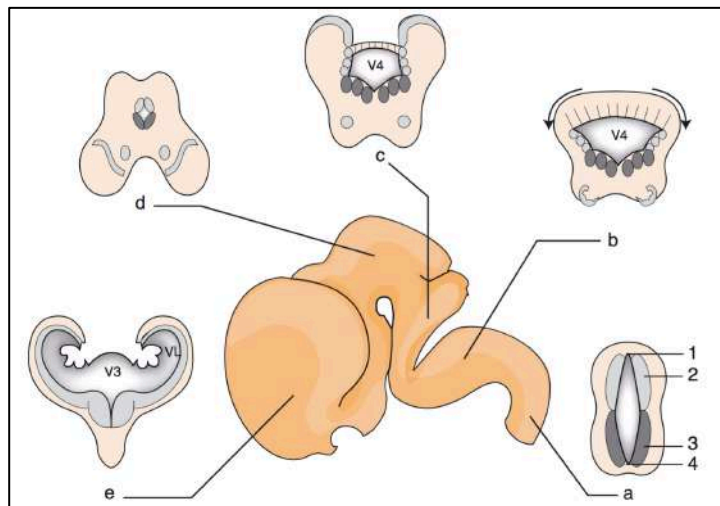
est formé au niveau de la couche prolifératrice épendymaire qui borde le **canal neural**. Cette couche est à l'origine des cellules neuronales et gliales qui sont formées pendant la 1<sup>ère</sup> moitié du développement embryonnaire, processus suivi par la myélinisation des axones. Les dérivés des vésicules cérébrales sont résumés dans le **Tableau 2**.

**Tableau 2** : Dérivés des vésicules cérébrales [34].

Vésicules primaires	Vésicules secondaires	Dérivés		Lumière
		Plancher	Plafond	
Prosencéphale	Télocéphale	Noyaux striés Noyaux caudés	Cortex hémisphériques Fibres calleuses	VL
	Diencéphale	Épiphyse Rétine N-hypophyse Thalamus Hypothalamus	Lamina terminalis	V3
Mésencéphale	Mésencéphale	Pédoncules	TQJ	AS
Rhombencéphale	Métencéphale	Protubérance	Cervelet	V4
	Myélocéphale	Bulbe Pédoncules cérébelleux	Toile choroïdienne	V4

Abréviations : VL : ventricule latéraux ; V3 : 3<sup>e</sup> ventricule ; AS : aqueduc de Sylvius ; V4 : 4<sup>e</sup> ventricule ; TQJ : tubercules quadrijumeaux.

Les cavités internes des vésicules deviendront les **ventricules cérébraux (Fig. 7)**. La partie du tube neural située derrière le myélocéphale donne naissance à la moelle épinière.



**Fig. 7** : Développement des vésicules cérébrales [33] : Coupes frontales passant par la partie caudale du tube (a), le rhombencéphale (b, c), le mésencéphale (d), le prosencéphale (e).  
 1. Plafond ;  
 2. lame alaire ;  
 3. lame fondamentale ;  
 4. plancher.  
 V4 : 4<sup>e</sup> ventricule ;  
 V3 : 3<sup>e</sup> ventricule ;  
 VL : ventricule latéral (gauche).

#### **4.4. Occlusion du neurocèle spinal et formation des ventricules :**

Immédiatement après la fermeture du tube neural et du neuropore antérieur, la neurocèle spinale se ferme temporairement et bloque la communication entre neurocèle centrale et cavité amniotique. Cette occlusion se produit dans la direction cranio-caudale de la première à la neuvième paire des somites impliquant près de 60% du neuraxis. Il en résulte une compartimentation du pôle supérieur du tube neural, formant une **cavité ventriculaire primitive**.



La pression à l'intérieur de cette cavité devient plus élevée que celle de l'amniotique, ce qui entraîne une croissance cérébrale embryonnaire plus rapide.

L'expansion de la cavité ventriculaire est linéaire contrairement au modèle exponentiel documenté dans le parenchyme cérébral.

#### **4.5. Formation et développement des méninges :**

Les méninges sont des structures très importantes car elles constituent une enveloppe fibreuse protégeant le SNC, agissent dans la barrière hémato-encéphalique et participent à la physiologie de la circulation du LCS. Ils ont également une activité trophique pendant la vie fœtale.

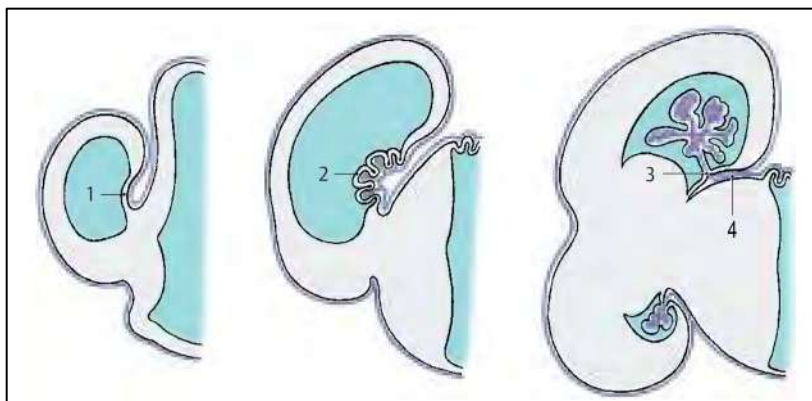
Au début de l'évolution embryonnaire, le tube neural est entouré par une couche de cellules mésenchymateuses et des cellules de la crête neurale qui évoluent vers *une couche méningée primitive* dans la 8<sup>ème</sup> semaine. Cela formera deux couches distinctes (pachyméninge et leptoméninge). La première est l'arachnoïde (12<sup>ème</sup> semaine) et la deuxième la dure-mère (20<sup>ème</sup> semaine).

#### **4.6. Formation et différenciation du plexus choroïde : (Fig. 8)**

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 3<sup>ème</sup> 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.



**Fig. 8 :** Développement du plexus choroïde [35].

1. Lame choroïdienne
2. les boucles vasculaires de la pie-mère
3. fissure choroïdienne
4. Toile choroïdienne

#### **4.7. Ontogenèse de la dynamique du LCS :**

Le développement du flux du LCS commence avec le processus de maturation neuronale du SNC. Entre la 5<sup>ème</sup> et la 6<sup>ème</sup> semaine, les plexus choroïdes se développent et deviennent sécrétant, d'abord au niveau du quatrième ventricule, puis des ventricules latéraux, enfin au niveau du troisième ventricule. A partir de cette date, la simple filtration à travers le toit du 4<sup>ème</sup> ventricule n'est plus suffisante à compenser la formation du LCS, et ainsi se trouve créé un état d'hydrocéphalie transitoire.

A la 8<sup>ème</sup> semaine, le versant inférieur du toit du 4<sup>ème</sup> ventricule se perfore, créant ainsi les trous de Magendi et de Luschka. Le LCS peut alors circuler, et c'est lui qui crée par dissection les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux et péri-médullaires jusqu'alors restés virtuels. Le canal épendymaire se réduit pour prendre une forme vestigiale, en raison de la prolifération neuronale autour de lui.

## V. ANATOMIE DU SYSTEME LIQUIDIEN CEREBRO-SPINAL :

Il existe deux compartiments anatomiques :

- Un **compartiment intra-cérébral** ou central
- Un **compartiment extra-cérébral** ou périphérique

### 5.1. Compartiment central : [36]

Formé par les *cavités épendymaires* : canal central, aqueduc de Sylvius et les quatre ventricules. Les plexus choroïdes situés dans les ventricules produisent le liquide cérébro-spinal (LCS). Le liquide produit par les ventricules puis circule des ventricules latéraux (VL) vers le 3<sup>e</sup> ventricule (V3) par les deux forams interventriculaires (*trous de Monro*) puis vers le 4<sup>e</sup> ventricule (V4) par l'aqueduc de Sylvius et le canal central de la moelle. Dans le toit du V4, Le LCS sort de ce compartiment par l'ouverture médiane (*trou de Magendie*) pour circuler vers les espaces sous-arachnoïdiens (ESA). Les ouvertures latérales (*trous de Lushka*) sont peu fonctionnelles.

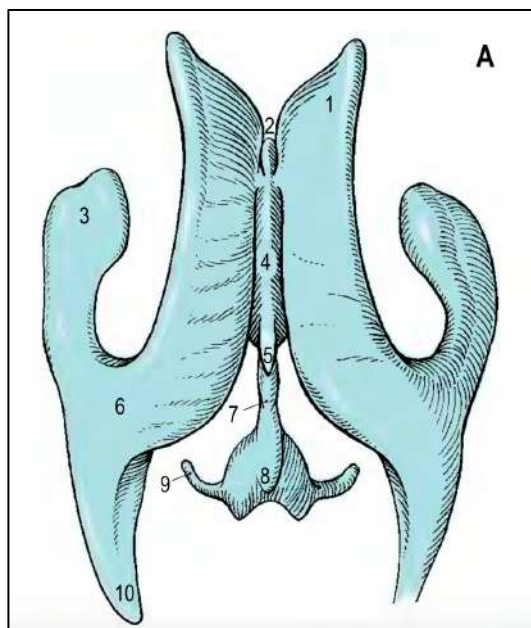
#### 5.1.1 Les ventricules latéraux (*Ventriculus lateralis*) :

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 (**Fig. 9 A & B**). 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.

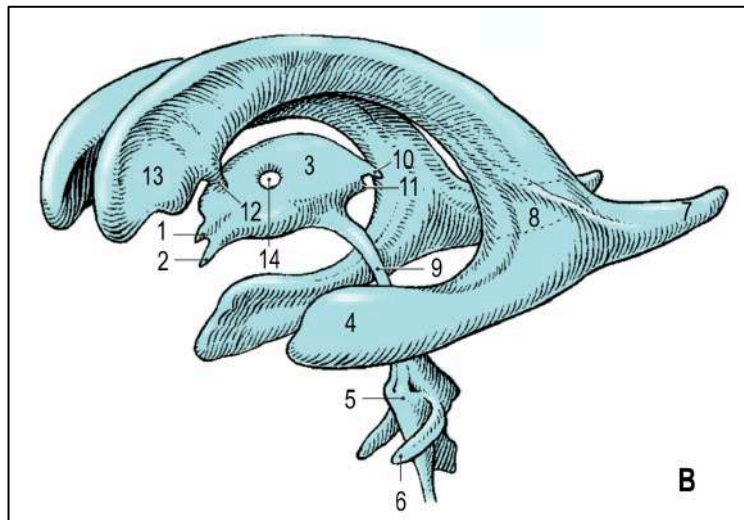
La capacité moyenne de chaque ventricule est d'environ 10cm<sup>3</sup>.



**Figure 9 (A) :**

Vue supérieure des cavités ventriculaires [35]

1. Corne frontale
2. Récessus sus-optique
3. Corne temporale
4. Troisième ventricule
5. Récessus sus-pinéal
6. Carrefour ventriculaire
7. Aqueduc de Sylvius
8. Quatrième ventricule
9. Récessus latéral du 4<sup>e</sup> ventricule
10. Corne occipitale



1. Récessus sus-optique
2. Infundibulum
3. Cavité du 3<sup>e</sup> ventricule
4. Corne temporale du VL
5. Cavité du V4
6. Récessus latéral du V4
7. Corne occipitale du VL
8. Carrefour ventriculaire
9. Aqueduc de Sylvius
10. Récessus sus-pinéal
11. Récessus sous-pinéal
12. Trou de Monro
13. Corne frontale du VL
14. Commissure grise

**Figure 9 (B) :** Vue latérale des ventricules cérébraux [35]

#### **5.1.1.1 Corne frontale (*Cornu anterius*) : Fig. 10 (A)**

##### **a) Limites :**

3 cm en arrière du pôle frontal. En avant des 2 foramen inter-ventriculaires (trous de Monro).

##### **b) Trois Parois :**

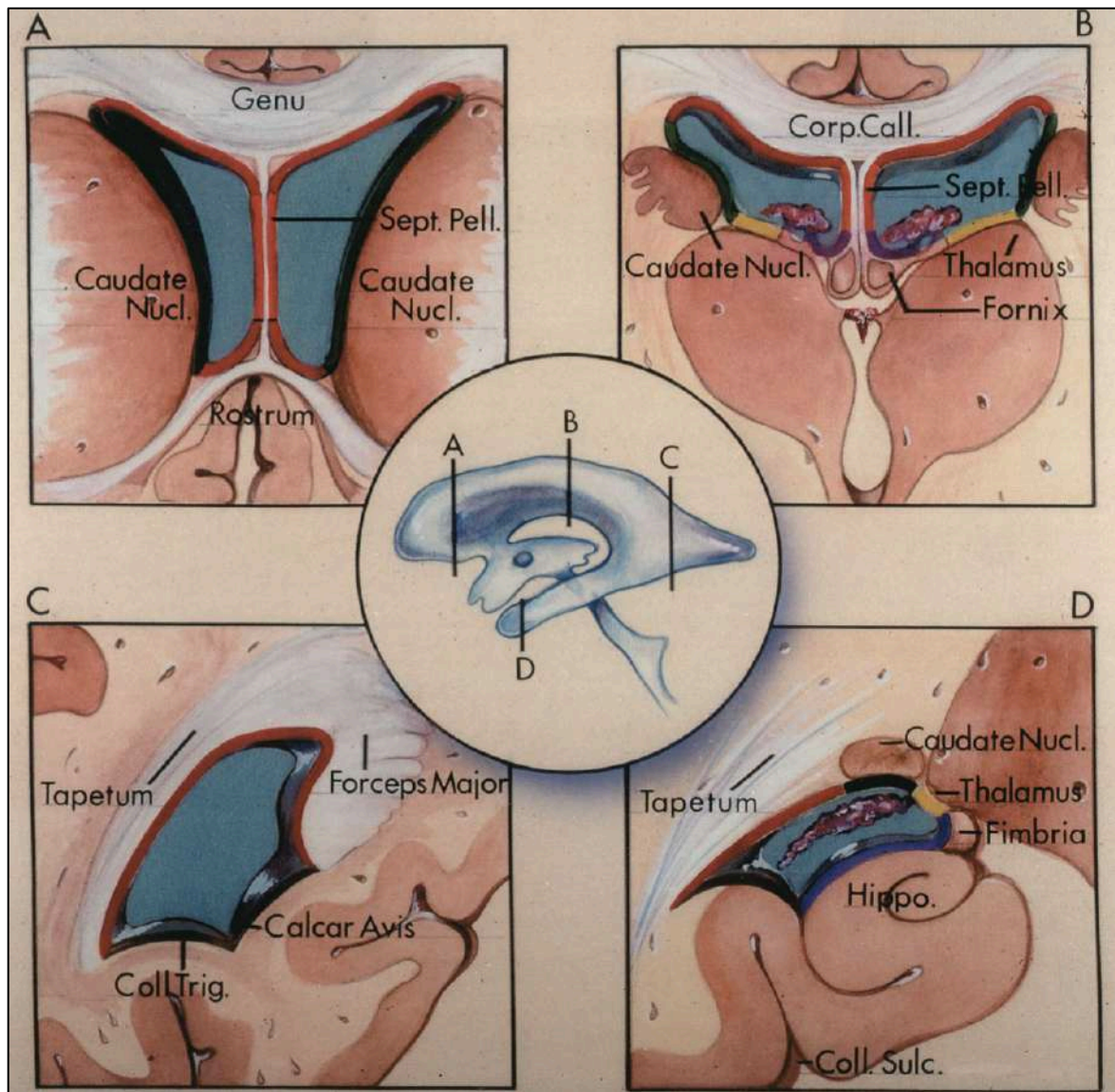
- **Supérieure**, en rapport avec la *face inférieure du corps calleux*.
- **Médiale**, répond au *septum pellucidum*, (Fine lame de tissu vestigial comprise entre le corps calleux en haut, et le trigone en bas. Formé par l'accolement des vésicules télencéphaliques D et G). Les deux cornes frontales sont donc *accolées* sur leurs portions internes. En avant, le genou du corps calleux s'interpose entre elles.
- **Latérale**, concave en dehors, formée par la *tête du noyau caudé* qui fait saillie dans le ventricule.

#### **5.1.1.2 Corne temporale (*Cornu Inferius*) : Fig. 10 (D)**

Longue de 3 à 4 cm, elle se dirige en avant et en bas, au dessous de la racine du pédoncule cérébral, le long de la portion latérale de la fente de Bichat. Elle apparaît à la coupe comme un croissant à concavité inféro-interne et présente deux parois :

- **Supéro-externe** : tapissée par la *queue du noyau caudé* (en haut) et par les radiations des fibres d'association du tapetum (en bas) ;
- **Inféro-interne** : plus complexe, essentiellement formée par la *corne d'Amon*, bourrelet blanc en croissant concave en dedans, déterminé par le sillon de l'hippocampe ; le long du bord interne de cette corne, se trouvent le corps bordant, ou fimbria (en haut) et le corps godronné (en bas) : la partie latérale de ce plancher ventriculaire forme l'éminence collatérale ou éperon de Meckel, déterminée par le sillon collatéral (ou 4<sup>e</sup> sillon temporel).

Quand au bord interne de la corne temporale, il répond à la partie latérale de la fente de Bichat : les plexus choroïdes latéraux y refoulent la même membrane épendymaire vers la cavité ventriculaire, mais demeurent extra-ventriculaires.



**Fig. 10 :** Les structure dans les parois des ventricules latéraux. Le diagramme central montre le niveau des coupes transversales à travers la corne frontale (A), le corps (B), l'atrium (C) et la corne temporale (D) [37]

### 5.1.1.3 Corne occipitale (*Cornu posterius*):

#### Fig. 11 [38]

##### a) Siège :

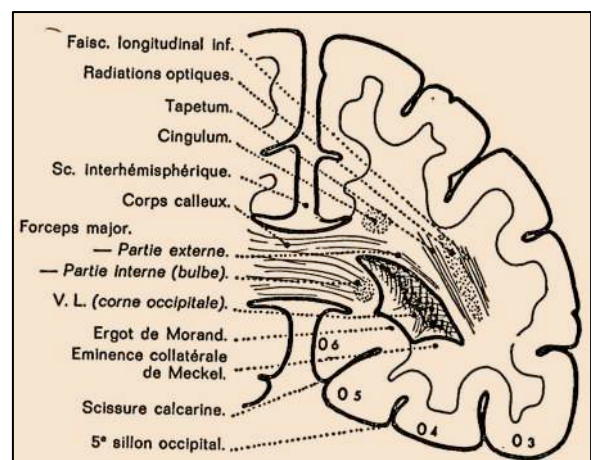
Du carrefour ventriculaire, il s'étend sur 2 ou 3 cm en arrière, au niveau du lobe occipital.

##### b) Forme :

A la coupe verticale, elle présente à décrire deux parois : supéro-externe et inféro-interne.

##### c) Parois :

- **Paroi supéro-externe :** en rapport



**Fig. 11 :** Coupe de la corne occipitale du VL [38]

avec les *radiations optiques*.

- **Paroi inféro-interne** : en rapport avec la scissure calcarine.

#### **5.1.1.4 Carrefour ventriculaire** ou trigone collatéral (*Trigonum collaterale*): **Fig. 10(C)**

Portion la plus large du trigone ventriculaire, il est situé à l'union des trois cornes et est limité :

- **En avant** : par le pulvinar, et par le segment descendant du noyau caudé,
- **En dehors** : par les radiations du corps calleux qui s'épanouissent dans le centre ovale,
- **En dedans** : par une lame épithéliale en rapport avec la fente bichat, et refoulée vers la cavité par le plexus choroïde latéral.

#### **5.1.1.5 Corps ventriculaire** : **Fig. 10 (B)**

##### **a) Limites :**

En arrière des trous de Monro, il s'étend jusqu'au carrefour ventriculaire

##### **b) Parois :**

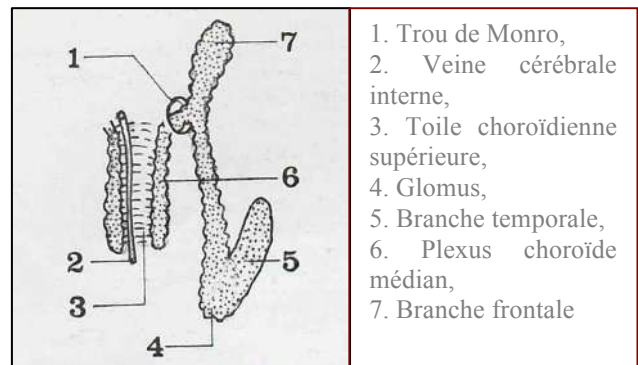
- Supérieure : face inférieure du *corps calleux*.
- Latérale : *corps du noyau caudé*
- Médiale : *Septum pellucidum*. En arrière le septum disparaît, le fornix (trigone) s'accrole au corps calleux
- Inférieure : Le plancher du corps ventriculaire entretient des rapports complexes avec les structures avoisinantes. On décrit de dehors en dedans :
  - **Le sillon thalamostrié**, sillon creusé entre le corps du *noyau caudé* et la partie interne de la face dorsale (supérieure) du *thalamus*
  - **La face dorsale (supérieure) du thalamus**, marquée par le *sillon choroïdien* déterminé par les plexus choroïdes du plancher du corps ventriculaire.
  - **Le corps du fornix (trigone)** : Rapport le plus interne du plancher du corps ventriculaire.

#### **5.1.1.6 Plexus choroïdes latéraux** (*Plexus choroideus ventriculi lateralis*) : **(Fig. 12)**

[36]

Au niveau du cerveau, on distingue deux groupes de plexus choroïdes

- Le médian : situé dans la toile choroïdienne supérieure
- Les latéraux : qui longent
  - Les cornes temporales du VL (ces plexus sont situés au niveau de la partie latérale de la fente de Bichat). Ils ne se poursuivent pas jusqu'à l'extrémité de la corne temporale.
  - Le carrefour ventriculaire où ils sont volumineux : le *glomus*
  - Le corps ventriculaire : ils se situent au niveau du plancher du corps

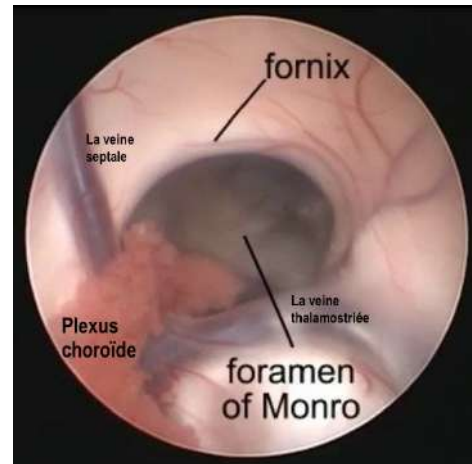


**Fig. 12** : Vue supérieure du plexus choroïde latéral (coté droit) [36]

### 5.1.2 Anatomie des foramens de Monro : (Fig. 13)

Le bord antérieur et médian du foramen de Monro est le fornix, tandis que la circonférence postérieure et latérale est limitée par le thalamus et le plexus choroïde.

Le plexus choroïde s'étend en avant le long de la fissure choroïdienne (une fente entre le fornix en dedans et le thalamus latéralement) pour atteindre la face inférieure du foramen de Monro. La veine thalamo-striée s'écoule dans un sillon qui sépare le noyau caudé et le thalamus.



**Fig. 13 :** Anatomie endoscopique du trou de Monro.

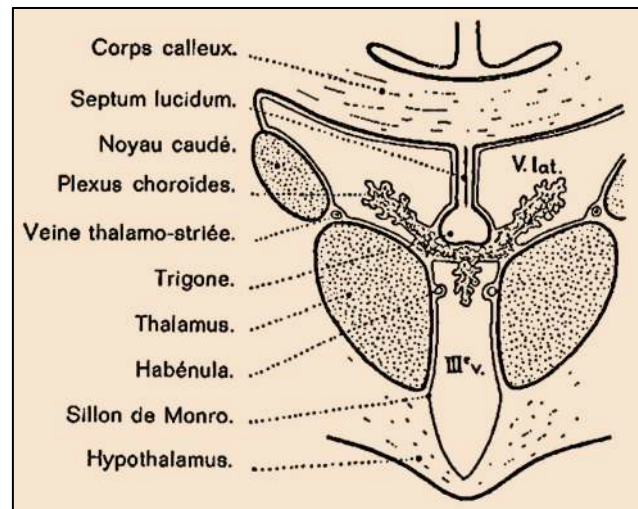
La confluence de la veine thalamostriée et de la veine septale donne naissance à la veine cérébrale interne. Le point de confluence est l'angle veineux : un repère angiographique pour le foramen de Monro.

### 5.1.3 Le troisième ventricule : ou ventricule moyen (*Ventriculus Tertius*)

Le diencéphale est creusé d'une cavité impaire et médiane, située 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 LCS : ses dimensions moyennes sont les suivantes : longueur = 3cm, hauteur = 2.5cm, largeur = 0.5cm (**Fig. 14**) [38].



**Fig. 14 :** Coupe vertico-frontale du V3 [38]

On lui décrit 4 parois :

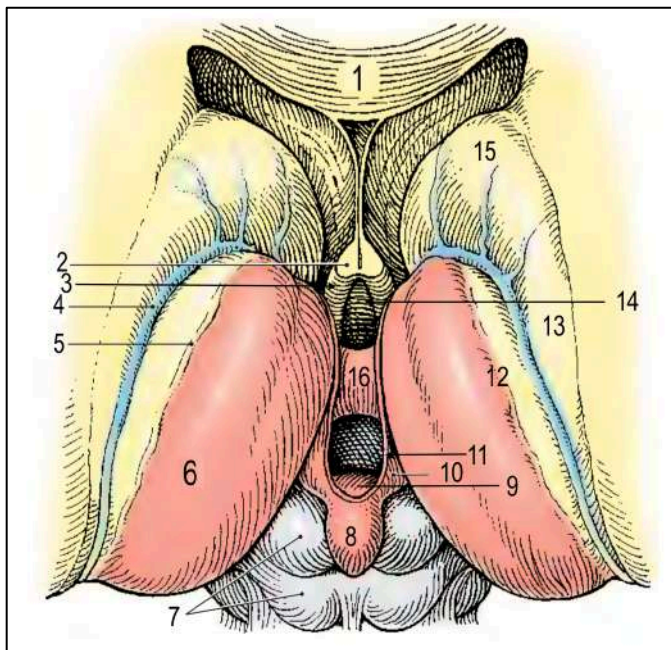
Deux latérales, une supérieure ou toit, une inférieure ou plancher ; et deux bords : antérieur et postérieur.

#### 5.1.3.1 Les parois :

Au nombre de quatre :

- **Latérales** : verticales, parcourues du trou de Monro à l'aqueduc de Sylvius par un sillon curviligne, à convexité inférieure, le sillon de Monro ou sillon hypothalamique qui délimite deux étages :

- Supérieur ou **thalamique**, ovalaire, à grand axe antéropostérieur, limitée en haut par le taenia thalami, et correspondant, à travers la membrane épendymaire, aux noyaux médiaux du thalamus, sur lesquels remonte le noyau para-ventriculaire ;
  - Inférieur ou **hypothalamique**, triangulaire à base supérieure (sillon de Monro), longé par le pilier antérieur du trigone, qui gagne, de chaque côté le tubercule mamillaire ; en avant, il entre en rapport avec la substance grise de la région infundibulo-tubérienne
- **Supérieure (toit du V3)** : triangulaire à base postérieure, elle s'étend entre les deux thalamus, formée essentiellement par la membrane épendymaire qui se condense en deux formations : **(Fig. 15)**



1. Corps calleux
2. Trigone cérébral (sectionné)
3. Pilier antérieur du trigone
4. Veine opto-striée
5. Veine du plexus choroïde latéral
6. Pulvinar
7. Tubercules quadrijumeaux (Colliculus sup et inf)
8. Epiphyse
9. Commissure postérieure
10. Triangle de l'Habenua
11. Habena
12. Sillon choroïdien
13. Corps du noyau caudé
14. Commissure antérieure
15. Tête du noyau caudé
16. Adhérence interthalamique

**Fig. 15** : Vue supérieure du toit du 3<sup>e</sup> ventricule [35]

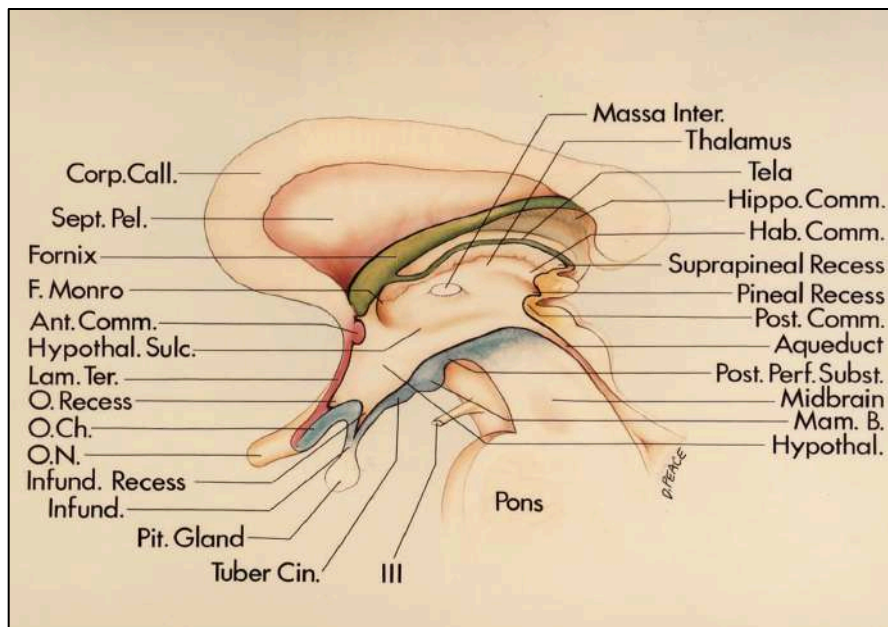
- **La membrana tectoria**, fixée latéralement sur les deux Habena, et limitée en avant par les piliers antérieurs du trigone, en arrière par la commissure inter-habenuaire, et la face supérieure de l'épiphyse,
  - **La toile choroïdienne supérieure**, sus-jacente, forme une lame à deux feuillets dont l'inférieur adhère intimement à la membrana tectoria, et dont le supérieur tapisse la face inférieure du trigone cérébral; à l'intérieur, circulent les deux plexus choroïdes médians qui font saillie dans la cavité ventriculaire, et encadrent les deux veines cérébrales internes ou veines de Galien : celles-ci se réunissent derrière l'épiphyse en un tronc commun, la grande veine cérébrale ou ampoule de Galien.
- **Inférieure (plancher du V3)** : **(Fig. 16)** Il comprend d'avant en arrière :
- Le **chiasma** optique issu de l'anastomose des nerfs optiques
  - L'**infundibulum**, qui se prolonge en bas par la tige pituitaire
  - Les **corps mamillaires**
  - Le **tuber cinereum** est formé par la partie du plancher comprise entre le chiasma et les corps mamillaires
  - Le **tegmentum mésencéphalique** (partie centrale du mésencéphale)
  - L'aboutement de l'aqueduc de Sylvius



### 5.1.3.2 Les bords : (Fig. 16)

Au nombre de deux :

- **Antérieur** : presque vertical, avec une légère concavité antérieure, il est constitué de haut en bas par :
  - **Les piliers antérieurs du trigone**,
  - **La lame sus-optique**, ou lame terminale, tendue entre le bec du corps calleux et le chiasma.
  
- **Postérieur** : très court, sinueux, il est formé de haut en bas par :
  - **L'épiphyse**, ou corps pinéal (corpus pinéal), petite glande ovoïde logée entre la toile choroïdienne supérieure et les tubercules quadrijumeaux ; au dessus d'elle s'enfonce le récessus pinéal du ventricule,
  - **La commissure blanche postérieure**, tendue entre les deux *pulvinars*,
  - **L'aqueduc de Sylvius** s'évase sous forme d'un entonnoir, ou anus (de Vieussens), et s'enfonce dans la partie postérieure des pédoncules cérébraux.



**Fig. 16** : configuration générale du V3 sur une coupe vertico-sagittale (s'étendant des nerfs optiques jusqu'à l'aqueduc de Sylvius) [37]

### 5.1.4 L'aqueduc cérébral :

L'aqueduc cérébral relie le troisième et le quatrième ventricule et mesure en moyenne 15 mm de long chez l'adulte dont le diamètre varie de 0,5 à 2,8 mm. Il est entouré par la matière grise périaqueducale du mésencéphale. En avant de l'aqueduc cérébral se trouvent les structures tegmentales du mésencéphale, y compris les noyaux oculomoteurs et trochléaires. En arrière, se trouve le tectum mésencéphalique formé des 2 collicules supérieurs et des 2 collicules inférieurs.

### 5.1.5 Le quatrième ventricule :

Le V4 est une **dilatation** unique et médiane de la *cavité épendymaire* au niveau bulbo- pontique. Comme tous les ventricules, il est tapissé par un *épithélium épendymaire*

et sécrète du LCS grâce au plexus choroïdes.

Il se poursuit avec :

En bas : *le canal central (épendymaire)* de la moelle épinière

En haut : *l'aqueduc cérébral (Sylvius)* dans le mésencéphale puis vers le V3

En arrière : l'ouverture médiane (*trou de Magendie*), percée dans le toit du V4, assure la communication entre le V4 et les espaces sous-arachnoïdiens complété latéralement par les deux ouvertures latérales (*trous de Lushka*). Il est situé entre :

En avant : le pont en haut et la moelle allongée en bas

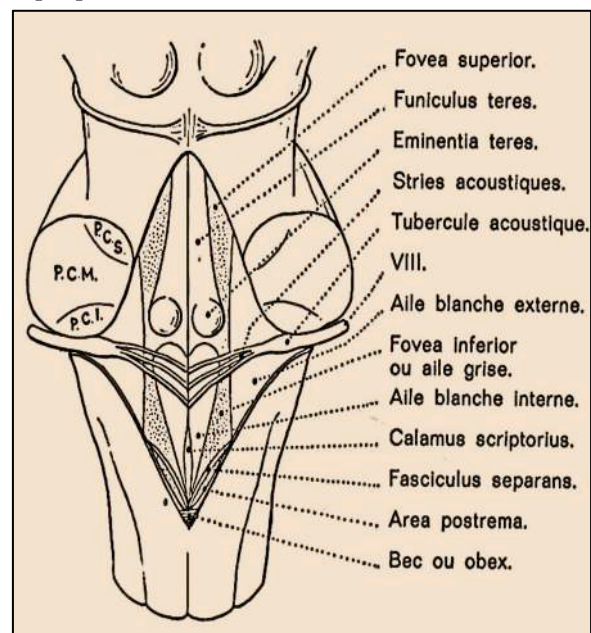
En arrière : le cervelet

### 5.1.5.1 Paroi antérieure ou plancher : Fig. 17 [38]

C'est un losange dont le grand axe vertical est formé par un sillon médian longitudinal : le *sillon médian* (tige du calamus scriptorius).

Son petit axe transversal est formé par des fibres de substance blanche : les *stries médullaires* (stries acoustiques). Elles séparent le plancher du V4 en deux parties :

- En haut, le **triangle pontique** = triangle à base inférieure, formé de dedans en dehors par :
  - Le **colliculus facial (éminence ronde)**, saillie ovoïde à grosse extrémité inférieure; Elle répond au noyau du VI et aux fibres du nerf facial (genou du VII). Elle est limitée en dehors par le **sulcus limitans**.
  - La **fovea superior (aile grise supérieure)**, dépression prolongeant la fovea inferior vers le haut. Elle contient les noyaux végétatifs du VIIbis (noyau salivaire supérieur et noyau lacrymo-muco-nasal).
  - L'**aire vestibulaire pontique** (partie protubérantielle de l'**aile blanche externe**), saillie la plus latérale; on y trouve le complexe vestibulaire (VIII).
- En bas, le triangle bulbaire = triangle à base supérieure, formé de dedans en dehors par :
  - Le **trigone de l'hypoglosse** (aile blanche interne), saillie à grosse extrémité supérieure limitée en dehors par le **sulcus limitans**; Il répond au noyau du XII.
  - Le **trigone du vague (fovea inferior, aile grise inférieure)**, dépression prolongeant la fovea superior vers le bas; elle est limitée en dehors par le **funiculus separans**, cordon de substance blanche qui la sépare de l'**area postrema**, zone dépourvue de barrière hémato-encéphalique; Elle contient les noyaux végétatifs
    - viscéro-moteur du X (noyau dorsal du vague ou cardio-pneumo-



**Fig. 17 :** Plancher du V4 [38]

- entérique);
- au-dessus le noyau végétatif du IX (noyau salivaire inférieur);
- en dehors le noyau du faisceau solitaire correspondant au noyau végétatif viscéro-sensitif et sensoriel (VIIbis, IX, X)
- l'**aire vestibulaire bulbaire** (partie bulbaire de l'aile blanche externe), saillie latérale déterminée par le noyau vestibulaire médial.
- l'**obex** au niveau de l'angle inférieur du triangle bulbaire.

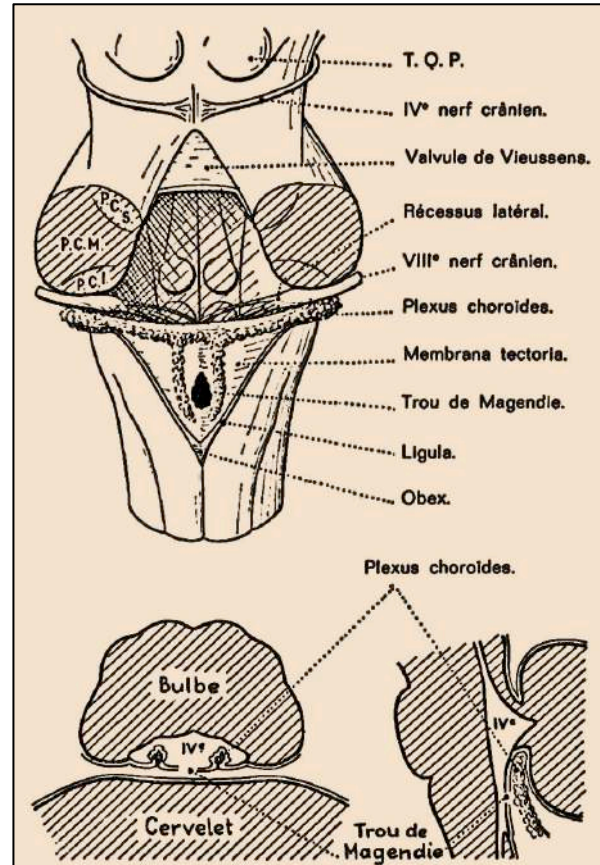
### 5.1.5.2 Paroi postérieure ou toit : Fig. 5.10 [38]

En forme de chapeau de gendarme, il comprend deux parties, réunies par un faîte horizontal :

- La **partie pontique**, supérieure, formée par le **voile médullaire supérieur** (valvule de Vieussens) :  
Lame triangulaire de substance blanche à base inférieure tendue entre les deux pédoncules cérébelleux supérieurs, doublée en avant par de l'épithélium épendymaire, et en arrière par de la pie-mère.

Son sommet se trouve entre les deux tubercules quadrijumeaux inférieurs, c'est le **frein du voile médullaire supérieur** (valvule de Vieussens).  
Sa base se prolonge dans la substance blanche de la **lingula**, extrémité antérieure du vermis cérébelleux supérieur.

- La **partie médullaire (bulbaire)**, inférieure, présente deux étages : le **voile médullaire inférieur** (valvule de Tarin) et la **membrana tectoria**



**Fig. 18 :** Paroi postérieure ou toit du V4. En bas Coupe horizontale et coupe sagittale médiane [38].

La **membrana tectoria** est une lame triangulaire d'épithélium épendymaire à base supérieure tendue entre les deux pédoncules cérébelleux inférieurs. Elle apparaît après la rupture de la plaque recouvrant. Son sommet est renforcé par l'obex.

Sa base répond au bord antérieur du **voile médullaire inférieur** (valvule de Tarin). Il s'agit d'une lame transversale de substance blanche réunissant le **nodule**, partie la plus antérieure du vermis cérébelleux inférieur, aux deux **flocculus** situés sur la face antérieure du cervelet. L'ensemble constitue une entité fonctionnelle du cervelet : le lobe nodulo-flocculaire.

La membrana tectoria, tapissée sur sa face postérieure par la pie-mère, forme avec elle la **toile choroïdienne inférieure**. Celle-ci est renforcée latéralement par les **ligula**, en bas par

### **l'obex.**

Elle est percée en son milieu de **l'ouverture médiane (trou de Magendie)**, faisant communiquer le V4 et les espaces sous-arachnoïdiens.

La toile choroïdienne inférieure contient les plexus choroïdes médians et latéraux, en forme de T.

#### **5.1.5.3 Les bords :**

2 bords supérieurs correspondant aux bords internes des **pédoncules cérébelleux supérieurs**.

2 bords inférieurs correspondant aux bords internes des **pédoncules cérébelleux inférieurs**. Bordés par les vestiges de la plaque recouvrante, les ligula.

#### **5.1.5.4 Les angles :**

L'angle supérieur: entre les deux colliculi inférieurs (tubercules quadrijumeaux inférieurs) au niveau du frein de la valvule de Vieussens, c'est l'origine de l'Aqueduc de Sylvius.

Deux angles latéraux : les récessus latéraux, orientés en dehors puis en avant, ils s'ouvrent dans l'angle ponto-cérébelleux par les trous de Lushka.

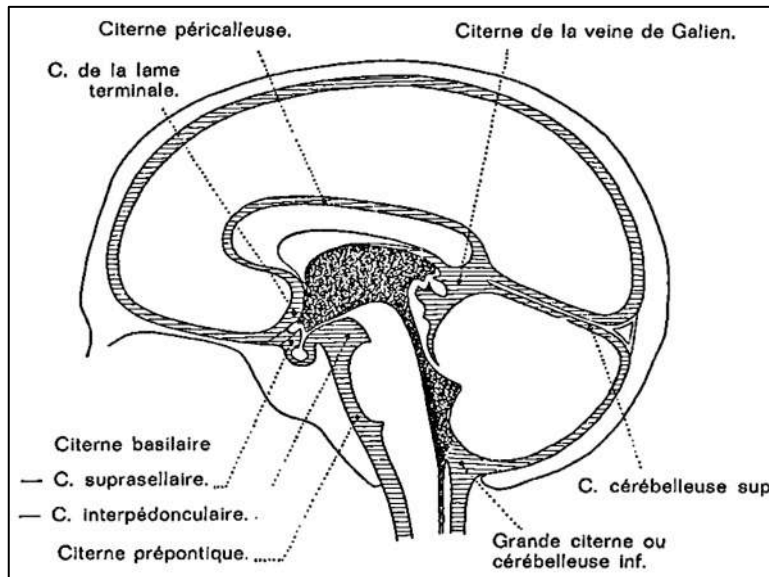
L'angle inférieur : entre l'origine des deux pédoncules cérébelleux inférieurs au niveau de l'obex, il se poursuit plus bas par le canal central de la moelle épéndymaire.

### **5.2. Le Compartiment périphérique : (Fig. 5.11) [36]**

Il est composé par l'ensemble *des espaces sous-arachnoïdiens*. C'est le lieu de résorption du LCS au niveau des *granulations arachnoïdiennes* (de Pacchioni) dans le sinus longitudinal supérieur et au niveau des trous de conjugaison, situé entre les deux feuilles des leptoméninges, il est limité en dedans par la pie-mère et en dehors par l'arachnoïde. Au-dessus de la convexité des hémisphères, cet espace est étroit et ne s'élargit que dans certaines régions de la base du cerveau appelées citernes et on distingue:

- Citerne cérébello-médullaire (ou grande, ou magna) : sous le cervelet ; c'est la plus grande des citernes
- Citerne de la fosse latérale : sur la fissure latérale (de Sylvius)
- Citerne ponto-cérébelleuse : latéralement dans l'angle entre le pont et le cervelet
- Citerne prépontique (ou pontique) : antérieurement et inférieurement au pont
- Citerne supérieure (ou quadrigéminal) : dorsale au mésencéphale
- Citerne interpédonculaire : antérieure au mésencéphale
- Citerne ambiante : latérale au mésencéphale, en continuation avec les citernes supérieure et interpédonculaire
- Citerne chiasmatique (ou optochiasmatique) : antérieure et inférieure au chiasma optique
- Citerne péricalleuse : sur le corps calleux

Au niveau de la moelle, *l'espace sous-arachnoïdien* forme un vaste manchon liquidien qui s'étend de la charnière cervico-occipitale jusqu'à la deuxième vertèbre sacrée. Il dépasse donc la moelle qui s'arrête au niveau de L1 (première vertèbre lombaire) et forme un vaste cul de sac inférieur qui contient les racines de la queue de cheval.



**Fig. 19 :** Les Cisternes [38]

## VI. PHYSIOLOGIE DU LCS :

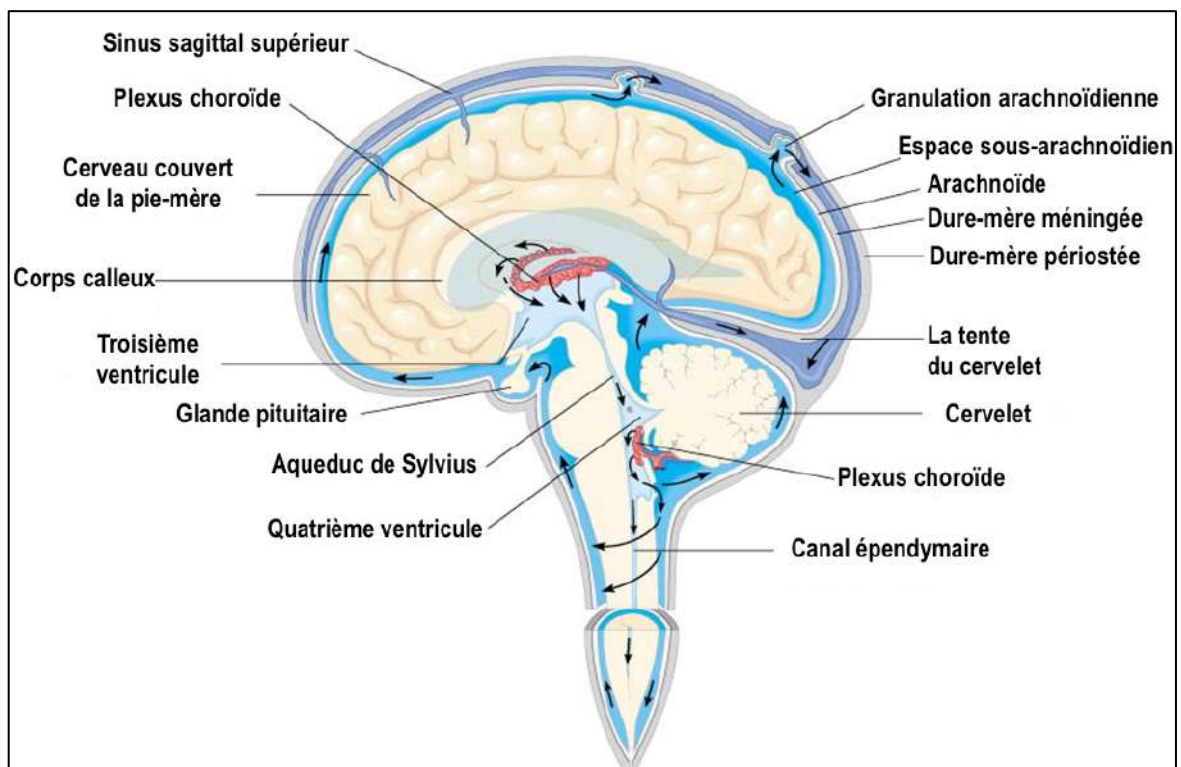
### 6.1. La circulation du LCS : (Fig. 20)

On distingue deux « voies » de circulation du liquide cérébro-spinal (LCS) : la voie « majeure » et la voie « mineure » [39].

La voie majeure débute au niveau des deux ventricules latéraux par la sécrétion de LCS à partir des plexus choroïdes. Le LCS passe ensuite au niveau du troisième ventricule par les foramen inter-ventriculaires (un droit et un gauche), puis rejoint le quatrième ventricule en passant par l'aqueduc de *Sylvius*. Le LCS quitte alors le système ventriculaire pour se diriger vers les (les espaces sous arachnoïdiens) ESA péri médullaires et vers les citernes de la base du crâne. On distingue trois orifices de sortie du quatrième ventricule : un médian (foramen de *Magendie*) et deux latéraux (foramen de *Luschka*).

Le LCS rejoint ensuite les ESA de la convexité par transmission de l'onde systolique de pression artérielle, transmise par les battements carotidiens au niveau des citernes de la base du crâne. Le site de réabsorption le plus important est situé au niveau des granulations (ou villosités) arachnoïdiennes (encore appelées granulations de *Pachioni*) (Fig. 21) qui font hernie au niveau des grands sinus veineux de retour de l'encéphale et en particulier au niveau du sinus sagittal supérieur (SSS).

La voie mineure comporte tous les sites de réabsorption du LCS en dehors des villosités arachnoïdiennes (voir ci-dessous).



**Fig. 20 :** Schéma de la circulation du LCS au niveau encéphalique, péri-cérébral et péri-spinal.

### **Volume de LCS circulant :**

Il est approximativement de 150 à 160 ml chez l'homme. Pour *Tsunoda* [40], ce volume est estimé à 195 ml chez l'homme sain (mesures réalisées à partir de techniques d'IRM). Le taux de renouvellement du LCS chez l'homme est de trois fois le volume circulant par jour.

### **6.2. Fonctions et composition du LCS :**

Le LCS est un liquide clair, « eau de roche », avec une densité comprise entre 1.003 et 1.008.

Le LCS permet, par un effet mécanique, un *effet protecteur vis-à-vis du parenchyme cérébral et de la moelle spinale*, qui, littéralement, baignent dans le LCS (tampon mécanique). De fait, il permet à l'organisme de mieux supporter le poids du cerveau et de la moelle, ces derniers perdant leur poids relatif, suivant le principe d'Archimède.

Il permet par ce même mécanisme de diminuer la tension au niveau des racines nerveuses. Tous les gradients de pression potentiels au niveau intracérébral sont annulés par la libre circulation du LCS. En conditions physiologiques, il n'y a aucun risque d'engagements cérébraux.

***Rôle dans le maintien de l'homéostasie cérébrale :*** La composition du LCS diffère de celle du plasma. Les ratios LCS/sérum pour les ions  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{Cl}^-$ ,  $\text{Ca}^{2+}$ , sont respectivement de 1.005, 0.675, 1.23, 0.92, et 0.45, ce qui traduit l'existence de transports actifs.

La principale différence réside cependant dans le faible taux de protéines du LCS : la concentration en albumine est de 0.25 g/l (versus 35 g/l pour le sang), le fibrinogène et les  $\beta$ lipoprotéines sont présents à l'état de traces, et les taux d'IgG, IgA et IgM sont abaissés avec des ratios respectifs de 1/440, 1/800 et 1/3400.

Enfin, la glycorachie (environ 0.5 à 0.6 g/l) est égale à la moitié de la glycémie.

En résumé, le LCS possède des taux inférieurs à ceux du plasma en ce qui concerne les protéines, le glucose, le potassium et des taux supérieurs en ce qui concerne le chlore.

La composition varie également en fonction du lieu de prélèvement : les concentrations intra-ventriculaires d'albumine sont plus basses que les concentrations lombaires (100 mg/l versus 250 mg/l) [41].

L'homéostasie du LCS est un facteur remarquable, et en particulier concernant la concentration de  $\text{K}^+$  et le pH. Ainsi, lorsque la concentration plasmatique de  $\text{K}^+$  augmente de 1.6 à 11 mM, la concentration de  $\text{K}^+$  dans le LCS augmente de moins de 2 mM.

***Le LCS transporte de nombreuses molécules*** synthétisées ou secrétées par les plexus choroïdes, telles que la transthyréline, l'albumine, les folates, la thyroxine, la vitamine B12, la vitamine C, la vitamine E, etc...

**L'effet « vidange » (sink action) :** le LCS permet d'« épurer » les produits du métabolisme et de l'activité synaptique, en les diluant puis en les éliminant [42]. Le LCS joue ainsi un rôle de détoxification du parenchyme cérébral, en particulier en ce qui concerne le CO<sub>2</sub> et les lactates. Il élimine aussi l'excès d'ions K<sup>+</sup> et de neurotransmetteurs provenant du cerveau ainsi que des produits de dégradation des cellules épithéliales, des particules bactériennes et des particules virales.

Le LCS n'est donc en aucun cas un liquide inerte qui sert au remplissage des cavités ventriculaires et des ESA. Il a cependant essentiellement été étudié comme témoin des désordres cérébraux. L'augmentation du taux de la GFAP dans le LCS traduit une neurodégénérescence, celle de F2 isoprostane un stress oxydatif, alors qu'une augmentation des taux d'IL-1 $\beta$ , d'IL-6, d' $\alpha$ 1-antichymotrypsine ou de TNF- $\alpha$  est associée à des phénomènes inflammatoires cérébraux [43]. Dans la maladie d'Alzheimer, l'association d'une baisse des taux de A $\beta$ <sub>1-42</sub> et d'une augmentation de la protéine tau dans le LCS est considérée comme un outil diagnostique [44].

### **6.3. Sécrétion du LCS :**

#### **1) Les plexus choroïdes (PC) :**

Les plexus choroïdes sécrètent la presque totalité du LCS. Cependant, quelques sites de production extra choroïdiens existent : c'est le cas de l'épendyme ventriculaire, des ESA, des capillaires sous piaux et du parenchyme cérébral lui-même [39]. On estime d'autre part qu'entre 10 et 30% du LCS intra-ventriculaire proviendraient du liquide interstitiel cérébral.

Les PC représentent 0.003% du poids du corps mais sont néanmoins essentiels à l'intégrité des fonctions cérébrales et vitales. Ils appartiennent à la barrière hémato-encéphalique. Le LCS n'est pas seulement un ultrafiltrat plasmatique à partir du sang artériel cérébral, il est aussi réellement sécrété au niveau des PC.

Chez l'homme, le poids total des PC est d'environ 2g. Le débit de sécrétion du LCS est donc d'environ 0.2 ml/min/g de plexus choroïde (ce qui est très nettement supérieur à beaucoup d'autres épithéliums sécrétants) [45]. La surface de l'épithélium des PC représente environ 200 cm<sup>2</sup>.

La sécrétion du LCS par les PC est un mécanisme actif, une sécrétion active par les cellules épithéliales des PC. Ce processus fait intervenir une pompe à sodium située dans l'épithélium. Le mouvement de l'eau est un mouvement osmotique qui va des capillaires aux ventricules cérébraux et est sous la dépendance de l'ATPase Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup> dépendante et de l'anhydrase carbonique. Chaque pompe injecte dans le LCS trois ions Na<sup>+</sup> pour deux ions K<sup>+</sup> réabsorbés, ce qui crée un gradient osmotique et favorise la diffusion de l'eau. On admet qu'il existe environ 6000 pompes à sodium par cellule épithéliale. Les cellules des PC sont donc polarisées.

Les PC contribuent donc à l'homéostasie du LCS, principalement en ce qui concerne la régulation de l'eau et du sodium. Les molécules d'eau pénètrent dans le LCS, selon le gradient ionique induit essentiellement par le sodium, par le canal AQP1 (*aquaporine 1*).



Les PC servent également à épurer le LCS[46] : les cellules épithéliales présentent à leur pôle apical plusieurs protéines de transport impliquées dans l'élimination des acides aminés, des cations, des anions organiques et anorganiques. Ils aideraient à éliminer certaines substances xénobiotiques (étrangères à l'organisme), telles que les antibiotiques.

Les PC apportent également au cerveau des acides aminés et des facteurs de croissance tels que l'IGF II (Insulin like growth factor II), le TGF $\beta$  (Transforming growth factor  $\beta$ ), l'hormone de croissance, le FGF (Fibroblast growth factor).

Les PC contrôlent aussi le transfert de la circulation périphérique vers le cerveau de substances telles que les nucléosides, la leptine et la prolactine. [46]

En conclusion et schématiquement, les cellules épithéliales des plexus choroïdes sécrètent le LCS par un processus impliquant des transports de Na<sup>+</sup>, Cl<sup>-</sup>, HCO<sup>3-</sup> du sang jusqu'aux ventricules cérébraux. Ce transport d'ions est lui-même le fait d'une polarité des cellules épithéliales des PC. Les protéines permettant ces passages d'ions sont différentes au niveau de la membrane basolatérale (celle qui est en contact avec le sang) et au niveau de la membrane apicale (en rapport avec le ventricule). Ce mouvement d'ions crée un gradient osmotique qui conduit la sécrétion de l'eau [45].

## **2) Le débit de sécrétion du LCS : 21 ml/h.**

Une des méthodes utilisées pour déterminer le débit de sécrétion est celle de Pappenheimer [47], également utilisée par Cutler [48] : il s'agit de la perfusion d'un traceur de concentration connue en intra-ventriculaire, puis recueil de ce traceur au niveau d'un site distal au niveau des espaces sous arachnoïdiens lombaires. Lorsque la concentration du traceur mesurée au niveau distal atteint un état d'équilibre, le débit de sécrétion du LCS peut alors être calculé. Cette méthode est probablement assez précise, mais « moyenne » tout le caractère dynamique de la sécrétion de LCS.

Le débit de sécrétion du LCS peut également être calculé en utilisant la méthode de *Masserman*, décrite en 1935. Cette méthode consiste à déterminer l'intervalle de temps nécessaire pour restaurer la pression intracrânienne d'un patient après avoir réalisé une soustraction de LCS au niveau des ESA lombaires, et ainsi à calculer le taux de renouvellement du LCS, et donc, selon l'auteur, le débit de sécrétion [49]. La méthode dite de « *Masserman modifiée* » peut aussi être utilisée : le cathéter lombaire est remplacé par un cathéter ventriculaire. Cependant, ces techniques renseignent là encore uniquement sur un débit mesuré sur une courte période de temps et évaluent mal les fluctuations de la sécrétion de LCS sur une période de 24 heures. En outre, ces méthodes ne permettent pas de mesurer la sécrétion indépendamment de la réabsorption. De plus, la méthode de *Masserman* se révèle inexacte, car le temps pris en compte (temps pour lequel la PIC revient à une valeur de base après soustraction d'un volume connu de LCS) est théoriquement infini, à moins que la PIC ne devienne inférieure à la pression du sinus sagittal supérieur (environ 4 à 5 mmHg) et que la réabsorption du LCS soit nulle.

Le débit de sécrétion a également été déterminé par *Ekstedt* en 1977 aux alentours de 0,35 ml/min (0,27 – 0,45 ml/min) [50]. Il s'agit d'une étude importante, car portant sur 783 déterminations effectuées chez 705 patients âgés de trois jours à 92 ans, sur une période de six ans. *Ekstedt* a utilisé ce qu'il appelle la méthode de perfusion à pression

constante. Cette méthode permet effectivement d'obtenir plus de renseignements sur les relations pression/débit, sur une période de temps donnée, en général 60 minutes.

On retrouve donc, dans cette étude comme dans d'autres, le caractère très reproductif de ces valeurs de débit de sécrétion. (*Johanson* a estimé ce débit entre 0,3 à 0,6 ml/min (18 à 36 ml/h) [42]). L'étude réalisée par *Ekstedt*, bien que scientifiquement très poussée, demeure très invasive (presque tous les patients ont présenté des effets secondaires dus à l'expérimentation) et n'explore pas la dynamique de la sécrétion du LCS.

Il n'existe cependant, aucune méthode permettant d'approcher ce débit de sécrétion sur de très courtes périodes de temps, et donc pas de réelle étude de la dynamique de cette sécrétion. Par ailleurs, les paramètres vitaux (fréquence cardiaque, PAM) et la PIC sont curieusement souvent absents de ces études. Des progrès récents ont été réalisés concernant la dynamique de cette production de LCS : à l'aide de séquences d'IRM spéciales (« pulse sequence »), il a été montré que la production de LCS était, chez l'individu normal (non hydrocéphale), deux fois plus importante la nuit que le jour, établissant ainsi la notion de rythme circadien de sécrétion du LCS [51].

#### **6.4. Réabsorption du LCS :**

##### **1) Les villosités arachnoïdiennes et le système veineux :**

La réabsorption du LCS s'effectue au niveau des villosités arachnoïdiennes (ou granulations de Pacchioni), qui font hernie au niveau des grands sinus veineux de retour de l'encéphale (**Fig. 21**), et en particulier le SSS. Le LCS rejoint ainsi le système cave supérieur. Le passage en sens inverse, c'est-à-dire des sinus vers les granulations est impossible : la réabsorption ne se fait plus si la PIC est inférieure à la pression au niveau du sinus sagittal supérieur. Il s'agit donc d'un phénomène passif qui s'effectue par différence de pression entre les espaces sous arachnoïdiens (PIC=10 à 12 mmHg) et la pression intra-sinusienne (4 mmHg).

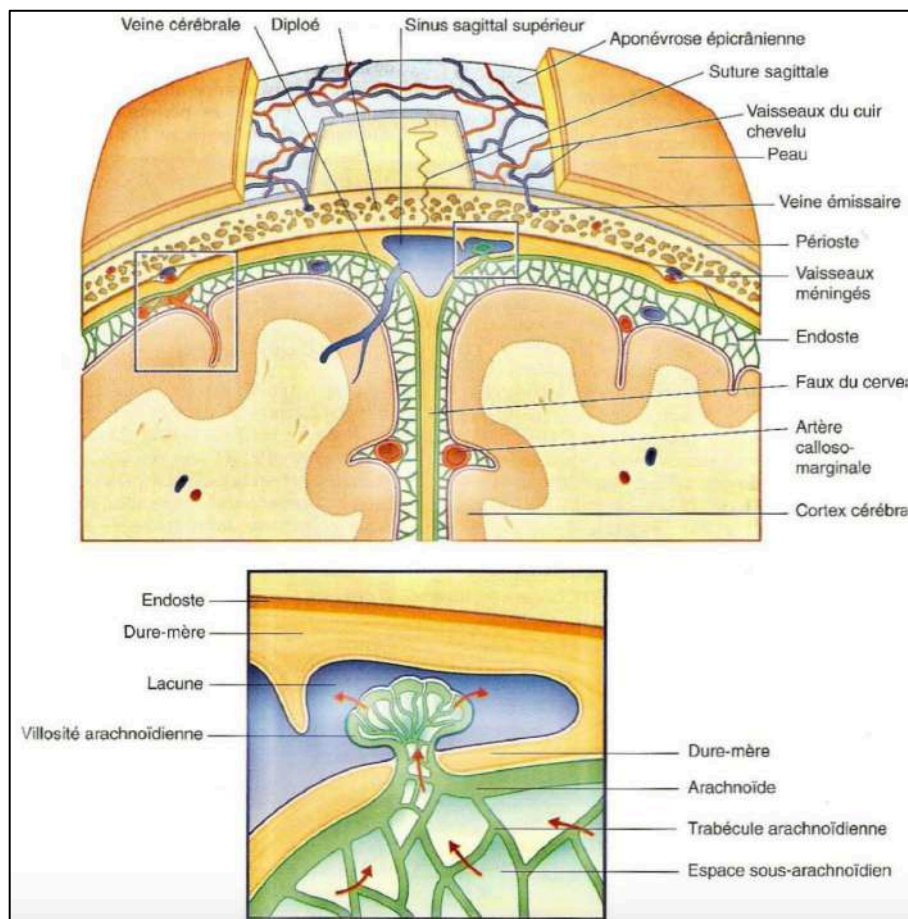
Ce circuit est exact, mais néanmoins incomplet.

En effet, il est actuellement admis que les capillaires cérébraux contribuent à la réabsorption du LCS. Pour Greitz [52], même l'hydrocéphalie aigüe est provoquée par un défaut d'absorption du LCS par les capillaires péri-ventriculaires.

##### **2) Autres sites de réabsorption :**

Chez l'enfant de moins d'un an, la réabsorption du LCS par voie trans-ventriculaire trans-parenchymateuse (voie « mineure ») est prépondérante par rapport à la voie « majeure » décrite ci-dessus [39]. (Cela expliquerait les échecs plus fréquents de la VCE dans cette tranche d'âge, pour le traitement des hydrocéphalies non communicantes).

De plus, chez l'homme, les granulations de *Pachioni* (villosités arachnoïdiennes) ne sont pas développées dès la naissance : elles ne le sont qu'après l'âge d'un an. La voie « majeure » de circulation du LCS n'est donc pas encore développée.



**Fig. 21** : Schéma de la réabsorption du LCS.

Les sites de résorption (en dehors des villosités arachnoïdiennes) sont les suivants :

- à partir de l'épendyme des parois ventriculaires vers les veines subépendymaires
- à partir des leptoméninges vers les veines corticales
- à partir des capillaires sous piaux vers les veines corticales
- à partir des plexus choroïdes vers le système veineux profond de l'encéphale
- à partir des espaces périneuraux vers le système lymphatique cérébral

Ces sites sont les voies principales de réabsorption du LCS chez les rongeurs, les petits mammifères et dans l'espèce humaine lorsque la voie majeure de réabsorption est encore immature (enfant de moins de un an).

Il est admis à présent qu'une partie du LCS est réabsorbée au niveau des plexus choroïdes (études réalisées à partir des mouvements de mélatonine et d'inuline au niveau du compartiment ventriculaire) [53].

### **3) Rôle du système lymphatique :**

La résorption du LCS s'effectue également par l'intermédiaire de lymphatiques extra-cérébraux. Encore largement ignorées, les relations LCS – système lymphatiques sont connues depuis plus de cent ans. *Quincke* [54] avait en effet démontré, en 1872, qu'un traceur injecté dans le LCS chez le chien, se retrouvait au niveau des ganglions lymphatiques sous maxillaires et cervicaux.

Cette réabsorption du LCS par voie lymphatique est très difficile à apprécier quantitativement en raison, en particulier, de la complexité des voies anatomiques impliquées. Boulton et *al.*, [55] ont mesuré cette absorption de LCS par les ganglions lymphatiques cervicaux chez le mouton à 1,86 ml/h, trois heures après injection d'un traceur radioactif dans la grande citerne.

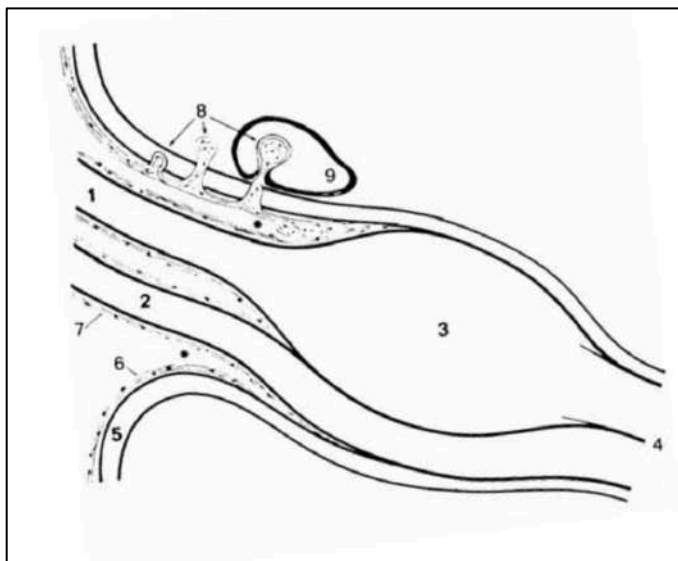
Cette réabsorption lymphatique est également importante avant la naissance, d'après les expérimentations effectuées chez le mouton [56].

La PIC est également reliée à la circulation lymphatique, toujours chez le mouton. Silver et *al.*, [57] ont montré qu'avec une PIC à 51 mmHg, le débit de lymphé dans les ganglions cervicaux augmentait de 4 fois la valeur de base et que 80% de cette lymphé provenait du LCS.

#### 4) La réabsorption rachidienne : (Fig. 22)

Chez l'homme, il a été montré [58] (études avec radio-nucléotides) que chez le volontaire sain, 0.11 à 0.23 ml/min de LCS peuvent être absorbés au niveau spinal, ce qui correspond à 40 à 70% de la sécrétion théorique. Ces valeurs augmentent à l'effort.

Chez le mouton, cette réabsorption du LCS au niveau spinal représente 25% de la réabsorption totale.

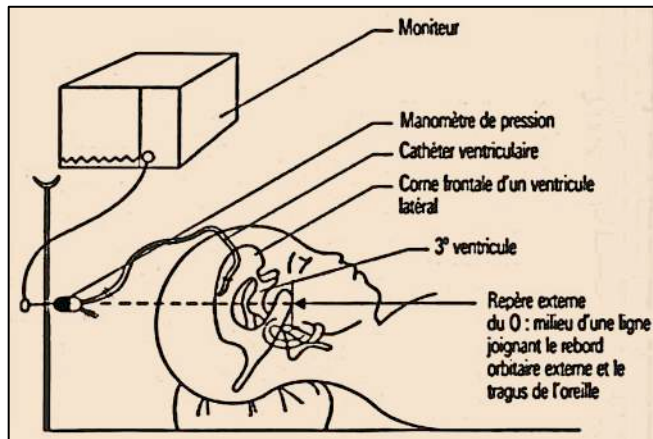


**Fig. 22 :** La résorption rachidienne chez l'homme.

(1) les racines postérieures et antérieures (2) se réunissent l'une à l'autre au voisinage du ganglion spinal (3) et donnent naissance au nerf spinal (4). La dure mère (5) s'accroche progressivement à ces structures et se prolonge avec l'épinièvre. L'arachnoïde (6) et la pie mère (7) se confondent progressivement avec la dure mère et limitent ensemble l'angle dural (\*) dans lequel prolifère parfois l'arachnoïde. Celle-ci émet également des prolongements (8) intraduraux, extraduraux, voire intravasculaires, faisant irruption dans la lumière d'une veine (9) à la manière des granulations arachnoïdiennes intracrâniennes.

#### 6.5. La pression intracrânienne :

La pression intracrânienne (PIC) est la pression qui règne à l'intérieur de la boîte crânienne, à l'étage sus-tentorial. Ce sont deux français, *Guillaume* et *Jany* qui ont, en 1951, réalisé le premier enregistrement de la PIC par voie ventriculaire [59]. C'est toujours cette pression du LCS en intra-ventriculaire qui est considérée comme étant la référence pour évaluer la PIC (**Fig. 23**).



**Fig. 23 :** Technique de monitoring de la PIC à partir d'un capteur intra-ventriculaire.

Cependant, eu égard entre autres au risque infectieux assujéti à la DVE, d'autres instruments de mesure de la PIC ont été développés avec notamment les capteurs de pression intraparenchymateux. Ces derniers sont actuellement utilisés en routine pour le monitoring de la PIC dans les services de neurochirurgie (facilité de pose, risques infectieux faibles). Le capteur est mis en place au niveau cérébral entre 0.5 et 1.5 cm de profondeur. Une dérivation du zéro est cependant possible pour les monitorages prolongés.

En pratique neurochirurgicale, et surtout en neuroréanimation, la mesure continue de la PIC fournit des renseignements précieux, à la fois sur le plan diagnostique et sur le plan pronostique. Elle est un guide pour les thérapeutiques médicales et chirurgicales. Elle est surtout utilisée dans le cas de la surveillance des traumatismes crâniens, des hémorragies sous arachnoïdiennes, des hydrocéphalies, des hémorragies intracérébrales, mais aussi des tumeurs, de l'hypertension intracrânienne bénigne, des accidents vasculaires cérébraux, de certaines formes de craniosténoses complexes, des encéphalites et de certaines perturbations métaboliques.

Chez l'adulte, en décubitus dorsal, la valeur normale de la PIC se situe entre 120 et 180 mmH<sub>2</sub>O, c'est-à-dire en dessous de 14 mmHg [60] (1 mmHg = 13,6 mmH<sub>2</sub>O).

Chez un patient au repos, en décubitus dorsal avec la tête à + 30°, la valeur normale de la PIC est  $\leq 10$  mmHg. Cependant, un enregistrement continu est indispensable pour interpréter la PIC et ses variations au cours du cycle nyctéméral. De plus, il est malgré tout très difficile de fixer une « norme » pour cette valeur de PIC, tant elle peut varier avec l'âge, la position du corps, ou au cours du cycle nyctéméral. Il est de même assez difficile de définir un seuil critique d'augmentation de la PIC. En traumatologie crânienne, il est toujours décidé d'instaurer une thérapeutique visant à diminuer la PIC pour des valeurs de celle-ci supérieures à 25 mmHg.

### **1. Conséquences de l'augmentation de la PIC :**

En physiologie, le débit sanguin cérébral (DSC) reste constant dans la gamme de pression artérielle moyenne, et pour une PPC comprise entre 50 mmHg et 150 mmHg (autorégulation par vasomotricité des artérioles cérébrales).

(La Pression de Perfusion Cérébrale (PPC) est égale à la différence de la Pression

artérielle moyenne (PAM) et la PIC ( $PPC = PAM - PIC$ ). Quand la PIC augmente, la PPC diminue).

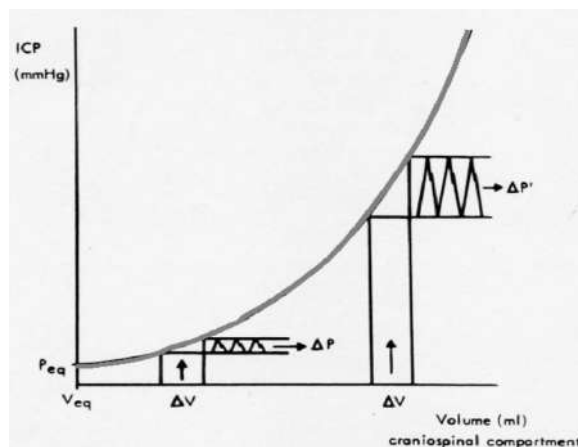
En clinique neurochirurgicale, la PPC est un facteur majeur à connaître et donc à monitorer. En effet, il y a ischémie cérébrale lorsque la PPC diminue, et arrêt circulatoire cérébral (donc décès) lorsque la PIC rejoint et, a fortiori, dépasse la PPC. Ce facteur est ainsi constamment monitoré chez les patients en neuroréanimation porteurs d'un capteur de PIC.

L'augmentation de la PIC a pour conséquence de diminuer le débit sanguin cérébral, soit globalement, soit localement dans les zones où l'autorégulation n'est plus efficace. L'autre conséquence est le déplacement des structures cérébrales des zones de haute pression vers les zones de plus faible pression, ce qui se traduit par des phénomènes d'engagement cérébral avec risque de décès.

## 2. Relations PIC et volume intracrânien (relations « pression-volume ») :

La boîte crânienne étant inextensible, tout changement de volume de l'un des compartiments intracrâniens (LCS, parenchyme cérébral, vaisseaux) doit être compensé par un changement de volume dans l'un des autres compartiments (hypothèse de *Monro-Kellie*).

Les relations PIC et volume intracrânien sont schématisées par la courbe de *Langfitt* [61] (**Fig. 24**). Dans une première phase, appelée phase de compensation (conservation des phénomènes d'autorégulation), l'augmentation de volume intracrânien se traduit par une augmentation très faible de la PIC. Survient ensuite un point d'inflexion de la courbe, au-delà duquel est décrite une phase dite de décompensation, où une augmentation très faible du volume intracrânien va se traduire par une augmentation très importante des valeurs de PIC (perte des phénomènes d'autorégulation).

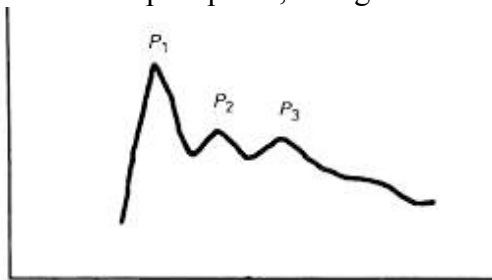


**Fig. 24 :** Courbe de Langfitt.

## 3. Analyse des ondes de PIC :

L'onde de PIC, «P» est de forme complexe et variable. Elle est de courte durée, de l'ordre d'une seconde. Elle est synchrone du pouls. On lui reconnaît trois composantes principales : P1, P2 et P3 (**Fig. 25**).

- P1 : pointue, d'amplitude constante chez un même patient
- P2 : d'amplitude et de forme variable ; elle serait le reflet de la compliance cérébrale
- P3 : plus petite, de signification mal connue



**Fig. 25 :** L'onde de PIC.

L'onde P se modifie au cours de la ventilation : au début de l'expiration, P3 est élevée et diminue au début de l'inspiration. Elle reste synchrone des mouvements respiratoires.

Sa morphologie varie également dans l'hyper ou l'hypoventilation et dans toutes les circonstances qui modifient le DSC et le niveau de la PIC.

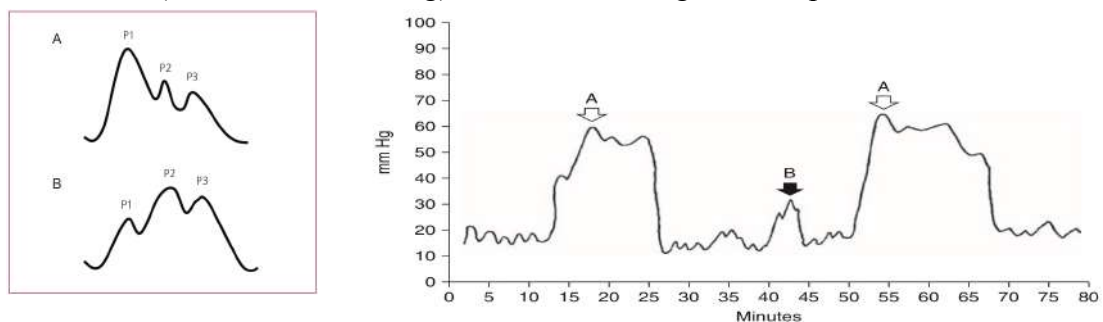
Quand la PIC est basse, P1, P2 et P3 sont de faible amplitude et  $P1 > P2 > P3$ . Quand la PIC augmente, P1 se modifie peu. En revanche, P2 augmente plus que P3, et si la PIC augmente encore (haute pression), P prend un aspect pyramidal.

Lors de l'hypertension intracrânienne (cas de l'hydrocéphalie, par exemple), les ondes de PIC peuvent prendre des aspects pathologiques très caractéristiques : il s'agit, entre autres, des ondes dites de Lundberg.

### **Les ondes de Lundberg :**

On décrit des ondes « A » et des ondes « B » de Lundberg (**Fig. 26**) :

- Les ondes A sont des ondes pathologiques observées en cas d'hypertension intracrânienne : il s'agit d'augmentations de PIC périodiques qui atteignent des valeurs de plus de 50 mmHg et durent 5 à 10 minutes sur un fond permanent d'hypertension intracrânienne
- Les ondes B sont également décrites dans les situations d'hypertension intracrânienne ; elles sont cependant observées pour des valeurs de PIC moins élevées (entre 20 et 30 mmHg) et sont de moins grande amplitude.



**Fig. 26 :** Ondes A (en haut) et B de Lundberg, visibles au cours des hypertensions intracrâniennes importantes.

## **VII. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HPN :**

La physiopathologie de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) reste encore aujourd'hui débattue et très largement méconnue. Il s'agit d'une hydrocéphalie communicante, c'est-à-dire sans aucune entrave à la circulation du LCS entre les cavités ventriculaires cérébrales et les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) péri-cérébraux.

Il est actuellement admis que l'HPN devrait être classée en deux catégories principales : l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi) et les cas d'hydrocéphalie de cause connue ou à pression normale secondaire (HPNs) [62].

Cette distinction est fondamentale et la compréhension de l'HPN, quelle que soit son étiologie, implique une analyse et une compréhension de la physiopathologie des deux entités qui ne sont pas absolument similaires bien qu'elles partagent une réduction de la compliance crano-spinale et de la perturbation de l'écoulement-absorption du LCS comme voie finale commune.

### **7.1. Considérations théoriques :**

Selon la théorie de la circulation du LCS, cette hydrocéphalie serait liée à un vieillissement des structures qui sont en charge de la résorption du LCS vers le système veineux, les granulations de Pacchioni, entraînant une diminution de la capacité de résorption et ainsi l'accumulation de LCS en amont de cet obstacle. Beaucoup de faits observés vont à l'encontre de cette théorie aujourd'hui, comme l'absence de dilatation des espaces sous-arachnoïdiens en regard de la convexité.

De même l'hypothèse émise par Hakim et Adams [3] pour expliquer une augmentation du volume ventriculaire malgré une mesure de pression normale du LCS s'appuie sur le théorème de Pascal concernant la transmission des variations de pression au sein d'un fluide homogène au repos, ce qui est loin de la condition du LCS qui est un liquide pulsatile.

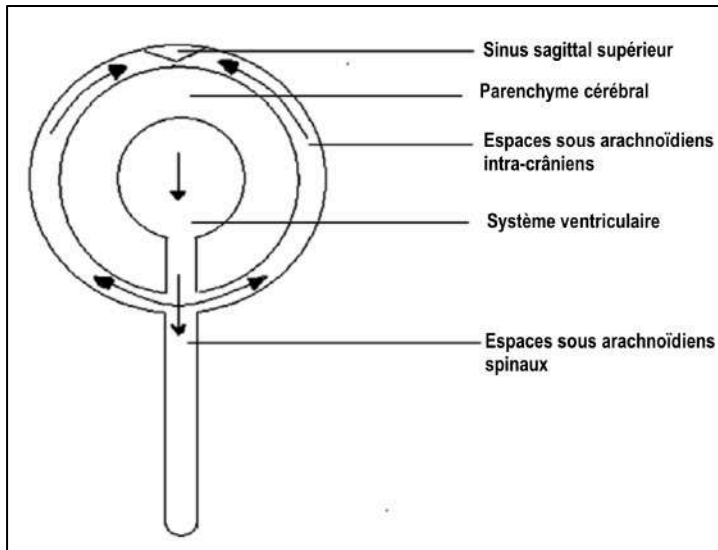
D'autres théories s'appuient sur des modèles hydrodynamiques suggérant que l'élargissement ventriculaire serait la conséquence d'une diminution de la compliance du parenchyme cérébral avec majoration du stress systolique sur les parois ventriculaires [52]. La modification de la compliance spinale en modifiant le processus d'écoulement et la dynamique du LCS conduit à l'hydrocéphalie. Par conséquent, quatre types d'HPN ont été distingués en fonction des altérations de la compliance spinale, de la diminution de l'absorption du LCS au niveau du sinus sagittal ou des deux occurrences [63].

Le compartiment crano-spinal est considéré comme une sphère partiellement fermée avec des systèmes de contrôle représentés par l'axe spinal et le complexe sinus sagittal-villosités arachnoïdiennes. Ces deux facteurs dynamiques interagissent en fait l'un avec l'autre dans le contexte clinique du patient. Ainsi, une fraction du LCS est absorbée, tandis que l'autre fraction est stockée dans les cavités ventriculaires et les ESA crano-spinaux.

La quantité de liquide stockée et la compliance de la cavité crano-spinale déterminent la valeur de la pression intracrânienne (PIC) (**Fig. 27**) qui peut varier en intensité et en durée. Les valeurs de la PIC sont augmentées dans certaines circonstances



comme le sommeil paradoxal, sous la forme d'ondes de Lundberg de type B qui constituent pour certains, un des éléments du diagnostic, bien que la stabilisation de la PIC soit également possible.

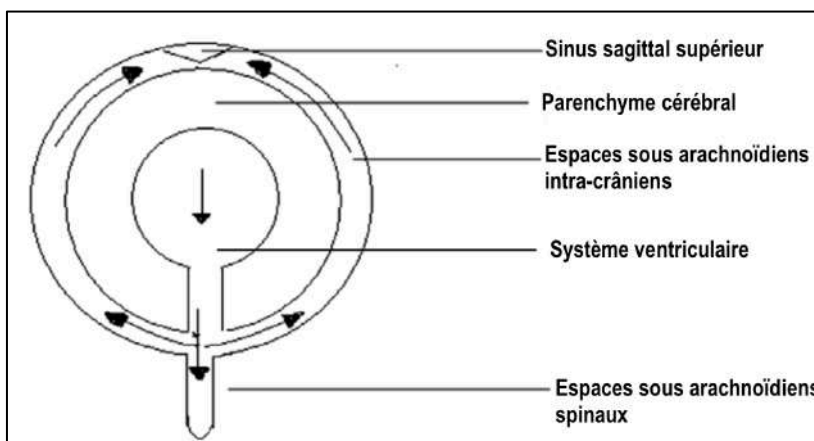


**Fig. 27 :** État normal du LCS (les flèches indiquent le flux du LCS).

## **7.2. Physiopathologie :**

### **7.2.1 L'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi) :**

L'HPNi est considérée comme un syndrome dynamique qui se produit chez les patients qui ont subi une perte significative de la compliance spinale avec le temps [64]. Par conséquent, la pression intracrânienne augmente davantage pendant la systole parce qu'elle ne peut pas être compensée efficacement par la fuite du LCS dans le canal rachidien, en raison du volume réduit ou du manque de distension du canal rachidien (HPN de type IA, **Fig. 28**).



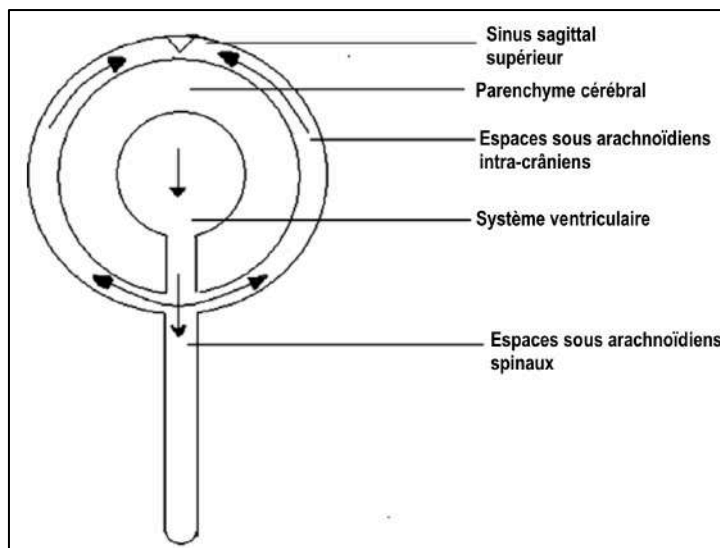
**Fig. 28 :** L'HPN de type IA est causée par une diminution de la compliance spinale et, lorsqu'elle est associée à une diminution de l'absorption du LCS au niveau du SSS, conduit à l'HPN de type IB.

Bien qu'il est considéré que l'absorption du LCS reste inchangée aux stades précoces de la maladie, la résorption dans le sinus sagittal supérieur (SSS) peut diminuer au stade avancé de la maladie, en raison de l'apparition d'un réflexe de cushing [65], d'un collapsus du sinus [66] etc...Ceci augmente l'accumulation intracrânienne du LCS; les deux systèmes de contrôle sont modifiés, ce qui explique la détérioration clinique rapide qui survient chez certains patients (HPN de type IB, **Fig. 28**).

Diverses maladies extra-crâniennes peuvent également induire l'HPNi. En augmentant la pression sanguine veineuse périphérique, ils réduisent l'absorption du LCS dans le SSS. Cette réduction de l'absorption du LCS peut être physiologique et intermittente en cas de toux, de manœuvre de Valsalva ou de flexion du cou, et la compliance cranio-spinale tient compte de la stimulation induite par la PIC.

Cependant, si la maladie extra-crânienne persiste ou a une évolution chronique, les réductions répétitives et intermittentes de l'absorption du LCS entraînent une augmentation du volume du LCS intracrânien. Le stockage progressif du LCS est principalement compensé par la compliance spinale, mais lorsqu'il dépasse cette dernière, il conduit à l'HPNi par les mêmes mécanismes que ceux décrits pour le type I.

Cet HPNi (HPN de type II, **Fig. 29**) peut être distingué physiopathologiquement du type IB par l'apparition chronologique d'une perturbation dans le système de contrôle et l'existence d'une compliance spinale.



**Fig. 29 :** L'HPN de type II est dû à une diminution de l'absorption du LCS au niveau du sinus sagittal (SSS).

### **7.2.2 L'hydrocéphalie à pression normale secondaire (HPNs) :**

Les HPNs (HPN de type III, **Fig. 30**) surviennent au cours d'une maladie acquise connue, comme une hémorragie méningée, un traumatisme crânien, une méningite et de nombreuses autres affections [67].

L'hydrocéphalie suivant les conditions ci-dessus pourrait être divisée en formes aiguës et chroniques. Une hydrocéphalie aiguë communicante peut se développer quelques heures après son apparition et son mécanisme est le plus souvent dû à une obstruction

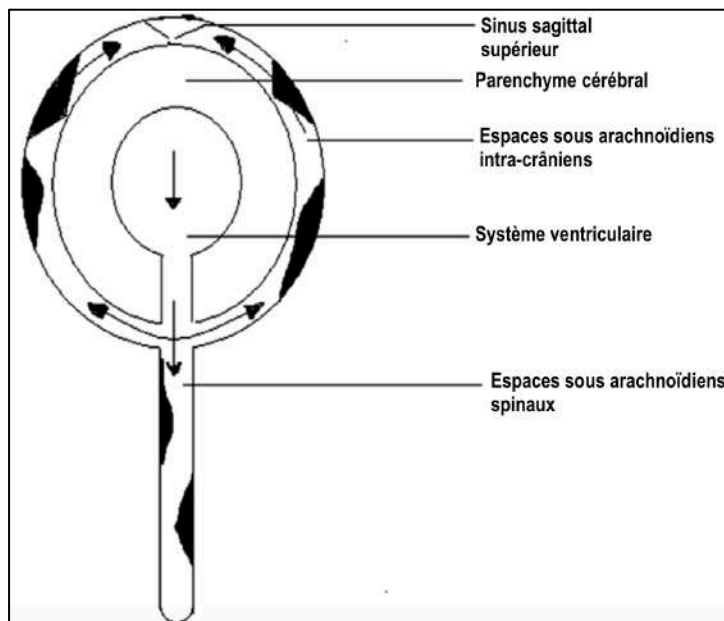
aiguë des voies du LCS, et moins souvent à une obstruction de l'écoulement du LCS dans le système ventriculaire par des caillots ou des débris, auquel cas la PIC est élevée.

D'autre part, l'hydrocéphalie chronique se développe progressivement après son apparition et peut révéler une pression élevée ou normale lorsque les ventricules sont dilatés, en fonction du retard de son développement et du taux de disproportion de la sécrétion-absorption.

Dans ces formes d'hydrocéphalie chronique, la perturbation acquise des voies normales du LCS est responsable de la dilatation ventriculaire. Les modifications leptoméningées expliquent l'obstruction de la voie du LCS.

Une arachnoïdite leptoméningée oblitérante progressive, partielle ou complète, affectant principalement les convexités cérébrales, les citernes basales ou les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) spinaux, peut créer des conditions physiques particulières pour les troubles du LCS et, à tout stade, provoquer une absorption retardée et anormale du LCS [68].

Une résorption anormale du LCS peut également résulter d'une fibrose post-inflammatoire des villosités arachnoïdiennes ou d'une teneur élevée en protéines dans le LCS, entraînant une oblitération occulte des villosités sous-arachnoïdiennes et une réduction de l'efficacité d'absorption avec une accumulation progressive du LCS [69].



**Fig. 30 :** L'HPN de type III est caractérisée par des perturbations de la circulation du LCS, avec ou sans perturbations de l'absorption.

### **7.2.3 Voie finale commune :**

Indépendamment de son étiologie, un état de LCS intracrânien au-delà de la capacité de la compliance crano-spinale est la voie finale commune de toutes les HPN et dépend de la quantité de LCS en excès stockée.

L'excès de stockage ventriculaire du LCS est la différence entre les volumes totaux mesurés entre deux systoles successives lorsque la compliance cranio-spinale est nulle et le taux d'absorption inchangé.

Dès lors, l'HPN apparaît comme un problème clinique, diagnostique et thérapeutique majeur, causé par des troubles de sécrétion, circulation, compliance et d'absorption du LCS pouvant être considérés comme une condition dynamique complexe et multiforme rendant problématique une évaluation clinique fiable des mécanismes.

La compliance cranio-spinale réduite et l'absorption du LCS interagissent réellement l'une avec l'autre et cette interaction évolue avec le temps et pourrait être influencée par des facteurs internes (le taux de sécrétion, modification du lit cérébrovasculaire, apparition d'ondes B) et des facteurs externes (réflexe de cushing, cardiaque et pulmonaire).

En outre, le choix du traitement est rendu difficile en raison de l'arrêts de la stabilisation spontanés fréquents dans certains cas, qui pourraient se décompenser par un événement mineur tel qu'un traumatisme léger, une infection ou une maladie, ce qui soulève la question de savoir si l'hypertension intracrânienne était uniquement compensée cliniquement.

### **7.3. Mécanismes lésionnels :**

Normalement, une augmentation intermittente de la pression systolique intraventriculaire et de la pression systolique pulsatile (PIC vasogénique pulsatile :  $PIC_{VP}$ ) sont transmises et absorbées par les ESA spinaux et le sinus sagittal via les ESA crâniens. Ils sont incriminés dans le flux pulsatile du LCS.

Dans le cas des HPN, ces  $PIC_{VP}$  sont répartis entre les parois ventriculaires et les ESA crâniens en raison de la diminution de la compliance spinale. Avec le temps, en raison de l'effet " coup de bélier " sur les parois ventriculaires, ces  $PIC_{VP}$  entraînent un élargissement ventriculaire et des lésions cérébrales.

La théorie des oscillations anormales élevées de la pression du LCS intraventriculaire comme base de la dilatation ventriculaire chez les patients présentant une HPN a reçu un soutien significatif sur l'hydrocéphalie expérimentale [70].

L'intensité de ces  $PIC_{VP}$  intermittentes peut contrebalancer la composante pulsatile du flux sanguin artériel et veineux, notamment de l'artériole et de la veinule dans la région sous-épendymaire.

Ces  $PIC_{VP}$  conduisent à des limitations de la circulation vasculaire, et donc à une réduction de la perfusion sanguine artérielle cérébrale et à une diminution de l'efficacité de la circulation veineuse dans les régions épendymaires, avec à la fois une insuffisance de la perfusion sanguine locale et du métabolisme cérébral.

Les réactions œdémateuses qui suivent sont aggravées par l'absorption sous-épendymaire du LCS. La  $PIC_{VP}$  peut provoquer une perturbation de la couche sous-épendymaire et favoriser la résorption transépendymaire du LCS. Lorsque les pics de

PIC<sub>VP</sub> intermittents augmentent en intensité, leurs effets vasculaires s'étendent aux régions épendymaires voisines.

Il a été démontré que l'augmentation de la pression du LCS entraîne une réduction du débit sanguin cérébral global (DSC) dans le cervelet, le thalamus et les noyaux gris centraux, ainsi que dans la substance blanche [71]. Ces réductions du DSC étaient significativement corrélées avec les variations de la pression du LCS et avec la proximité des ventricules [72], et le DSC pourrait s'améliorer après une chirurgie de l'HPNi [73].

De plus, une démyélinisation périventriculaire significative et une exfoliation de l'épendyme résultant d'un étirement mécanique dans l'hydrocéphalie active ont été rapportées. Des effets similaires de PIC<sub>VP</sub> sur les cornes temporales des ventricules latéraux, notamment les régions hippocampiques, pourraient expliquer les troubles de la mémoire.

Par ailleurs, plusieurs paramètres biologiques du LCS ont été incriminés dans le mécanisme pathogénique de l'HPN [74,75]. Cependant, ces altérations biologiques sont éventuellement consécutives aux lésions cérébrales plutôt qu'à leur origine, car il a été démontré que ces paramètres s'améliorent après la dérivation [76].

L'accumulation de ces métabolites pourrait également résulter d'une insuffisance circulatoire du LCS [74], bien qu'une valeur plus élevée puisse refléter la gravité de la maladie, puisque le niveau de ces marqueurs biologiques est lié aux résultats cliniques [75].

## **VIII. DIAGNOSTIC CLINIQUE :**

Les principaux symptômes de l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi) ont été décrits par Hakim et Adams [3] incluant les troubles de la marche, l'incontinence urinaire et les troubles cognitifs.

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 [77].

Les troubles de la marche sont souvent les premiers symptômes de la maladie. La triade Hakim et Adams constituerait déjà un stade avancé de la maladie [6]. Afin de faciliter un diagnostic plus précoce de l'HPNi, les critères diagnostiques de l'HPNi de 2005 développés par *Marmarou et Relkin* ne retiennent plus que deux des trois signes de la triade [4].

Ainsi, pour porter le diagnostic clinique d'HPNi, les troubles de la marche et de l'équilibre doivent être constamment présents, associés à au moins un autre domaine de déficience (cognition, symptômes urinaires) ou les deux.

L'HPNi est alors classée en diagnostic probable, possible ou peu probable (**Tableau 3**). Les critères ne concernent que l'HPNi qui est à distinguer des HPN secondaires (hémorragie intracérébrale, méningite, traumatisme crânien). Ils s'appuient sur l'anamnèse, la clinique et l'imagerie cérébrale. Les critères d'HPNi probables ont été retranscrits en français par *Verny et Berrut* et sont répertoriés dans le **Tableau 4** [78].

Les symptômes de l'HPNi se développent d'une façon progressive sur des mois et même des années et très difficile de les connaître au début. Cependant, il est important de connaître les symptômes cliniques pour diagnostiquer initialement l'HPNi, pour la différencier des autres maladies et pour pouvoir la détecter même si les signes typiques sont masqués par les comorbidités.

### **8.1 Histoire naturelle :**

Il y a une grande variation dans l'apparition, l'aggravation et l'évolution des symptômes. Les symptômes cardinaux, comprenant les troubles de la marche, la démence et l'incontinence, qui ne doivent pas nécessairement être présents tous ensemble, mais peuvent effectivement apparaître à des moments différents. Les symptômes présents évoluent généralement avec le temps [4,79]. L'évolution peut varier considérablement, il s'agit soit d'une évolution stable sur plusieurs années ou d'une aggravation en plusieurs mois [80].

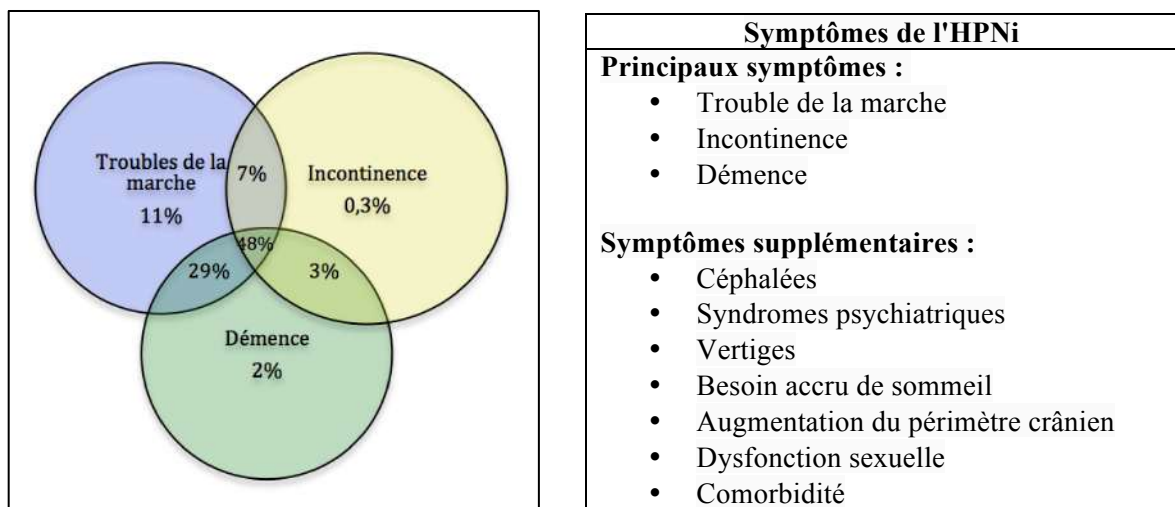
L'apparition souvent lente et peu caractéristique des symptômes rend le diagnostic précoce de l'HPNi difficile. Par conséquent, il est difficile dans de nombreux cas pour estimer la durée de la maladie en cours. Dans des cas exceptionnels, la régression spontanée des symptômes peut survenir [79].

L'évaluation de l'histoire médicale et l'interrogatoire du patient pourraient être difficile en raison de l'existence d'une démence possible; par conséquent, l'aide de parents, de partenaires de vie est obligatoire.

L'apparition typique de l'HPNi se produit chez les sujets âgés (Plus de 60 ans), mais cela peut apparaître plus tôt. L'âge du patient devrait être moins de 40 ans pour avoir une HPNi possible [4]. L'âge plus jeune n'exclut pas l'HPNi, mais cela rend le diagnostic moins probable.

## 8.2 Symptômes de l'HPNi :

La triade typique d'HPNi comprenant le trouble de la marche, l'incontinence et la démence, mais les trois symptômes sont simultanément présents dans environ la moitié des patients [81]. Le trouble de la marche est presque toujours présent, alors que l'incontinence ou la démence seule causée par l'HPNi est extrêmement rare. (Fig. 31). Plusieurs auteurs rejettent le diagnostic d'HPNi si la perturbation de la marche n'est pas présente [3]. La liste des symptômes de l'HPNi est décrite dans l'encadré : *Symptômes de l'HPNi*.



**Fig. 31 :** Fréquence du développement simultané des symptômes de l'HPNi, d'après Dauch et Zimmermann [81]

### 8.2.1 Principaux symptômes :

#### *Troubles de la marche :*

Les troubles de la marche sont généralement le premier symptôme noté qui correspond à une apraxie de la marche. La perturbation de la marche est caractérisée par une diminution de la vitesse et la cadence de la marche avec des pas plus courts et plus variables (voir encadré *Caractéristiques typiques de la marche dans l'HPNi*).

L'amplitude du pas est réduite et l'extension dorsale de l'avant-pied est insuffisante. Les pieds du patient peuvent traîner sur le sol, ceci également était décrit comme « collés au sol » ou comme « une marche magnétique »[82]. La démarche est d'ordre ataxique avec élargissement de la base. Lorsqu'elle est perturbée, le patient peut perdre l'équilibre. Les patients peuvent également présenter des difficultés au démarrage ou lorsqu'ils tournent.

Contrairement à la maladie de Parkinson (MP), les patients atteints de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) ont un balancement de bras qui est

conservé [83] avec une posture orientée vers l'arrière (une rétropulsion) et une tendance à tomber : des chutes sont possibles, voire fréquentes. Tardivement, l'apraxie des membres supérieurs peut également se produire provoquant des difficultés d'écriture et d'exécution des mouvements fins.

Dans les stades précoces de l'HPNi, la perturbation de la marche est insidieuse, difficile à connaître et peut être difficile à classer comme démarche de l'HPN. Les patients se plaignent souvent d'une instabilité posturale ou de légers troubles de l'équilibre, qu'ils décrivent comme des vertiges, qui ne peuvent être reconnus par certains malades. Si la perturbation de la marche a évolué, il se peut qu'on la reconnaisse facilement comme trouble de la marche liée à l'HPNi. Dans sa phase finale, les patients ne peuvent marcher qu'avec un soutien; au maximum, le patient est complètement akinétique ne peut plus se tenir debout sinon il reste confiné au lit.

<b>Caractéristiques typiques de la marche de l'HPNi</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Ataxique</li><li>• Elargissement de la base</li><li>• Lente</li><li>• Pas court</li><li>• Marche magnétique</li><li>• Balancement des bras conservé</li></ul>

▪ *Physiopathologie des troubles de la marche :*

La physiopathologie des troubles de la marche dans l'HPN reste encore obscure. Nombreuses études s'attachent à définir un substrat anatomique et à le corrélérer à l'intensité des troubles de la marche présentés par les patients. L'étude par tenseur de diffusion des fibres de substance blanche au niveau de la corona radiata montre un déplacement de celle-ci chez les patients présentant une hydrocéphalie. Après mise en place d'une valve, le déplacement des fibres est à nouveau modifié [84].

L'étude de la tomographie par émission de positon (TEP) utilisant l'eau radio-marquée ( $\text{H}_2\text{O}^{15}$ ) montre une altération du débit sanguin cérébral du cortex cérébral en regard des ventricules cérébraux [85,86]. Enfin, certains auteurs suggèrent une implication du mésencéphale et plus particulièrement de la région locomotrice mésencéphalique [87]. Actuellement, il n'existe aucune preuve permettant d'établir une corrélation entre une atteinte anatomique morphologique des différentes structures précitées et l'intensité des troubles de la marche chez les patients atteints d'une HPN.

Plus récemment, l'étude des patients atteints d'HPN par IRM fonctionnelle montre que l'amélioration des performances motrices après drainage lombaire externe de LCS serait liée à une augmentation de l'activité des aires motrices frontales [88].

Lenfeldt et al. (2008) [88] évaluent les performances motrices des patients inclus grâce au tapping et aux temps de réaction de la main droite et gauche. Ils retrouvent une amélioration significative d'environ 300 ms du temps de réaction de la main droite et gauche ainsi que du tapping de la main droite.

Cette étude appuie l'hypothèse d'une dysfonction réversible du cortex frontal (aires impliquées dans l'élaboration du mouvement) après drainage lombaire.



### **Incontinence :**

L'augmentation de la fréquence de miction (Pollakiurie) et l'urgence urinaire sont précoces dans l'évolution de la maladie (voir encadré ***Symptômes urinaires typiques dans HPNi***), l'indifférence est plutôt en faveur d'une démence autre, vasculaire ou Alzheimer [89,90]. La perturbation de la marche, l'apraxie et la bradykinésie peut accentuer l'urgence car elle empêche physiquement l'individu d'atteindre les toilettes à temps : l'incontinence fonctionnelle. Au stade avancé, l'incontinence urinaire complète et même l'incontinence fécale peut être présente [4]. Moins fréquemment, une difficulté mictionnelle (dysurie) est retrouvée, 40% des patients présentaient une débitmétrie altérée avec débit maximal à moins de 10 ml/s, 14% atteints d'HPNi ont un résidu post-mictionnel de plus de 100ml[91].

Les troubles urinaires dans l'HPNi est la séquelle d'un dysfonctionnement neurogène de la vessie avec la suractivité du détrusor, notée dans 95% des patients [91]. L'incontinence chez les patients HPNi n'est pas aussi bien décrite dans la littérature par rapport aux autres symptômes de troubles de la marche et la démence.

<b>Symptômes urinaires typiques dans l'HPNi</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Pollakiurie</li><li>• Urgence urinaire</li><li>• Incontinence urinaire complète</li><li>• Incontinence fécale (rare)</li></ul>

#### ▪ *Physiopathologie des troubles vésico-sphinctériens dans l'HPN :*

Il s'agit d'une hyperactivité vésicale (HAV) d'origine centrale par défaut d'inhibition du réflexe spino-bulbo-spinal lié à une hypo-perfusion sous-cortico-frontale et cingulaire : L'hyperactivité vésicale est considérée comme étant liée à un réflexe mictionnel spino-bulbo-spinal exagéré, le centre pontique de la miction n'étant plus inhibé par les afférences cortico-sous-corticales.

Plusieurs études d'imagerie cérébrale fonctionnelle ont montré que le cortex préfrontal était désactivé chez les patients âgés souffrant d'hyperactivité vésicale comparée à un groupe contrôle [92], dans une population de patients non-neurologiques.

Sakakibara et *al.* dans une étude récente 2016 démontrent que la récupération de la fonction vésicale est associée à une augmentation de la perfusion du gyrus cingulaire chez les patients atteints HPN. Le mécanisme sous-jacent serait une restauration de l'inhibition du réflexe mictionnel assurée par le gyrus cingulaire [93].

Il est logique de supposer que l'HPN touche avant tout la substance blanche adjacente aux ventricules élargis. Différentes études expérimentales ont suggéré que l'hydrocéphalie induisait des troubles du métabolisme axonal et de la vitesse de conduction.

Il existait une baisse significative de l'activité du radio-traceur au Pet-scanner dans le cortex frontal, à dominance droite, et dans le gyrus temporal gauche dans le groupe très symptomatique sur le plan urologique selon l'échelle classique d'évaluation de l'HPN [90]. Il est important de souligner l'importance de la réversibilité à la fois de l'hypo-perfusion préfrontale au Pet-scan et de l'HAV après dérivation ventriculo-péritonéale [94].

### **Démence :**

La démence dans l'HPNi correspond à une démence frontale sous-corticale avec ralentissement psychomoteur, apathie, indifférence émotionnelle, inattention et troubles mnésiques (voir encadré ***Signes typiques de troubles mentaux dans HPNi***) [4].

Les éléments les plus fréquemment notés sont les troubles de l'attention, de la mémoire et des fonctions exécutives (diminution de la mémoire de travail, de la fluence verbale et des performances au Trail making test B). Les troubles de la mémoire à long-terme sont fréquents mais leurs caractères sont très différents de ceux qui sont observés dans la maladie d'Alzheimer (MA).

Il existe une diminution du rappel libre en mémoire différée mais les performances intellectuelles semblent être présentes (avec confusion, perte de spontanéité et de la communication) [21], elles sont très nettement améliorées par les procédures de facilitation du rappel (rappel indicé, reconnaissance). Les patients ne peuvent pas répondre aux questions tout de suite (mutisme akinétique) mais après avoir insisté, il y aura une réponse retardée qui est souvent correcte [21].

La présence de troubles du langage, d'apraxie ou d'altération des capacités visuospatiales doit faire craindre une association avec des lésions de type Alzheimer. Les troubles psychiques doivent être considérés comme secondaires dans la triade symptomatique. Leur amélioration après dérivation apparaît d'ailleurs beaucoup moins fréquente que celle des troubles de la marche [95].

Il est difficile de différencier la démence observée dans l'HPNi des autres formes de la démence car les symptômes peuvent être confondus par des comorbidités qui existent souvent comme MA et MCV (maladies cérébro-vasculaires) [96].

- ***La physiopathologie de la démence dans l'HPNi :***

La cause de la démence dans l'HPNi n'est pas comprise, mais ici le système fronto-strial, les structures sous-corticales et les fibres de projection périventriculaires passant à proximité des ventricules latéraux peuvent être impliqués [4].

<b>Signes typiques de troubles mentaux dans l'HPNi</b>
--

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>• Ralentissement psychomoteur</li><li>• Apathie</li><li>• Indifférence émotionnelle</li><li>• Inattention</li><li>• Trouble mnésique</li></ul> |
|--|

### **8.2.2 Les autres symptômes :**

#### **Céphalées :**

Les céphalées sont typiquement trouvés dans l'hydrocéphalie à haute pression. Cependant, elles sont présentes d'une façon inhabituelle dans l'HPNi également.

Les données exactes sur la fréquence des céphalées dans HPN ne sont pas disponibles, et la céphalée en tant que symptôme de l'HPNi est controversée. Bien que

certains auteurs négligent presque les céphalées, d'autres considèrent les céphalées comme un important symptôme dans l'HPN, comme Kiefer *et al.* [97] qui a attribué aux céphalées la même importance que l'incontinence urinaire complète ou les troubles sévères de la marche dans le score de grading qui porte son nom. La céphalée est généralement ressentie comme une "pression dans la tête". Si une céphalée est présente dans l'HPN, alors il est important d'évaluer son amélioration après le test de soustraction du LCS par une PL aussi bien qu'après la dérivation ventriculaire.

### **Syndromes psychiatriques :**

Les syndromes psychiatriques peuvent apparaître en parallèle avec l'HPNi, mais dans certains cas, ils peuvent apparaître comme un symptôme de l'HPNi, comme décrit dans plusieurs observations [4,98–100]. La dépression, la manie, la paranoïa, les hallucinations, le trouble obsessionnel compulsif et d'autres signes ont été décrits comme résoudre avec le placement de la dérivation. Cependant, la pathogenèse n'est pas encore claire.

L'apparition de symptômes de dépression chez les patients atteints d'HPNi pourrait être une conséquence neurochimique du trouble cérébral sous-jacent. Cependant, il pourrait également survenir en réponse aux handicaps physiques et mentaux associés à l'HPNi.

La connaissance des syndromes psychiatriques est importante, car les symptômes typiques observés dans HPN peuvent être dissimulé par des troubles psychiatriques et un traitement adéquat peut être retenu.

### **Vertiges :**

Souvent, les patients se plaignent de vertiges, mais il est difficile d'évaluer objectivement ce sentiment inconfortable. De nombreux cliniciens suggèrent que le vertige est la sensation subjective de l'ataxie et la peur de tomber.

En réalité, ce symptôme souvent disparaît simultanément avec l'amélioration de la marche après la dérivation. Le vertige est également abordé dans le score de grading de l'HPNi de Kiefer, ce qui reflète que le vertige est au moins l'un des symptômes subjectifs plus ou moins importants de l'HPNi [97]. Cependant, les vertiges peuvent aussi être un signe des comorbidités de l'HPN, en particulier la microangiopathie cérébrale.

### **Besoin accru de sommeil :**

Les patients avec HPNi dorment généralement plus que les personnes en bonne santé, tel que rapporté par les patients et leurs proches, bien que des données fiables sont manquantes. La démence avec manque d'impulsions, d'intérêt et par conséquent l'ennui peut être la cause. Le besoin accru de sommeil diminue après la dérivation ventriculaire [101,102].

### **Augmentation du périmètre crânien :**

Les patients avec HPNi ont souvent un périmètre crânien significativement plus grand par rapport à la population normale [103].

Cette observation soutient l'hypothèse que l'hydrocéphalie congénitale asymptomatique joue un rôle dans le développement de l'HPNi au moins chez certains patients [103].

**Dysfonction sexuelle :**

Le dysfonctionnement sexuel chez les patients avec HPNi n'est souvent pas évalué et s'il est présent, il est supposé être une plainte normale d'une personne âgée. Cependant, dans certains cas, un désir sexuel retrouvé peut être observé après traitement [104].

**Comorbidités :**

Près de 90% des patients avec HPNi présentent des comorbidités comme les maladies cérébro-vasculaires (MCV), le diabète sucré, maladie de Parkinson (MP) et maladie d'Alzheimer (MA) [96]. Parfois, il est difficile de faire la différence entre la comorbidité et la maladie primaire (c'est à dire MA, MCV, MP).

La coexistence fréquente soulève également la question des voies pathogéniques similaires de l'HPN, MA et MCV. L'importance des comorbidités a été reconnue par Kiefer qui a développé et introduit l'index de comorbidité, qui suggère l'impact clair sur les résultats après la dérivation [105,106]. Par conséquent, les comorbidités de l'HPN doivent être reconnues car elles jouent un rôle dans les indications de traitement.

**Tableau 3 :** Probabilité du diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (Marmarou et al., 2005b)

**Diagnostic probable**

L'histoire clinique doit comprendre les éléments suivants :

Début insidieux

Age supérieur à 40 ans

Les troubles se sont installés sur une période d'au moins 3 à 6 mois

Aucun antécédent n'est retrouvé en faveur d'une hydrocéphalie secondaire (traumatisme crânien, méningite...)

L'évolution est progressive

Il n'y a pas d'affections médicales intercurrentes susceptibles d'expliquer les symptômes

L'imagerie doit montrer

Un élargissement ventriculaire (Index d'Evans > 0,30)

L'absence d'obstacle à la libre circulation du LCS dans la filière ventriculaire

Et l'un des signes suivants

Un élargissement des cornes temporales

Un angle calleux > 40°

Des signes de résorption transépendymaire

Un artefact de flux dans l'aqueduc de Sylvius

L'examen clinique doit retrouver des troubles de la marche, caractérisés par au moins deux des signes suivants :

Une diminution de la hauteur du pas

Une diminution de la longueur du pas

Une diminution de la cadence

Une augmentation du balancement du tronc

Une augmentation de la base de sustentation

Des pointes de pied tournées en dehors à la marche

Une rétropulsion

Un demi-tour en bloc nécessitant au moins 3 pas

Une marche irrégulière nécessitant au moins deux corrections sur 8 pas

Les troubles de la marche doivent être associés à des troubles cognitifs et/ou des troubles sphinctériens

Les troubles cognitifs doivent être évalués par des tests neuropsychologiques ou objectivés, par défaut, par deux de ces signes suivants en dehors de tout autre affection intercurrente

Ralentissement psychomoteur

Diminution de la vitesse d'exécution des mouvements fins

Diminution de la précision d'exécution des mouvements fins

Troubles de l'attention

Troubles du rappel, notamment des faits récents

Troubles des fonctions exécutives

Changement de la personnalité ou du comportement

Les troubles sphinctériens doivent comporter au moins l'un des signes suivants

Une incontinence épisodique

Une incontinence permanente

Une incontinence urinaire et fécale

L'association de deux signes parmi les suivants

Des mictions impérieuses

Une augmentation de la fréquence mictionnelle diurne (> 6/12 heures)

Une augmentation de la fréquence mictionnelle nocturne (> 2/nuit)

La pression intracrânienne (mesurée par ponction lombaire) est comprise entre 5 et 18 mmHg (70 et 245 mmH<sub>2</sub>O)

**Diagnostic possible**

L'histoire clinique peut comprendre les éléments suivants

Un début subaigu ou indéterminé

<p>Peu survenir à n'importe quel âge après l'enfance Les troubles peuvent s'installer sur une période inférieure à 3 mois ou l'installation peut ne pas être déterminée précisément Un antécédent de traumatisme minime, de méningite dans l'enfance, d'accident vasculaire hémorragique peut être retrouvé mais qui ne semble pas, au jugement du clinicien, en lien évident avec l'hydrocéphalie L'évolution n'est pas progressive de façon claire Il existe une ou des affections médicales intercurrentes mais qui ne permettent pas d'expliquer une partie des symptômes observés</p> <p>L'imagerie montre un élargissement ventriculaire mais associé à l'un des signes suivants Un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens péri cérébraux (atrophie cérébrale) Des lésions structurelles susceptibles d'interférer avec la taille des ventricules</p> <p>L'examen clinique peut retrouver Des troubles sphinctériens et cognitifs sans trouble de la marche Des troubles de la marche isolés Des troubles cognitifs isolés Des troubles sphinctériens isolés</p> <p>La pression intracrânienne (mesurée par ponction lombaire) n'est pas comprise entre 5 et 18 mmHg (70 et 245 mmH<sub>2</sub>O) ou n'est pas mesurable</p> <p><b>Diagnostic peu probable</b> Il n'y a pas d'élargissement ventriculaire Il y a des signes d'hypertension intracrânienne comme un œdème papillaire Aucun signe de la triade clinique n'est présent (pas de trouble de la marche, pas de trouble cognitif, pas de trouble sphinctérien) D'autre étiologie expliquent les symptômes (étroitesse canalaire par exemple)</p>
---

**Tableau 4 :** Critères de diagnostic d'HPN idiopathique (HPNi) selon Relkin et al.

<p>Le diagnostic d'HPNi probable est basé sur l'histoire clinique, l'imagerie cérébrale, les signes physiques, et des critères physiologiques.</p>
<p><b>I. Anamnèse</b> Les symptômes rapportés doivent être corroborés par un informateur familiarisé avec l'état pré morbide du patient et son état actuel et doit inclure :</p> <ol style="list-style-type: none"><li>Un début insidieux</li><li>Un début après l'âge de 40 ans</li><li>Une durée minimale d'au moins 3 à 6 mois</li><li>Aucune preuve d'un événement antérieur comme un traumatisme crânien, une hémorragie intracérébrale, une méningite ou d'autres causes connues de l'hydrocéphalie secondaire</li><li>Progression au fil du temps</li><li>Aucune autre pathologie neurologique, psychiatrique ou médicale générale suffisante pour expliquer totalement les symptômes présentés</li></ol>
<p><b>II. Imagerie cérébrale</b> Une étude d'imagerie cérébrale (scanner ou IRM) réalisée après l'apparition des symptômes doit mettre en évidence :</p> <ol style="list-style-type: none"><li>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)</li><li>Aucune obstruction macroscopique à l'écoulement du LCR</li><li>Au moins une des caractéristiques suivantes pour étayer l'hypothèse :<ol style="list-style-type: none"><li>L'élargissement des cornes temporales des ventricules latéraux n'est pas entièrement attribuable à une atrophie hippocampique</li><li>Un angle de 40 degrés du corps calleux ou plus</li><li>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</li><li>Un manque de flux du LCR dans l'aqueduc ou le quatrième ventricule en IRM</li></ol></li></ol>

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 radiotracer 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

### III. Clinique

Selon les définitions classiques de Hakim et Adams, 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 faut documenter une baisse de performance avec des valeurs ajustées pour l'âge et le niveau d'instruction et/ou avec un test de dépistage cognitif, ou la preuve d'au moins deux des éléments suivants lors de l'examen qui n'est pas entièrement attribuable à d'autres conditions :

- 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

### IV. Physiologique

Pression d'ouverture LCR dans l'intervalle de 5-18 mmHg (ou 70-245 mmH<sub>2</sub>O) 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 HPN.

## **IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

Le diagnostic de l'HPNi est difficile chez les sujets âgés. En effet, ces sujets présentent fréquemment, en dehors de toute HPNi, des symptômes proches (troubles cognitifs et difficultés à la marche). Les comorbidités associées et les nombreux traitements médicamenteux du sujet âgé rendent encore plus difficile le diagnostic.

Enfin, des pathologies neurodégénératives coexistent chez les patients atteints d'HPNi comme la maladie d'Alzheimer (MA) et la maladie à corps de Lewy diffus. Les maladies cérébro-vasculaires (MCV) et la maladie d'Alzheimer se produisent dans 70% des patients atteints d'HPNi [96].

Les principaux diagnostics différentiels selon Relkin et *al.* [4] **Tableau 5** sont les maladies neurodégénératives dont la présentation peut partager des traits similaires à ceux de l'HPN en fonction de la sémiologie prédominante (maladie d'Alzheimer, les syndromes parkinsoniens atypiques et la maladie de Parkinson idiopathique, paralysie supra-nucléaire progressive, atrophie multisystématisée...), les démences vasculaires (état lacunaire, maladie de Binswanger...), mais aussi des troubles neurologiques secondaires à un éthyliisme chronique, de certaines lésions tumorales (méningiome frontal par exemple). Dans tous ces cas, l'apport de l'imagerie morphologique (scanner cérébral ou au mieux IRM cérébrale) est déterminant.

Ainsi, les signes cliniques de la triade de Hakim et Adams, mêmes associés aux signes de neuro-imagerie, ne sont pas suffisamment spécifiques pour distinguer l'HPN des autres causes de troubles de la marche, d'incontinence urinaire et/ou de syndrome démentiel, et surtout pour prédire l'évolution post-dérivation.

**Tableau 5** : Diagnostics différentiels de l'HPN idiopathique ou secondaire et/ou diagnostics associés (adapté de Relkin et *al.* [4]).

<b>Les maladies neurodégénératives</b> La maladie d'Alzheimer La maladie de Parkinson Démence à corps de Lewy Maladie de Huntington Démence frontotemporale Dégénérescence cortico-basale Paralysie supranucléaire progressive Sclérose latérale amyotrophique Atrophie multisystématisée Encéphalopathie spongiforme (maladie de Creutzfeldt-Jakob)
<b>Les démences vasculaires</b> Démence multi-infarctus Maladie de Binswanger Cadasil Infarctus sous-corticaux (état lacunaire) Angiopathie amyloïde
<b>Les maladies infectieuses</b> Maladie de Lyme Syphilis VIH
<b>Pathologies urologiques</b> Hypertrophie bénigne de la prostate Cancer de la prostate



**Divers**

Carence en vitamine B12 (sclérose combinée de la moelle)  
Dépression sévère (dans certaines formes cliniques)  
Lésions post-traumatiques cérébrales  
Myélopathie cervicarthrosique et/ou canal lombaire étroit  
Méningite carcinomateuse  
Encéphalopathie de Wernicke  
Pathologie tumorale de la moelle épinière (méningiome...)

La connaissance du diagnostic différentiel est essentielle afin de poser le bon diagnostic ainsi que pour mettre en place le traitement correct. Atteindre ceci, les diagnostics différentiels les plus importants sont décrits ci-dessous, avec leur différenciation de l'HPNi (voir encadré *Diagnostic différentiel de l'HPNi*).

**Diagnostic différentiel de l'HPNi**

- Hydrocéphalie à pression normale secondaire
- Hydrocéphalie chronique obstructive
- Maladie de Parkinson
- La maladie d'Alzheimer
- Maladie de Binswanger / maladie cérébro-vasculaire
- Atrophie cérébrale
- Myélopathie cervicarthrosique
- Canal lombaire étroit

**9.1 HPN secondaire et Hydrocéphalie chronique obstructive :**

La présence des signes cliniques de l'HPN avec une atteinte préexistante qui pourrait interférer avec la résorption du liquide cérébro-spinal (LCS), comme la méningite, l'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) ou lésion cérébrale traumatique (LCT), alors nous l'attribuons à l'HPN secondaire (HPNs). Cependant, le facteur causal pour l'HPN reste peu clair et controversé si ces événements étaient seulement d'une sévérité modérée et/ou ont lieu il y a plusieurs années ou même des décennies. Par conséquent, pas de limite claire entre HPNi et HPNs.

Dans l'HPNi et l'HPNs, aucune obstruction directe des voies d'écoulement du LCS n'est aperçue en imagerie. Cela suppose qu'il y a une hydrocéphalie communicante, qui est en contraste avec l'*hydrocéphalie chronique obstructive*, où souvent une sténose de l'aqueduc de Sylvius ou une obstruction du quatrième ventricule est objectivée.

**Symptômes :**

Les signes cliniques sont identiques dans l'HPNi, l'HPNs et les autres formes de l'hydrocéphalie chronique communicante, comme aussi pour l'hydrocéphalie chronique obstructive.

Les troubles de la marche, la démence et l'incontinence sont les principaux symptômes dans toutes ces situations, et elles ne permettent aucune différenciation entre ces affections.

**Diagnostic :**

L'étude des antécédents médicaux et familiaux du patient, l'évaluation clinique, neurologique et de l'imagerie sont nécessaires.

La différenciation n'est possible qu'en explorant l'histoire clinique et l'imagerie du patient (**Tableau 6**). Les patients doivent être obligatoirement interrogés sur toute incidence antérieure d'hémorragie sous-arachnoïdienne, lésion cérébrale post traumatique, chirurgie cérébrale, méningite ou autres affections pouvant interférer avec la capacité de résorption du LCS.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) doit être effectuée pour voir la taille des ventricules ainsi que les voies d'écoulement du LCS. Rechercher une sténose de l'aqueduc, une obstruction à la sortie du quatrième ventricule ou autres obstructions de la voie d'écoulement du LCS suggère l'apparition tardive d'une hydrocéphalie chronique obstructive.

Un test de soustraction du LCS peut être effectué dans tous les sous-types d'hydrocéphalies communicantes, mais le test doit être évité en cas d'hydrocéphalie obstructive claire.

**Tableau 6 :** Différenciation entre HPNi, HPNs et Hydrocéphalie chronique obstructive

	<b>Symptômes :</b> Troubles de la marche, incontinence, démence	<b>Antécédents :</b> HSA, TCC, Méningite, Chirurgie cérébrale	<b>Imagerie :</b> Obstruction des voies d'écoulement du LCS
<b>HPNi</b>	+	-	-
<b>HPNs</b>	+	+	-
<b>Hydrocéphalie Chronique Obstructive</b>	+	+ / -	+

**Abréviations :**

HPNi, Hydrocéphalie à pression normale idiopathique

HPNs, Hydrocéphalie à pression normale secondaire

LCS, liquide cérébro-spinal

HSA, Hémorragie sous-arachnoïdienne

TCC, Traumatisme cranio-cérébral

**Traitement :**

Il n'y a pas de différence dans le traitement des patients avec HPNs et HPNi. La dérivation ventriculaire de l'hydrocéphalie est le traitement de choix chez les patients symptomatiques. Cependant, la dérivation des patients atteints de HPNs semble avoir un léger meilleur pronostic que pour ceux avec HPNi [107].

Dans le sous-groupe HPN des patients avec *hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle (InfinOH)*, la ventriculocisternostomie endoscopique du troisième ventricule (VCE) peut être un traitement alternatif. Dans l'hydrocéphalie obstructive chronique (si l'obstruction est distale du troisième ventricule), la VCE est le traitement de choix (voir chapitre : *Traitement endoscopique de l'HPN*).

**9.2 Maladie de Parkinson :**

La maladie de Parkinson est une maladie neurodégénérative à évolution lente, en particulier chez les sujets âgés, avec une prévalence de 1,8% chez les personnes plus de 65 ans [108]. Elle affecte les mouvements ou le contrôle des mouvements, y compris l'élocution et le langage corporel. Le syndrome parkinsonien (Parkinsonisme) peut être

idiopathique, génétique ou secondaire à d'autres atteintes (par exemple, traumatisme crânio-cérébral, maladie cérébro-vasculaire, HPN, atrophie multisystématisée). Le mécanisme pathogénique sous-jacent est la dégénérescence des cellules contenant la Dopamine de la substance noire, entraînant un manque de Dopamine. À ce stade, le traitement par la **Lévodopa** associée à la **Carbidopa** peut introduire pour améliorer les symptômes.

Le diagnostic repose principalement sur l'histoire du patient, l'examen neurologique et l'imagerie, les bilans biologiques peuvent servir à éliminer d'autres maladies similaires [108].

### **Symptômes :**

Les principaux symptômes comprennent les tremblements, la bradykinésie, la rigidité, et l'instabilité posturale. Le tremblement est de loin le symptôme le plus connu. Avec une progression lente, les symptômes interfèrent avec les activités quotidiennes et se manifestent comme des difficultés dans la marche, le langage et la coordination. Des symptômes supplémentaires peuvent être présents comme la dépression, les troubles de la déglutition, les troubles urinaires...etc.

### **Diagnostic :**

Le diagnostic de la MP repose principalement sur l'histoire clinique du patient, l'examen neurologique et l'imagerie, les examens biologiques peuvent servir à exclure d'autres maladies. L'imagerie (TDM, IRM ou les deux) devrait aider à différencier la MP de l'HPN, révéler toutes lésions frontales occupantes et les maladies cérébro-vasculaires. Cependant, l'avancée en neuro-imagerie avec l'imagerie fonctionnelle telles que la tomographie par émission de positons (TEP) et la tomographie informatisée par émission monophotonique (SPECT) ont été utilisés avec succès pour détecter le dysfonctionnement dopaminergique dans la MP [109].

### **Traitement :**

À l'heure actuelle, il n'existe aucun remède contre la MP, mais divers médicaments procurent un soulagement substantiel des symptômes. Le premier type de traitement est la Lévodopa avec un inhibiteur de la décarboxylase. Son effet n'est pas uniforme pour tous les symptômes, la bradykinésie et la rigidité répondent le mieux, tandis que les tremblements ne peuvent être que légèrement réduits. Les problèmes d'équilibre et les autres symptômes ne peuvent pas être soulagés entièrement.

Les Anticholinergiques peuvent aider au contrôle des tremblements et de la rigidité. Au stade final de résistances aux médicaments, la stimulation cérébrale profonde reste une option thérapeutique [108].

### **Différencier la MP de l'HPN :**

Si les tremblements et la rigidité sont les principaux symptômes de la MP, alors la différenciation entre les deux affections semble facile. En cas de difficulté de la marche dominant, le mouvement des bras, chez les patients atteints de la maladie de Parkinson, il y a un manque de balancement des bras pendant la marche, alors que les patients avec

HPNi ont conservé le balancement réciproque des bras pendant la marche. Parfois, une action désordonnée des bras pendant la marche peut être observée.

La présence d'une ventriculomégalie à l'imagerie avec une réponse positive au test de soustraction du LCS par une PL peut rendre l'HPN plus probable. Alternativement, une bonne réponse à la Lévodopa rend la MP plus probable. Cependant, à cause de comorbidités fréquentes, une réponse définitive ne peut jamais être atteinte par ces seules évaluations. Le résultat de ces difficultés dans le diagnostic différentiel est que plusieurs patients atteints de MP reçoivent un traitement de dérivation ventriculaire et plusieurs des patients atteints d'HPN prennent des médicaments contre la maladie de Parkinson.

### **9.3 Maladie d'Alzheimer :**

La MA est la cause la plus fréquente de démence [110]. C'est une maladie dégénérative du tissu cérébral avec une étiologie inconnue qui a une caractéristique neuropathologique et des propriétés neurochimiques. Elle affecte généralement les sujets âgés (plus de 60 ans), avec un développement lentement progressif dans le temps [110].

#### **Symptômes :**

La perte du fonctionnement cognitif avec troubles de la mémoire, désorientation et d'autres symptômes à des degrés divers sont caractéristiques de la MA.

Habituellement, les symptômes sont progressifs, en commençant par un stade préclinique, au point qu'ils peuvent passer inaperçus, puis ils progressent dans la déficience cognitive légère et la démence, jusqu'à aboutir au stade de la dépendance complète pour effectuer les tâches de base des activités quotidiennes de la vie.

#### **Diagnostic :**

L'histoire clinique et les tests psychométriques, en particulier les tests basés sur la mémoire, l'attention, le calcul et le langage, peuvent aider à justifier la suspicion de la MA. La ponction lombaire avec recherche des protéines peut contribuer à assurer le diagnostic : le taux de protéine Tau dans le LCS est augmenté, le taux de  $\beta$ -amyloïde est diminué chez les patients avec MA [44].

L'imagerie (IRM, TDM ou les deux) peut contribuer à exclure les autres causes de la démence, telles que les maladies cérébro-vasculaires, HPN, hématomes sous-duraux chroniques ou les tumeurs cérébrales. Le SPECT scan aura révélé tous les changements métaboliques dans la région temporale.

L'association de symptômes cliniques et neuropsychologiques, la concentration de protéines Tau et  $\beta$ -amyloïdes dans le LCS avec l'aspect de l'imagerie en particulier SPECT (qui révèle des changements métaboliques temporaux), peuvent prédire la MA avec une fiabilité élevée [111], histopathologiquement, elle sera confirmée par la présence de plaques amyloïdes et d'enchevêtrement neurofibrillaire [112].

### **Traitement :**

Il n'existe actuellement aucun traitement pouvant guérir ou retarder sensiblement la maladie à long terme. Par conséquent, les approches actuelles visent à aider les gens à maintenir la fonction mentale, gérer les symptômes comportementaux et ralentir sinon retarder les symptômes de la maladie [110]. Le traitement médical de la MA vise à inhiber la Cholinestérase ou le Glutamate. Cependant, ces effets sont limités. La dérivation ventriculo-péritonéale a été essayé pour rincer les protéines accumulées dans le LCS ; cependant, l'effet significatif sur l'évolution de la maladie n'a pas pu être atteint [113].

### **Différencier la MA de l'HPNi :**

Dans la MA, la déficience cognitive affecte principalement la mémoire, l'apprentissage, l'orientation, l'attention, la concentration, la fonction exécutif et l'écriture. En cas d'HPNi, le ralentissement psychomoteur est le symptôme psychologique le plus important, tandis qu'une déficience limite peut être observée dans l'attention, la concentration et les fonctions exécutives **Tableau 7** [4].

**Tableau 7 :** Comparaison des déficits cognitifs dans la maladie d'Alzheimer et l'HPNi

<b>Capacités cognitives</b>	<b>MA</b>	<b>HPNi</b>
<b>Altérées</b>	Mémoire Apprentissage Orientation Concentration / Attention Fonctions exécutives L'écriture	Ralentissement psychomoteur Vitesse du mouvement fin Précision du mouvement fin
<b>Déficit limite</b>	Capacités motrices et psychomotrices Capacités visuo-spatiales Langage Lecture	Mémoire auditive (immédiate et différée) Concentration / Attention Fonction exécutive Changements de comportement ou de personnalité

### **9.4 Maladie de Binswanger (Démence vasculaire sous-corticale) :**

La maladie de Binswanger est causée par une dégénérescence micro vasculaire qui, à son tour, provoque des lésions de la substance blanche profonde et en périventriculaires. Les changements dans la substance blanche conduisent à une perturbation des circuits neuraux sous-corticaux qui contrôlent le fonctionnement cognitif exécutif. Les facteurs de risque de la maladie de Binswanger comprennent l'hypertension artérielle, le diabète et le tabagisme. C'est une maladie observée chez les sujets âgés et elle est généralement progressive [114].

### **Symptômes :**

La lenteur psychomotrice est le signe le plus caractéristique de la maladie de Binswanger. Des troubles de la mémoire à court terme, de l'humeur et de l'attention sont souvent observés [114].

L'instabilité de la marche et les symptômes urinaires, non causés par des maladies urologiques, peuvent apparaître [114].

### **Diagnostic :**

Le diagnostic est fait par l'association des symptômes décrits avec des changements de la substance blanche et en périventriculaires qui sont mieux visualisés à l'IRM. L'imagerie est essentielle pour le diagnostic. D'autres maladies telles que HPN devraient être exclues.

### **Traitement :**

Il n'y a pas de traitement spécifique disponible pour la maladie de Binswanger. Les objectifs du traitement doivent être axés sur l'atténuation de symptômes. La Mémantine peut retarder la progression en régulant le système glutamatergique. La dérivation ventriculo-péritonéale peut être efficace en cas d'hydrocéphalie concomitante [115].

Pour prévenir la maladie de Binswanger, les facteurs de risque tels que l'hypertension artérielle, le diabète et le tabagisme devraient être contrôlés le plus tôt possible.

### **Différencier la maladie de Binswanger de l'HPN :**

La présence d'un élargissement ventriculaire rend l'HPNi le diagnostic le plus probable, alors que la présence des changements de la substance blanche rendent la maladie de Binswanger plus probable. Cependant, la coexistence fréquente de l'HPNi avec les changements cérébro-vasculaires rend la différenciation extrêmement difficile. Le test de la soustraction du LCS et les tests dynamiques sont utiles, mais pas absolument fiables [115].

### **9.5 Atrophie cérébrale :**

L'atrophie cérébrale est décrite comme une perte de tissu cérébral ou de cellules neuronales qui peut être généralisée ou partielle ( focale). Le plus souvent c'est la séquelle d'une maladie cérébrale comme la MA, La maladie de Binswanger, l'alcoolisme chronique ou d'autres maladies.

L'atrophie cérébrale est une description radiologique et pas un diagnostic en soi. La cause sous-jacente doit être déterminée. Le "diagnostic" neuroradiologique de l'atrophie cérébrale et l'utilisation de ce terme peut influencer les médecins de ne pas poursuivre une exploration plus approfondie, cela empêche les patients atteints d'une maladie traitable comme l'HPNi d'avoir bénéficié d'un traitement adéquat.

### **9.6 Myélopathie cervicarthrosique :**

La perturbation de la marche se produit souvent chez les personnes âgées et peut coexister avec la démence "sénile". La myélopathie cervicale avec une démarche ataxique et des problèmes urinaires est souvent vu dans la spondylose cervicale dégénérative avec sténose du canal rachidien. La maladie est généralement progressive et peut être facilement confondue avec l'HPNi avec troubles de la marche et troubles urinaire prédominants. Cependant, en combinaison avec l'imagerie et les tests dynamiques du LCS, un diagnostic peut être confirmé dans la plupart des cas.

### **Symptômes :**

Fréquemment, les patients atteints de la myélopathie cervicale ont des antécédents de cervicalgies. La perturbation de la marche est caractérisée par une ataxie spinale, qui s'aggrave considérablement dans le noir ou après fermeture des yeux. Dans les cas avancés, une spasticité avec des réflexes ostéo-tendineux vifs peut être retrouvé. Les problèmes urinaires sont souvent décrits avec urgence mictionnelle et l'incontinence survenant dans une maladie évolutive.

### **Diagnostic :**

L'imagerie de la colonne vertébrale (IRM ou TDM) montrera une spondylose cervicale avec sténose du canal rachidien, avec un œdème éventuel ou la gliose de la moelle épinière. Cependant, dans des cas individuels, en particulier avec une ventriculomégalie concomitante, la différenciation peut être difficile. L'étude biologique du LCS peut révéler une concentration élevée de protéines et il ne peut y avoir aucune amélioration après soustraction du LCS.

### **Différencier la myélopathie cervicarthrosique de l'HPNi :**

Dans la myélopathie cervicarthrosique, l'ataxie de la marche s'aggrave considérablement avec les yeux fermés. Les réflexes ostéo-tendineux et le tonus musculaire des membres inférieurs sont habituellement exagérés.

De plus, des signes pyramidaux (réflexe de Babinski) peuvent être présents, ce qui est habituel pour l'HPNi. Un test de soustraction du LCS ne montrera aucune amélioration de la myélopathie.

### **9.7 Canal lombaire étroit :**

La perturbation de la marche dans la sténose du canal rachidien lombaire s'aggrave habituellement avec la distance de marche, elle est normalement associée à la douleur lombaire et des membres inférieurs. La sténose du canal rachidien lombaire est souvent trouvée dans la population âgée. Dans le cas de sténose sévère, une dysfonction vésicale avec incontinence urinaire peut se développer.

Lorsqu'une ponction lombaire est difficile à réaliser chez un patient atteint d'HPNi, la sténose du canal rachidien lombaire ne doit être éliminée.

### **Symptômes :**

Habituellement, les patients présentent une claudication intermittente neurogène, une douleur des membres inférieurs, un engourdissement ou une faiblesse dans les jambes après avoir marché sur une longue distance. La longueur de pas peut être réduite. Les patients récupèrent en changeant de position (assise ou couchée). Contrairement aux problèmes de marche, le pédalage n'est généralement pas altéré. Dans les cas avancés, la marche peut être impossible et l'incontinence peut être présente en raison de la compression des racines de la queue de cheval.

**Diagnostic :**

L'imagerie de la colonne vertébrale lombaire (TDM ou IRM) montrera le rétrécissement canalaire. Dans les cas individuels avec ventriculomégalie concomitante, un test de soustraction du LCS peut révéler le diagnostic prédominant.

**Différencier un canal lombaire étroit de l'HPNi :**

Les symptômes de l'HPNi ne dépendent normalement pas de la distance de marche. Dans les cas graves où les patients sont déjà immobiles, s'enquérir de l'histoire médicale du patient qui peut révéler une relation avec la distance de marche dans les stades antérieurs de la maladie.

L'absence d'amélioration après un test de soustraction du LCS (de préférence à un niveau plus élevé que la sténose) peut indiquer une sténose canalaire vertébrale symptomatique.



## **X. METHODES DIAGNOSTIQUES NON INVASIVES :**

Un bilan diagnostique commence toujours par l'étude anamnestique et l'examen clinique minutieux du patient. Cependant, ce dernier reste très subjectif et dépend beaucoup du médecin examinateur. La marche et les tests neuropsychologiques permettent d'objectiver et d'évaluer les symptômes et de les rendre comparables lors du suivi ainsi qu'avec les autres patients. Evidemment, l'imagerie est également essentielle dans l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi) y sera décrit ultérieurement.

"Il n'y a pas de consensus accepté pour ce sujet" est une révélation des Guidelines qui abordent l'HPNi [4], et elle est également valable pour le bilan diagnostique de l'HPNi. Des tests multiples pour la marche, l'équilibre et l'évaluation neuropsychologique (moins pour l'incontinence) sont disponibles. Cependant, il n'y a pas de consensus sur le test le plus pertinent à des fins de diagnostic et sur celui qui convient le mieux pour déterminer l'efficacité du traitement. Étant donné que les troubles de la marche réagissent plus rapidement et plus intensément aux tests de soustraction du LCS et à la dérivation ventriculaire que l'incontinence et la démence, les tests de la marche ont une grande importance clinique pour évaluer l'efficacité de la ponction lombaire soustractive (PLS) et des dérivations.

De nombreux tests cliniques ont été décrits. Plusieurs tests sont extrêmement longs, ce qui se traduit par des performances limitées dans la pratique courante. Cependant, pour des raisons d'évaluations scientifiques, il est utile de les réaliser car elles nous permettront d'en savoir plus sur leur pertinence dans l'HPNi. Certains tests semblent ne montrer que des différences générales par rapport à la normale, tandis que d'autres peuvent montrer des modifications spécifiques à l'HPNi. Différents tests peuvent être effectués uniquement chez des patients capables de collaborer suffisamment. Il est évident que les tests de la marche nécessitent une certaine mobilité et que les tests neuropsychologiques nécessitent une certaine coopération, excluant ainsi les tests sur des patients atteints de démence sévère.

Les valeurs normales pour les tests de diagnostic sont souvent critiques car elles concernent par ailleurs des patients en bonne santé et sans comorbidité : Quelle est la vitesse de marche normale pour un patient de 80 ans souffrant de coxarthrose ou de la maladie de Parkinson ? Quelles sont les valeurs normales des tests psychométriques si le patient est également atteint de la maladie de Binswanger ? Même avec ces tests, il est toujours important de faire un suivi individuel des patients pour évaluer les applications diagnostiques et thérapeutiques.

Les symptômes sont souvent subtils et les différences ne sont pas facilement détectées, même en utilisant des tests sophistiqués. Par conséquent, l'interrogatoire des patients et de leurs proches, partageant la vie quotidienne des patients, doit être pris en compte. Ces informations jouent un rôle particulier lors du suivi lorsque des mesures objectives ne peuvent démontrer aucune différence substantielle.

Le bilan diagnostique est basé sur l'histoire médicale du patient et sur un examen clinique complet avec une évaluation des troubles de la marche, de l'incontinence et de la déficience mentale.

## **10.1 Évaluation de l'histoire médicale du patient : Anamnèse**

Comme pour toute maladie, l'histoire médicale complète est nécessaire. Si l'on soupçonne une hydrocéphalie à pression normale (HPN), l'interrogatoire doit être plus détaillé et fournir une description exacte des symptômes. Les patients et/ou leurs proches doivent décrire les symptômes et les plaintes. L'enquête intéresse les problèmes urinaires car les patients ne les mentionnent pas souvent à cause d'un sentiment de honte. En outre, la situation neuropsychologique doit être évaluée; c'est là que l'entretien des proches du patient revêt une grande importance car ils peuvent percevoir des changements comportementaux, des troubles de la mémoire et de la concentration / attention qui sont différents de ceux rapportés par le patient. Au fur et à mesure que la maladie progresse, en particulier lorsque la démence se développe, des informations supplémentaires de la part des parents sont très importantes.

L'anamnèse concerne les symptômes mineurs de l'HPN tels que les céphalées, les vertiges et le besoin accru de sommeil, entre autres. Le médecin doit également vérifier les diagnostics différentiels et les comorbidités.

## **10.2 Examen clinique :**

L'examen clinique du patient devrait se concentrer sur la triade typique de l'HPN, avec une description exacte des résultats cliniques. Ceux-ci devraient être complétés par des tests de la marche et des tests neuropsychologiques pour quantifier les déficits. Une sélection de tests largement utilisés, avec de courts commentaires sur leur valeur clinique et leur praticabilité, est présentée ci-dessous.

### **10.2.1 Évaluation de troubles de la marche :**

La perturbation de la marche est la caractéristique clinique la plus importante de l'HPN et le symptôme présentant le meilleur pronostic après le traitement. Une amélioration substantielle est souvent observée seulement quelques heures après un test de soustraction du LCS. Par conséquent, la marche est non seulement un marqueur sensible de la sévérité de l'HPN, mais elle sert également de marqueur sensible de l'efficacité de la PLS et de la dérivation. Les détériorations de la marche au cours du suivi peuvent déclencher une nouvelle investigation en cas de suspicion d'échec de la dérivation. Ainsi, cela souligne l'importance d'une bonne description de la perturbation de la marche ainsi que sa quantification et sa notation.

### **Description de la marche :**

Le médecin peut décrire la marche comme lente, large, ataxique et rajustée (voir chapitre : *Diagnostic clinique*). Une telle description devrait susciter la suspicion de l'HPN et devrait toujours être présente dans le dossier du patient. Cependant, la description seule est subjective et insuffisante pour détecter de légères différences (c'est-à-dire après une PLS). En outre, cela dépend beaucoup du médecin examinateur et est difficile à comparer avec les descriptions des autres examinateurs. Par conséquent, il doit être décrit en utilisant des tests qui rendent la perturbation de la marche mesurable et comparable. Une sélection de tests et de descriptions de la marche est présentée ci-dessous.

Sur le plan clinique, les troubles de la marche peuvent être évalués sommairement par deux échelles. La première est le score édité par la société Japonaise d'étude de l'hydrocéphalie à pression normale [116] (**Tableau 8**) et la seconde, précisant l'aspect fonctionnel de la marche est le score de Perry [117] (**Tableau 9**). Ce dernier score a été mis au point pour l'évaluation fonctionnelle de la marche des enfants atteints d'IMC (infirmité motrice cérébrale) mais se révèle très utile pour caractériser le niveau fonctionnel de la marche des patients présentant une hydrocéphalie à pression normale.

**Tableau 8 :** Echelle du groupe japonais d'étude de l'hydrocéphalie à pression normale (Kubo et al. 2008).

<p><b>Troubles cognitifs</b></p> <p>Normal</p> <p>Le patient se plaint de troubles de mémoire ou de l'attention mais sans atteinte objective aux tests de mémoires ou des fonctions supérieures</p> <p>Troubles de la mémoire ou de l'attention objectifs sans désorientation temporospatiale</p> <p>Désorientation temporospatiale, conversation possible</p> <p>Conversation intelligible impossible</p> <p><b>Troubles de la marche</b></p> <p>Normal</p> <p>Se plaint de troubles de l'équilibre et dysbasie sans troubles de la marche objectifs</p> <p>Marche instable mais ne nécessite pas d'aide</p> <p>Marche avec support ou aide</p> <p>Marche impossible</p> <p><b>Troubles sphinctériens</b></p> <p>Normal</p> <p>Pollakiurie ou impériosité mictionnelle</p> <p>Incontinence urinaire occasionnelle (1 à 3 fois par semaine mais moins qu'une fois par jour)</p> <p>Incontinence urinaire continue (1 ou plusieurs fois par jour)</p> <p>Fonction vésicale presque ou complètement déficiente</p>
--

**Tableau 9 :** Score de marche de Perry et al. (1995).

<p><b>Marche physiologique</b></p> <p>Marche uniquement lors des séances de kinésithérapie, aide par le kinésithérapeute à la maison ou entre les barres parallèles</p> <p><b>Marche intérieure limitée</b></p> <p>Utilise la marche pour quelques déplacements au domicile</p> <p>Les autres déplacements intérieurs ne se font qu'avec une assistance humaine, avec un fauteuil roulant ou ne sont pas possibles</p> <p><b>Marche intérieure illimitée</b></p> <p>Utilise la marche pour tous les déplacements intérieurs, sans assistance ni utilisation d'un fauteuil roulant</p> <p>Rencontre des difficultés avec les escaliers et les terrains accidentés</p> <p>Peut être incapable de rentrer ou de sortir du domicile de façon indépendante</p> <p><b>Marche extérieure très limitée</b></p> <p>Entre ou sort du domicile de façon indépendante</p> <p>Monte ou descend du trottoir de façon indépendante</p> <p>Gère partiellement les escaliers</p> <p>Est indépendant pour une activité extérieure peu contraignante (se rendre à un rendez-vous par exemple) mais doit se faire aider pour la majorité des autres déplacements extérieurs usuels ou en est incapable</p>
--

***Marche extérieure peu limitée***

Gère les escaliers de façon indépendante

Indépendant pour la majorité des déplacements extérieurs, sans assistance ou l'utilisation d'un fauteuil roulant

Indépendant pour faire les courses dans les magasins de proximité, voire les supermarchés à condition qu'il n'y ait pas trop de foule

***Marche extérieure illimitée***

Indépendant pour tout type de déplacements, y compris sur terrain accidenté et dans la foule

**Longueur du pas (cm) :**

Une façon de mesurer la longueur du pas est une description de la longueur des pas par rapport à la longueur du pied du patient (par exemple, la longueur du pas = la moitié de la longueur du pied). C'est un paramètre plus objectif que la description verbale. Cependant, il peut varier considérablement et par conséquent, il ne peut être accepté que comme complément à d'autres tests.

**Demi-tour 180° / 360° :**

Le patient est invité à tourner à 180° ou à 360° avec le moins de pas possible; valeurs normales : 2 à 3 pas pour 180°, 4 à 5 pas pour 360°. Si le patient comprend cette tâche, alors il s'agit d'un test facile à reproduire et rapidement effectué, qui peut être utilisé pendant le suivi et qui est indépendant du médecin.

**Vitesse de marche (10 m) :**

Le temps et le nombre de pas, nécessaires pour couvrir une distance de 10 m (marqué sur le sol dans un couloir étalonné) avec une marche normale ou confortable sont mesurés [82].

C'est un bon paramètre reproductible, mais il est difficile à réaliser dans certains endroits (par exemple, il n'y a pas toujours assez d'espace).

**Timed Up and Go Test (TUG) : Test de va et vient chronométré**

Le TUG [118] (**Fig. 32**) évalue le temps nécessaire pour effectuer une série de manœuvres de mobilité élémentaires. Une observation clinique fine peut par ailleurs être réalisée.

On demande au patient assis de se lever de sa chaise, de marcher 3 m, de tourner, de retourner à la chaise et de s'asseoir à nouveau.

Temps normal <14 secondes. Ceci est une tâche complexe avec différentes actions; il est reproductible et supérieur pour déterminer la vitesse de marche seulement.

**Enregistrement vidéo de la marche normale, le demi-tour et le TUG Test :**

La marche et les différentes tâches sont enregistrées sur vidéo, afin que les déterminations puissent être répétées indéfiniment et que des analyses puissent être

effectuées plus tard, ainsi que des mesures de temps pour les différentes tâches enregistrées.

Il est intéressant de réaliser un enregistrement vidéo, en particulier pour détecter des différences subtiles dans la marche après un test de soustraction du LCS ou après un traitement. Il est reproductible et permet de démontrer l'effet d'une ponction lombaire soustractive (PLS) ou de la dérivation chez les autres patients, indépendamment du médecin.

L'inconvénient est que c'est une procédure longue; Cependant, c'est très fiable. L'enregistrement vidéo de routine d'un test de TUG est souhaitable pour tous les patients. Cependant, si la pratique clinique courante ne dispose pas de suffisamment de temps, le test de demi-tour, la vitesse de marche et le va et vient chrono sont des tests précieux et fiables pour l'évaluation de la marche.

### **Evaluation de l'équilibre :**

L'évaluation de l'équilibre statique et cinétique peut se faire par le test de Tinetti (ou POMA, *Performance oriented mobility assessment*) [119] qui est un moyen simple, reproductible, d'évaluer le risque de chute chez le sujet âgé. La durée de passation est d'environ 5 minutes. Le test est réalisé en plusieurs étapes, détaillées dans le **Tableau 10**.

L'équilibre statique repose sur 13 situations posturales cotées selon 3 niveaux (normal, adapté et anormal) et l'équilibre à la marche sur 9 autres temps d'examen cotés selon 2 niveaux (normal et anormal). L'interprétation est expliquée après le tableau.

Une version simplifiée à sept items (**Fig. 32**) (22 items dans la version originale) peut être appropriée à l'évaluation de routine. Chez les patients chuteurs, l'évaluation peut être complétée par une évaluation de la capacité à se relever seul du sol et de la peur de tomber.

**Tableau 10 :** Le test Tinetti

<b>Equilibre statique :</b>		
<b>1. Equilibre en position assise</b>	- S'incline ou glisse sur la chaise =0 - Stable, sûr =1	—
<b>2. Lever du fauteuil</b>	- Incapable sans aide =0 - Capable mais utilise les bras pour s'aider =1 - Capable sans utiliser les bras =2	—
<b>3. Essaie de se relever</b>	- Incapable sans aide =0 - Capable mais nécessite plus d'une tentative =1 - Capable de se lever après une seule tentative =2	—
<b>4. Equilibre en position debout (5 premières secondes)</b>	- Instable (titube, bouge les pieds, présente un balancement accentué du tronc) =0  - Stable mais doit utiliser un déambulateur ou une canne ou saisir d'autres objets en guise de support =1	—

	- Stable en l'absence d'un déambulateur, d'une canne ou d'un autre support =2	
<b>5. Equilibre en position debout</b>	- Instable =0 - Stable avec un polygone de sustentation large (distance entre la partie interne des talons >10 cm) ou utilise une canne, un déambulateur ou un autre support =1 - Polygone de sustentation étroit sans support =2	—
<b>6. Au cours d'une poussée</b> (sujet en position debout avec les pieds rapprochés autant que possible, l'examineur pousse 3 fois légèrement le sternum du patient avec la paume)	- Commence à tomber =0 - Chancelle, s'agrippe, mais maintient son équilibre =1 - Stable =2	—
<b>7. Les yeux fermés</b> (même position que en 6)	- Instable =0 - Stable =1	—
<b>8. Rotation 360°</b>	- Pas discontinus =0 - Pas continus =1	—
	- Instable (s'agrippe, chancelle) =0 - Stable =1	—
<b>9. S'asseoir</b>	- Hésitant (se trompe sur la distance, tombe dans la chaise) =0 - Utilise les bras ou le mouvement est brusque =1 - Stable, mouvement régulier =2	—
<b>Score de L'équilibre :</b>		—/16
<b>Equilibre dynamique :</b>		
<b>10. Initiation de la marche</b> (immédiatement après l'ordre de marcher)	- Hésitation ou tentatives multiples =0 - Sans hésitations =1	—
<b>11. Longueur et hauteur du pas</b> Balancement du pied droit	- Le pas ne dépasse pas le pied d'appui gauche =0 - Le pas dépasse le pied d'appui gauche =1 - Le pied droit ne quitte pas complètement le plancher =0 - Le pied droit quitte complètement le plancher =1	—
	Balancement du pied gauche - Le pas ne dépasse pas le pied d'appui droit =0 - Le pas dépasse le pied d'appui droit =1 - Le pied gauche ne quitte pas complètement le plancher =0 - Le pied gauche quitte complètement le plancher =1	—
<b>12. Symétrie des pas</b>	- Inégalité entre la longueur des pas droits et gauches =0 - Egalité des pas droits et gauches =1	—
<b>13. Continuité des pas</b>	- Arrêt ou discontinuité des pas =0 - Continuité des pas =1	—
<b>14. Trajectoire</b> (estimée par rapport à un carreau de 30 cm ; observer le mouvement des pieds sur environ 3	- Déviation marquée =0 - Déviation légère ou modérée ou utilise un déambulateur =1	—


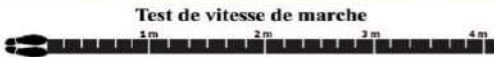

cm de trajet)	- Marche droit sans aide =2	
<b>15. Tronc</b>	- Balancement marqué ou utilisation d'un déambulateur =0 - Sans balancement mais avec flexion des genoux ou du dos ou élargit les bras pendant la marche =1 - Sans balancement, sans flexion, sans utilisation des bras et sans utilisation d'un déambulateur =2	—
<b>16. Attitude pendant la marche</b>	- Talon séparés =0 - Talon se touchant presque pendant la marche =1	—
<b>Score de la marche :</b>		$\frac{\quad}{12}$
<b>Score total :</b>		$\frac{\quad}{28}$

**Interprétation :** Total inférieur à 20 points : risque de chute très élevé. Total entre 20-23 points : risque de chute élevé. Total entre 24-27 points : risque de chute peu élevé, chercher une cause comme une inégalité de longueur des membres. Total à 28 points : normal

### Short physical performance battery (SPPB) :

Le SPPB[120](Fig. 32), outil composite d'évaluation des performances physiques, est recommandé dans les récentes conférences de consensus pour le dépistage de la sarcopénie, pour documenter la perte de la fonction musculaire, y compris pour les essais cliniques ou études longitudinales. Chacune de ses composantes peut être utilisée seule.

**Figure 10.1 :** Evaluation clinique des performances de marche, d'équilibre et musculaires

<b>Timed Up &amp; Go test</b>	Temps requis pour se lever d'une chaise avec accoudoirs, marcher trois mètres jusqu' à un repère, se retourner de 180°, puis revenir vers la chaise pour y reprendre place. L'utilisation d'un moyen auxiliaire est autorisée	Temps < 14 sec (si temps ≥ 20 sec → envisager la prescription d'une réhabilitation/d'un moyen auxiliaire)
<b>Short Physical Performance Battery</b>	<p><b>Test d'équilibre</b></p>  <p>Côte à côte    Semi-tandem    Tandem</p> <p>Temps de maintien de chaque position (jusqu' à 10 secondes) Stopper le test si le patient est incapable de maintenir 10 secondes la position.</p>	<p>Côte à côte &lt; 10 sec    0 pt Semi-tandem &lt; 10 sec    1 pt Tandem &lt; 3 sec    2 pt Tandem 3-9,99 sec    3 pt Tandem 10 sec    4 pt</p>
	<p><b>Test de vitesse de marche</b></p>  <p>Temps requis pour marcher 4 mètres à vitesse confortable (temps des deux tests le plus court) L' utilisation d'un moyen auxiliaire est autorisée</p>	<p>Incapable    0 pt &gt; 8,7 sec    1 pt 6,21-8,7 sec    2 pt 4,82-6,2 sec    3 pt &lt; 4,82 sec    4 pt</p>
	<p><b>Test de lever de chaise</b></p>  <p><u>Prétest</u>: le patient essaie de se lever une fois de la chaise avec les bras croisés sur la poitrine <u>Test</u>: temps requis pour se lever cinq fois de la chaise aussi rapidement que possible et sans l'aide des bras</p>	<p>&gt; 60 sec ou incapable    0 pt &gt; 16,7 sec    1 pt 16,69-13,7 sec    2 pt 13,69-11,20 sec    3 pt ≤ 11,19 sec    4 pt</p>
		<p><b>Score total</b>    <b>Performance</b> 0-6    Faible 7-9    Intermédiaire 10-12    Haute</p>
<b>Test de Tinetti simplifié</b>	<p>Cotation à deux niveaux (0: non; 1: oui) de 7 items Evaluation de l'équilibre :  <input type="checkbox"/> Instabilité lors du passage debout-assis  <input type="checkbox"/> Incapacité à se tenir sur un pied sans aide (5 secondes)  <input type="checkbox"/> Instabilité lors d'un tour complet de 360°  <input type="checkbox"/> Instabilité lors d'une légère poussée déséquilibrante sur le sternum                      Evaluation de la marche :  <input type="checkbox"/> Augmentation du balancement du tronc  <input type="checkbox"/> Incapacité à augmenter la vitesse de marche  <input type="checkbox"/> Anomalie de la trajectoire (augmentation des écarts)</p>	Score total ≤ 2

### **Evaluation instrumentale de la marche et de l'équilibre :**

Les mesures quantifiées et objectives de performances issues de méthodes instrumentales sont incontournables dans le cadre de la recherche, notamment au regard de leur sensibilité au changement. Ces dernières trouvent également leur utilité en pratique courante, principalement comme aide au diagnostic étiologique ou différentiel.

L'évaluation instrumentale de la marche et de l'équilibre va ainsi permettre de compléter avec précision l'évaluation clinique, y inclus l'identification d'altérations non visibles à l'œil nu. Les techniques les plus communément répandues sont l'évaluation à partir de systèmes d'analyse quantifiée de la marche (par exemple, couplant système optoélectronique, électromyographique, vidéo et plates-formes de force), de locomètres, d'accéléromètres/gyroscopes (**Fig. 33 A**) ou encore de plates-formes de stabilométrie. La plupart de ces techniques, du domaine du laboratoire, sont coûteuses sur le plan matériel et humain (par exemple, personnel spécialisé requis), et nécessitent une forte interface avec les cliniciens.



**Figure 10.2 :** Evaluation instrumentale des performances de marche, d'équilibre et musculaires :

A. Gyroscopes SwayStar ; B. Tapis intégrant des capteurs de pression plantaires GAITRite ; C. Dynamomètre JAMAR ; D. Dynamomètre isocinétique BIODIX.

L'évaluation des paramètres spatio-temporels de la marche a connu un réel essor ces dix dernières années en pratique courante, coïncidant au développement de tapis intégrant des capteurs de pression plantaires (**Fig. 33 B**) [121].



Différents paramètres ont notamment été identifiés comme des facteurs prédictifs du risque de chute (par exemple, une réduction de la vitesse ou encore une augmentation de la largeur du pas et de la durée de la phase de double appui) (Fig. 34). Une variabilité de la marche augmentée est également aujourd'hui reconnue comme un facteur de risque de chute. Plus encore, l'analyse de la marche sous condition de double tâche peut apporter une réelle plus-value dans l'identification des patients à risque.

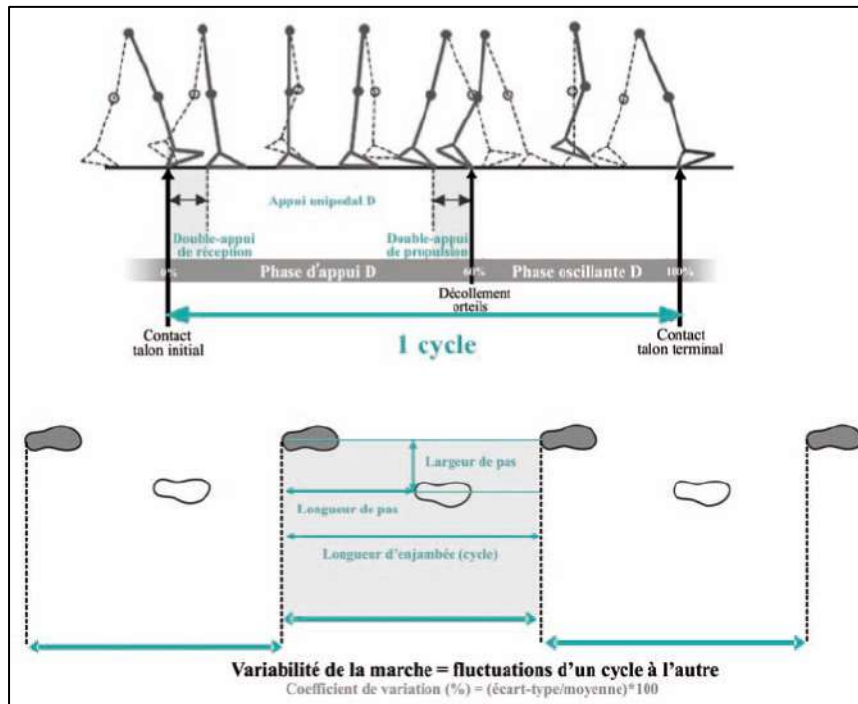


Figure 34 : Paramètres spatio-temporels et variabilité de la marche

### 10.2.2 Évaluation de l'incontinence :

La tâche essentielle est d'obtenir des éléments médicaux adéquats de problèmes urinaires malgré le fait que le patient puisse ressentir un sentiment de honte. En particulier, l'interrogatoire doit se baser sur la pollakiurie, l'urgence et l'incontinence, ainsi que sur l'incontinence fécale, car des informations à ce sujet sont nécessaires pour détecter les problèmes vésicaux et intestinaux.

Les examens neurologiques et urologiques devraient exclure d'autres causes d'incontinence telles que le syndrome de la queue de cheval, les infections des voies urinaires et autres. Il est actuellement recommandé de réaliser, dans la mesure du possible, un calendrier mictionnel et une mesure du résidu post-mictionnel à tous les patients présentant une HPN [122].

La question de l'utilisation en pratique courante de questionnaires standardisés visant à mieux évaluer les symptômes urinaires et la gêne occasionnée reste d'actualité. Une étude de Kubo et *al.* parue en 2008 proposait, à la place de l'habituelle *Japanese NPH Grading Scale-Revised* (Tableau 8), très imprécise sur le plan de l'évaluation urologique, d'utiliser l'ICIQ-SF (Fig. 35) [116].

Le score ICIQ-SF (International Consultation on Incontinence Questionnaire – Short Form), qui est validé en français. Il évalue en quatre questions la présence et la

sévérité de l'incontinence, ainsi que l'impact de l'incontinence sur la qualité de vie des patients atteints d'HPNi [123]. En utilisant le score total de cette échelle (allant de 0 à 21). Des scores plus élevés reflétaient des symptômes plus graves. Dans cette étude, le score ICIQ-SF était basé non seulement sur les plaintes du patient, mais également sur les informations fournies par le soignant du patient et le personnel médical, car certains patients n'évaluaient pas correctement leurs symptômes en raison de leurs troubles cognitifs.

Le déploiement de l'usage d'un catalogue mictionnel commun a été promu, en respectant les recommandations de l'ICS (International Continence Society). Trois niveaux de complexité de recueil de données sont à utiliser selon les situations [124] :

- niveau 1 (*Micturition time chart*) : recueil des horaires des mictions jour et nuit;
- niveau 2 (*Frequency volume chart*) : recueil des horaires des mictions ainsi que des volumes mictionnels jour et nuit.
- niveau 3 (*Bladder diary*) : recueil des horaires des mictions ainsi que des volumes mictionnels jour et nuit, de la fréquence et de l'importance des épisodes d'incontinence, du nombre de protections utilisées, et/ou des épisodes d'urgenterie.

Ce calendrier est un outil remarquablement utile et simple, qui permet de caractériser la fonction vésicale du patient, qui est l'un des paramètres essentiels de toute incontinence urinaire.

Figure 35 : Questionnaire ICIQ-SF (International Consultation on Incontinence Questionnaire – Short Form)

**Questionnaire ICIQ**

Numéro du participant: [ ][ ][ ][ ][ ][ ]      Initiales du participant: [ ][ ][ ][ ][ ][ ]

J J M M M A A  
**Vous répondez à ce questionnaire le:**

Beaucoup de personnes ont des pertes d'urine de temps en temps. Nous essayons de savoir combien de personnes ont des pertes d'urine et à quel point cela les gêne. Veuillez répondre aux questions suivantes, pensant à votre cas, en moyenne, au cours des QUATRE DERNIÈRES SEMAINES.

**1 Votre date de naissance :**      [ ][ ] JOUR      [ ][ ] MOIS      [ ][ ] ANNEE

**2 Sexe (cochez la réponse) :**      Femme       Homme

**3 A quelle fréquence avez-vous des pertes d'urine ? (ne cochez qu'une seule réponse)**

jamais  0  
environ une fois par semaine au maximum  1  
deux à trois fois par semaine  2  
environ une fois par jour  3  
plusieurs fois par jour  4  
tout le temps  5

**4 Nous aimerions savoir quelle est la quantité de vos pertes d'urine, selon votre estimation. Quelle est la quantité habituelle de vos pertes d'urine (avec ou sans protection) ? (ne cochez qu'une seule réponse)**

nulle  0  
une petite quantité  2  
une quantité moyenne  4  
une grande quantité  5

**5 De manière générale, à quel point vos pertes d'urine vous dérangent-elles dans votre vie de tous les jours ? Entourez un chiffre entre 0 (pas du tout) et 10 (vraiment beaucoup)**

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10  
pas du tout      vraiment beaucoup

Score de l'ICIQ: ajoutez les scores 3+4+5

**6 Quand avez-vous des pertes d'urine ? (cochez toutes les réponses qui s'appliquent à votre cas)**

vous ne perdez jamais d'urine   
vous avez des pertes d'urine avant de pouvoir arriver aux toilettes   
vous avez des pertes d'urine quand vous toussiez ou éternuez   
vous avez des pertes d'urine quand vous dormez   
vous avez des pertes d'urine quand vous avez une activité physique ou quand vous faites de l'exercice   
vous avez des pertes d'urine quand vous avez fini d'uriner et vous êtes rhabillé(e)   
vous avez des pertes d'urine sans cause apparente   
vous avez des pertes d'urine tout le temps

Merci beaucoup d'avoir pris le temps de répondre à ces questions. Copyright © "ICIQ Group"

La *Mesure de l'Handicap Urinaire* (MHU) a été publié en 1992 [125]. Ce questionnaire explore les femmes atteintes d'incontinence urinaire quel que soit le type. Il comporte 7 questions avec une échelle de réponse de 0 à 4 (**Tableau 11**). Il a été modifié pour l'incontinence urinaire féminine non neurologique en supprimant la question sur « autre incontinence » et en la remplaçant par une question sur la fréquence de l'incontinence d'effort. Il aboutit à un score de 0 à 28 avec quatre sous score : impériosité (0 à 8), effort (0 à 8), pollakiurie (0 à 8), dysurie (0 à 4). Il est en cours de validation.

**Tableau 11 :** Echelle MHU

Score	0	1	2	3	4	Score
<b>Impériosité mictionnelle</b>	Absente	Délai de sécurité entre 10 et 15 mn. ou caractère immédiatement pressant du besoin d'uriner sans fuite	Délai de sécurité entre 5 et 10 mn	Délai de sécurité entre 2 et 5 mn	Délai de sécurité <2mn	—
<b>Fuite urinaire par Impériosité</b>	Absente	Moins d'une fois par mois	Plusieurs fois/mois	Plusieurs fois/semaine	Plusieurs fois/jour	—
<b>Fréquence mictionnelle Diurne</b>	Intervalle mictionnel >2 h	Intervalle mictionnel de 1h30 à 2h	Intervalle mictionnel de 1h.	Intervalle mictionnel de 1/2 heure	Intervalle mictionnel <1/2 heure	—
<b>Fréquence mictionnelle Nocturne</b>	0 ou 1 miction par nuit	2 mictions/nuit	3-4 mictions/nuit	5-6 mictions/nuit	plus de 6 mictions/nuit	—

### 10.2.3 Évaluations neuropsychologiques :

Il existe une variété de tests neuropsychologiques disponibles et il existe de nombreuses modifications des tests originaux effectués dans le cadre du travail clinique. Cependant, il n'existe pas un consensus général quant à savoir quel est le meilleur test pour identifier, mesurer et suivre les troubles mentaux. Les tests neuropsychologiques intensifs prennent du temps et ne sont pas pratiques pour une utilisation de routine dans un hôpital. Cependant, à des fins scientifiques, il est utile de procéder à des tests approfondis dans le but d'en apprendre davantage sur la pathologie neuropsychologique de l'HPNi. En outre, des tests neuropsychologiques pertinents et appropriés pourraient être développés pour des tests de routine plus courts.

Pour les tests de routine dans un environnement multiculturel / multilinguistique, des tests indépendants de la langue ou des tests multilingues sont nécessaires pour que certains patients ne soient pas exclus. Un expert en neuropsychologie n'est souvent pas disponible; Par conséquent, le dépistage devrait être suffisamment facile pour que les médecins généralistes puissent effectuer le bilan neuropsychologique.

L'examen de l'état mental par le *Mini Mental State Examination* largement utilisé (MMSE; voir ci-dessous) est souvent réalisé chez les patients atteints d'HPNi. Cependant,

il « mesure » les démences corticales plutôt que les démences sous-corticales (le cas de l'HPNi) et, par conséquent, il est moins spécifique pour l'HPNi.

D'autres tests psychométriques peuvent être encore plus sélectifs lors de la détection du déficit en HPNi (par exemple, le temps de réaction simple, grooved pegboard test, le Stroop test, digit span test, trail-making test). Pour le MMSE, le temps de réaction, grooved pegboard, digit span, Rey auditory verbal learning et le test de Stroop, les patients atteints d'HPNi ont des performances significativement inférieures à celles des individus en bonne santé, et ils montrent une amélioration significative après avoir traité l'HPNi avec une dérivation [101,126].

En effet, il existe également de nombreux autres tests potentiellement plus appropriés; Cependant, les tests mentionnés ci-dessus représentent des exemples de tests relativement faciles à réaliser et pouvant être largement utilisés chez les patients atteints d'HPNi.

Voici une (petite) sélection de tests pour l'HPN pouvant être effectués par des professionnels de la santé. Des descriptions de ces tests peuvent être trouvées dans le **Tableau 12**.

### **Mini Mental State Examination (MMSE) :**

Le MMSE est éventuellement le test neuropsychologique le plus répandue et est décrit par Folstein et *al.* [127]. C'est un instrument clinique, standardisé, d'évaluation des fonctions cognitives conçu pour un dépistage rapide des déficits cognitifs, notamment en gériatrie (10 minutes). C'est un test composite de 30 questions regroupées en 7 catégories. Ces questions portent sur l'orientation dans le temps (5 points), l'orientation dans l'espace (5 points), le rappel immédiat de 3 mots (3 points), l'attention et la concentration (5 points), le rappel différé de 3 mots (3 points), le langage (8 points) et les praxies constructives (1 point), évalue également le calcul. Le score maximum est de 30 points (**Fig. 36**) [128]. Le test est également disponible dans différentes langues [129].

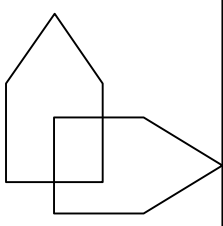
Les résultats du test vont de 0 à 30. Il est admis par consensus qu'il existe une démence légère pour un score total du MMSE compris entre 25 et 20, modérée entre 19 et 16, modérément sévère entre 10 et 15, sévère entre 3 et 9, et très sévère à un score total au MMSE < 3 [130].

L'âge, le niveau socio-culturel, ainsi que l'état affectif (anxiété et dépression) et le niveau de vigilance du patient doivent être pris en considération, dans l'interprétation de son résultat.

Le MMSE est un test simple, rapide à réaliser et ne prend que 10 à 15 minutes. Il peut être utilisé pour le dépistage ainsi que pour le suivi des patients atteints d'HPN, même s'il n'est pas spécialement conçu pour la démence sous-corticale telle que celle observée dans l'HPN. Le traitement par dérivation ventriculaire produit une amélioration significative des performances du MMSE [101]. Malgré les critiques sur son utilisation dans le cadre de l'HPNi, le MMSE occupe une place importante dans le diagnostic et le suivi de cette entité pathologique.

**Figure 36 :** MMSE ; Un score de 30 indique un état cognitif normal, un score plus faible indique une déficience cognitive grave. La performance du test MMSE peut être influencée par d'autres maladies, en particulier par la dépression.

<b>Mini -Mental State Examination.</b> Version GRECO, 1999	
Nom :	Prénom :
Date :	Examineur :
SCORE :	
<b>Orientation</b> (1 point par réponse juste; maxm A = 5 ; B = 5)	
A. – « En quelle année sommes nous ? »	
– « En quelle saison ? »	
– « En quel mois ? »	
– « Quel jour du mois ? »	
– « Quel jour de la semaine ? »	
B. – « Dans quelle ville sommes nous ? »	
– « Dans quel département est située cette ville ? »	
– « Dans quelle province est situé ce département ? »	
– « Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? »	
– « A quel étage sommes-nous ? »	
<b>Apprentissage</b> (1 point par mot répété correctement ; maxm 3)	
– « Je vais vous donner 3 mots, je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir, je vous les redemanderai tout à l'heure : citron, clé, ballon (cigare, fleur, porte) »	
[Nombre d'essais pour une répétition correcte : maxm 6]	
<b>Attention et calcul</b> (1 point par soustraction exacte ; maxm 5)	
– « Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois jusqu'à ce que je vous arrête »	
[Faire effectuer 5 soustractions]	
[« Voulez-vous m'épeler le mot « m o n d e » à l'envers, en commençant par la dernière lettre. » E D N O M:]	
<b>Rappel des 3 mots</b> (1 points par mot rappelé, maxm 3)	
<b>Langage, praxies</b>	
– « Comment s'appelle cet objet ? » Crayon, montre (1 point par objet ; maxm 2)	
– « Répétez ma phrase : Pas de mais, ni de si, ni de et »	
(1point seulement si la répétition est parfaitement correcte)	
– « Prenez mon papier dans la main droite, pliez-le en deux et jetez-le par terre »	
(1 point par partie de la consigne exécutée)	
– « Faites ce qui est marqué : « FERMEZ LES YEUX »	
– « Voulez-vous recopier mon dessin » (1 point si tous les angles sont présents ainsi que l'intersection de deux côtés différents)	
– « Ecrivez-moi une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière »	
(1point si au moins un sujet et un verbe)	



**Tableau 12 :** Sélection des tests neuropsychologiques applicables pour les patients atteints d'HPN et leur pertinence à un usage de routine

Tests	Temps requis pour la réalisation (min) <sup>a</sup>	Validité pour l'HPN	Faisabilité en routine quotidienne
MMSE	10-15	+	++
Grooved Pegboard Test	5-10	+	++
RAVLT	> 30	+	-
Digit Span Test	5-10	+	+/-
TMT	10	+/-	+
Stroop Test	10	+	+

**Abréviations:**

MMSE : mini mental state examination;

HPN : hydrocéphalie à pression normale;

RAVLT : Rey auditory verbal learning test;

TMT : trail-making test.

a : Y compris le temps requis pour l'instruction du patient.

**Grooved Pegboard Test : la planche à trous rainurés**

Le Grooved pegboard test (Lafayette Instrument Co., Lafayette, IN, USA) mesure la coordination entre yeux et mains, la vitesse de la motricité [129] et la concentration (**Fig. 37**). La planche à trous rainurés est une plaque avec 25 trous et des fentes différemment positionnées. Les tiges ont une arête sur un côté et ne peuvent être insérées dans les trous que lorsqu'elles sont tournées dans la bonne orientation. Le patient doit insérer les tiges aussi rapidement que possible dans une ligne de gauche à droite en utilisant la main dominante. Le temps nécessaire pour effectuer la tâche est mesuré.

Le test peut également être effectué avec la main non dominante, mais ce test supplémentaire ne semble pas être aussi important dans l'évaluation des patients atteints d'HPNi. (Le patient doit porter ses lunettes pendant le test.) La performance dépend de l'âge et, malheureusement, il n'y a pas de valeurs normales exactes pour les patients très âgés (âgés de plus de 70 ans).

Les valeurs normales sont données par le fabricant. Le temps requis pour terminer ce test, y compris les instructions et les performances du patient (uniquement avec la main dominante), est de 5 à 10 minutes. Le temps de performance du patient doit être documenté pour le suivi et la performance est significativement améliorée chez les patients qui ont eu une dérivation [101]. La simplicité et la rapidité de réalisation de ce test le rendent approprié pour l'évaluation de routine des patients, ainsi que pour le suivi après la dérivation.



**Fig. 37 :** Grooved pegboard test. Il est conseillé au patient de placer les 25 tiges le plus rapidement possible de gauche à droite en utilisant uniquement la main dominante. Le temps est mesuré.

**Rey Auditory Verbal Learning Test (RAVLT) : Test d'apprentissage audio-verbal de Rey-Taylor AVL**

Le RAVLT évalue l'apprentissage verbal et la mémoire. Dans la variante la plus utilisée [129], la méthode consiste à lire et à faire répéter à plusieurs reprises au sujet examiné une série de 15 mots (évoation), puis à lui demander de les reconnaître dans un texte (recognition). Elle permet d'évaluer :

- Soit la capacité d'apprentissage à court terme par comparaison avec la tranche d'âge considérée (en tenant compte de la profession ou du niveau d'études),
- Soit l'évolution dans le temps de cette capacité chez un sujet donné (en utilisant successivement une des quatre séries de mots).

Le test comprend six temps : cinq temps d'apprentissage-évoation et un temps de recognition. Il se pratique en 15 minutes à l'aide :

- d'un Chronomètre (ou montre avec trotteuse);
- d'une « histoire » correspondant aux listes de mots;
- d'une fiche pour les quatre séries standardisées de 15 mots;
- d'une grille de résultats et des feuilles de cotation.

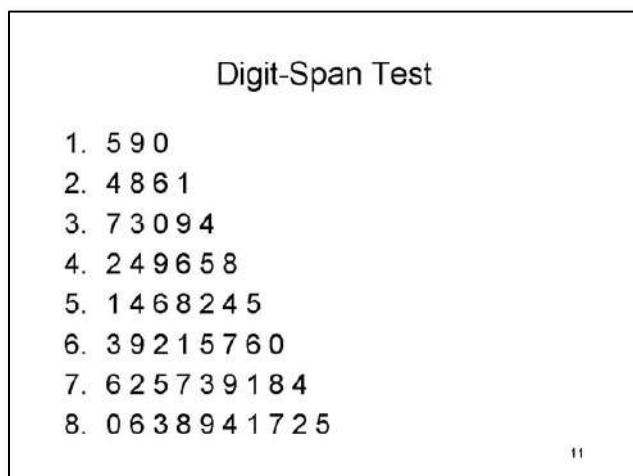
Le test recherche en particulier les problèmes de mémoire et d'apprentissage, et il est assez facile à réaliser. Cependant, cela prend du temps (> 30 min); par conséquent, il ne convient pas à une utilisation de routine.

### **Digit Span Test : Test d'empan de chiffres**

Le Digit Span Test est un sous-test de l'échelle d'intelligence pour adultes selon Wechsler III (WAIS-III) et évalue principalement la mémoire à court terme et la mémoire de travail [126].

Dans ce test, le sujet entend une série de chiffres individuels (de 1 à 9), dictée à haute voix, au rythme d'un chiffre par seconde. L'épreuve commence par deux séries de trois chiffres, suivies de deux séries de quatre chiffres et ainsi de suite, jusqu'à deux séries de neuf ou de dix chiffres. L'empan mnésique de chaque individu est déterminé en identifiant le dernier palier où le sujet se rappelle correctement des *deux* séries de chiffres dans le bon ordre, la taille normale de l'empan à court terme étant de sept items [131]. Le test d'empan de chiffres en français vient directement de la version française de la WAIS-III [132].

Ce test peut être combiné avec d'autres sous-tests du WAIS-III, mais il doit être effectué par des professionnels dans les tests neuropsychologiques.



**Fig. 38 :** La capacité de la mémoire à court terme est souvent démontrée par le **Digit Span Test** dans lequel les sujets entendent une liste de chiffres et doivent les répéter à l'examineur. La plupart des gens se débrouillent plutôt bien avec des listes de 6 à 7 chiffres, mais commencent à mal fonctionner avec des listes plus longues.

### **Trail-Making Test (TMT) : flexibilité réactive**

Le TMT mesure l'attention, la vitesse et la flexibilité mentale (**Fig. 39**)[129,133].

Dans la partie A du TMT (TMT-A), une feuille de papier est remise au sujet sur laquelle des cercles contenant les nombres de 1 à 25 sont répartis de façon semi-aléatoire. La tâche consiste à relier avec son crayon aussi vite que possible, et dans l'ordre croissant, la série de nombres allant de 1 à 25.

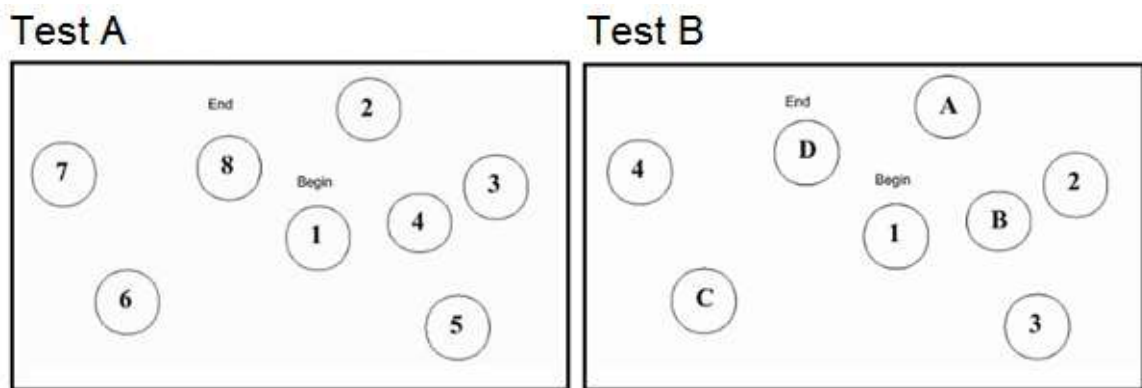
Dans la partie B du TMT (TMT-B), la feuille qui est remise au sujet comprend 13 cercles contenant les nombres allant de 1 à 13 et 12 cercles contenant les lettres allant de A à L, répartis de manière semi-aléatoire sur la page. Le sujet a pour consigne de relier, aussi vite que possible, les nombres et les lettres dans leur ordre respectif, en alternant à chaque fois entre un nombre et une lettre.



Les erreurs éventuelles ne sont pas corrigées par l'examineur. Un prétest contenant six items à relier est réalisé au préalable, afin de s'assurer que les consignes ont bien été comprises. Les planches utilisées sont celles qui ont été proposées dans la version de Reitan [134].

Le nombre de bons déplacements (un bon déplacement correspond à une connexion correcte entre deux items ; par exemple 1-2 pour le TMT-A ou 1-A pour le TMT-B) ainsi que le temps de réalisation de la tâche en secondes sont recueillis pour le TMT-A et le TMT-B.

Le temps de performance (exécution) dépend de l'âge, 70% du groupe d'âge de 60 à 80 ans se situe entre 26 et 39 secondes pour la tâche A et se situe entre 62 et 96 secondes pour la tâche B [129]. Ce test est facile et rapide à effectuer; par conséquent, il convient à une utilisation de routine.



**Fig. 39 :** Le TMT. Instructions :

Tâche A: connectez les numéros avec une ligne de 1 à 2, de 2 à 3, etc. jusqu'à la fin. Ne soulevez pas le crayon du papier. Le temps est mesuré.

Tâche B: connectez les chiffres et les lettres de 1 à A, de A à 2, de 2 à B, et ainsi de suite jusqu'à la fin. Ne soulevez pas le crayon du papier. Le temps est mesuré.

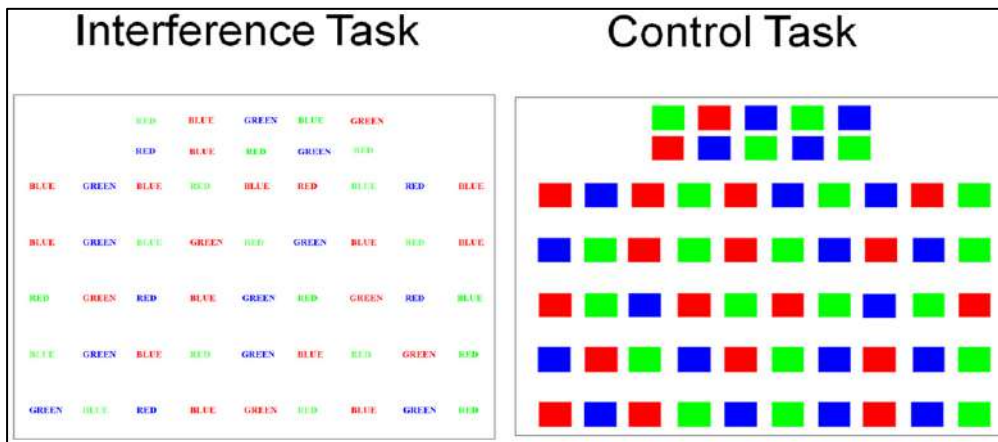
### **Stroop Test :**

Epreuve qui permet de tester la résistance à l'interférence que produit une information non pertinente au cours de l'exécution d'une tâche cognitive. La difficulté à ignorer, ou « filtrer », l'information non pertinente se traduit par un ralentissement du temps de réaction et une augmentation du pourcentage d'erreurs.

Il existe de nombreuses variantes du Stroop test, ce qui rend les comparaisons directes difficiles. Dans le test Stroop suédois, il y a deux parties : premièrement, le patient doit nommer la couleur de 100 rectangles [126] (dénomination des couleurs; **Fig. 40 a**); dans la deuxième partie, il doit lire le nom de la couleur imprimée de 100 mots de couleur impertinent (condition d'interférence; **Fig. 40 b**). Le temps nécessaire (en secondes) pour terminer chaque tâche est mesuré et la différence entre les deux tâches est déterminée, "reflétant ainsi le temps supplémentaire nécessaire pour la réponse correcte dans la condition d'interférence " [101].

À titre de référence : les individus en bonne santé ont besoin de nommer les couleurs dans 67 secondes, pour la tâche d'interférence pendant 128 secondes et de «choisir la réponse» pendant 62 secondes.

Le test Stroop est facile à réaliser et dure moins de 10 minutes. C'est donc un test pratique pour une utilisation de routine.



**Fig. 40b :** Test Stroop (dénomination des couleurs). La couleur de chaque rectangle doit être nommée par le patient. Le temps nécessaire pour terminer la tâche est enregistré.

**Fig. 40a :** Test Stroop (condition d'interférence). La couleur de chaque mot (pas le mot lui-même) doit être nommée par le patient. Le temps nécessaire pour terminer la tâche est enregistré.

## **XI. IMAGERIE DE BASE :**

Dans les premiers temps, il fallait utiliser des méthodes invasives pour évaluer la taille des ventricules dans l'hydrocéphalie à pression normale (HPN). Actuellement il est important de réaliser le diagnostic complet sans avoir recours à des méthodes invasives.

Les progrès de la neuro-imagerie ont grandement amélioré la prise en charge de l'HPN. Les diverses modalités d'imagerie sont utiles pour confirmer le diagnostic, déterminer l'étiologie de l'hydrocéphalie, fournir une orientation peropératoire et améliorer le suivi des patients ayant subi un traitement, notamment une dérivation ventriculaire ou une ventriculocisternostomie endoscopique (VCE) du 3<sup>e</sup> ventricule. Les différentes modalités d'imagerie utilisées comprennent :

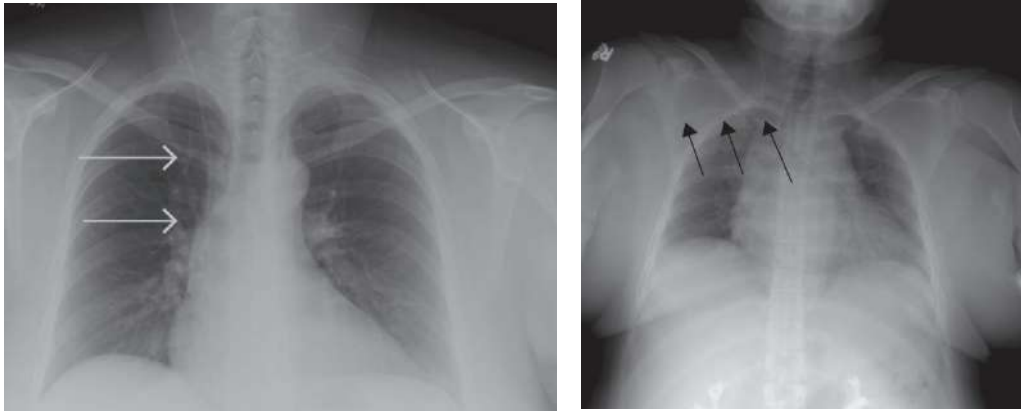
- La radiographie conventionnelle;
- L'échographie;
- La Tomodensitométrie (TDM);
- L'imagerie par résonance magnétique (IRM);
- L'imagerie de la perméabilité de la dérivation ventriculopéritonéale.

De manière aussi systématique que possible, nous répertorions pour chaque modalité leur utilisation au cours des périodes pré et postopératoires.

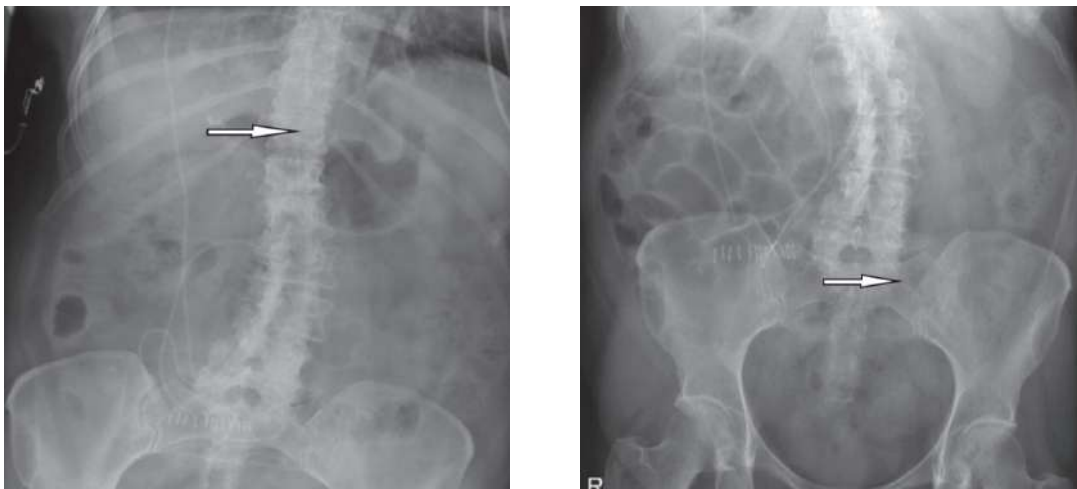
### **11.1 La radiographie conventionnelle :**

Les radiographies conventionnelles sont souvent utilisées pour évaluer les patients porteurs d'une dérivation ventriculaire car l'ensemble du matériel de la dérivation peut être visualisé ainsi que sa continuité. Cependant, comme la majorité des dysfonctionnements de dérivation ne sont pas liés à une discontinuité mécanique, donc les images obtenues vont montrer un montage intact. Les radios standard sont également utilisées pour vérifier le réglage des valves programmables qui ont généralement des marqueurs radio-opaques.

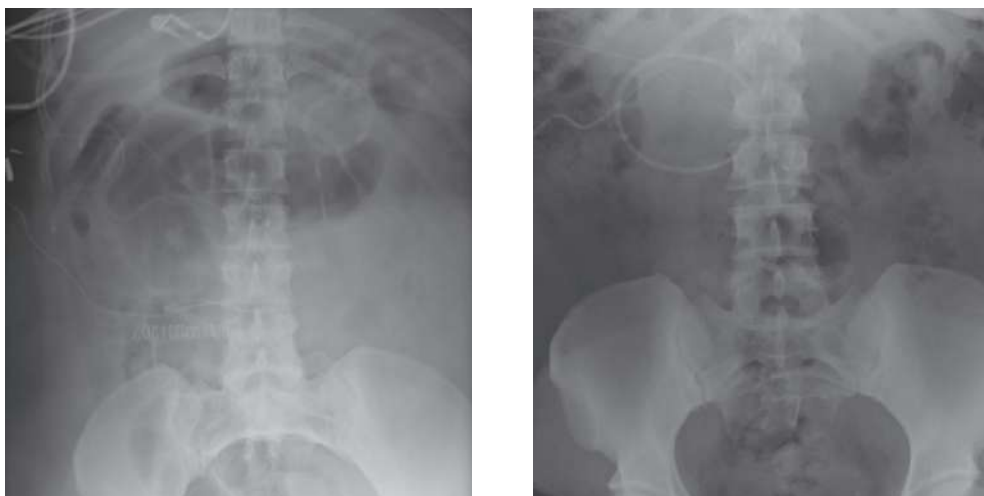
En plus de l'utilisation des radiographies simples pour diagnostiquer les discontinuités des dérivations, il est conseillé d'évaluer régulièrement les dérivations sur radiographie simple immédiatement après la chirurgie comme une image de référence et pour vérifier leur continuité. Pour les cathéters distaux auriculaires, il faut également réaliser une radiographie thoracique (faisant également partie de l'évaluation de la dérivation) afin de vérifier l'emplacement du cathéter distal et de confirmer l'absence de pneumothorax (**Figure 41**). Pour les cathéters distaux péritonéaux, la radiographie abdominale sans préparation de 12 à 24 heures pendant l'examen d'évaluation de la dérivation pour confirmer le mouvement du cathéter distal et que celui-ci n'est pas en pré-péritonéale ou dans une cavité localisée (**Figures 42 et 43**).



**Figure 41 :** Une radiographie thoracique postopératoire montre la mise en place correcte (gauche) et incorrecte (droite) de l'extrémité distale du cathéter ventriculo-atrial.



**Figure 42 :** Une radiographie abdominale postopératoire montre que l'extrémité du cathéter bouge pendant plusieurs heures à cause du péristaltisme confirmant le placement intra-abdominal.



**Figure 43 :** Une radiographie abdominale postopératoire et une radiographie postérieure montrent que l'extrémité du cathéter, initialement dans l'abdomen, a migré vers un emplacement sous-cutané extra-péritonéal.

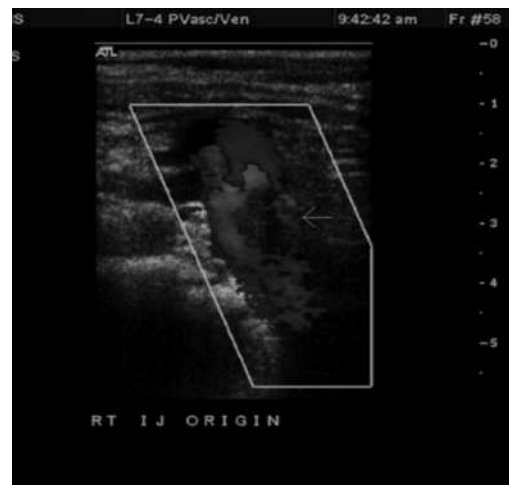
## **11.2 L'échographie :**

L'utilisation de l'échographie duplex de la veine jugulaire interne est souvent utile dans la planification préopératoire du placement de la dérivation ventriculo-atriale pour confirmer la perméabilité de la veine; elle est utilisée en peropératoire pour guider l'insertion percutanée du cathéter distal (**Fig. 44**) et même pour contourner les obstructions veineuses [135].

L'échographie est utile pour évaluer les éventuelles accumulations du liquide autour de la tubulure de dérivation distale dans les cathéters péritonéaux, pleuraux et auriculaires (**Fig. 45**) pouvant suggérer un dysfonctionnement ou une infection de la dérivation. Cependant, un scanner thoracique ou abdominal est nécessaire si une imagerie plus détaillée est nécessaire pour mieux évaluer la collection liquidienne.



**Figure 44 :** L'échographie visualise une poche du LCS entourant un cathéter lombaire proximal qui a migré du canal rachidien à l'endroit sous-cutané.



**Figure 45 :** L'échographie thoracique visualise un petit thrombus à l'extrémité distale d'une dérivation ventriculo-atriale.

## **11.3 Tomodensitométrie (TDM) :**

Les TDM constituent souvent l'imagerie de première intention dans l'hydrocéphalie en raison de leur grande disponibilité, de leur facilité de réalisation, de leur faible contre-indication et de leurs faibles coûts par rapport à l'IRM.

La TDM reste l'examen standard pour le diagnostic et le suivi de l'HPN. Même un ancien scanner monobarrette peut fournir toutes les informations nécessaires sur la configuration du système ventriculaire surtout la dilatation des ventricules, ce qui est la principale caractéristique de l'HPNi.

L'objectif secondaire est d'exclure les possibilités suivantes :

- Autres causes neurologiques responsables des symptômes et non l'HPNi suspectée
- L'existence d'une lésion cérébrale responsable de l'hydrocéphalie (hydrocéphalie secondaire)
- L'existence d'une contre-indication au traitement chirurgical de l'HPNi

### **11.3.1 Évaluation subjective de la taille et de la forme ventriculaire :**

Diverses méthodes d'évaluation sont largement disponibles. En effet, n'importe quel neurochirurgien expérimenté pourrait prétendre qu'il peut identifier l'aspect d'hydrocéphalie sur un scanner sans utiliser un dispositif de mesure.

Bien que cette approche ne soit pas objective, il semble que les résultats de l'évaluation subjective ne soient pas complètement peu fiables [136].

Généralement, en présence d'hydrocéphalie, les cornes temporales, normalement à peine visibles, ont l'air dilatées. L'apparition de la scissure sylvienne, de la scissure inter hémisphérique et des sillons corticaux dépend du type d'hydrocéphalie. Ils sont à peine visibles dans le cas d'une hydrocéphalie obstructive et clairement visibles dans l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi).

Le scanner typique d'un patient atteint d'HPNi montre des ventricules en mottes élargis, les cornes frontales sont plus dilatées que les cornes occipitales, le troisième ventricule est dilaté mais conserve encore sa forme ovale, l'élargissement des cornes temporales sans atrophie hippocampique est généralement observée. Certains de ces critères ont fait l'objet d'un examen systématique, mais ils n'ont pas permis de fournir une prédiction fiable pour laquelle des patients soient répondeurs ou non-répondeurs à la dérivation ventriculaire [137,138].

### **11.3.2 Les indices :**

L'évaluation radiologique des patients atteints d'HPNi exige la comparaison des différents examens scannographiques lorsqu'ils sont effectués par différents radiologues. Par conséquent, un index doit être utilisé pour documenter la taille ventriculaire.

Les indices utilisés dans l'évaluation des patients atteints d'HPNi présentent des avantages, mais aussi des inconvénients. Il est essentiel que tous les examinateurs utilisent le même indice de façon uniforme.

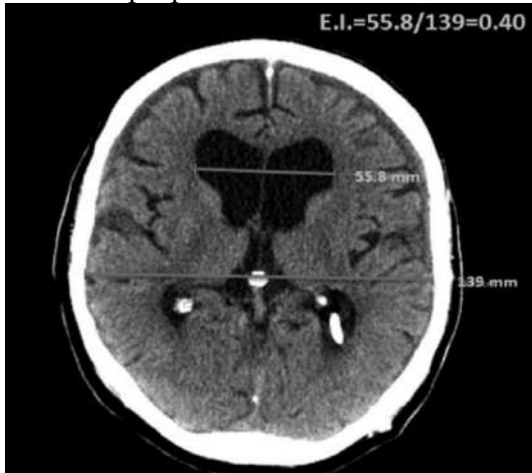
#### **11.3.2.1 Index d'Evans :**

L'index d'Evans (IE) a été introduit par le radiologue William A. Evans (Michigan, États-Unis) en 1942 [139]. À l'époque, la méthode de diagnostic standard était l'encéphalographie.

La définition actuelle de l'IE correspond au : Rapport entre la largeur maximale des cornes frontales des ventricules latéraux et le diamètre interne maximal du crâne (entre les tables internes) au même niveau que celui utilisé en TDM axiale (**Fig. 46**). L'index est répandu, facile à calculer et ne nécessite pas l'acquisition de données particulières. On s'entend pour dire qu'un index d'Evans  $> 0,3$  indique la présence d'hydrocéphalie [140].

L'IE indique directement la largeur des cornes frontales, qui constitue le changement le plus spécifique de la forme des ventricules chez les patients atteints d'HPNi. L'inconvénient de l'index est que les valeurs varient considérablement en fonction de la coupe TDM au sein d'un même scanner et de l'absence de représentation du volume ventriculaire [141].

Les guidelines de la société japonaise de neurochirurgie pour la gestion et la prise en charge de l'HPNi décrivent également cette mesure [142], bien que certains groupes préconisent l'utilisation de mesures ventriculaires volumétriques dans le diagnostic de l'HPNi maintenant que les TDM à haute résolution sont largement disponibles; une étude récente a proposé un volume ventriculaire supérieur à 77 ml évoquant HPNi [143].



**Figure 46** : mesure de l'indice d'Evans sur une coupe axiale d'une TDM cérébrale, IE = 0,40.

### **11.3.2.2 Autres indices :**

De nombreux indices ont été publiés concernant les différentes formes d'hydrocéphalie.

Une hydrocéphalie est suggérée en imagerie lorsque la taille des deux cornes temporales (TH) dépasse 2 mm de large. De plus, un rapport FH / ID supérieur à 0,5 est suggestif, où FH est la plus grande largeur des cornes frontales et ID est le diamètre interne de la table interne à la table interne au même niveau. D'autres preuves généralement acceptées de l'hydrocéphalie, comprennent le gonflement des cornes frontales du ventricule latéral (ventricules en «Mickey Mouse») ou des signes de résorptions transépendymaires suggérant une hydrocéphalie aiguë.

Aucun de ces indices alternatifs n'est répandu pour l'évaluation des patients atteints d'HPNi. Tous les indices ont des avantages et des inconvénients (**Tableau 13**).

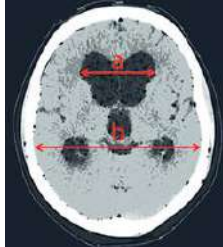
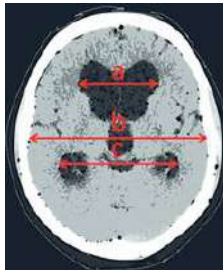
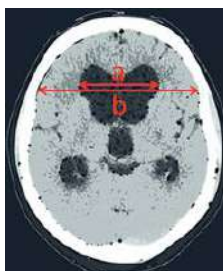
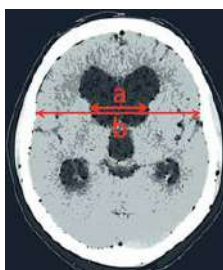
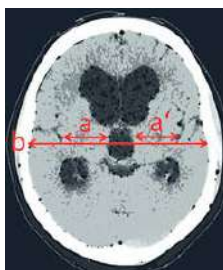
Le plus important pour la communication dans un service est que tous les collaborateurs utilisent le même index et sont familiers avec ce dernier. Pour les publications scientifiques, l'utilisation de l'index d'Evans est obligatoire.

### **11.3.2.3 Diamètre du troisième ventricule :**

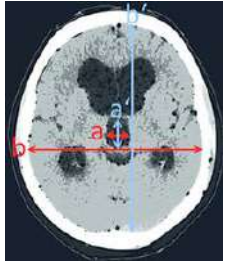
Pour faire la distinction entre l'HPNi et certaines formes de sténose fonctionnelle de l'aqueduc qui sont difficilement détectables, il est important de faire attention à la

largeur du troisième ventricule et aux proportions des troisième et quatrième ventricules. Comme ces cas sont rares, ils doivent être examinés individuellement. Un index incluant la largeur du troisième ventricule n'est pas nécessaire pour les patients atteints d'HPNi (Tableau 13).

**Tableau 13 :** Les indices pour mesurer l'élargissement ventriculaire.

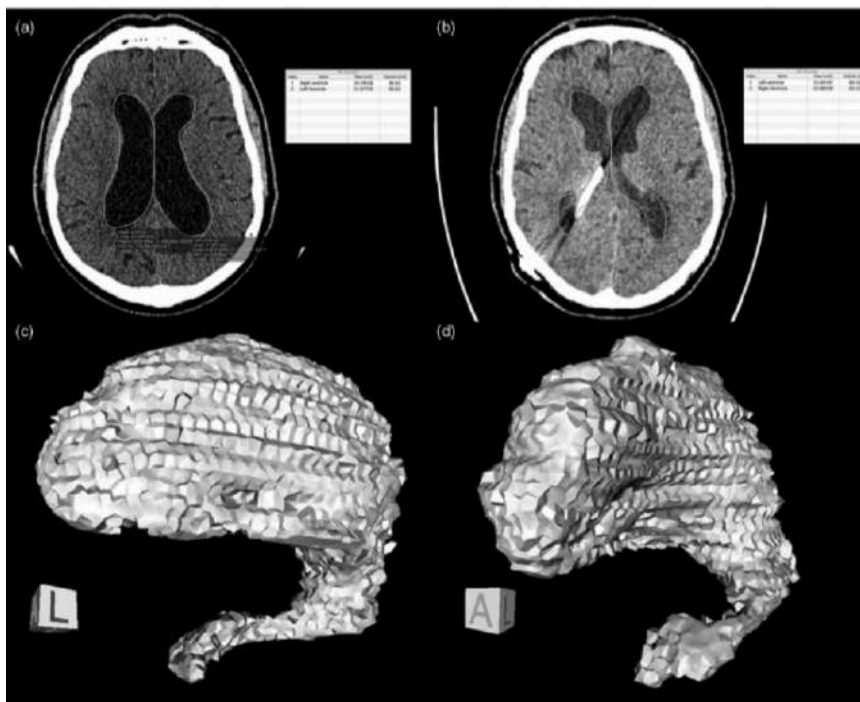
Index	Image	Calcul	Avantages	Inconvénients
Index d'Evans [139]		$IE = a/b$	- Largement répandu - Facile à calculer	- L'inclinaison de l'incidence affecte l'index - TDM et l'IRM ne sont pas comparables
Le rapport des cornes Frontales et occipitales (FOR) [144-146]		$FOR = a + c/2b$	- Facile à calculer - TDM et IRM sont comparables	Moins pertinent pour l'HPNi car les cornes occipitales larges ne sont pas pathognomoniques
Index Bifrontal (BFI) [147]		$BFI = a/b$	- Facile à calculer - TDM et IRM sont comparables	Très rare pour l'HPNi
Index Bicaudé (BCR) [148,149]		$BCR = a/b$	- Facile à calculer - TDM et IRM sont comparables	Très rare pour l'HPNi
Le rapport 3 <sup>e</sup> ventricule / Fissure Sylvienne (3VSFR) [150]		$3VSFR = (a+a')/b$	- Facile à calculer - TDM et IRM sont comparables	Très rare pour l'HPNi



<p>Le rapport 3<sup>e</sup> ventricule / Cerveau (VBR3) [150]</p>		$VBR3 = A * A' / B * B'$	<p>- TDM et IRM sont comparables</p>	<p>- Très rare pour l'HPNi - Calcul compliqué</p>
---	---	--------------------------	--------------------------------------	---

#### **11.3.2.4 Analyse volumétrique (VA) par TDM ou IRM des espaces liquidiens :**

La VA est un outil intéressant pour évaluer la taille des ventricules, la taille des espaces sous-arachnoïdiens (ESA), leur relation et les modifications de la taille des ventricules ou des ESA lors d'une dérivation [151]. Bien qu'il semble très prometteur, cet outil est actuellement considéré comme encore expérimental et son utilisation clinique est limitée (**Figure 47**).



**Figure 47 :** Le volume ventriculaire préopératoire et postopératoire est mesuré à l'aide d'une coupe TDM non injectée de 1,5 à 3 mm. La somme des surfaces de toutes les coupes axiales est utilisée pour calculer le volume du ventricule à l'aide du logiciel MIPAV de façon semi-automatisée (OsiriX, Los Angeles, CA Center for Information Technology, National Institutes of Health, Bethesda, MD).

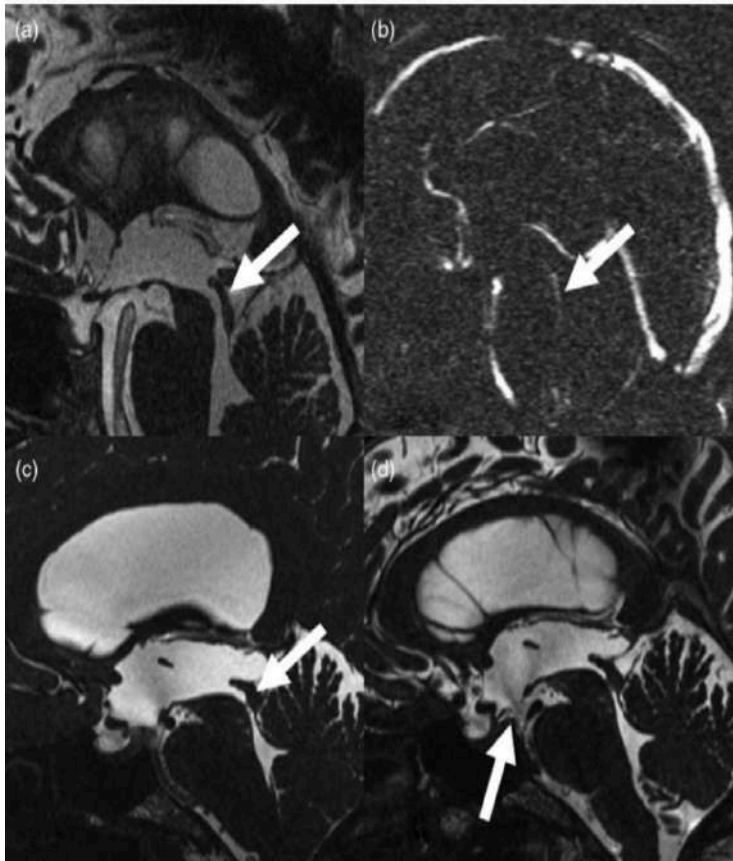
#### **11.4 Imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

L'IRM est considérée comme la modalité d'imagerie de référence pour l'évaluation de l'HPN. En plus de fournir à peu près les mêmes preuves de diagnostic et les mêmes mesures que celles obtenues par la TDM, l'IRM peut fournir beaucoup plus de détails anatomiques. Elle fournit une excellente définition anatomique multiplanaire du système ventriculaire, des espaces sous-arachnoïdiens et du parenchyme cérébral. Il s'agit de l'examen privilégié pour le diagnostic d'HPNi, en particulier pour les images pondérées en T2.

Les séquences de précession libre à état stable (SPES) (par exemple, CISS ou FIESTA) sont extrêmement utiles pour décrire l'anatomie fine de l'aqueduc, du troisième ventricule, du foramen de Monro, du quatrième ventricule et de l'espace sous-arachnoïdien. Cette séquence peut confirmer la perméabilité de l'aqueduc avant une ponction lombaire ou un drainage lombaire externe (**Fig. 48a et b**). La séquence peut décrire une obstruction due à une cloison (**Fig. 48c**) ou à une tumeur au niveau de l'aqueduc ou du foramen de Monro. En présence d'une obstruction, les parois du troisième ventricule sont typiquement bombées vers l'extérieur (**Fig. 48c**). La même séquence est utilisée pour documenter la perméabilité d'une ventriculocisternostomie du 3<sup>e</sup> ventricule (**Fig. 48d**).

D'autres signes neuroradiologiques peuvent être observés : des anomalies de la substance blanche périventriculaires (évoquant une résorption transépendymaire) peut être observée en imagerie T2 ou FLAIR (**Fig. 49**), 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 [152], pouvant mettre en évidence sur les coupes coronales un modèle d'hydrocéphalie avec élargissement disproportionnel des espaces sous-arachnoïdiens (*DESH*) que les auteurs japonais considèrent pathognomonique de la l'HPN idiopathique (**Fig. 50**)[142]. 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'HPNi. Yamashita et *al.* [153] ont montré que le rétrécissement des espaces sous-arachnoïdiens en regard de la grande convexité pourrait aider à différencier une HPNi 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 [142,154]. 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 soustractive et à la dérivation ventriculaire.



**Figure 48 :**

(a) L'image CISS sur une coupe sagittale passant par la ligne médiane montre la perméabilité anatomique de l'aqueduc de Sylvius (flèche).

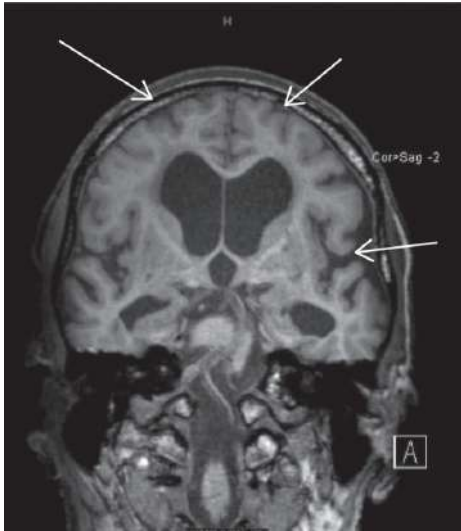
(b) La perméabilité de l'aqueduc est confirmée par l'utilisation de l'imagerie par contraste de phase. L'hyperintensité sur l'amplitude des images de phase démontre la présence du flux de LCS dans l'aqueduc (flèche).

(c) Les images CISS sur une coupe sagittale passant par la ligne médiane chez un autre patient montrent une obstruction de l'aqueduc par deux fines cloisons (flèche).

(d) La patiente a subi une VCS endoscopique, dont la perméabilité est confirmée par un défaut anatomique dans le plancher du troisième ventricule sur les images du SSCI à travers lequel s'étend un vide d'écoulement (flèche). Des images de contraste de phase ont confirmé la présence d'un écoulement du LCS (non montré).



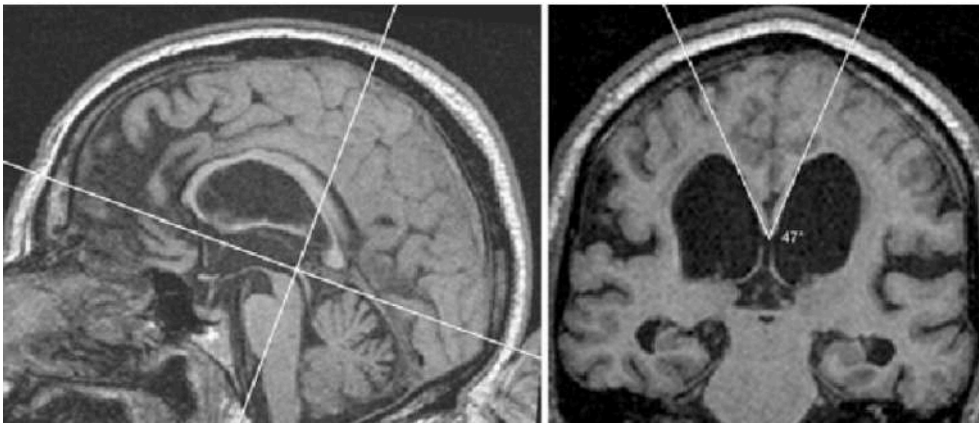
**Figure 49 :** Les images IRM pondérées en T2 et FLAIR montrent le «recouvrement» caractéristique des cornes frontales secondaire à une réabsorption rétrograde présumée du LCS dans le parenchyme.



**Figure 50 :** Coupe coronale d'IRM pondérée en T1 montrant un rétrécissement des sillons et de l'espace sous-arachnoïdien au niveau de la convexité supérieure et une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens au niveau des scissures sylviennes qui produisent le modèle caractéristique *DESH* décrit par les auteurs japonais [142].

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 des commissures. La mesure d'un angle inférieur à  $90^\circ$  est en faveur d'une HPNi plutôt que d'une atrophie cérébrale et serait un facteur prédictif d'amélioration après la dérivation (**Figure 51**) [155].

Certains auteurs rapportent une diminution de diamètre du tronc cérébral dans l'HPNi. Sa valeur diagnostique reste cependant incertaine devant des résultats d'études contradictoires [142]. Il n'est donc pas un critère diagnostique retenu à l'heure actuelle.



**Figure 11.11 :** Gauche : Une coupe sagittale est utilisée pour identifier le plan CA-CP (commissure antérieure / commissure postérieure). Droite : l'angle calleux est mesuré dans le plan coronal à travers la commissure postérieure perpendiculaire au plan CA-CP.

Toutefois, l'utilisation de l'IRM comporte certains inconvénients, notamment la durée de l'examen, le besoin de sédation ou d'anesthésie chez les patients souffrant de claustrophobie, les contre-indications multiples dues aux implants métalliques, la difficulté d'effectuer des examens chez les patients porteurs de stimulateur cardiaque ou de défibrillateurs implantés, ainsi que son coût qui est cher par rapport à la TDM.

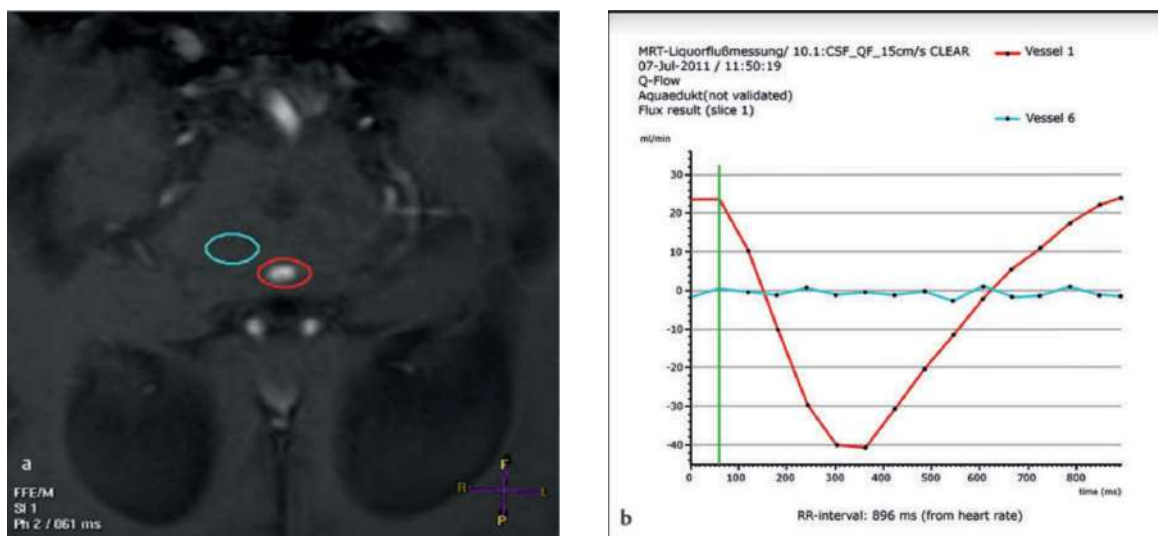
Il convient également de noter que les patients ayant des valves programmables doivent faire réinitialiser la valve après l'IRM, car le réglage de ces valves peut être modifié par le champ magnétique pendant l'examen.

#### 11.4.1 IRM de Flux en contraste de phase :

L'IRM en contraste de phase ou «ciné-IRM» a été initialement appliquée à l'imagerie du LCS par Levy et Di Chiro [156] afin de démontrer le flux pulsatile du LCS. Le processus a ensuite été repris pour mieux quantifier le débit du LCS [157]. Elle s'est avérée très utile dans le diagnostic de la sténose de l'aqueduc [158] et de l'obstruction à l'écoulement du LCS, comme décrit ci-dessus, et s'est révélé plus sensible que l'imagerie par IRM conventionnelle (**Fig. 48b**). Elle peut également être utilisée pour déterminer la perméabilité d'une VCS antérieur [159]. L'imagerie à contraste de phase est également utile pour identifier le dysfonctionnement proximal de la dérivation.

Le flux du LCS dans l'aqueduc semble avoir une forte relation avec la physiopathologie de l'HPNi; plusieurs tentatives ont donc été faites pour développer un outil de diagnostic fiable basé sur cette relation. L'augmentation du flux du LCS dans l'aqueduc est justifiée par le fait de la rigidité artérielle, le flux sanguin cérébral n'est pas transformé en un écoulement laminaire avant d'entrer dans les capillaires chez les patients présentant une HPNi. En conséquence, le parenchyme péri-ventriculaire palpite avec la pulsation artérielle. En équilibrant cette pulsation de parenchyme, le LCS est expulsé par l'aqueduc à chaque battement de cœur. Ce mouvement du LCS peut être mesuré par l'IRM fonctionnelle (IRMf), soit en millilitres par battement cardiaque, soit en millilitres par seconde [160,161]. Les études cliniques menées par un groupe de recherche (Al-Zain *et al.* 2008) [162] ont généré une valeur seuil de 24,5 ml/s pour identifier les patients atteints d'HPNi, mais il a été également constaté que ce paramètre n'est pas approprié pour tous les patients.

Actuellement, la mesure du débit du LCS dans l'aqueduc n'est pas une méthode fiable pour établir une indication pour une chirurgie de dérivation (**Fig. 52**).



**Fig. 52 :** (a et b) Mesure du débit de LCS dans l'aqueduc par IRM en contraste de phase.

### 11.4.2 Imagerie de tenseur de diffusion :

D'une part, l'imagerie de tenseur de diffusion (DTI) étudiant les fibres nerveuses de la substance blanche est un domaine très intéressant de l'IRMf qui pourrait fournir des diagnostics non invasifs pour l'HPNi dans le futur, et d'autre part, elle pourrait nous aider à élucider la physiopathologie de l'HPNi. Cependant, à l'heure actuelle, la méthode d'étude n'a pas encore été établie pour le diagnostic de l'HPNi et ne peut être la seule base de la décision d'effectuer une chirurgie de dérivation.

Hattingen et *al.* [163] ont rapporté des modifications spécifiques de la microstructure de la substance blanche périventriculaire.

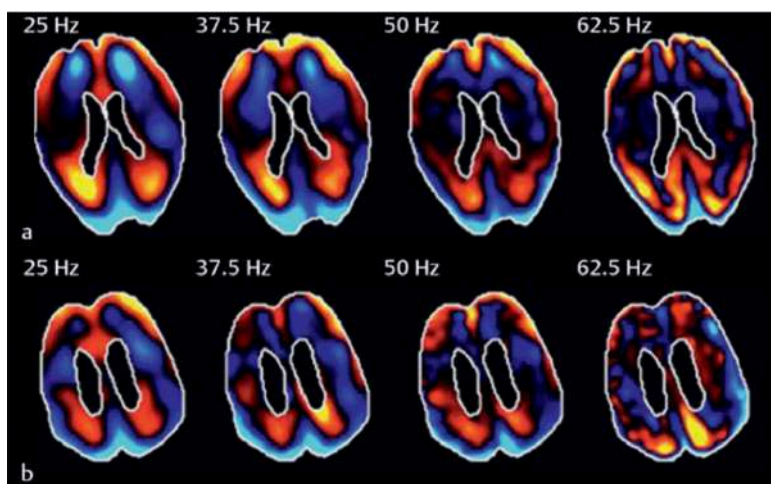
Lenfeldt et *al.* [164] supposent que les modifications dans la substance blanche frontale antérieure pourraient altérer la signalisation entre le cortex frontal et les noyaux gris centraux, perturbant ainsi les processus de planification motrice. Kim et *al.* [165] ont réussi de différencier les patients présentant une HPNi sensible à la dérivation ventriculaire et les patients atteints de la maladie d'Alzheimer en utilisant le DTI et ont constaté des changements spécifiques (anisotropie fractionnelle plus élevée) dans le bras postérieur de la capsule interne qui pourraient éventuellement expliquer des troubles de la marche chez les patients atteints d'HPNi. Des altérations microstructurales de l'hippocampe ont été détectées par Hong et *al.* [166] et pourraient être associées à des déficits mnésiques chez des patients présentant une HPNi.

### 11.4.3 Élastographie par résonance magnétique multifréquences :

L'élastographie-IRM (MRE) est une autre technique émergente qui pourrait s'avérer bénéfique pour le diagnostic de l'HPNi. Il utilise un berceau de tête d'IRM relié à un générateur de vibrations qui induit des vibrations mécaniques dans la tête pendant l'IRM et permet ainsi de visualiser l'élasticité du cerveau.

Les groupes de travail de Sack [167,168] ont pu montrer une diminution significative des propriétés viscoélastiques (module de cisaillement) dans les zones tissulaires proches du système ventriculaire.

Ces résultats sont prometteurs, mais ils ne sont pas encore d'une utilité pratique et ne permettent pas d'élucider la physiopathologie (**Fig. 53**).



**Figure 53 :** Rangée du haut : images d'onde après décomposition de Fourier (partie réelle). La fréquence de vibration est indiquée dans le coin supérieur gauche. Les graduations de la couleur bleue vibrent vers le lecteur et la graduation du rouge au jaune se déplace sous le plan de l'image. (a) volontaire en bonne santé (femme âgée de 72 ans). (b) Patient présentant une hydrocéphalie à pression normale (femme, âgée de 70 ans)[167].

#### **11.4.4 IRM avec rehaussement au gadolinium :**

L'administration de gadolinium permet de visualiser les structures vasculaires. L'apparition d'une couche durale épaissie suggère la présence d'une hypotension intracrânienne secondaire à l'hyperdrainage du LCS par la dérivation (**Fig. 54**).



**Figure 54 :** Sur les images pondérées en T1 avec injection de gadolinium, l'apparition d'un rehaussement pachyméningé diffus, suggère une hypotension intracrânienne.

#### **11.5 Imagerie en postopératoire immédiat :**

L'imagerie réalisée directement après l'intervention chirurgicale devrait permettre de s'assurer les éléments suivants :

- Mise en place correcte du cathéter ventriculaire
- L'absence de complications hémorragiques intracérébrales
- La taille ventriculaire après implantation de la dérivation
- Mise en place correcte du cathéter abdominal
- Le réglage initial de la valve, si une valve programmable a été utilisée
- Position verticale d'une unité gravitationnelle, si celle-ci a été placée

Selon les auteurs, ces caractéristiques peuvent être obtenues avec un simple scanner et une radiographie conventionnelle abdominale sans préparation. Le placement intra-abdominal du cathéter distal peut également être vérifié par l'échographie. L'avantage de cette dernière est la diminution de l'exposition aux rayonnements, mais l'inconvénient est le résultat douteux dans de nombreux cas.

Si une petite valve programmable (par exemple, la valve programmable CODMAN MEDOS) a été placée, alors que le scout-view ou Topogramme du scanner ne permet pas une lecture fiable du réglage de la valve. Dans ce cas, une radiographie standard du crâne de profil doit être effectuée.

La réalisation de l'IRM immédiatement après l'intervention chirurgicale en tant qu'examen de contrôle de routine ne présente aucun avantage, mis à part la diminution de l'exposition aux rayonnements, et cela implique le risque d'un réglage involontaire de la valve.

### 11.6 Imagerie du suivi systématique :

Le suivi systématique des patients atteints d'HPNi doit faire l'objet d'un scanner au cours de la première année suivant le placement de la dérivation. Les périodes de suivi appropriées sont : le 3<sup>ème</sup>, 6<sup>ème</sup> et 12<sup>ème</sup> mois après la mise en place de la dérivation [169,170].

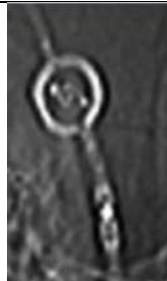
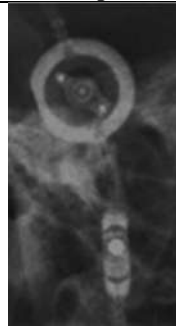

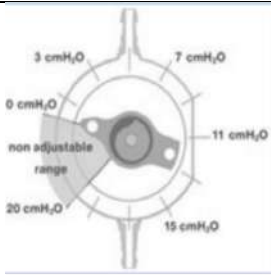
Un suivi supplémentaire devrait être organisé chaque année. Pour les examens de suivi plus de 12 mois après l'intervention de dérivation, la plupart des auteurs affirment que les scanners ne sont pas nécessaires tant que le patient ne présente pas de changements sévères des symptômes cliniques [171].

À l'ère des valves programmables, la constance de la taille du système ventriculaire ou seulement une diminution minimale de la taille ventriculaire ne constitue pas une preuve de l'échec du traitement. Meier et *al.* [172,173] ont pu montrer que les patients dont la taille ventriculaire n'avait pas ou très peu diminué après une chirurgie de dérivation avec des valves gravitationnelles, avaient de meilleurs résultats que ceux dont les ventricules avaient diminué significativement.

### 11.7 Radiographie standard / Réglage de la valve :




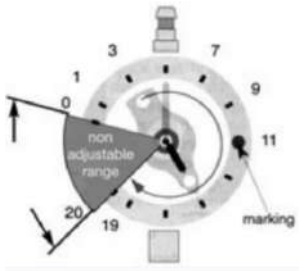

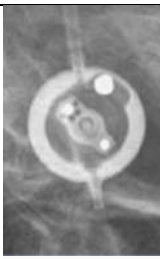

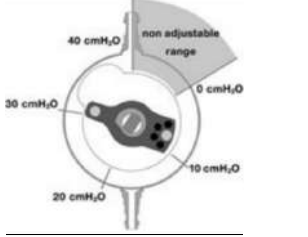
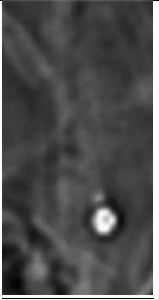

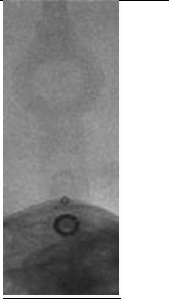

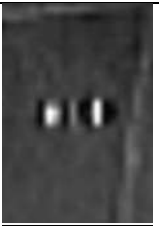

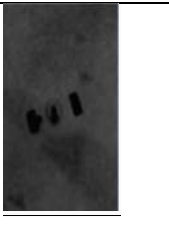

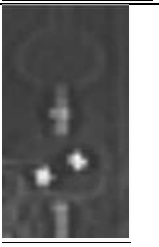

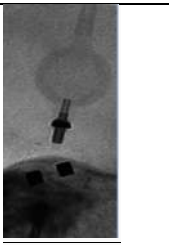
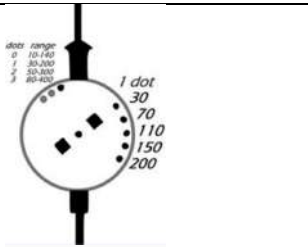
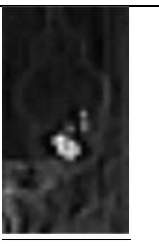
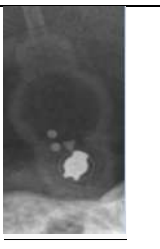
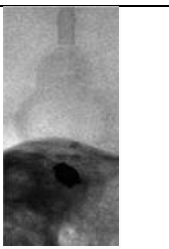
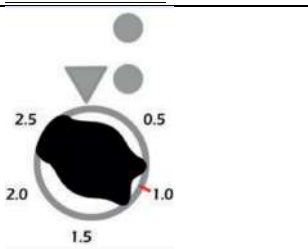
Les valves programmables sont très répandues dans le traitement de l'HPNi. Les possibilités de contrôle précis du réglage de la valve sont intéressantes dans de nombreuses situations cliniques (**Tableau 14**).

**Tableau 14 :** Utilisation de modalités d'imagerie pour ajuster les valves programmables

Type de valve	Stabilité à l'IRM	Scanner scout-view	Radiographie simple	Fluoroscopie	Schéma d'ajustement
Aesculap MIETHKE proGAV (nouvelle version)	Stable jusqu'à 3 T				



Apport des nouvelles techniques diagnostiques et neurochirurgicales dans la prise en charge de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) chez l'adulte

<p>Aesculap MIETHKE proGAV (ancienne version)</p>	<p>Stable jusqu'à 3 T</p>				
<p>Aesculap MIETHKE proSA</p>	<p>Stable jusqu'à 3 T</p>				
<p>CODMAN MEDOS Programmable valve</p>	<p>Réinitialisation après l'IRM</p>				
<p>CODMAN CERTAS</p>	<p>Stable jusqu'à 3 T</p>				
<p>Sophysa Polaris</p>	<p>Stable jusqu'à 3 T</p>				
<p>Medtronic STRATA</p>	<p>Réinitialisation après l'IRM</p>				

### **11.8 L'imagerie de dysfonctionnement de la dérivation ventriculaire :**

Lorsqu'il y a suspicion de dysfonctionnement de la valve, diverses causes possibles peuvent être impliquées. Le chirurgien expérimenté peut souvent déterminer le mécanisme précis du dysfonctionnement avec seulement quelques examens. (La gestion des dysfonctionnements de dérivation est décrite au chapitre : *Complications*).

Une TDM cérébrale est réalisée pour obtenir une image de référence en postopératoire afin de démontrer l'emplacement du cathéter proximal dans le système ventriculaire, la taille de base des ventricules et toute hémorragie intraventriculaire postopératoire (**Fig. 55**).

En général, une augmentation de la taille ventriculaire peut indiquer un dysfonctionnement de dérivation ou peut être un résultat attendu si une valve programmable a été récemment changée à un réglage plus élevé. De même, une diminution de la taille ventriculaire peut être due à un changement récent de valve programmable à un réglage inférieur ou à une révision récente de la dérivation en raison d'un dysfonctionnement.

Avec les fenêtres osseuses, les images scanner permettent de vérifier la continuité de la tubulure et de la connexion de la valve dans la région crânienne.

Le scanner est très utile pour diagnostiquer les complications liées aux dérivations abdominales chez les patients porteurs d'un cathéter péritonéal distal, notamment une migration du cathéter, une infection, un pseudokyste du LCS, un abcès abdominal, une collection liquidienne infectée ou rarement perforation de l'intestin ou de la vessie (**Fig. 56**).

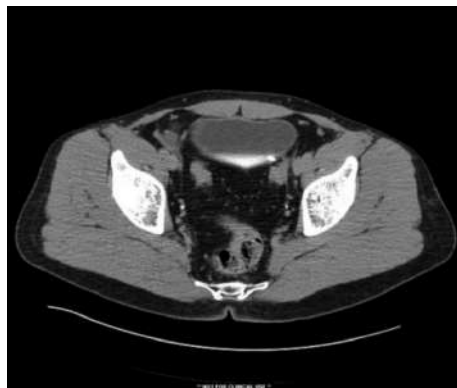
Presque toutes les complications des dérivations non infectieuses se traduiront par un hyperdrainage (hyperfonctionnement) ou un hypodrainage (hypofonctionnement). En conséquence, la comparaison d'un scanner cérébral avec un précédent permettra d'établir si le LCS transporté par la dérivation est trop ou peu abondant.

Le scanner d'un patient présentant un hyperdrainage montre une diminution de la taille du système ventriculaire par rapport à un scanner précédent. Une telle diminution doit être prise encore plus au sérieux si elle apparaît chez un patient muni d'une valve gravitationnelle. En outre, un hygrome ou un hématome sous-dural est un signe de l'hyperdrainage (**Fig. 57**).

L'hypodrainage se manifeste généralement par un élargissement du système ventriculaire par rapport aux scanners précédents.



**Figure 55 :** Une TDM postopératoire précoce montre un saignement aigu intracérébral secondaire à l'insertion d'une dérivation ventriculo-péritonéale.



**Figure 56 :** Le scanner abdominal confirme la perforation de la vessie par la dérivation ventriculo-péritonéale.



**Figure 57 :** Scanner montre un hygrome sous-dural gauche et sa disparition après ajustement de la valve.

### **11.8.1 Hyperdrainage :**

Il existe quatre possibilités de dysfonctionnement de la dérivation responsables d'un excès de drainage objectivé avec des méthodes radiologiques :

1. Déconnexion de la dérivation à proximité de la valve avec une dérivation entourée d'un fourreau du tissu conjonctif, permettant ainsi au LCS de contourner la valve.
2. Désintégration d'une valve programmable sous l'effet de champs magnétiques ou de forces mécaniques importantes.
3. Le piégeage de concrétion de LCS dans une valve à bille provoquant une ouverture permanente de la valve.
4. L'implantation d'une valve gravitationnelle selon un angle incorrect par rapport à l'axe du corps provoquant une ouverture permanente de la valve (**Fig. 58**).



**Fig. 58 :** Implantation d'une valve gravitationnelle avec un angle incorrect par rapport à l'axe du corps.

### **11.8.2 Hypodrainage :**

Il existe d'innombrables possibilités de dysfonctionnement de la dérivation ventriculo-péritonéale provoquant un drainage insuffisant que l'on peut comprendre en référence à la radiologie. En principe, tous les types d'obstruction, de dislocation, de déconnexion et de torsion, entre autres, peuvent entraîner des complications de l'hypodrainage.

Une luxation du cathéter ventriculaire peut être facilement détectée par un scanner. L'intégrité du système de dérivation peut être établie par radiographie standard du trajet de la dérivation.

Même une dérivation correctement placée sans aucune déconnexion ne garantit jamais son bon fonctionnement; par conséquent, l'imagerie fonctionnelle invasive peut être indiquée.

### **11.8.3 Test de perméabilité de la dérivation : Le Shuntogramme**

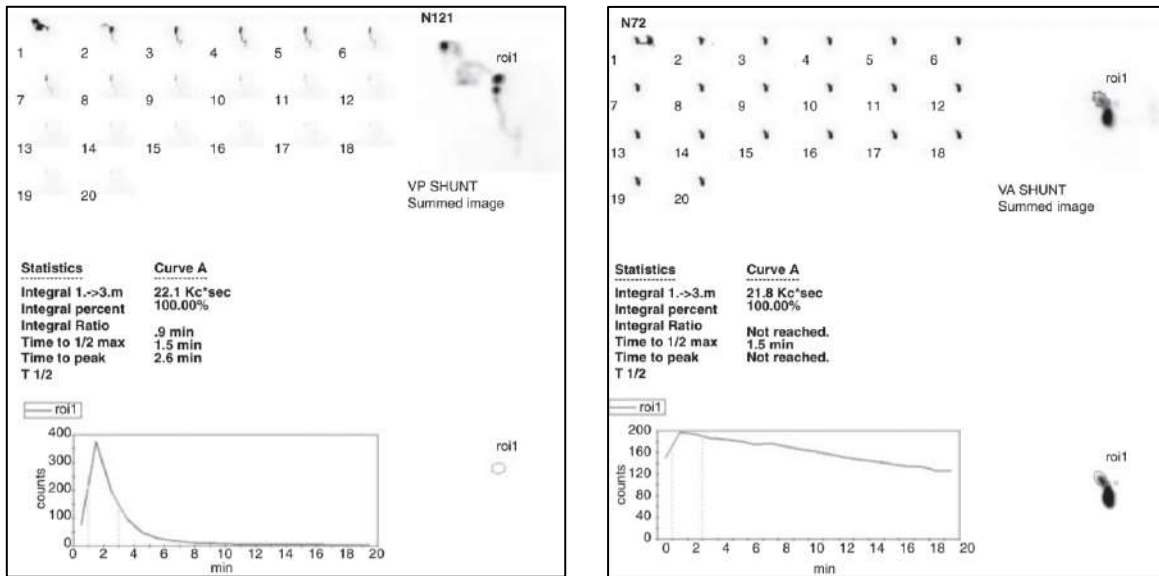
Il n'est pas toujours facile de diagnostiquer une obstruction de la dérivation. La présence de ventricules qui s'élargissent, comparée aux valeurs de base, sur les modalités d'imagerie standard telles que la TDM ou l'IRM constitue généralement une preuve suffisante. Cependant, même avec l'élargissement des ventricules en imagerie crânienne, il est difficile d'évaluer si le dysfonctionnement se situe au niveau du cathéter proximal, de la valve ou du cathéter distal. Le problème est aggravé dans l'HPNi car la dérivation entraîne un changement minime de la taille du ventricule[174], et il existe un changement tout aussi mineur de la taille du ventricule en cas de dysfonctionnement de la dérivation.

Il existe deux possibilités pour réaliser un Shuntogramme : utiliser des radionucléides [175] ou un produit de contraste [176].

Les Shuntogrammes doivent être effectués dans des conditions d'asepsies pour éviter le risque d'infection sur valve. La perforation de l'antichambre ou le réservoir de la valve avec une aiguille fine permet l'injection du produit de contraste. Le produit de contraste doit atteindre le ventricule du côté proximal et l'espace intra-abdominal du côté distal, permettant ainsi d'évaluer quatre variables dans le diagnostic d'un dysfonctionnement de la dérivation, qui isolent également la région de la dérivation qui a mal fonctionné. Ceux-ci comprennent l'entrée ventriculaire, la pression d'ouverture, le temps T 1/2 et la distribution péritonéale. En utilisant les quatre variables, la valeur prédictive positive du test était de 80% [175].

L'entrée ventriculaire du radiotracer aide à éliminer un dysfonctionnement proximal. Une pression d'ouverture élevée avec un écoulement rapide de LCS indique un dysfonctionnement de la valve ou du cathéter distal ou un réglage de dérivation inapproprié dans un système programmable. La distribution péritonéale des radionucléides est classée comme diffuse, localisée ou nulle et indique une défaillance potentielle du cathéter de dérivation distal.

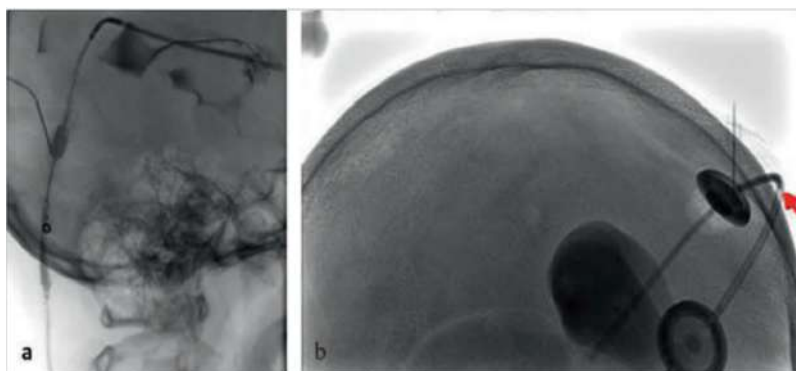
Le temps T 1/2 est calculé comme le temps nécessaire pendant lequel la radioactivité dans l'enceinte de dérivation diminue de moitié par rapport à la valeur initiale (**Figure 59**). Chez les patients HPNi, une T 1/2 > 8,7 min suggère un dysfonctionnement de la dérivation, avec une valeur prédictive positive de 87,5% [175]. Cependant, la T 1/2 est moins précise chez les patients dont la pression dans le LCS est basse (<5 cm H<sub>2</sub>O), car il peut n'y avoir aucun flux spontané de LCS au cours du test en position couchée, lorsque la T 1/2 est calculée.



**Figure 59 :** Le test de perméabilité de la dérivation avec radionucléides montre l'apparence différente de la courbe d'élimination lorsque la dérivation est perméable (à gauche) et lorsque elle est obstruée (à droite). Le temps T 1/2 est normal à gauche et prolongé à droite.

En plus d'aider à diagnostiquer le dysfonctionnement de dérivation dans la population HPNi, un avantage majeur de son utilisation est d'aider à isoler le site exact du dysfonctionnement.

Cela permet de cibler la révision chirurgicale sur la région d'obstruction qui, chez les patients HPNi, se trouve presque toujours dans le cathéter péritonéal distal [175]. De plus, comme le cathéter distal est souvent le site d'obstruction des patients HPNi, la méthode traditionnelle d'évaluation du remplissage rapide de l'enceinte de dérivation après une compression manuelle est moins utile, car elle n'évalue que le fonctionnement du cathéter proximal et ne permet pas de diagnostiquer un mauvais fonctionnement de la valve ou du cathéter distal (**Fig. 60**).



**Fig. 60 :** Shuntogramme avec produit de contraste montrant la perméabilité de la dérivation ventriculo-péritonéale (a) ou son obstruction (b).

## **XII. METHODES DIAGNOSTIQUES INVASIVES :**

Les premières étapes de l'investigation diagnostique sont basées sur la préhension de l'histoire clinique complète et l'examen physique et neurologique. Pour établir un diagnostic d'hydrocéphalie, il doit y avoir par définition une dilatation ventriculaire. Il n'est pas possible de diagnostiquer une hydrocéphalie à pression normale (HPN) en utilisant uniquement la tomodensitométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [172,177,178].

Selon Børgesen et *al.* [179], ainsi que Tans et Poortvliet [180], la taille du ventricule n'est pas en corrélation avec l'indice pression-volume (PVI), la résistance à l'écoulement et la pression au repos. Pour cette raison, la sélection des patients pour le placement d'une dérivation basée uniquement sur les résultats de la TDM doit être rejetée, une cisternographie isotopique [181] ne peut pas non plus garantir un diagnostic de l'HPN. Børgesen et *al.* [182] ont rapporté que la proportion de résultats faux positifs de la cisternographie isotopique était supérieure à 60%.

La mesure de la vitesse d'écoulement du liquide cérébro-spinal (LCS) dans l'aqueduc de Sylvius a été évaluée en utilisant l'IRM fonctionnelle (IRMf) [162]. En utilisant la technique de contraste de phase bidimensionnelle, il a été possible de démontrer qu'un débit de LCS supérieur à 24,5 ml/min corrélé à une HPN avec une spécificité de 95%. Cependant, cette méthode d'investigation non invasive présentait l'inconvénient d'avoir une faible sensibilité (c'est-à-dire 46%), donc trop de résultats faux négatifs ont été obtenus.

D'autres méthodes de diagnostic non invasives, telles que la tomographie par émission monophotonique (SPECT), la tomographie par émission de positons (TEP) et la tomodensitométrie au xénon peuvent être utiles pour évaluer l'évolution de la maladie, mais pas pour l'étude diagnostique.

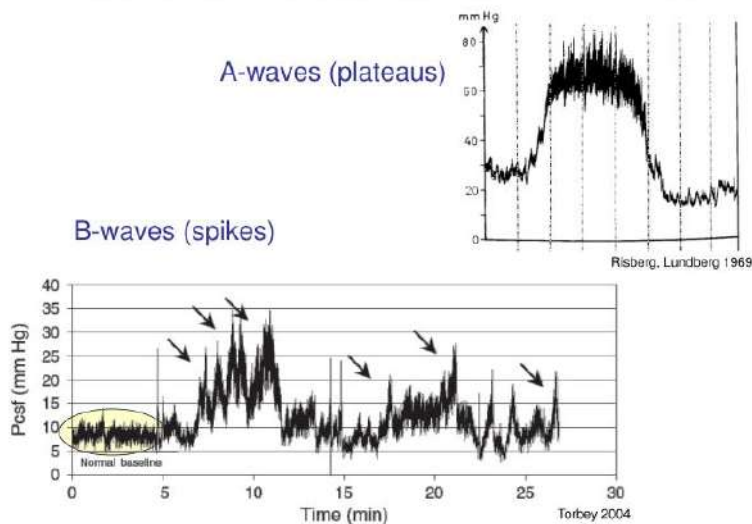
### **12.1 Monitoring de la pression intracrânienne :**

Dans la première description du tableau clinique de l'HPN [2], une pression lombaire du LCS de 180 à 200 mmH<sub>2</sub>O a été décrite. Cependant, la mesure unique ou multiple de la pression du LCS au moyen d'une ponction lombaire n'a qu'une signification historique, car elle varie considérablement tout au long de la journée, non seulement d'une personne à une autre mais également de manière individuelle. Par conséquent, une mesure de pression intracrânienne à court terme (PIC) n'est pas efficace en tant que méthode de diagnostic.

Divers diagrammes utilisés pour l'étude diagnostique de l'HPN [183] [184] incluent l'analyse et l'évaluation du signal PIC après une mesure à long terme sur au moins 24 à 48 heures et également 72 heures. Outre les ondes pulsatiles et les ondes respiratoires, il existe des ondes PIC : les ondes A, les ondes B et les ondes C. Les oscillations de la PIC avec une fréquence de 0,5 à 3 /min et des amplitudes inférieures à quelques mmHg jusqu'à plus de 50 mmHg sont appelées ondes B. Gaab et *al.* ont distingué les ondes B du type sinusoïdal, qui sont physiologiques et apparaissent pendant le sommeil, ainsi que les ondes B de type rampe, qui sont considérées comme pathologiques (**Fig. 61**).

L'augmentation de l'activité de l'onde B pendant la mesure continue de la PIC est jugée par certains auteurs comme un signe pathognomonique de l'HPN et devrait être corrélée à un bon résultat après le placement d'une dérivation. Kosteljanetz [185] a signalé des résultats faux positifs lors de la mesure continue de la PIC. Dans 66% de ses patients, il a trouvé des ondes B et dans 31% des cas il a constaté une augmentation de la résistance lors du test d'infusion lombaire subséquent.

Un total de 28% des patients présentaient à la fois des ondes B et une résistance à l'écoulement pathologiquement augmentée, et 38% des patients présentant des ondes B n'avaient pas de résistance à l'écoulement augmentée.



**Fig. 61 :** Monitoring de la PIC, ondes A et ondes B.

Brean et Eide [186,187] ont signalé une augmentation de l'amplitude de l'impulsion de la PIC pendant le sommeil nocturne chez 90% des patients atteints d'HPN. En outre, lors du test de perfusion lombaire, les amplitudes des impulsions de la PIC ont augmenté chez les patients atteints d'HPN. Les deux auteurs [186,187] ont suggéré que les amplitudes d'impulsions PIC augmentées (quantification de la pulsativité :  $Q_{pulse}$ ) avaient une valeur prédictive plus élevée pour une chirurgie de dérivation que la résistance à l'écoulement ( $R_{out}$ ) mesurée dans le test de perfusion lombaire.

Pfisterer et *al.* [188] ont privilégié la mesure continue de la PIC intra-ventriculaire avec la détection des ondes B (plus de 50%). En cas de constatations suspectes (ondes B : 10 – 50%), ils ont recommandé d'utiliser le test de la ponction lombaire soustractive. Une mesure non invasive de la PIC utilisant les oto-émissions acoustiques était favorisée par Frank et *al.* [189]; Cependant, l'utilisation de cette méthode n'a pas prévalu dans la pratique clinique.

Dans les guidelines pour la gestion et la prise en charge de l'HPN idiopathique (HPNi) de la société japonaise de neurochirurgie [190] et les guidelines du groupe américain d'étude d'HPNi [62], le monitoring de la PIC et l'analyse de l'onde B prennent une place secondaire dans la chaîne de diagnostic de l'HPNi.



## **12.2 Test de perfusion lombaire : ou test d'infusion intrathécal (ITT) :**

Le principe du test de perfusion à débit constant est la perfusion du LCS artificiel dans l'espace sous-arachnoïdien lombaire ou dans un ventricule latéral. Le volume est injecté à l'aide d'une seringue à perfusion à un débit constant compris entre 0,76 et 2 ml/min. L'augmentation de pression provoquée est continuellement enregistrée et, après avoir atteint le nouvel état d'équilibre, la perfusion est interrompue. Dans l'état du plateau nouvellement établi, on peut supposer que le taux de réabsorption est égal au débit de perfusion.

Dans la procédure de Katzman et Hussey [191], on a besoin entre 90 et 120 minutes pour l'étude, car il faut environ 40 à 60 minutes pour atteindre le plateau. Contrairement au test de perfusion conventionnel, le test de perfusion dynamique de Meier et al. [192] n'exige pas un état d'équilibre pour calculer le paramètre décrit; en utilisant l'analyse de régression, elle est calculée en comparant les côtés croissant et décroissant de la courbe de pression.

### **12.2.1 Modèle mathématique :**

La base théorique est le modèle mathématique de la compensation pression-volume, proposé par Marmarou 1978 [193] et modifié depuis (Ursino et Di Giammarco 1991, Czosnyka et al. 1997, Sorek et al. 1988, ReKate et al. 1988). Il existe dans la littérature des articles de synthèse sur l'application de ce modèle hydrodynamique au test de perfusion : Czosnyka et al. [194].

D'après ce modèle, à l'état d'équilibre, la production de LCS est compensée par son stockage et sa réabsorption :

$$I_F = I_s + I_a$$

Où  $I_F$  désigne le débit de sécrétion du LCS,  $I_s$  le stockage dans les espaces méningés et  $I_a$  le débit de réabsorption.

La réabsorption ( $I_a$ ) est proportionnelle au gradient entre pression du LCS ( $P$ , qui reflète la PIC) et pression veineuse du sinus sagittal ( $P_{ss}$ , qui est considérée comme constante) :

$$I_a = \frac{P - P_{ss}}{R}$$

De cette équation, est extrait le coefficient  $R$ , aussi noté  $R_{csf}$  ou  $R_{out}$ , qui désigne la résistance à la réabsorption, appelée aussi résistance à l'écoulement du LCS (en mmHg.ml<sup>-1</sup>.min) :

$$R = \frac{P - P_{ss}}{I_a}$$

Cette équation peut être facilement appréhendée par analogie avec la loi d'Ohm en électricité : la tension aux bornes d'un dipôle est égale au produit de l'intensité du courant par la résistance du dipôle ( $U = R.I$ ).

Par ailleurs, à l'état normal, production et réabsorption de LCS sont équivalents, le LCS n'étant pas stocké dans l'enceinte méningée :  $I_f = I_a$  car  $I_s = 0$ . Ainsi, la PIC est

maintenue à un niveau constant. En revanche, dans le cas d'une hydrocéphalie, quelle qu'en soit la cause, une partie du LCS secrété n'est pas réabsorbée. L'élévation de PIC qui en résulte dépend d'un nouveau facteur : la compliance ( $C$ ), exprimée en millilitre par millimètre mercure. La compliance reflète simplement la capacité d'expansion (ou «distensibilité») de l'enceinte méningée, c'est-à-dire sa capacité à limiter l'augmentation de pression lorsque se produit une augmentation de volume.

La compliance peut être définie par l'équation suivante :

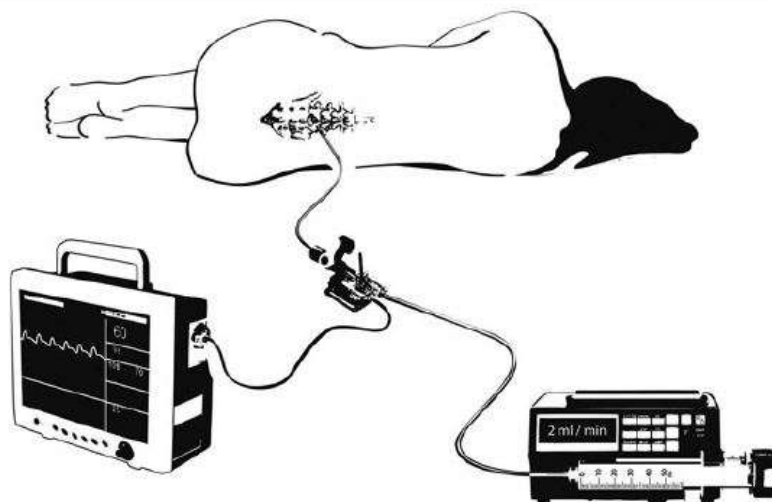
$$C = \frac{\Delta V}{\Delta P}$$

Nous avons ainsi défini les principales données théoriques : la résistance à l'écoulement du LCS ( $R$ , ou  $R_{csf}$  ou encore  $R_{out}$ ) et la compliance de l'enceinte méningée ( $C$ ).

### **12.2.2 Méthode du test de perfusion :**

#### **1. Installation :**

Le test est réalisé en hospitalisation de jour, sur un patient installé en décubitus latéral, au repos, en utilisant une aiguille à ponction lombaire (habituellement 20 G). Après ponction, l'aiguille est connectée à un robinet à trois voies. Celui-ci est relié tout d'abord à une seringue électrique de sérum physiologique : l'infusion de sérum en intrathécal à une vitesse constante et connue permettra la mesure de  $R_{out}$ . Sur le robinet à trois voies est ensuite installé un capteur de pression, relié à un dispositif standard de mesure et/ou d'enregistrement. Le capteur de pression doit bien sûr être placé directement à la hauteur de l'aiguille, pour que l'on mesure effectivement la pression intrathécale. Enfin, un des robinets de travail peut être utilisé pour des injections de bolus de sérum physiologique via une seringue, en vue de la mesure de la compliance. Comme nous l'avons vu, les principales données mesurées ou calculées sont la PIC, la résistance à l'écoulement du LCS et la compliance. Il est important de standardiser le geste autant que possible et de respecter de strictes conditions d'asepsie avec notamment mise en place des champs stériles. La seule difficulté éventuelle de l'installation reste la réalisation d'une ponction lombaire en décubitus latéral. (**Fig. 62**)



**Fig. 62 :** Test de perfusion lombaire

## **2. La pression intracrânienne :**

La pression basale  $P_b$  correspond à la pression stabilisée mesurée à l'aiguille à ponction lombaire sur un patient au repos depuis une dizaine de minutes. Elle est assimilée à la PIC, dans la mesure où le patient est installé en décubitus latéral.

Dans le cas d'une hydrocéphalie « à pression normale », la valeur de pression mesurée reste classiquement dans les limites de la normale, entre 7 et 18 mmHg.

## **3. Indice pression-volume et compliance :**

L'indice pression-volume, ou PVI, est défini par le volume nécessaire pour accroître d'un facteur 10 la PIC : il correspond donc à la pente de la courbe pression-volume. Chez l'adulte sain, ce volume est de l'ordre de 25 à 30 ml. En pathologie, on peut observer une diminution de le PVI : l'addition d'un volume donné au LCS accroît la PIC plus que chez le sujet normal.

En pratique, le PVI est déterminé à partir de l'injection rapide d'un bolus de sérum en intrathécal par l'aiguille à ponction lombaire en utilisant le robinet de travail sur lequel on branche une seringue de sérum physiologique.

On observe une élévation brutale de la pression, suivie d'une diminution plus progressive jusqu'à une nouvelle pression d'équilibre légèrement plus élevée que la pression de base [195] (**Fig. 63**). Le PVI est alors calculé de la façon suivante :

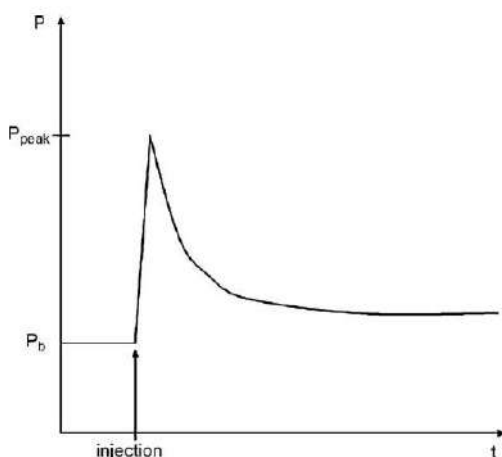
$$PVI = \frac{\Delta V}{\log \left( \frac{P_{\text{peak}}}{P_b} \right)}$$

Où  $P_b$  désigne la pression de base avant l'injection du bolus et  $P_{\text{peak}}$  le pic de pression résultant de l'injection du bolus  $\Delta V$ .

On peut, par ailleurs, extrapoler de cette équation la compliance ( $C$ ), définie physiologiquement par  $\Delta V/\Delta P$ , de la façon suivante (Marmarou et *al.* [193]) :

$$C = (\text{Log } e) PVI / P = 0,4343 PVI / P$$

A un niveau donné de PIC, la compliance  $C$  est donc déterminée par le PVI. Ainsi, en pratique, on se contente le plus souvent de calculer le PVI.



**Fig. 63 :** Schéma illustrant l'enregistrement de la pression mesurée en intrathécal lors de l'injection rapide d'un bolus de sérum.  $P_b$  est la pression de base,  $P_{\text{peak}}$  le pic de pression observé immédiatement après l'injection. La pression mesurée rejoint ensuite un nouveau plateau, légèrement plus élevé que la pression de base.

La littérature sur les facteurs prédictifs positifs dans le test de perfusion a été examinée et il a été conclu qu'une résistance élevée ( $R_{out} > 12,5$  mmHg/ml/min), une sensibilité de 98,5% et une spécificité de 62% sont obtenues et doivent être considérées comme ont une valeur prédictive totale de 86%.

La sensibilité des études de l'hydrodynamique du LCS a été rapportée avec des valeurs comprises entre 56% et 100%, ainsi que la spécificité entre 50% et 90% dans diverses publications avec plus de 30 patients [8]. Kahlon *et al.* [196] rapportent que le test de perfusion a une valeur prédictive positive (VPP) de 80%, ce qui permet d'obtenir jusqu'à 16 % de faux négatifs.

#### **4. La résistance à l'écoulement du LCS :**

La résistance à l'écoulement  $R_{out}$  (mmHg/ml/min) est une mesure de la diminution de la pression après une injection de bolus.  $R_{out}$  est calculée selon la loi de Hagen – Poiseuille.

Le débit du LCS  $Q$  (ml/min) est proportionnel au gradient de pression (delta)  $p$  entre l'espace sous-arachnoïdien ( $p_o$ ) et le sinus sagittale supérieur ( $p_{ss}$ ) ( $dp = p_o - p_{ss}$ ) et est inversement proportionnel à la résistance de frottement  $R$ , qui se produit au niveau des villosités arachnoïdiennes et partiellement dans l'espace sous-arachnoïdien, ainsi que dans les autres goulets d'étranglement du LCS [197] :

$$Q = \frac{P}{R} \text{ (ml/min)}, \quad \text{ou} \quad R = \frac{P}{Q} \text{ (mmHg/ml/min)}$$

Avec la mesure de la PIC, la détermination de la résistance à l'écoulement est le paramètre le plus important dans l'analyse des processus pathologiques de l'hydrodynamique du LCS (Trouble de la réabsorption ou de la circulation du LCS). La PIC augmente avec l'augmentation de la résistance à l'écoulement et cette corrélation est non linéaire, selon les études de Børgesen *et al.* [198,199] la corrélation exprime une réduction du taux de production de LCS avec l'augmentation de la PIC.

Tychmanowicz *et al.* [200] ont observé une variation non linéaire de la résistance lors d'une augmentation de la PIC au laboratoire sur des expériences chez les animaux. Avec des taux de perfusion faibles, la résistance a montré sa plus grande augmentation et, avec des taux de perfusion plus élevés et une augmentation de la pression de plateau, une moindre résistance à l'écoulement a été observée (**Tableau 15**).

**Tableau 15 :** Valeurs normales de  $R_{out}$

Étude	Valeur normale de $R_{out}$ (mmHg/ml/min)
Boon <i>et al.</i> [201]	< 18
Børgesen and Gjerris [198]	< 12
Ekstedt [202]	< 6.6
Fuhrmeister [197]	< 3.8
Kahlon <i>et al.</i> [196]	< 14
Meier <i>et al.</i> [203]	< 13
Shapiro <i>et al.</i> [204]	< 2.8
Tans and Poortvliet [180]	< 13

En raison de la méthode d'investigation invasive utilisée, les valeurs normales de la résistance à l'écoulement ont été obtenues presque exclusivement dans le cadre d'une orientation diagnostique chez des patients chez lesquels on suspectait des troubles hydrodynamiques du LCS. L'influence de la pression dans le sinus sagittal supérieur est un facteur qui a reçu peu d'attention jusqu'à présent dans la détermination de la résistance.

La plupart du temps, il a été supposé que la pression sinusale est constante quand il y a une augmentation de la PIC [205]. Dans des expérimentations animales, Love et al. [206] ont observé une augmentation de la pression dans le sinus sagittal supérieure avec l'augmentation de la PIC.

Cette augmentation de pression peut, à leur avis, être attribuée à un effondrement des veines. Pour cette raison, les valeurs mesurées pour la résistance sont trop élevées car dans le calcul, la résistance des veines doit avoir une influence.

Dans la méthode de calcul de Meier et al. [207], la pression sinusale est exprimée indirectement dans la variation non linéaire de la résistance à l'écoulement  $R(p)$ . Les valeurs normales de résistance à l'écoulement d'Ekstedt [202], Fuhrmeister [197], ainsi que celles de Shapiro et al. [204], datant respectivement de 1978, 1985 et 1980, sont trop faibles. Celles-ci doivent être révisées sur la base de la littérature contemporaine, afin que le standard d'évaluation de Boon et al. [201], Kahlon et al. [196] ainsi que Meier et al. [203], qui correspondent aux résultats des recherches de Børgesen et Gjerris [198] ainsi que Tans et Poortvliet [180] soit confirmés. De même, il convient de noter que les valeurs normales élevées pour la résistance à l'écoulement  $R_{out}$ , telles que décrites par Boon et al. [201], ont en effet une valeur prédictive positive (VPP) élevée, mais elles ont également une valeur prédictive négative (VPN) élevée. De cette façon, un grand nombre de patients atteints d'HPNi au stade initial seront exclus.

La mesure de la résistance à l'écoulement peut être réalisée en utilisant la méthode de dilution isotopique [208], le test de perfusion à débit constant [191], la méthode de perfusion [209], ou la méthode d'injection de bolus [210].

La méthode d'injection de bolus de Marmarou et al. [193] est une procédure techniquement simple, mais l'équation mathématique est compliquée et les valeurs de seuil données dans la littérature sont trop imprécises pour permettre une évaluation sûre de la dynamique du LCS [184]. En utilisant cette méthode, il existe de nombreuses sources d'erreur, car des conditions linéaires sont supposées, en d'autres termes, des valeurs constantes de résistance et de compliance [184].

Les comparaisons entre la méthode d'injection de bolus et les méthodes de perfusion ont permis de constater qu'il n'existe qu'une faible corrélation entre les valeurs de résistance à l'écoulement obtenues [179].

Les valeurs mesurées par la méthode d'injection de bolus étaient généralement inférieures à celles obtenues avec méthodes de perfusion. Pour cette raison, les tests de perfusion ont été utilisés, dans lesquels soit le débit de perfusion (technique à débit constant) ou la pression dans le système craniospinal (technique à pression constante) ont été maintenues constantes [191].

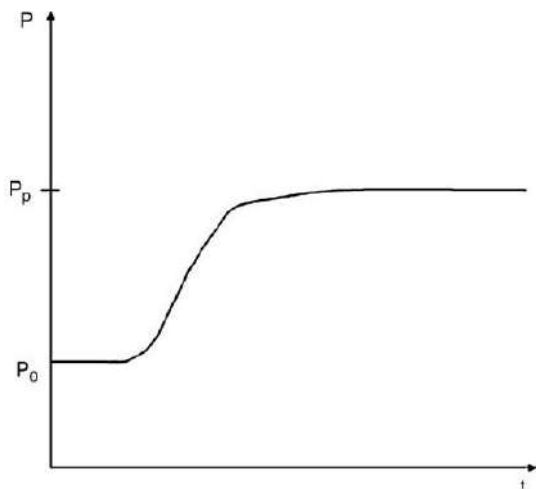
## 5. Méthode de calcul :

Plusieurs méthodes d'évaluation de la résistance à l'écoulement du LCS ( $R_{out}$ ) ont été mises au point. La méthode de référence reste la méthode dite de Katzman (Katzman et Hussey, 1970) [191]. Comme nous l'avons vu,  $R_{out}$  est définie par l'équation  $R_{out} = (P - P_{ss})/I_a$ . En pratique, on utilise un modèle simplifié où  $P_{ss}$  est considérée comme une constante assimilée  $P_o$ . La méthode de Katzman repose sur l'injection de sérum physiologique en intrathécal à la seringue électrique par l'intermédiaire de l'aiguille à ponction lombaire. On observe une augmentation rapide de la pression, puis une phase d'élévation plus lente et enfin une stabilisation à un nouveau plateau  $P_p$  plus élevé que la pression de base  $P_b$  (**Fig. 64**). Si l'on poursuit l'enregistrement, on peut observer l'apparition d'ondes lentes de pression : les ondes B.

En pratique,  $R_{out}$  peut donc être calculée selon l'équation, dite «gold standard» suivante (Marmarou et *al.* [193]) :

$$R_{out} = \frac{P_{ss} - P_o}{I_{inf}} \qquad R_{out} = \frac{P_p - P_b}{\text{débit de perfusion}}$$

Il faut veiller à prendre en compte dans le calcul de  $R_{out}$  la résistance à l'écoulement du sérum dans le cathéter et dans l'aiguille, afin de ne pas surestimer la valeur de  $R_{out}$  de façon très significative. On tient donc compte du diamètre de l'aiguille, ainsi que du diamètre et de la longueur de la tubulure.



**Fig. 64 :** Schéma illustrant l'enregistrement de la pression mesurée en intrathécal lors d'une injection de sérum physiologique à vitesse continue.  $P_b$  est la pression de base, c'est-à-dire la pression stabilisée avant l'injection. La pression mesurée augmente d'abord rapidement, puis se stabilise à une valeur plateau notée  $P_p$ .

Schmidt et *al.* [211] ont examiné la fiabilité et la reproductibilité des tests de perfusion ventriculaire ou lombaire et du test de perfusion lombo-ventriculaire. Selon leurs résultats, il existe une bonne corrélation entre les deux procédures de test. Les auteurs ont souligné la validité de la mesure de la résistance à l'écoulement dans le processus de diagnostic des troubles de l'hydrodynamique du LCS.

La principale alternative à cette technique dite de Katzman est la méthode dite des bolus : Marmarou et *al.* [193]. Elle repose sur l'injection intrathécale rapide d'un volume connu de sérum, le plus souvent 4 ml à la vitesse de 1 ml/s. L'équation permettant de calculer  $R_{out}$  à partir de l'injection d'un bolus est la suivante, Kosteljanetz [195] :

$$R_{\text{out}} = \frac{t \cdot P_b}{\text{PVI} \log \left( \frac{P_t}{P_{\text{peak}}} \cdot \frac{P_{\text{peak}} - P_0}{P_t - P_0} \right)}$$

Il s'agit d'une technique très simple de mise en œuvre : Marmarou [193], Shapiro et *al.* [204], Kosteljanetz et *al.* [195], qui a l'avantage de permettre de calculer la compliance dans le même temps, comme nous l'avons vu dans le paragraphe précédent.

Toutefois, sa précision est probablement moins bonne que pour la technique de Katzman, peut être en raison de l'influence des facteurs vasogéniques. D'autres méthodes de calcul de  $R_{\text{out}}$  ont été proposées, dont l'usage est resté marginal : Børgesen et *al.* [199], Ekstedt [202]. Il faut donc être attentif à la technique utilisée par les auteurs à la lecture d'articles scientifiques.

## **6. Autres données :**

Lenfeldt et *al.* [212] ont proposé en 2004 un nouvel indice, appelé Relative Pulse-Pressure Coefficient ou RPPC, lequel serait fortement corrélé à la présence d'ondes B lors de l'enregistrement en continu de la PIC. En revanche, le RPPC ne semble pas directement corrélé au  $R_{\text{out}}$ .

### **12.2.3 Place du test de perfusion dans le diagnostic de l'HPN :**

La communication libre entre tous les espaces liquidiens est considérée comme une condition préalable à la mesure de la pression lombaire, car il est seulement possible de mesurer la compliance du système sur le site de la mesure s'il y a occlusion de passage [184]. Les valeurs de PIC sont en moyenne 3 mmHg plus élevées que la pression lombaire aux sites de mesure ventriculaire. Sinon, les résultats de l'étude de perfusion sont corrélés dans le cas d'espaces cérébro-spinaux communicants, indépendamment du site de perfusion ou de mesure. Pour la pratique clinique, les conclusions suivantes sont formulées [183,192] :

- Dans le cas des espaces du LCS communicants précis dans les procédures d'imagerie de neuroradiologie, le test de perfusion lombaire est une méthode d'investigation conviviale et valide pour le patient.
- En cas de suspicion d'hydrocéphalie obstructive ou si la communication entre tous les espaces cérébrospinaux ne peut être vérifiée, l'indication du test de perfusion ventriculaire doit être effectuée.

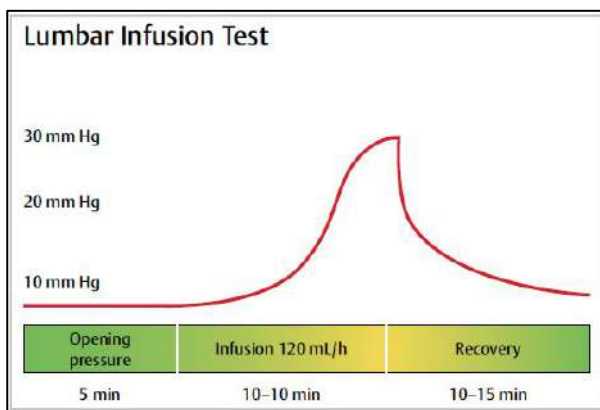
Tans et Poortvliet [180] ont rapporté une différence de 4 mmHg entre les valeurs PIC lombaires et ventriculaires et des différences de mmHg/min/ml dans le cas des résistances à l'écoulement. Czosnyka et *al.* [194] ont considéré que le test de perfusion lombaire assisté par ordinateur était une méthode d'investigation peu invasive, rapide et fiable.

Le test de perfusion lombaire mis au point par Fuhrmeister [197] suivi - avec un débit de perfusion élevé de 5 ml/min - et se situe essentiellement à mi-distance entre le test d'injection de bolus et le test de perfusion à débit constant. Avec ce débit de perfusion élevé, il n'y a pas de pression de plateau. L'augmentation de la pression pendant la

perfusion et la chute de pression à la pression de repos après la fin de la perfusion sont continuellement enregistrées.

Les données des courbes de PIC/temps sont évaluées à la fin de l'étude à l'aide d'un ordinateur. Les effets indésirables du test de perfusion à débit constant sont considérés comme relativement mineurs. Les effets indésirables les plus fréquemment rapportés sont l'agitation, la transpiration, les céphalées, les dorsalgies, les paresthésies transitoires, les douleurs dans les jambes, les crampes musculaires, l'incontinence fécale et urinaire, la tachycardie et l'hypertension [185]. Ces symptômes surviennent presque exclusivement en association avec une PIC supérieure à 50 mmHg induite par la perfusion. Suite à l'interruption de la perfusion ou l'administration d'un volume, les symptômes diminuent rapidement.

L'expérience de Meier et *al.* [192] montre que le fait de limiter à 40 mmHg l'augmentation de la PIC dépendante de l'étude, ainsi qu'une augmentation plus lente de la PIC avec des débits de perfusion de 2 ml/min chez l'adulte, entraînant également des effets indésirables bénins. En conséquence, 11% des patients ont présenté des symptômes de céphalée post-ponction et 1% des patients ont présenté un méningisme réfractaire sans signes inflammatoires dans le LCS (**Fig. 65**).



**Fig. 65 :** Test d'infusion intrathécal

Dans le test de perfusion à pression constante, le niveau de pression à atteindre est prédéfini et le débit de perfusion nécessaire pour y parvenir est défini par un circuit de contrôle électronique. Ce faisant, la différence entre la réabsorption du LCS et la production peut être déterminée en utilisant de différentes valeurs de pression. Cette méthode est considérée comme compliquée. La pression de perfusion est contrôlée électroniquement et produite par une pompe à air qui pompe l'air dans le flacon de perfusion. La résistance à l'écoulement est calculée de la même manière que dans le test de perfusion à débit constant. En outre, le calcul de la pression dans le sinus sagittal supérieur et de l'indice pression-volume est réalisé. Le temps consacré à cette étude est d'environ 3 heures, ce qui permet d'obtenir des résultats de mesure adéquats pour la réabsorption du LCS dans les différentes plages de pression. La critique de certains groupes de recherche [202] explique pourquoi l'évaluation quantitative de la dynamique du LCS est fonction de la pression.

Pour cette raison, la méthode de perfusion à débit constant n'est pas adaptée. Les effets indésirables de la méthode peuvent être comparés à ceux du test de perfusion à débit constant.



Après avoir effectué 2256 études sur la dynamique du LCS sur 17 ans, Ekstedt et Fridén [202] ont conclu que la méthode de perfusion permet de déterminer la résistance à l'écoulement avec la plus grande précision possible. Sprung et *al.* [213] soulignent la valeur de cette méthode, mais ils affirment que le diagnostic de l'HPN n'est pas obtenu uniquement du résultat d'une seule technique d'investigation spéciale, mais qu'il nécessite plutôt d'autres méthodes de diagnostic à appliquer.

Dans les guidelines pour la gestion et la prise en charge de l'HPNi de la société japonaise de neurochirurgie [190] et les guidelines du groupe d'étude américain de l'HPNi [62], la VPP de la résistance à l'écoulement cérébrospinal (test de perfusion) se situe entre 75% et 92%. En même temps, la sensibilité du test de perfusion est de 58% à 100% et la spécificité de 44% à 92%.

### **12.3 Test de la ponction lombaire soustractive (PLS) :**

Le test de ponction lombaire soustractive (PLS) du LCS, (également appelé test de déplétion du LCS ou simplement la ponction évacuatrice) est basé sur le principe d'identifier les patients susceptibles d'avoir une réponse clinique favorable à la dérivation ventriculaire. En raison de l'évacuation de faible volume du LCS entre 40 à 60 ml, il y a une réduction de la résistance à l'écoulement et une amélioration du débit sanguin cérébral régional, la PL est aussi le moyen de s'assurer de la normalité de la pression de LCS. Sa limite supérieure est de 200 mmH<sub>2</sub>O ou 180 mmH<sub>2</sub>O selon les études [142]. Elle permet aussi de vérifier l'absence d'anomalie du LCS. Dans les HPNi, le LCS est clair, eau de roche sans pléiocytose ni anomalie biochimique.

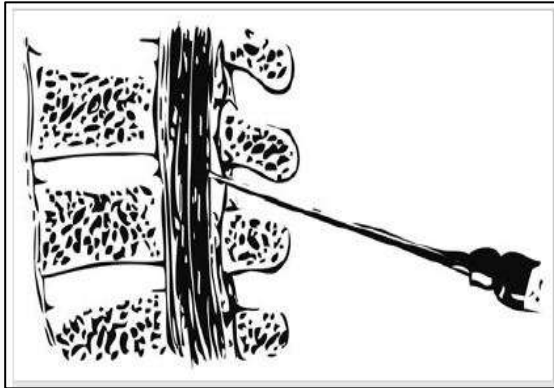
Malm et *al.* [214] ont rapporté des résultats à la fois faux positifs et faux négatifs de 5% à 10% dans le test de la ponction soustractive. De plus, Sand et *al.* [215] ont rapporté des résultats faux négatifs suite à une déplétion diagnostique du LCS. Pour cela, il faut discuter la durée de la maladie et l'ampleur du processus de dégradation cérébrale résultant de l'HPN.

Selon Kahlon et *al.* [196] la VPP de la ponction lombaire évacuatrice, avec une valeur de 94%, est en effet supérieure à celle obtenue avec le test de perfusion lombaire.

Cependant, avec la ponction évacuatrice seule, 58% des patients dont les résultats postopératoires étaient positifs n'ont pas été diagnostiqués. Par conséquent, les résultats faux négatifs obtenus avec le test de la ponction soustractive s'élèvent à 58%. Pour ces raisons, il est recommandé de poser l'indication pour une chirurgie de dérivation ventriculaire lorsque le test de perfusion ou le test soustractif est positif [196]. Contrairement aux propositions de Ravdin et *al.* [216], il est recommandé un contrôle clinique des troubles de la marche selon une procédure fixe, non seulement 2 à 4 heures après la soustraction, mais aussi après 24 et 48 heures. On peut observer une efficacité différée de la PL soustractive, l'absence d'évaluation du patient au-delà de 24 heures après le test peut alors conduire à un faux-négatif [217].

Dans les guidelines pour la prise en charge et la gestion de l'HPNi de la Société japonaise de neurochirurgie [190] et les guidelines du groupe d'étude américain de l'HPNi [62], la VPP du test soustractif a une valeur de 73% à 100%.

De même, la sensibilité de la ponction lombaire soustractive est de 26% à 62%, avec une spécificité de 33% à 100%. En raison de leur faible sensibilité, il est recommandé d'associer le test de la ponction soustractive avec le test de perfusion lombaire ou à la surveillance de la PIC (**Fig. 66**).



**Fig. 66 :** Ponction lombaire évacuatrice

#### **12.4 Drainage lombaire externe (DLE) :**

Certains auteurs [218] recommandent le drainage lombaire externe après le test soustractif du LCS ou comme méthode diagnostique unique. De même, il convient de noter que le débit d'évacuation du LCS ne dépasse pas 5 à 10 ml/h et que le patient est maintenu en position de décubitus dorsale durant la procédure. Le drainage doit être fermé avant que le patient ne se relève.

Il est recommandé un débit d'écoulement du LCS de 50 ml en 8 heures, et cette méthode diagnostique ne doit être utilisée que chez les patients qui ont des résultats négatifs obtenus par la PLS. Chez les patients qui ont une histoire clinique ancienne, le drainage lombaire externe permet de donner moins de résultats faux négatifs que le test soustractif du LCS.

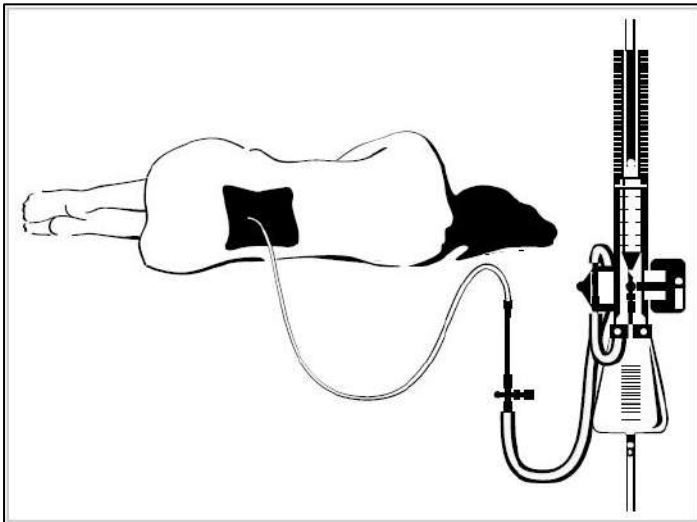
Selon Sharma *et al.* [161], l'effet positif du drainage lombaire peut être bien démontré avec l'IRM à contraste de phase en ce qui concerne la modification du LCS dans l'aqueduc du Sylvius. En même temps, l'amplitude hyperdynamique du flux du LCS évolue vers des amplitudes physiologiques chez la majorité des patients atteints d'HPNi. Comme c'est également le cas avec la soustraction du LCS par la ponction lombaire, la communication libre des voies du LCS (pas de sténose du canal rachidien) est une condition méthodologique avec le drainage lombaire. Governale *et al.* [219] ont rapporté un taux de complications de 3% avec un drainage lombaire externe prolongé sur 3 à 5 jours. Au total, 1,7% des patients présentaient des saignements sous-duraux ou sous-arachnoïdiens symptomatiques, 0,8% avaient une méningite et 0,4% avaient une fracture du cathéter [219].

Dans leur étude rétrospective, Chotai *et al.* [220] retrouvaient entre 0 à 5 % de complications majeures et de 5 à 13 % de complications mineures lors de la réalisation du drainage continu de LCS. Un test interprété comme positif prédisait une réponse positive de la dérivation interne dans 96 % des cas (avec un suivi de 12 mois des patients) [220].

Dans les guidelines pour la prise en charge et la gestion de l'HPNi de la Société japonaise de neurochirurgie [190] et les guidelines du groupe américain d'étude de l'HPNi

[221], la VPP du drainage lombaire externe est de 80% à 100%. En même temps, la sensibilité du drainage lombaire externe est de 50% à 100% et la spécificité est de 60% à 100%. En raison du faible nombre de résultats faux négatifs, il est recommandé de combiner le drainage lombaire externe avec le test de perfusion lombaire ou la surveillance de la PIC (Fig. 67).

La sensibilité supérieure du drainage externe pourrait être liée à une évaluation clinique plus différée du patient, reflétant mieux la réalité. En effet, une des difficultés actuelles repose sur l'absence de consensus pour évaluer l'efficacité du drainage ou de la PL. Kang et *al.* [217] ont souligné l'absence de données sur le délai auquel il faut réaliser l'évaluation de l'efficacité de la PL ou du drainage.



**Fig. 67 :** Drainage lombaire externe

### **12.5 Le dosage des biomarqueurs dans le LCS :**

Le dosage des biomarqueurs amyloïde soluble A $\beta$ -42, protéine tau et protéine tau phosphorylée (P-tau) est aujourd'hui validé en recherche pour le diagnostic positif de la maladie d'Alzheimer (MA) 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 la MA chez un sujet jeune ou pour des cas atypiques. Le profil des biomarqueurs de la MA repose sur la combinaison d'une baisse du taux d'A $\beta$ -42 et d'une hausse des taux de P-tau et tau. Plusieurs études ont comparé le profil des biomarqueurs dans l'HPNi avec celui de sujets sains et de son principal diagnostic différentiel, la MA. Certaines d'entre elles montraient des taux diminués d'A $\beta$ -42 (comme dans la MA) ainsi qu'une tendance à une baisse des taux de P-tau dans l'HPNi par rapport à des sujets sains [222].

Kapaki et *al.* [223] ont établi qu'un taux de P-tau supérieur à 47 pg/ml permettait de distinguer une MA d'une HPNi. Kang et *al.* [222] ont noté un ratio P-tau/A $\beta$ -42 significativement plus élevé chez des patients HPNi non-répondeurs à la PL déplétive. Ce profil de biomarqueurs est proche de celui retrouvé dans la MA et il serait alors possible que la coexistence d'une MA avec l'HPNi diminue l'efficacité clinique de la PL soustractive, chez ces patients. Ces biomarqueurs dans le LCS pourraient donc aider à la recherche de la coexistence d'une MA avec une HPNi en pratique clinique de routine, en cas de doute diagnostique avec une MA.

D'autres biomarqueurs dans le LCS sont étudiés en recherche afin de distinguer l'HPNi d'autres diagnostics différentiels (démence vasculaire ou la maladie de Parkinson) et pour étudier la physiopathologie de la maladie. Pour l'instant, ces études ont porté sur de faibles effectifs et leur reproductibilité reste à établir.

Par ailleurs un taux de facteur de nécrose tumorale- $\alpha$  (TNF $\alpha$ ) est augmenté en cas d'HPNi [190]. Li et *al.* [224] considèrent la  $\alpha$ -2-glycoprotéine riche en leucine dans le LCS comme un biomarqueur spécifique des patients atteints d'HPNi.

### **12.6 Conduite diagnostique devant une suspicion d'HPNi :**

La décision de mise en place d'une dérivation interne devant une suspicion d'hydrocéphalie à pression normale est bien souvent difficile. Le diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale peut être considéré comme probable lorsque sont réunis les éléments suivants : prédominance des troubles de la marche dans le tableau clinique et présence de critères d'hydrocéphalie active au scanner sans atrophie associée. L'indication opératoire peut alors pratiquement être posée d'emblée lorsqu'il existe dans les antécédents du patient un facteur étiologique tel qu'une méningite ou une hémorragie méningée. Il s'agit en effet certainement d'une hydrocéphalie secondaire et le résultat de la dérivation sera probablement très bon (70 à 80 % de bons résultats).

En revanche, il paraît raisonnable de compléter le bilan s'il n'existe pas d'étiologie ou si le diagnostic est moins clair. La procédure de diagnostic suivante (**Fig. 68**), doit être mise en œuvre lorsqu'il y a suspicion clinique d'une HPN. En pré-hospitalisation, l'investigation doit être basée sur l'imagerie par la TDM ou l'IRM cérébrale. L'avantage de l'IRM cérébrale est sa plus grande certitude dans le diagnostic concernant la communication entre tous les espaces liquidiens comme condition préalable au test de perfusion lombaire.

Par la suite, le patient doit être hospitalisé pour une mesure de PIC sur 48 heures ou pour un test de perfusion lombaire en raison de sa bonne sensibilité. L'indication du test de perfusion ventriculaire est posée uniquement lorsque la communication entre les voies d'écoulement du LCS ne peut être démontrée avec une certitude absolue à l'aide des méthodes d'imagerie neuroradiologique, s'il existe des sténoses du canal rachidien lombaire ou s'il existe des symptômes cliniques évidents indiquant que le test de perfusion lombaire montre des valeurs physiologiques.

Après la mesure de PIC ou en post-perfusion lombaire, il est recommandé d'effectuer le test de la ponction soustractive, avec une évacuation de 40 à 60 ml. Toutefois, les résultats des ponctions lombaires sont souvent difficiles à interpréter. Ainsi, la vitesse de marche peut être mesurée avant et après le test, mais il est difficile de proposer un seuil de significativité. La validité des évaluations neuropsychologiques quantitatives reste, quant à elle, à explorer.

Avec l'évaluation assistée par ordinateur de l'activité de l'onde B ou des paramètres du test de perfusion à débit constant, s'il y a respectivement une augmentation pathologique de l'activité d'onde B (50% du temps d'enregistrement) ou des résistances à l'écoulement ( $R_{out} > 13$  mmHg/ml/min), l'indication d'une chirurgie de dérivation ventriculaire a été établie. Une amélioration des symptômes cliniques, en particulier l'ataxie de la marche, après la déplétion du LCS, confirmerait cette indication.

Si l'on n'observe pas d'amélioration de symptômes cliniques à la suite du test de la ponction soustractive chez les patients présentant une résistance pathologique à l'écoulement et une très grande compliance, un drainage continu du LCS sur 72 heures est alors indiqué.

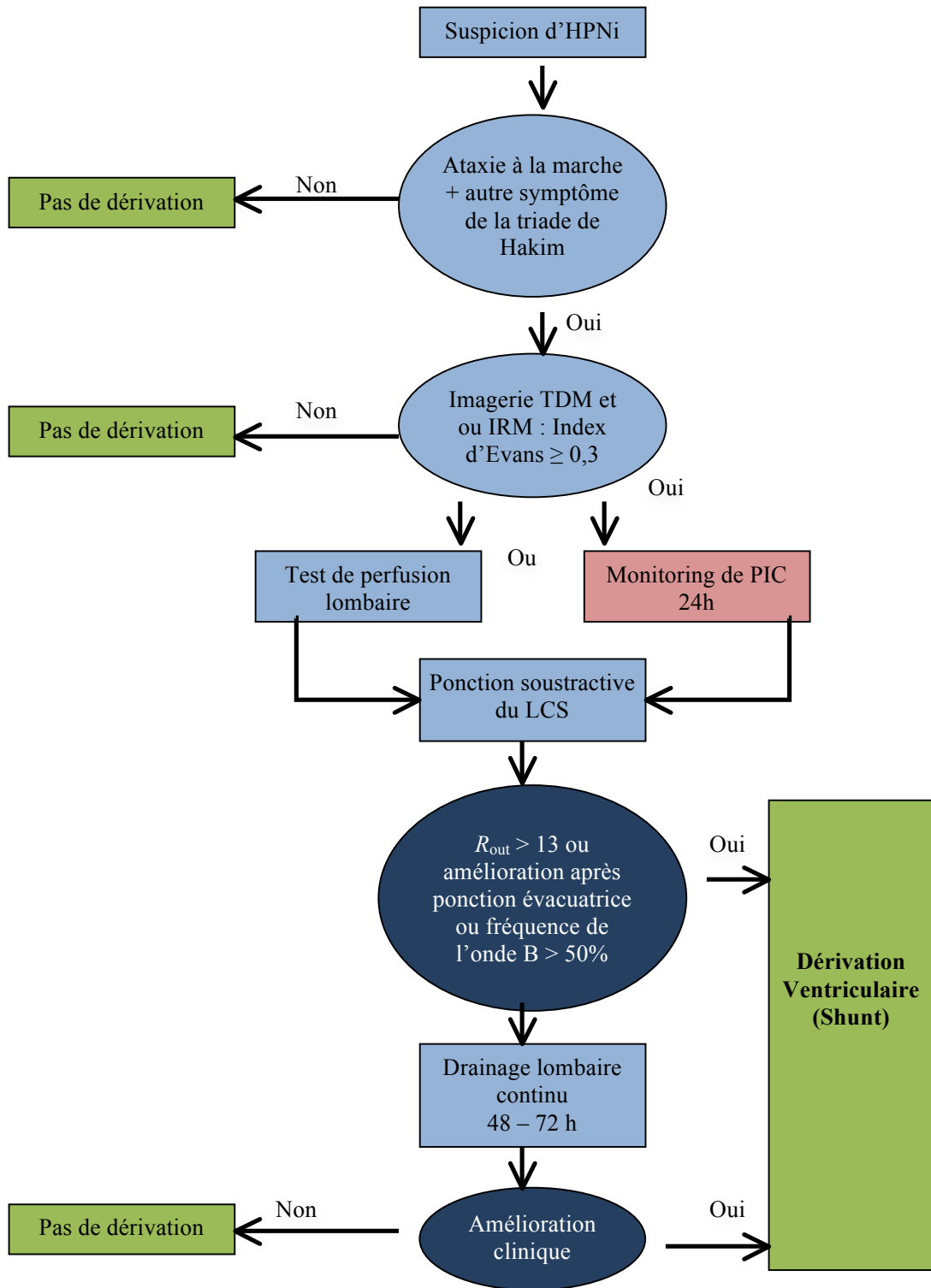
Avec l'amélioration des symptômes cliniques, en particulier l'ataxie de la marche, une chirurgie de dérivation ventriculaire doit avoir lieu à un intervalle d'au moins 14 jours après l'étude. L'intervalle de temps mentionné entre le diagnostic intrathécal et le traitement chirurgical est généralement recommandé chez les patients atteints d'HPN, car ces patients sont exceptionnellement sensibles et peuvent réagir à un drainage brutal du LCS par une détérioration avec une aggravation de leur état clinique.

Un traitement conservateur est recommandé en cas d'activité physiologique de l'onde B ou une résistance à l'écoulement  $R_{out}$  physiologique. Si l'ataxie de la marche s'aggrave dans les 6 mois chez ces patients, il faut alors envisager de répéter soigneusement le processus diagnostique.

Enfin, le test de perfusion peut être utilisé au cours du suivi d'hydrocéphalies valvées, pour le diagnostic de dysfonctionnement de valve de dérivation.

Pour la plupart des équipes des ponctions lombaires évacuatrices sont réalisées en première intention et suffisent bien souvent à poser l'indication opératoire si leur efficacité est évidente. Suivie par le test de perfusion en deuxième position dans les cas, fréquents, où les résultats des ponctions lombaires sont douteux : volume prélevé insuffisant, discordance des résultats, caractères transitoire de l'amélioration observée, discordance dans l'appréciation entre le clinicien, le patient et sa famille par exemple.

Ensuite, se pose le problème de la sensibilité des ponctions lombaires évacuatrices qui est estimée entre 26 et 61 %. Si l'on s'appuie sur ces données, la négativité d'une ponction évacuatrice ne peut suffire à récuser l'indication d'une dérivation du LCS : de nombreux patients susceptibles de bénéficier de la chirurgie seraient en effet exclus. Le test de perfusion doit être alors proposé. Il trouve ici sa seconde indication, puisqu'il permet de rectifier le diagnostic pour des patients qui n'ont pas répondu aux ponctions lombaires (**Fig. 69**).



**Figure 68 :** CAT devant une suspicion d'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi) [225]. « Arbre décisionnelle »

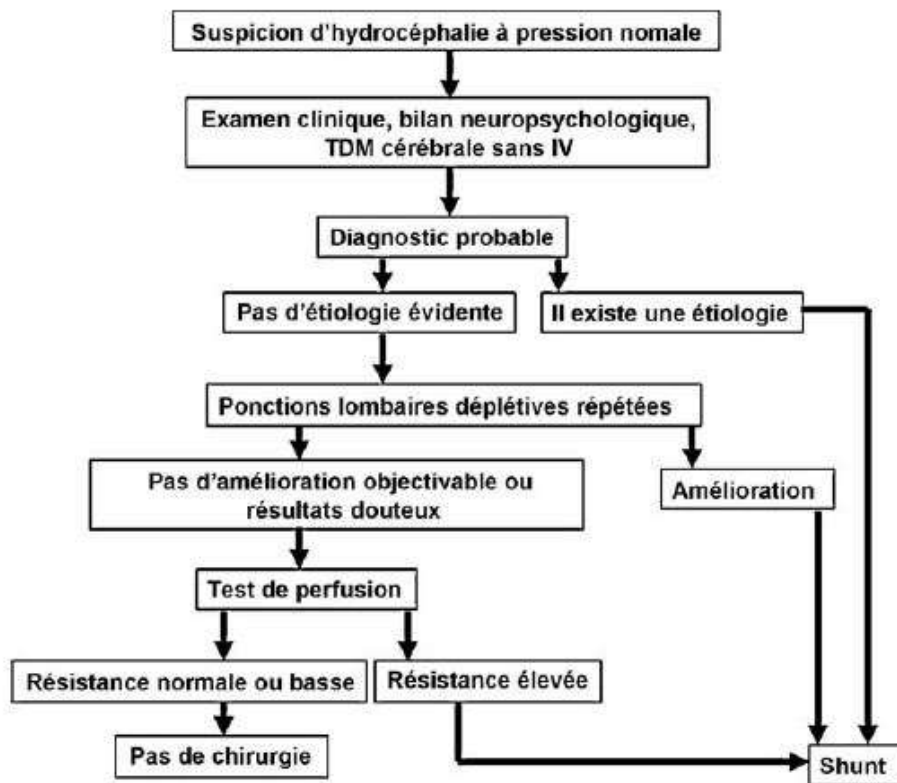
**Abréviation :**

LCS, liquide cérébro-spinal

TDM, tomodensitométrie

IRM, imagerie par résonance magnétique

PIC, pression intracrânienne



**Fig. 69 :** Schéma permettant de prédire la réponse à la dérivation (shunt) de l'hydrocéphalie à pression normale [221]. « Arbre décisionnelle » :

L'indication opératoire peut être posée d'emblée lorsque les données de la clinique et de l'imagerie sont concordantes et qu'il existe dans les antécédents du patient un facteur étiologique (hémorragie méningée, méningite). Dans tous les autres cas, le bilan doit être complété par des ponctions lombaires avec mesure de la vitesse de marche. Toutefois, ses résultats des ponctions sont fréquemment difficiles à interpréter et sa sensibilité de ce test est médiocre, entre 26 et 61 % (Marmarou et al., 2005). Un test de perfusion peut donc utilement être proposé lorsque les résultats des ponctions lombaires sont douteux ou négatifs. Si la résistance mesurée  $R_{out}$  est élevée ( $> 12$  mmHg/ml par minute), le geste chirurgical peut être envisagé : la valeur prédictive positive du test est alors de l'ordre de 80 %.

### **XIII. TECHNOLOGIE DES VALVES ET DES DERIVATIONS :**

Les preuves de la supériorité d'une conception de valve spécifique sont intéressantes depuis la mise en place de la première dérivation. De nombreuses publications ont fait état de l'expérience clinique de différents types de valves. Toutefois, les essais prospectifs randomisés n'ont pas pu révéler de différences significatives [226,227].

Pour la première fois, des différences significatives ont été mises en évidence par Meier et ses collaborateurs [228,229] qui ont comparé des valves à pression différentielle (VPD) réglable avec et sans unité gravitationnelle. Ses résultats confirment que la pression hydrostatique à l'intérieur d'un système de dérivation est le facteur déterminant qui doit être pris en compte et qui est systématiquement contrôlée par les caractéristiques de la valve.

#### **13.1 Définition :**

Une *dérivation* ou un *shunt* est une connexion hydraulique artificielle entre différents compartiments du corps humain. Dans l'hydrocéphalie, un shunt est utilisé pour relier un compartiment rempli du liquide cérébro-spinal (LCS) et une cavité dans le corps où le liquide drainé peut être absorbé. Dans la pratique neurochirurgicale, le shunt ou la dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) est le plus souvent utilisé. Une dérivation comprend généralement une *valve* qui contrôle le drainage tout au long du montage. Les dérivations sans valve sont très rarement placées.

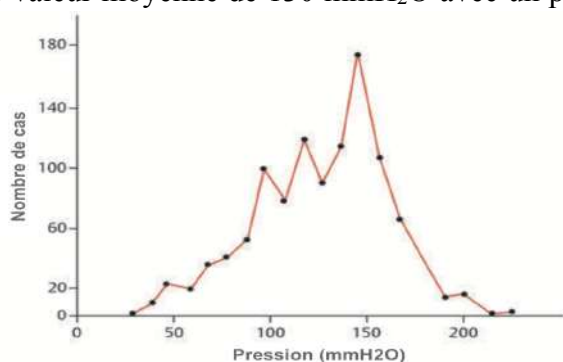
#### **13.2 Types de dérivations :**

L'histoire du traitement de l'hydrocéphalie révèle une grande variété d'approches différentes pour drainer le LCS dans un compartiment du corps humain où il peut être résorbé. La plupart de ces tentatives n'ont pas été introduites dans la pratique clinique et ne sont choisies aujourd'hui que dans les cas où l'un des types de dérivation déjà établis échoue pour une raison quelconque. De nos jours, l'implantation d'une DVP est devenue la pratique courante. Les autres options sont la dérivation ventriculo-atriale (DVA), la dérivation lombo-péritonéale (DLP) ou la dérivation ventriculo-pleurale rarement implanté.

#### **13.3 Bases physiques :**

Cependant, la pression intracrânienne (PIC) est définie comme la différence entre la pression absolue dans le système ventriculaire et la pression atmosphérique externe. Merritt et Fremont-Smith [230] ont rapporté des mesures de PIC effectuées chez 1033 personnes en bonne santé et ont trouvé une valeur moyenne de 130 mmH<sub>2</sub>O avec un pic à 150 mmH<sub>2</sub>O (**Fig. 70**).

**Fig. 70 :** Courbe de distribution de fréquence pour la pression intracrânienne chez 1033 participants humains normaux [230].





Chez une personne en bonne santé, la PIC est déterminée par la production de LCS et de son absorption. La production de LCS est indépendante du gradient de pression entre le système ventriculaire et les vaisseaux sanguins artériels. Cependant, l'absorption dépend du gradient entre les pressions intra-ventriculaires et veineuses. Comme la pression veineuse augmente, la PIC augmente également.

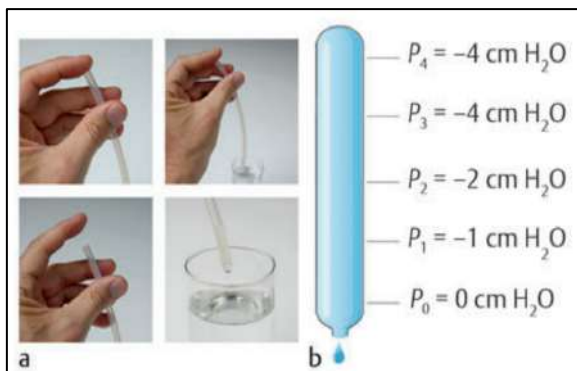
### 13.4 Pression hydrostatique :

La pression hydrostatique est d'une importance capitale pour la physique du drainage et des dérivations du LCS. Elle est définie comme suit :  $ph = \delta \times g \times h$  [16]

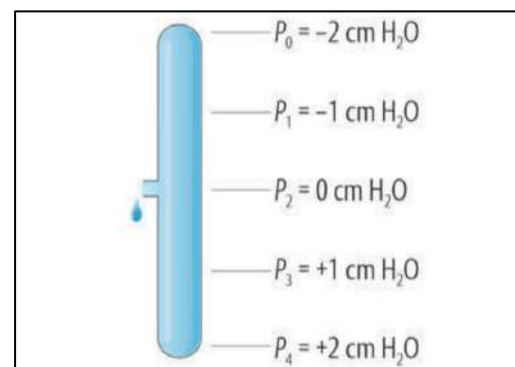
Où  $ph$  est la pression hydrostatique (cmH<sub>2</sub>O),  $\delta$  est le poids spécifique du fluide (kg/l),  $g$  est l'accélération due à la pesanteur ( $g = 9.80665 \text{ m s}^{-2}$ ) et  $h$  est la hauteur de la colonne d'eau (cm).

La pression hydrostatique dans un fluide augmente avec sa profondeur. La **Fig. 71** illustre une expérience simple. La pression atmosphérique agit à la surface de l'eau, la pression absolue sous la surface augmente avec la profondeur.

Si une paille est mise dans un verre d'eau et que la paille est fermée par un doigt et évacuée du liquide, alors l'eau reste dans la paille; maintenant la surface de l'eau est en dessous de la colonne. Plus le point de mesure de la pression dans la paille est élevé, plus la pression est basse. Il est également clair que la pression hydrostatique est plus élevée que l'on mesure plus profondément dans le réservoir d'eau. Dans la paille, la pression est la plus basse à l'extrémité supérieure de la paille, là où le doigt ferme la paille. Le doigt est tiré dans la paille car la pression est inférieure à la pression atmosphérique environnante.



**Fig. 71 :** Pression négative dans (a) la paille et dans le tube (b).



**Fig. 72 :** Changement de pression à l'intérieur d'un tube avec le niveau de référence d'un côté.

Si le point de référence se trouve au milieu du tube, alors la pression devient négative en montant et positive en descendant dans le tube (**Fig. 72**).

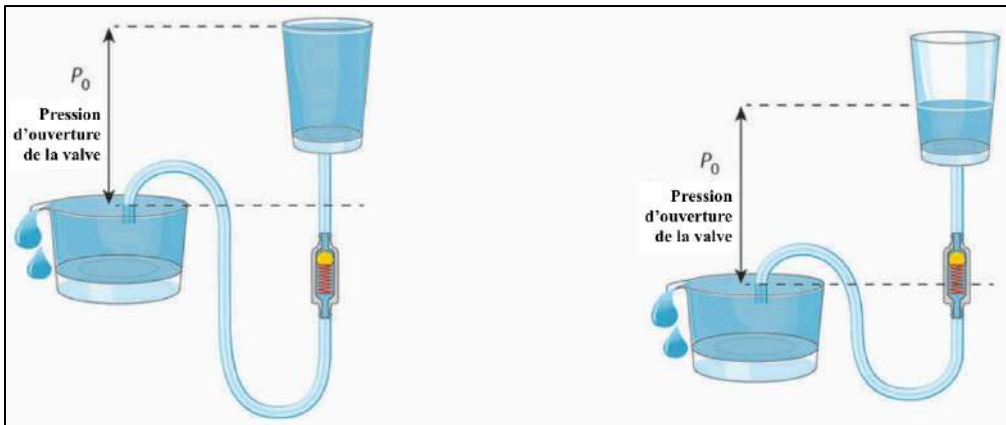
La compréhension de la pression hydrostatique est également importante pour la cavité péritonéale. Dans la cavité péritonéale, il existe une pression hydrostatique qui devient positive en descendant et négative en montant. La question importante est : Où est le point de référence, le niveau zéro?

### 13.5 Physique des dérivations ventriculo-péritonéales :

Chaque dérivation a une entrée et une sortie. La sortie est reliée à la cavité d'absorption (normalement l'abdomen ou l'oreillette droite du cœur), tandis que l'entrée est reliée au système ventriculaire du cerveau.

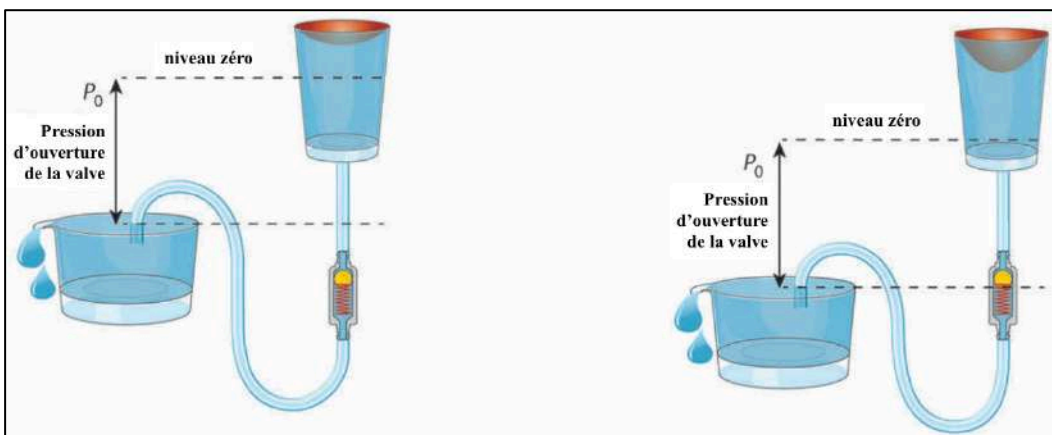
Deux facteurs déterminent la quantité du LCS qui sera drainée à travers la dérivation : la caractéristique d'ouverture de la valve et la pression à la sortie de la valve.

Un récipient rempli d'eau a une sortie à sa base, où un tube est fixé avec une valve intégrée. La pression d'ouverture de la valve définit le niveau de l'eau dans le récipient, ainsi que la pression à la sortie du tube distal. Si le tube distal est abaissé, le niveau d'eau dans le récipient est abaissé en conséquence. Dans ce modèle, le récipient peut être considéré comme le système ventriculaire et l'ouverture à la sortie représente la situation de pression dans la cavité abdominale. Pour cette pression, non seulement la valeur est pertinente (dans ce cas, la pression atmosphérique), mais la position est également importante (**Fig. 73**).



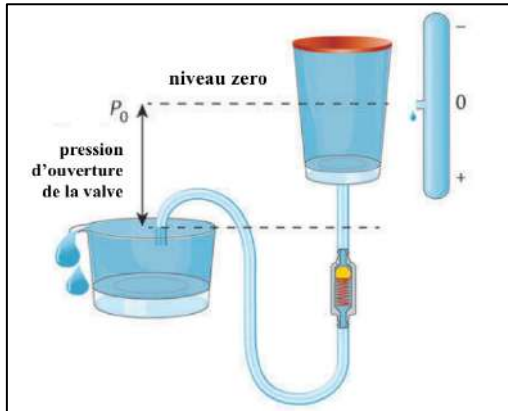
**Fig. 73 :** Fonctionnement des valves à pression différentielle.

Ce phénomène est indépendant du fait que le récipient soit ouvert ou non. Si, par exemple, le récipient est recouvert d'une fine membrane, celle-ci s'enfonce si la distance entre le niveau de sortie du tube et le niveau zéro (niveau d'eau imaginaire) est supérieure à la pression d'ouverture de la valve et permet l'écoulement à travers la dérivation (**Fig. 74**). Le drainage s'arrête au moment où la pression est au niveau zéro.



**Fig. 74 :** Récipient avec une dérivation recouvert d'une fine membrane.

La pression résultante à l'intérieur de la boîte couverte n'est pas affectée par les caractéristiques de la membrane. Si la membrane est rigide, comme l'os, le drainage et la physique du système peuvent encore être décrits correctement par ce modèle (**Fig. 75**). La pression dans la boîte dure (le système ventriculaire en intracrânien) est déterminée par la pression de sortie et le niveau de la sortie, ainsi que la performance d'ouverture de la valve.



**Fig. 75 :** Modèle de boîte rigide des ventricules en intracrânien avec une dérivation intégrée.

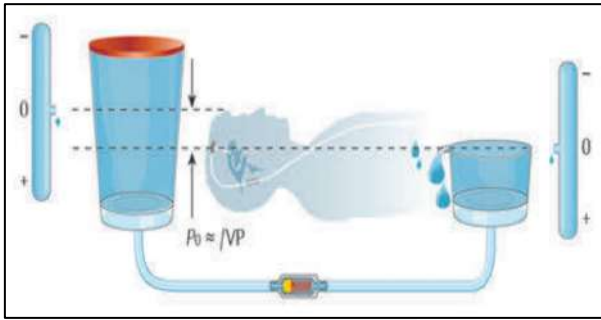
Dans le récipient fermé, il y a évidemment une pression hydrostatique qui diminue à un point plus élevé dans le système hydraulique et augmente à un point plus bas. Par conséquent, la PIC d'un patient dérivé est d'abord le résultat de la pression dans l'espace dans lequel le liquide va être drainé. Actuellement, l'abdomen est le site préféré.

Le liquide drainé dans la cavité abdominale n'affecte normalement pas la situation de pression dans l'abdomen; il est facilement absorbé. Normalement, le péritoine est ouvert pendant la chirurgie et le cathéter est inséré sans aucun contrôle de l'emplacement de l'extrémité distale.

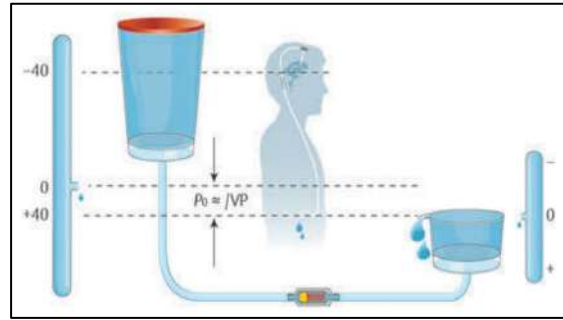
Lorsque l'abdomen est ouvert, le liquide qu'il contient peut être vu entre les organes de l'abdomen. Ce liquide peut normalement communiquer librement entre les organes de l'abdomen et établit une pression hydrostatique dans l'abdomen.

Pour cette raison, il n'est pas important où l'extrémité distale du cathéter péritonéal est placée; Cependant, le point de référence (niveau zéro) dans la cavité péritonéale est important. Il est évident que la pression dans la cavité péritonéale dépend des activités de la vie quotidienne de chaque patient. L'état nutritionnel, les variations anatomiques individuelles, les mouvements ou les caractéristiques dues à certaines maladies ont un impact définitif sur la situation de pression. Cependant, en moyenne, l'hypothèse généralement acceptée est que, pour une personne en position horizontale sur le dos, le niveau zéro de la pression péritonéale se situe au niveau du point supérieur de la peau de l'abdomen (étude de Freimann et Sprung) (**Fig. 76**).

Cela signifie que, pour un patient obèse, ce point doit généralement être considéré comme plus élevé que pour un patient mince. Pour ce qui est des manœuvres adéquates et de l'évitement de l'hyperdrainage, la position horizontale est logiquement moins importante que la position verticale. Normalement, l'hyperdrainage en position verticale est plus problématique. Cependant, l'hypodrainage plus rarement en position horizontale chez les patients obèses pourrait également poser problème.



**Fig. 76 :** Modèle de valve à pression différentielle chez un patient couché en position horizontale.



**Fig. 77 :** Physique de la dérivation avec valve à pression différentielle chez un patient debout en position verticale.

Lorsque le patient est en position verticale, la physique dans l'abdomen change car la direction de la gravité est différente. L'abdomen est toujours un compartiment hydraulique avec une pression hydrostatique; Cependant, le niveau zéro chez le patient debout se déplace vers la région du diaphragme (**Fig. 77**).

Pour toute position du patient dérivé, un «niveau zéro» existe comme point de référence pour la fonction de la dérivation.

La capacité d'absorption du péritoine est si élevée que le LCS, qui est drainé dans le péritoine, ne change pas de pression. La référence de niveau zéro reste plus ou moins au même niveau quel que soit le débit global du LCS.

### **13.6 Les dérivations ventriculo-atriales :**

Contrairement aux DVP, le placement d'un cathéter auriculaire sur l'extrémité distale d'une DVA est très important pour la PIC résultante. La pression dans la veine cave, l'oreillette droite ou le cœur droit varie considérablement. Par conséquent, le positionnement précis du cathéter est obligatoire.

En principe, le fonctionnement des dérivations comme décrites ci-dessus est également valable pour les DVA. Les valeurs changeant en fonction de la posture sont différentes car les points de référence sont différents. Donc, la physique des DVA nécessite un fonctionnement dépendant de la posture comme avec les DVP.

Selon l'anatomie individuelle, la différence hydrostatique entre le foramen de Monro et l'oreillette droite est inférieure à la distance au diaphragme. En conséquence, la compensation hydrostatique chez le patient debout est plus faible. En général, le pourcentage de complications avec les DVP et DVA semble être comparable, bien que les complications avec les DVA soient plus graves et plus difficiles à traiter [231].

### **13.7 Classification des valves :**

Toutes les valves disponibles peuvent être classées en quatre sous-types (**Tableau 16**). La classification suit les caractéristiques mécaniques.

Essentiellement, il n'y a que deux groupes, à savoir les valves à régulation de pression ou *valves à pression différentielle* (VPD) et les valves à régulation du débit ou *valves hydrostatiques*. En principe, l'option d'un réajustement non invasif ne modifie pas

les performances hydrauliques. La valve fonctionne après le réglage, mais il s'agit toujours d'une valve différentielle ou d'une valve hydrostatique. Le réglage permet simplement d'éviter le changement de valve qui serait autrement nécessaire. Cependant, une fois ajustée, elle fonctionne comme une valve non réglable au cours de la vie quotidienne du patient.

**Tableau 16 :** Classification des valves

Valve	A pression Fixe	A pression ajustable (Programmable)
<b>valve à pression différentielle (VPD)</b>		
Fente en silicone	+	
Membrane	+	
Bille dans cône	+	+
<b>Principes de la valve hydrostatique</b>		
Dispositif anti-siphon (ASD)	+	
Réduction du débit	+	
Gravitationnel	+	+

### **13.7.1 Les valves à pression différentielle (VPD) :**

Les VPD ont été les premières valves à être utilisées avec succès dans le traitement de l'hydrocéphalie. *Spitz, Holter et Nulsen* ont été les pionniers qui ont introduit ces valves au début des années 1950 [16]. Il s'agissait d'une avancée décisive dans le traitement de l'hydrocéphalie et le début du traitement moderne par dérivation. Depuis lors, de nombreux modèles différents ont été proposés pour améliorer le résultat clinique ou le traitement chirurgical.

Chez les patients recevant un traitement de dérivation, la PIC est généralement contrôlée par la caractéristique d'ouverture de la valve et, surtout, par la pression à l'intérieur de la cavité péritonéale. La valve transmet simplement la pression de référence dans la cavité péritonéale aux ventricules cérébraux en ajoutant la valeur de la pression d'ouverture. Un inconvénient notable des VPD réside dans le fait qu'elles ne tiennent pas compte de la physique des dérivations dépendant de la posture chez les patients atteints d'hydrocéphalie.

Les VPD, qu'il s'agisse des valves à pression fixe ou à pression ajustable, ne remplissent pas et ne peuvent pas remplir les exigences pour la position horizontale et verticale des patients. En position verticale, le point de référence dans le péritoine est en moyenne le diaphragme. La dérivation implantée, avec le système ventriculaire du patient et le péritoine, est un système hydraulique des compartiments connectés. Encore une fois, en fonction de la situation de pression dans la cavité abdominale, la VPD transmet le point de référence, ou le niveau zéro.

Indépendamment de la présence ou non d'une complication clinique dans toutes les dérivations avec VPD, la pression en position verticale devient négative. Par conséquent, une VPD est en principe une solution insuffisante, même si elle résout le problème sous-jacent de l'hyperpression due à l'hydrocéphalie.

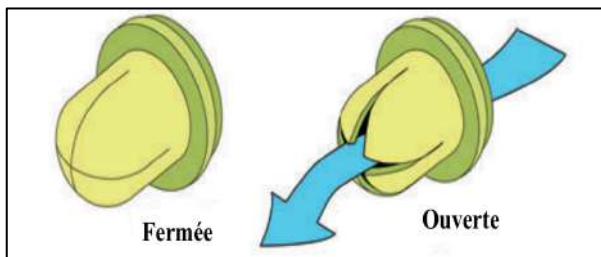
Malgré ces considérations, divers types de VPD ont été développés et implantés avec un bon succès clinique. Cependant, les études cliniques n'ont pas confirmé la

supériorité de l'un ou l'autre type de valve [227]. Toutefois, les études de laboratoire ont révélé des différences mécaniques et hydrauliques significatives.

La conception la plus ancienne du groupe des VPD, *la valve à fente en silicone*, présente une performance de réduction du débit assez similaire à celle des dispositifs appelés « réducteurs de débit » [7]. *Les valves à membrane* et *à bille dans cône* ont des performances hydrauliques similaires, tandis que les valves à bille dans cône présentent le fonctionnement et la précision les plus fiables [232].

### 1. Les valves à fente :

Elles tirent leurs caractéristiques de la rigidité du silicone. Le modèle le plus simple d'une valve à fente en silicone est un cathéter avec une extrémité fermée et une ou plusieurs fentes près de l'extrémité du cathéter. Plus le matériau est rigide, plus la paroi du tube est épaisse et plus la fente (incision) du tube est petite. Moins il y a de fentes, plus la pression d'ouverture est élevée. Des modèles plus sophistiqués montrent une incision transversale à l'extrémité fermée du tube (**Fig. 78**). Les valves à fente en silicone sont rarement utilisées aujourd'hui.

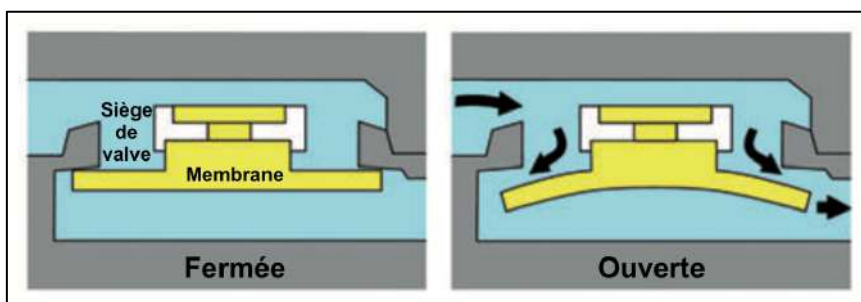


**Fig. 78 :** Valve à fente en silicone typique.

### 2. Les valves à diaphragme ou à membrane :

La performance d'ouverture de ce dispositif est déterminée par la rigidité d'une membrane circulaire attachée par son centre qui ferme le passage par étanchéité contre une pièce fixe sur sa couronne périphérique c'est *le siège de valve*. Si la pression différentielle agissant sur le siège de valve dépasse la pression d'ouverture, la membrane flexible en silicone est déplacée du siège de valve à l'extrémité extérieure et la valve s'ouvre.

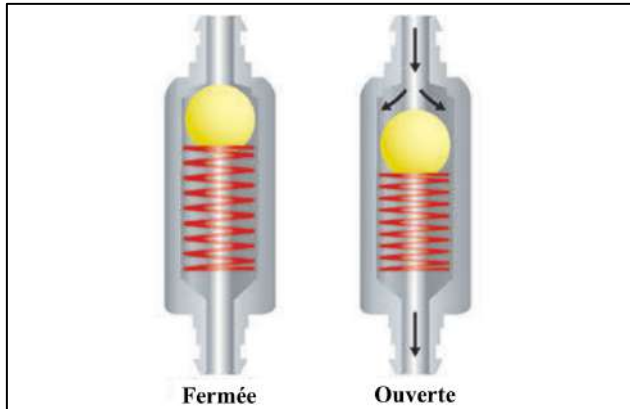
Pour obtenir une pression d'ouverture différente pour les différentes gammes de valves, des membranes d'épaisseur différente sont utilisées. La membrane s'épaissit et devient plus rigide lorsque la pression d'ouverture augmente (**Fig. 79**).



**Fig. 79 :** Valve à diaphragme ou à membrane.

### 3. Les valves à ressort ou valves « bille dans cône » :

Représentent le troisième groupe des VPD disponibles sur le marché actuel. Un siège de valve rond est fermé par une bille métallique ou en saphir, il est maintenu dans le siège par la force d'un ressort métallique (**Fig. 80**).



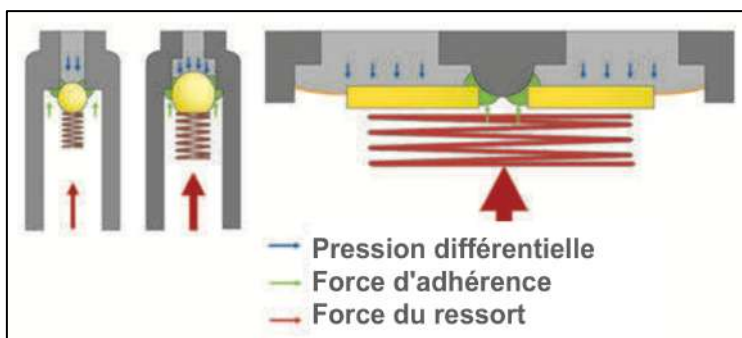
**Fig. 80 :** Valve à ressort ou à bille dans cône.

Le ressort peut être un ressort cylindrique classique ou une sorte de ressort à lames. La pression d'ouverture d'une telle valve peut être calculée par :

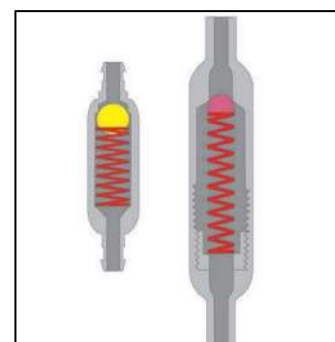
$$p = \frac{F}{A}$$

Où  $p$  est la pression d'ouverture du dispositif,  $F$  est la force du ressort et  $A$  est la zone fermée par la bille au siège de valve.

Une combinaison de valves à bille et à membrane offre la possibilité d'augmenter les forces d'ouverture de manière à ce que les forces d'adhérence, qui influencent le fonctionnement de la valve, restent faibles (**Fig. 81**, droite).



**Fig. 81 :** Valve à bille dans cône avec différents ressorts et sièges de valve.



**Fig. 82 :** Le concept miniNAV par rapport aux autres valves à pression différentielle.

Ce principe est établi dans la valve (hydrostatique) **DUAL-SWITCH** [233] et la valve **MONOSTEP**. Dans ces dispositifs, le principe de la bille dans cône est inversé : la bille qui ferme la valve au niveau du siège de valve n'est pas mobile, mais le siège est intégré dans une membrane mobile.

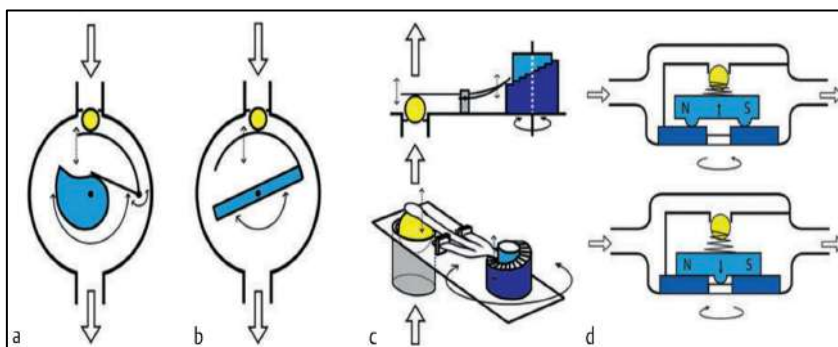
Un concept différent pour réduire le risque d'obstruction est le concept sous-jacent de la plus petite VPD disponible, c'est la **miniNAV** qui a des dimensions à peine supérieures au diamètre du cathéter. (Fig. 82).

### 13.7.2 Valves à pression différentielle ajustables :

Les VPD ajustables représentent le type de valves le plus répandu et le plus courant. Ces valves permettent d'adapter les caractéristiques de la valve à la situation clinique du patient [234].

Les VPD non ajustables sont disponibles avec différentes caractéristiques d'ouverture. Se sont proposées avec des pressions d'ouverture très basses, basses, moyennes, hautes et très hautes. Très faible est égale à 20 à 40 mmH<sub>2</sub>O et très élevée est égale à 180 à 200 mmH<sub>2</sub>O. En fonction de l'expérience, le chirurgien choisit une pression d'ouverture qu'il considère comme la meilleure option pour le patient.

Pour éviter la révision supplémentaire, des dispositifs réglables ont été développés pour permettre un ajustement non invasif. En cas d'hypodrainage, la pression d'ouverture peut être diminuée; en cas d'hyperdrainage, la pression de la valve est augmentée (Fig. 83).



**Fig. 83 :** Principes de réglage de la pression dans les dérivations d'hydrocéphalie.  
a) principe de proGAV.  
b) Principe Sophysa.  
c) Principe CODMAN MEDOS.  
d) Principe STRATA.

Les VPD ajustables disponibles offrent en option un réglage de pression comprise entre 0 et 200 mmH<sub>2</sub>O maximum. En cas d'hyperdrainage, les valves sont réglées à 200 mmH<sub>2</sub>O. Pour un patient adulte moyen, cette valeur est trop faible. Comme la pression hydrostatique à l'intérieur du cathéter en silicone d'un patient dérivé peut facilement atteindre 400 mmH<sub>2</sub>O, le réglage jusqu'à 200 mmH<sub>2</sub>O ne peut pas compenser cette valeur. Cela signifie que, même avec le réglage le plus élevé, l'objectif des valeurs de pression physiologique ne peut être atteint. La PIC reste trop négative à -200 mmH<sub>2</sub>O, l'épanchement sous-dural ne peut donc pas être traité.

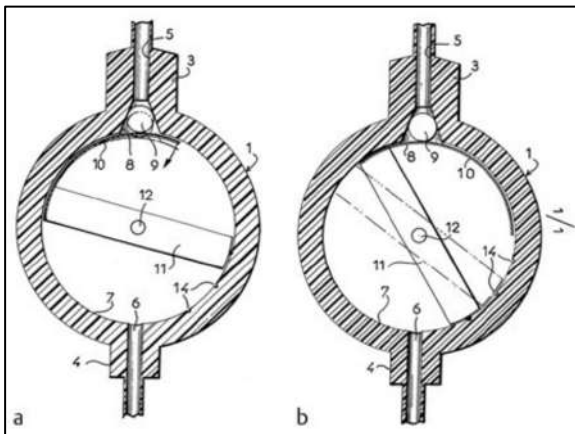
Au même réglage, la situation de pression en position horizontale devient trop élevée. La gamme normale de PIC est d'environ 100 à 150 mmH<sub>2</sub>O. Avec un ajustement à 200 mmH<sub>2</sub>O, la PIC est trop élevée et cette dernière atteint les valeurs d'hydrocéphalie après de longues périodes en position horizontale. Ceci est particulièrement important pour les patients présentant une hydrocéphalie à pression normale (HPN), car il est connu qu'un réglage à basse pression est bénéfique pour un bon résultat clinique [235].

Il n'existe aucune preuve clinique de la supériorité des valves ajustables, mais il existe des preuves mécaniques que les VPD ne garantissent pas l'établissement d'une pression physiologique chez les patients atteints d'une HPN. Cependant, ce type de valve



est beaucoup plus coûteux que les dispositifs non ajustables, mais ils sont bien acceptés et couramment utilisés [236].

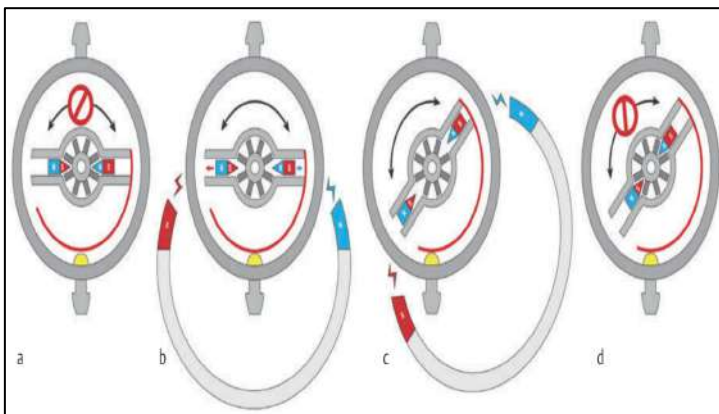
La première valve ajustable, introduite sur le marché à la fin des années 1980, était la **Sophysa SU8**. Cette valve offre huit réglages de pression entre 40 et 200 mmH<sub>2</sub>O. Le boîtier plat cylindrique comprend un rotor avec deux aimants, un à chaque extrémité, et il est fixé sur un axe au centre du boîtier. À une extrémité du rotor, un ressort à lame en forme d'arc est fixé sur le rotor de telle sorte que, si le rotor tourne, le ressort change la longueur correspondante de son levier. Ainsi, la longueur active du ressort change, définissant la pression d'ouverture résultante du dispositif. (**Fig. 84**)



**Fig. 84 :** (a et b) La première valve à pression différentielle ajustable sur le marché, la Sophysa SU8.

Le réglage de ce dispositif est effectué par des aimants extérieurs, qui doivent être placés de telle sorte que le rotor à l'intérieur du boîtier se déplace dans la position requise pour la pression d'ouverture requise. L'inconvénient majeur de ce dispositif est qu'il peut être facilement réajusté par des aimants couramment utilisés dans la vie quotidienne[237].

Afin d'améliorer ce dispositif et d'éviter le risque de réajustement involontaire de la valve lors de son implantation, la société Sophysa [238] a développé la valve **Polaris**. Ce dispositif introduit le mouvement radial des aimants dans le rotor. En raison de leur orientation, les aimants sont normalement tirés vers l'axe de la valve. (**Fig. 85**)



**Fig. 85 :** Principe de la valve Polaris de Sophysa.

(a) Rotor verrouillé, aucun réglage possible.

(b) Rotor déverrouillé par des aimants externes, réglage possible.

(c) La position du rotor déverrouillé est modifiée, le rotor est toujours déverrouillé.

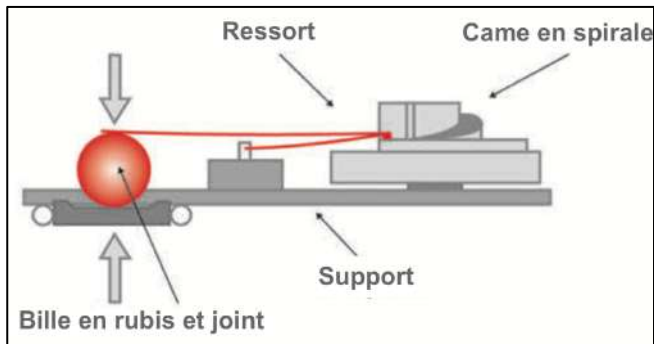
(d) Rotor verrouillé dans la nouvelle position après le réajustement

La deuxième valve ajustable mise sur le marché est la valve **CODMAN HAKIM**, appelée valve programmable MEDOS CODMAN par le fabricant. Un ressort à lame

exerce une force sur une bille dans un siège de valve, la force du ressort pouvant être réglée par des champs magnétiques contrôlés placés au-dessus du dispositif de l'extérieur.

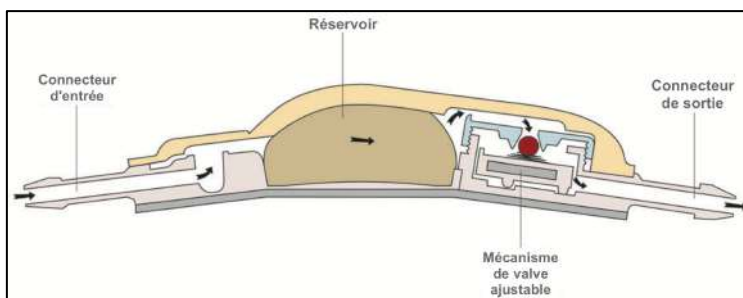
La rotation du rotor pendant le processus de réglage s'effectue par pas de 20°. L'appareil de réglage placé au-dessus de la valve crée d'abord des champs magnétiques dont l'orientation change, de sorte que la valve soit ajustée progressivement sur le réglage le plus bas.

Le réglage le plus élevé est de 200 mmH<sub>2</sub>O; le plus bas est de 30 mmH<sub>2</sub>O. Une fois le réglage effectué, il ne peut plus être contrôlé sans radiographie. C'est un inconvénient très important de ce dispositif (**Fig. 86**)



**Fig. 86 :** Schéma illustrant le principe de la valve réglable MEDOS HAKIM

Dans les années 1990, PS-Medical (Medtronic) a introduit une autre VPD ajustable : la valve **STRATA**. Cette valve est également réajustée par des aimants externes placés au dessus de l'implant. Le mécanisme de la valve comporte deux ressorts différents : l'un détermine la pression d'ouverture; l'autre maintient le rotor dans la position appropriée tant qu'il n'y a pas de champ magnétique autour de lui, ce qui tire le rotor vers le haut contre la force plus faible du ressort. La valve est disponible avec cinq réglages différents de 20 à 150 mmH<sub>2</sub>O (**Fig. 87**).

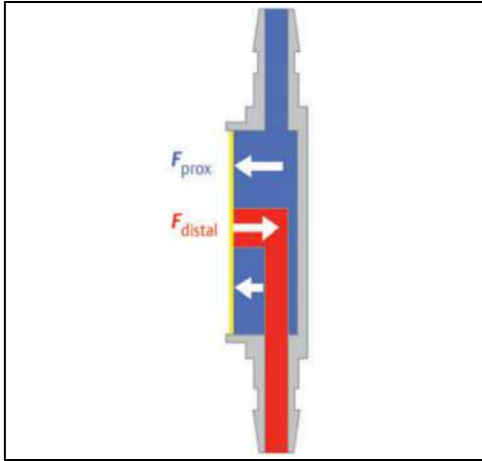


**Fig. 87 :** Mécanisme de la valve STRATA de Medtronic

### **13.7.3 Les dispositifs hydrostatiques :**

Les dispositifs hydrostatiques doivent être définis comme des valves ou des composants de valves qui visent à contrebalancer ou à éviter l'hyperdrainage. Le premier dispositif offrant une telle approche a été proposé par Portnoy et *al.*, qui ont présenté **le dispositif anti-siphon (ASD)** [239]. Le principe est intelligent et très efficace : une fine membrane ferme la voie distale du dispositif, qui a une sortie circulaire de 1 mm de diamètre, alors que la pression proximale agit sur une surface 18 fois supérieure (**Fig. 88**).

Si le dispositif est fermé, deux forces différentes agissent sur la membrane. Les forces agissant sur la membrane peuvent être calculées séparément pour la partie distale et la partie proximale du dispositif. La force proximale est déterminée par la PIC et par la taille de la membrane, qui est 18 fois plus grande que la partie de la membrane qui recouvre la sortie distale.



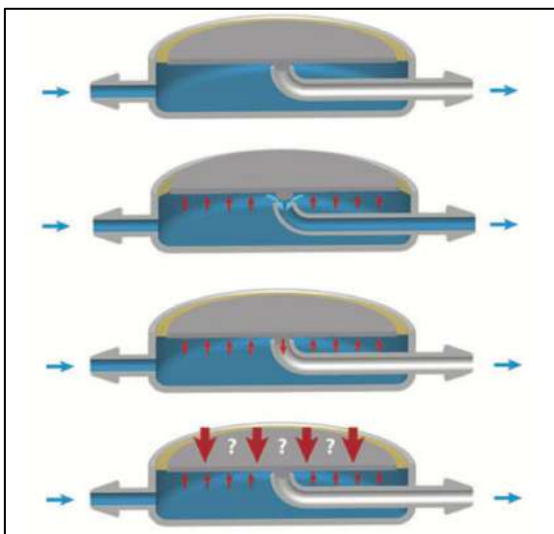
**Fig. 88 :** Principe d'un dispositif anti siphon :

La membrane (jaune) ferme le siège de valve. L'aspiration à la sortie distale (rouge) établit une force nettement inférieure à la pression proximale (ventriculaire) agissant sur la grande membrane (bleue) pour ouvrir le dispositif.

La pression négative résultant de la colonne d'eau suspendue à l'intérieur du tube, en direction distale par rapport à la valve, ce qui provoque une aspiration sur la membrane de fermeture, ne survient que lorsque le patient est debout.

L'ouverture ou non de la membrane dépend de la force proximale agissant contre la force distale  $F_d$ . Si  $F_p$  est supérieur à  $F_d$ , la membrane s'ouvre et permet le drainage du LCS. Grâce à ce mécanisme, la PIC ne peut pas devenir négative quelle que soit la position du patient. Si la PIC devient zéro, alors  $F_p$  devient zéro.

Si un patient est allongé sur l'appareil, la pression exercée agissant sur la membrane à la surface externe augmente également de manière imprévisible (**Fig. 89**). Par conséquent, les ASD ne peuvent jamais établir des conditions de PIC qui répondent de manière satisfaisante aux exigences physiologiques [240].



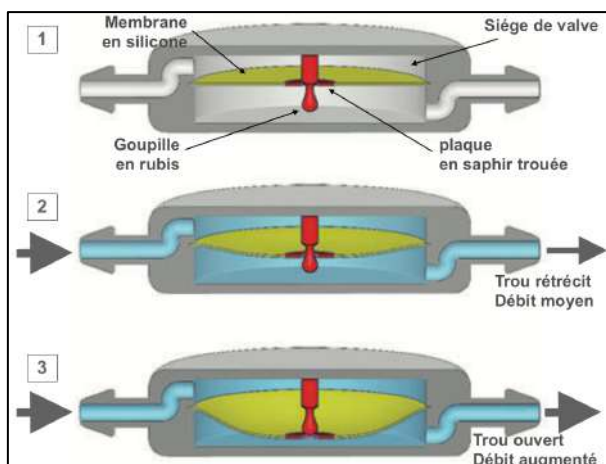
**Fig. 89 :** Forces déterminant la fonction des dispositifs anti-siphon. Tant que le dispositif est fermé, aucun LCS n'est en cours de drainage. La PIC croissante déplace la plaque (membrane) à l'écart du siège de valve et permet un écoulement par la présente tout au long du dispositif. L'ouverture du dispositif n'est pratiquement pas affectée par la force de l'aspiration distale en raison de la petite zone concernée. L'impact le plus important sur le dispositif provient de la pression sous-cutanée, qui n'est pas prévisible et qui peut par conséquent conduire à une condition de pression imprévisible dans le système de dérivation.

En plus de cet inconvénient important, le fonctionnement des dispositifs à chambre anti-siphon, comme ceux utilisés dans les valves **DELTA** [241] et **STRATA** [242], dépend en grande partie de leur positionnement précis.

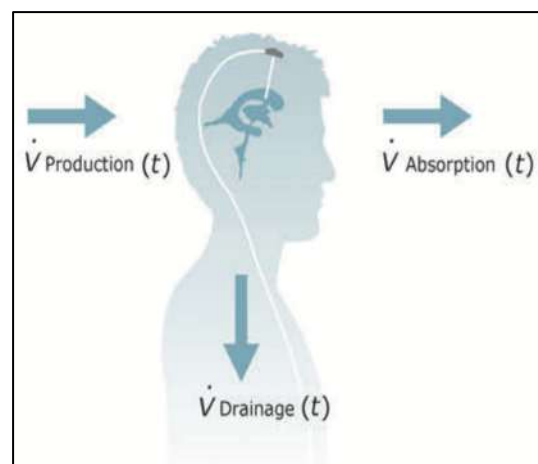
Le deuxième principe hydrostatique a été introduit en 1989 par Sainte-Rose et *al.* [243], qui proposaient une valve contrôlant le débit tout au long de la dérivation dans les limites du taux de production du LCS.

La valve **Orbis Sigma** (OSV) est une valve à membrane qui diminue automatiquement la zone ouverte du siège de valve dès que la pression différentielle agissant sur le dispositif augmente. Normalement, dans les VPD conventionnelles, l'augmentation de la pression intra ventriculaire entraîne une augmentation du débit. En revanche, l'OSV réduit ses voies de passage de telle sorte que l'augmentation de la pression n'entraîne pas d'augmentation du débit.

L'appareil est fermé tant qu'il n'y a pas de différence de pression entre l'entrée et la sortie (étape 1). S'il y a une différence de pression positive entre l'entrée et la sortie, la membrane suit cette pression, ouvre le dispositif et permet un débit égal à un taux de production moyen du LCS de 20 ml / h (étape 2). À une pression différentielle d'environ 400 mmH<sub>2</sub>O, la membrane a atteint l'extrémité de la goupille, le trou devient ouvert et le débit peut augmenter rapidement (étape 3) (**Fig. 90**).



**Fig. 90 :** Principe de la valve Orbis Sigma (OSV).



**Fig. 91 :** Concept théorique du contrôle du débit dans les dérivations.

S'il n'y a pas d'absorption et que le taux de production est supérieur à 20 ml / h, la PIC augmente, entraînant un drainage insuffisant. En revanche, la valve entraîne un drainage excessif si le taux de production est inférieur à 20 ml / h. Si la quantité drainée est supérieure à la quantité produite, la PIC diminue et le patient peut présenter un hyperdrainage (**Fig. 91**).

Codman a également développé un autre principe de ce qu'on appelle un dispositif réducteur de débit. Le **SIPHONGUARD** entrave le débit à travers la valve en pressant une bille contre la force d'un ressort vers le siège de valve en fonction du débit à drainer. Si le débit dépasse une valeur critique, la bille ferme le passage principal de la valve.

Cela pourrait se produire à la suite de changements posturaux ou d'une augmentation de la production de LCS. Dans les deux cas, le drainage du LCS est alors

limité par un passage étroit parallèle au siège de valve principale, ce qui entraîne une résistance plus élevée (Fig. 92).

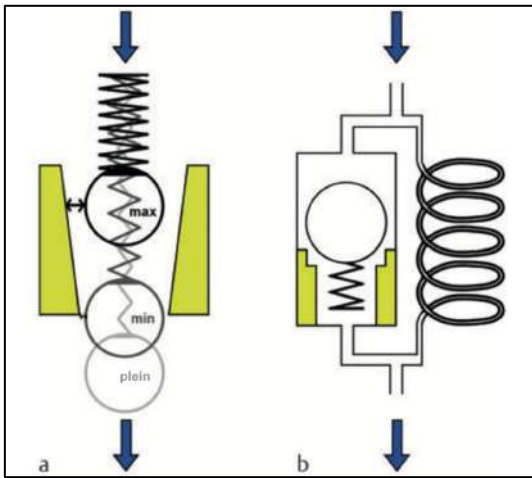


Fig. 92 : Les deux principes de réduction du débit :

- (a) Principe de la valve Orbis Sigma (OSV).
- (b) Principe de SIPHONGUARD.

Le dernier groupe de dispositifs hydrostatiques introduit le contrôle gravitationnel de la physique dépendant de la posture dans une dérivation. Le principe était une proposition de Salomón Hakim, telle que publiée dans son brevet de 1974.

**La valve DUAL-SWITCH (DSV)** a été introduite en 1996 et comprend deux chambres de valve en parallèle dans un même boîtier. Une chambre contrôle la pression en position horizontale, tandis que l'autre la contrôle en position debout [244]. La chambre appropriée est activée par la position d'une bille en tantale, qui agit comme un interrupteur. Néanmoins, la DSV commute entre deux pressions d'ouverture différentes, l'une pour la position horizontale et l'autre pour la position verticale, et elle est donc connue sous le nom de valve gravitationnelle de type commutateur (switcher). (Fig. 93)

La DSV a été la première valve à contrôle gravitationnel à être utilisée cliniquement chez les patients atteints d'HPN.

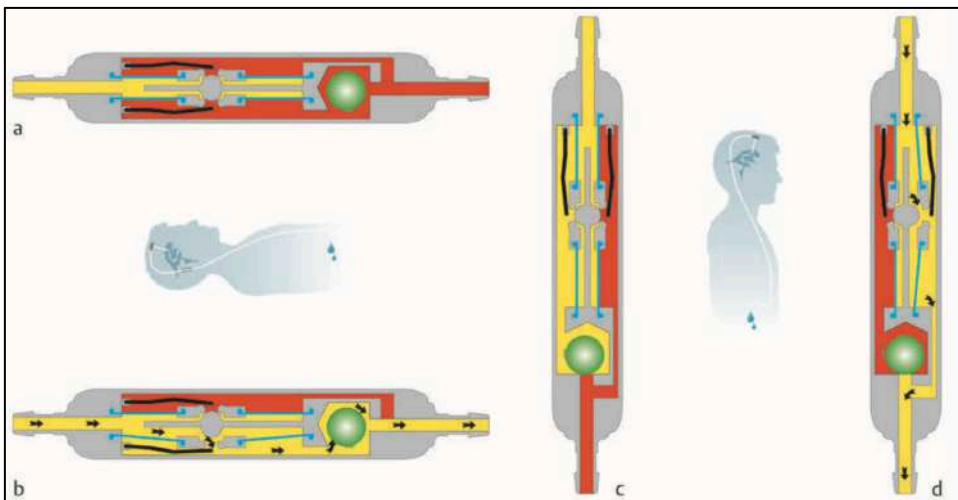


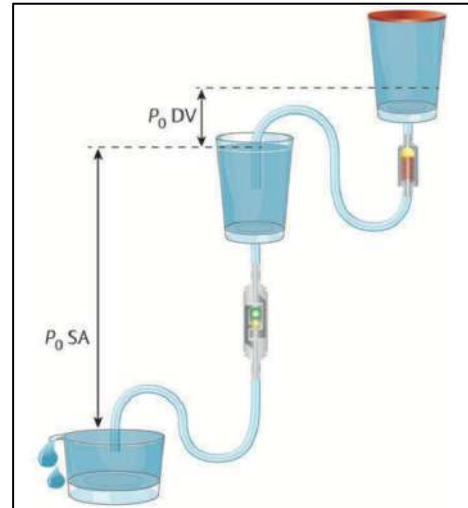
Fig. 93 : Le principe de fonctionnement de la valve DUAL-SWITCH :

- (a) le dispositif est fermé comme la PIC < la pression d'ouverture de la valve pour la position couchée.
- (b) La PIC est augmentée, la partie horizontale de la valve s'ouvre et maintient ainsi la PIC dans les limites requises.
- (c) En position verticale, l'interrupteur (la bille) en tantale (vert) ferme la voie de la chambre à basse pression, la chambre de la valve pour la position horizontale du patient est fermée. La pression d'ouverture pour la position verticale n'est pas encore atteinte. La valve ne permet aucun drainage.
- (d) la pression a atteint la force d'ouverture de la chambre à haute pression. La valve s'ouvre et permet un débit de LCS ce qui évite une augmentation supplémentaire de la PIC.

Sur la base de données cliniques concernant l'utilisation du DSV et de l'idée de Hakim, le **SHUNT ASSISTANT** (Miethke, Potsdam, Allemagne) ainsi que **l'accessoire compensateur de gravité (GCA)** (Cordis, Biot, Valbonne, France) ont été développés pour introduire l'option d'une fonction gravitationnelle en combinaison avec des valves réglables.

Contrairement à **la valve Horizontal Vertical** de Hakim et au **GCA**, le SHUNT ASSISTANT ne possède pas de billes en acier inoxydable pour établir la fonction de gravitation dépendant de la posture. La pression d'ouverture **du type de valve analogue** est déterminée par le poids de la ou des billes et par la position du dispositif.

Le SHUNTASSISTANT et le GCA sont conçus pour être implantés avec une VPD [245]. Les deux dispositifs sont implantés en série. Le SHUNTASSISTANT est normalement implanté à distance de la VPD. La physique d'une telle dérivation est illustrée sur (Fig. 94).

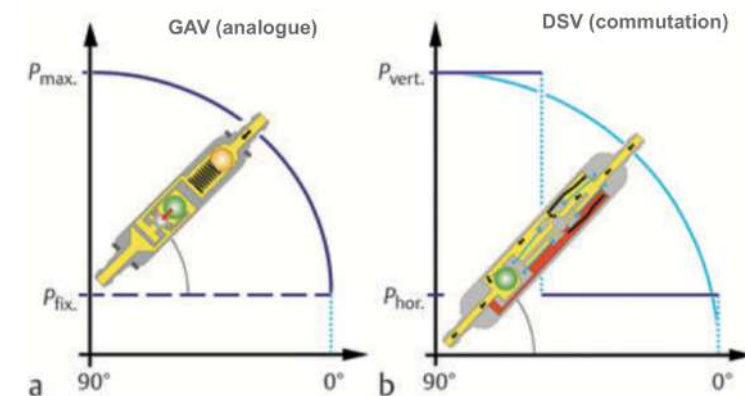


**Fig. 94 :** Fonctionnement d'une valve à pression différentielle en combinaison avec un SHUNT-ASSISTANT.

Les pressions d'ouverture des deux unités doivent être additionnées pour calculer la caractéristique globale de cette combinaison. La somme représente la performance d'ouverture du système. Cette combinaison n'offre donc pas la possibilité souvent nécessaire de ne changer qu'une seule partie du système; par exemple, ajuster la pression d'ouverture pour la position verticale uniquement, sans modifier le réglage pour la position horizontale.

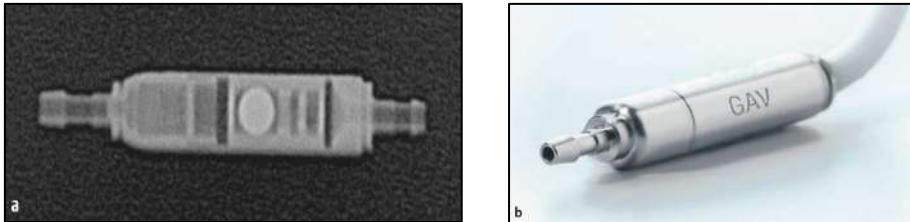
Le DSV est implanté dans la région thoracique moyenne ou inférieure (par exemple, sur le sternum), ce qui limite son utilisation clinique. **La valve à assistance gravitationnelle (GAV)** est une alternative à la DSV sans les limitations dues à la taille. Les deux valves compensent de manière fiable les variations de pression hydrostatique dues aux changements de la posture du patient.

L'avantage de la GAV, le type de valve analogue, se traduit par un équilibrage précis de la pression hydrostatique pour chaque inclinaison de la valve. Ceci peut également être considéré comme un inconvénient, car la précision est requise en termes de positionnement de la valve et de pression d'ouverture suffisante (Fig. 95).



**Fig. 95 :** Comparaison de 2 types :  
 (a) analogue de valve gravitationnelle (valve assistée par gravité, GAV).  
 (b) à commutateur (valve dual-switch, DSV)

Le débit à travers la DSV sous un certain angle est réduit par rapport aux valves différentielles normales par la bille de commutation qui rétrécit considérablement le passage, réduisant ainsi le risque d'hyperdrainage. Quoi qu'il en soit, la GAV (**Fig. 96**) est une alternative au DSV qui peut être intégré de manière conventionnelle dans une dérivation et donc être implanté en rétro-auriculaire comme toute autre valve. Le seul aspect important à prendre en compte est sa position requise parallèle à l'axe du corps.



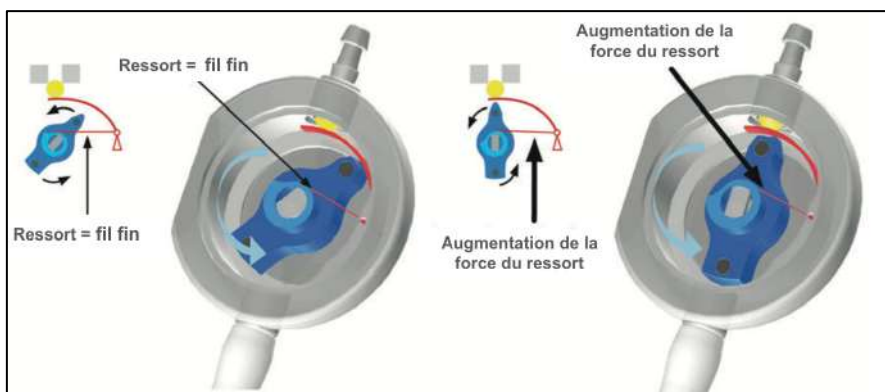
**Fig. 96 :** Valve à assistance gravitationnelle GAV  
(a) Radiographie standard, (b) Photographie du GAV

La **proGAV** a été introduit en 2004 [246]. C'est une valve gravitationnelle qui offre le réglage de l'unité de valve différentielle, qui contrôle la pression lorsque le patient est en position horizontale. Le développement de la valve a pris en compte les critiques concernant les valves réglables disponibles telles que la valve CODMAN HAKIM, la valve STRATA et la valve Sophy SU8. (**Fig. 97**).



**Fig. 97 :** Le mécanisme et la photographie de l'unité de réglage de la valve proGAV (à droite, la photo de l'unité de réglage avec l'unité gravitationnelle).

Une bille en saphir (jaune) est pressée par un ressort (rouge) dans un siège. La force du ressort correspondante est définie par le réglage d'un rotor (bleu) dans lequel deux aimants sont intégrés. Le réglage de la valve s'effectue en tournant le rotor (bleu). Cela se produit par le placement externe d'aimants qui déterminent la position du rotor (les aimants à l'intérieur du rotor; **Fig. 98**).



**Fig. 98 :** Différents réglages de la valve proGAV obtenus en tournant le rotor.

Afin d'éviter tout réajustement involontaire du réglage de la valve dû à des champs magnétiques pendant les activités de la vie quotidienne ou pendant les balayages par résonance magnétique, le rotor est bloqué dans le boîtier tant qu'il n'y a pas de force agissant de l'extérieur sur la membrane du boîtier en titane de la valve.

La vérification du réglage de la valve est facilement possible sans radiographie. L'outil de vérification "proGAV Verification Tool" est placé immédiatement au-dessus de la valve implantée. En appuyant sur un bouton, le frein à l'intérieur de l'instrument est desserré et la position de l'échelle de l'instrument suit la position des aimants du rotor fixe dans la valve.

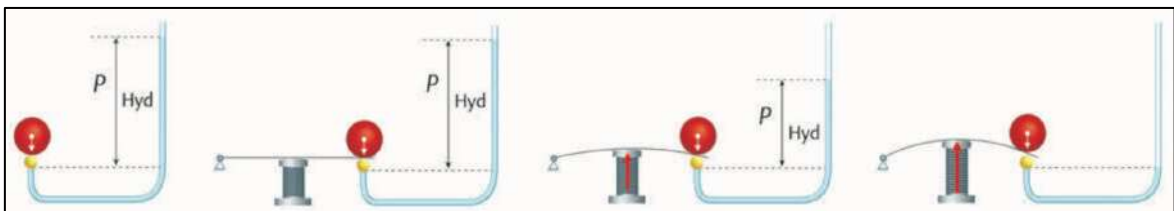
### **13.7.4 Les dispositifs hydrostatiques réglables :**

Trois différents types de dispositifs hydrostatiques sont actuellement utilisés en clinique, à savoir les valves à mécanisme ASD, les réducteurs de débit et les valves gravitationnelles. En termes de réglage, l'appareil le plus compliqué semble être l'ASD. Une revue de la littérature des rapports médicaux et des techniques et dans des bases de données sur les brevets n'en révèle aucun raisonnement.

La valve STRATA bien connue, qui comprend une chambre ASD, permet le réglage de l'unité de VPD. Cependant, le réglage de cette partie de la valve ne tient pas compte des éléments suivants : hypo ou hyperdrainage chez les patients chez qui la valve n'est pas parfaitement placée (trop haute ou trop basse); augmentation de la pression sous-cutanée ou des changements de performance de la membrane ASD suite à des réactions tissulaires ou corporelles; et changements du comportement du matériau ou des performances mécaniques.

Les réducteurs de débit représentent le deuxième concept hydrostatique. Compte tenu de l'idée d'une régulation du débit d'environ 20 ml/h, l'exigence d'une option de réglage pour un tel dispositif semble logique.

La seule valve hydrostatique réglable qui a été introduite dans la pratique clinique courante est la valve gravitationnelle réglable **proSA** [247]. Le principe de base de ce dispositif est le réglage de la force de ressort, qui agit contre la force gravitationnelle. Le poids d'une bille métallique (rouge) agit sur une deuxième bille en saphir (jaune) qui ferme la sortie d'un tube rempli d'eau (**Fig. 99**).

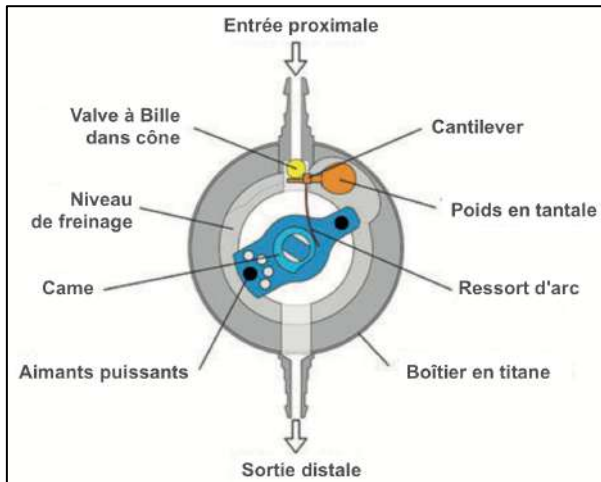


**Fig. 99:** Principe de la valve gravitationnelle réglable proSA.

La vraie valve, comme elle est actualisée, se compose d'un robuste boîtier en titane qui protège en toute sécurité le mécanisme interne de toutes les conditions environnementales, en particulier la tension et la pression pendant l'effort physique (musculaire). Ceci assure le bon fonctionnement du mécanisme sensible et améliore



également la stabilité contre les fuites et les ruptures. L'extrémité proximale contient une valve à bille dans cône (Fig. 100).



**Fig. 100 :** Vue de face de la valve proSA.



**Fig. 101 :** Outil stérile d'ajustement et de vérification à utiliser pendant l'intervention chirurgicale

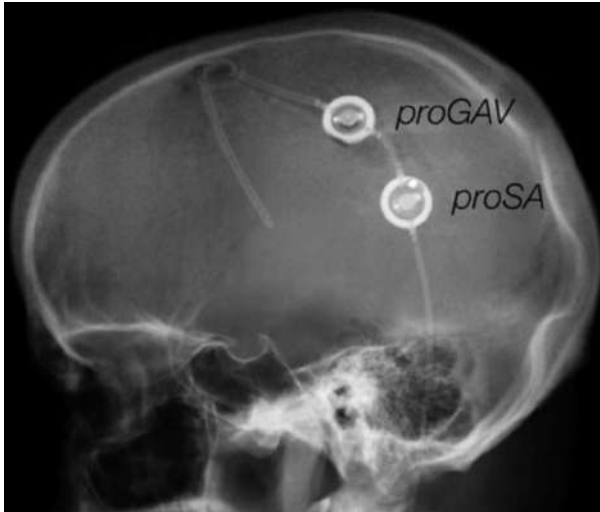
Des aimants puissants sont intégrés dans le rotor central afin qu'il puisse être facilement ajusté en postopératoire et de manière non invasive. Les deux bords du rotor reposent fermement sur une marche circulaire, de sorte que toute rotation involontaire est bloquée de manière sûre par le frottement.

Pour le réglage et sa vérification, des outils respectifs similaires aux instruments du proGAV sont fournis. Comme le rotor, les outils contiennent des aimants permanents puissants. (Fig. 101)

Pour un appareil gravitationnel, la pression d'ouverture est variable «par définition» car elle change avec la posture du patient. Ainsi, par exemple, "réglable" signifie la possibilité de sélectionner la pression d'ouverture maximale en position verticale sans influencer sur le niveau de pression de la position couchée.

Si la proSA est réglée à 100 mmH<sub>2</sub>O et que la pression d'ouverture est maximale en position verticale, le mécanisme gravitationnel n'est pas activé avant un angle de 45°. L'avantage de ceci peut être la possibilité de diminuer le résultat négatif d'un positionnement non optimal de la valve en position oblique. L'activation retardée du mécanisme gravitationnel diminue le risque de l'hypodrainage. L'angle d'inclinaison déterminant la pression d'ouverture du proSA est défini comme l'angle entre le sens d'écoulement de la valve et sa projection sur le plan de sol.

Jusqu'à présent, il y a très peu de données cliniques qui ont été publiées sur la proSA. L'option de réglage d'une valve différentielle a ajouté l'option de réglage de la partie gravitationnelle seulement. Si la proSA est implantée avec une VPD ajustable (proGAV, Medos Hakim) et Strata (sans unité de contrôle de siphon, Polaris), ce type de dérivation présente tout ajustement qui pourrait être nécessaire pour obtenir un réglage optimal. Cette solution coûteuse offre un ajustement individuel unique, en particulier pour les cas complexes (Fig. 102).



**Fig. 102 :** Radiographie d'un patient avec les valves proGAV et proSA.

La combinaison d'une VPD non réglable avec une valve gravitationnelle réglable est plus souvent choisie que la combinaison de deux valves réglables. La **miniNAV** est la plus petite valve différentielle disponible, légèrement plus grande que le tube lui-même. En particulier, il est utilisé en option en combinaison avec la proSA. Il est proposé avec la pression d'ouverture la plus basse possible des VPD proche de zéro.

#### **XIV. LES PARAMETRES ET PREFERENCES DES VALVES ET DES DERIVATIONS :**

Il existe plusieurs perspectives différentes fournies par de nombreux neurochirurgiens qui ont une expérience considérable du traitement des patients atteints d'hydrocéphalie à pression normale (HPN). Les différences reflètent le fait qu'il n'y a généralement pas qu'une seule solution standard à un problème particulier, comme c'est souvent le cas en médecine.

##### **14.1 Les paramètres généraux de la dérivation :**

Premièrement, la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) est le traitement de choix pour les patients atteints d'HPN [6]. Il n'a pas été prouvé que les alternatives, telles que la ventriculostomie endoscopique du V3, correspondent aux résultats cliniques obtenus par le placement de dérivation. Les dérivations ventriculo-atriales (DVA) peuvent être utilisées à titre d'alternative, mais elles ne devraient être utilisées que chez les patients présentant une altération de la capacité d'absorption abdominale (par exemple, après une chirurgie abdominale étendue ou d'une péritonite) ; autrement, le risque de chirurgie et le temps nécessaire à la procédure favorisent le recours aux DVP.

Deuxièmement, la pression d'ouverture initiale de la valve devrait être basse. Certaines données probantes suggèrent que l'amélioration clinique après l'implantation d'une dérivation est significativement meilleure avec une pression d'ouverture basse [235,248]. Cette pression d'ouverture basse est bénéfique pour le patient et il n'y a aucune raison de ne pas offrir cet avantage aux patients.

Troisièmement, si la pression d'ouverture initiale est basse, le risque d'hyperdrainage est accru. Pour réduire ce risque, la dérivation doit comporter une unité gravitationnelle ou un autre dispositif empêchant de manière fiable l'hyperdrainage. Par conséquent, une unité gravitationnelle standard avec une pression d'ouverture de 200 mmH<sub>2</sub>O est recommandée pour les patients atteints de l'HPN idiopathique (HPNi).

Quatrièmement, la capacité de réglage ou d'ajustement joue un rôle de plus en plus important dans la technologie de dérivation d'aujourd'hui, à l'exigence des médecins et des patients. La possibilité de réglage (notez que «réglage» ou « l'ajustement » n'est pas la même chose que le terme «programmable» ici, car les dérivations actuelles ne sont pas vraiment programmables, mais qu'ils sont seulement réglables) peut permettre d'éviter le recours à la chirurgie de révision si la dérivation ne s'adapte pas parfaitement.

Il y a peu d'études prospectives randomisées et contrôlées confirmant l'avantage d'une valve à pression réglable par rapport à une valve à pression fixe. Cependant, les données empiriques et l'expérience clinique sont en faveur de la possibilité de réglage par rapport aux valves à pression fixe.

Dans l'HPNi, la capacité d'ajustement joue un rôle dans la période de suivi de trois ou quatre ans, où l'état des patients est susceptible de s'être détérioré par rapport à l'amélioration de l'état initialement observé après la mise en place de la dérivation. A ce moment, la pression d'ouverture peut être abaissée à 0 à 30 mmH<sub>2</sub>O.

Les patients peuvent bénéficier d'une réduction supplémentaire de la pression d'ouverture, au moins pendant un certain temps. Là encore, les patients sont susceptibles d'être protégés d'un drainage excessif par l'unité gravitationnelle ou par un autre dispositif adéquat.

Chez les patients atteints d'HPNi, il n'est pas nécessaire d'ajuster la valve immédiatement après la chirurgie. L'HPN est chronique et d'évolution longue, l'amélioration prendra donc un certain temps (habituellement des semaines ou des mois). Par conséquent, il est recommandé d'effectuer les premiers ajustements de la valve, le cas échéant, 3 mois après la chirurgie.

En résumé, le paramètre optimal pour le traitement d'un patient atteint d'HPNi est une DVP soit avec valve programmable où la pression est réglée au milieu de la gamme ; Soit valve différentielle avec une pression d'ouverture de 50 mmH<sub>2</sub>O et une unité gravitationnelle (shunt assistant, proSA), qui empêche l'hyperdrainage à 200 mmH<sub>2</sub>O. L'ajustement est bénéfique pour le patient et les premiers ajustements doivent être effectués environ 3 mois après l'intervention chirurgicale.

## **14.2 Critères de choix de la dérivation :**

Il existe un certain nombre de dérivations et de valves avec différents réglages de pression. La littérature ne fournit aucune réponse claire basée sur des preuves concernant le meilleur système de dérivation; Cependant, il existe de nombreuses réflexions et expériences logiques peuvent être utiles pour choisir la valve appropriée. Actuellement, il n'y a pas de «bonne manière» exclusive d'effectuer une dérivation ou de sélectionner les composants de la dérivation. Il y aura donc plus d'une bonne solution. Ci-dessous nous expliquerons comment choisir la bonne dérivation et les composants appropriés. Outre les considérations théoriques, les aspects économiques seront également pris en compte dans le processus décisionnel :

### ***1. Choisissez :***

- a) DVA vs DVP
- b) Trou de trépan frontal ou occipital

### ***2. Valve :***

- a) Pression d'ouverture
- b) Valve programmable ou fixe

### ***3. Configuration de la dérivation***

### ***4. Matériau du cathéter***

#### **14.2.1 Dérivation ventriculo-atriale versus ventriculo-péritonéale :**

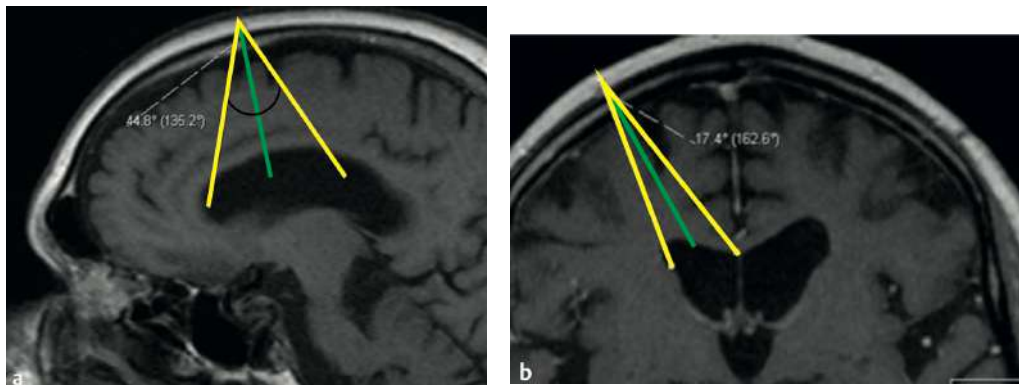
Le choix entre une DVA et une DVP doit être décidé en faveur de la DVP car les deux dérivations ont à peu près la même fréquence de complications, mais les complications dans les DVA sont potentiellement plus graves [231,249,250]. Cela est particulièrement vrai chez les patients âgés souffrant de maladies cardiaques et pulmonaires chroniques, de maladies pulmonaires obstructives chroniques et d'hypertension pulmonaire; la présence des complications cardiaques sont encore plus

dangereuses. Bien sûr, s'il existe des contre-indications (par exemple, ascite, cicatrices péritonéales étendues), les DVA sont une alternative appropriée.

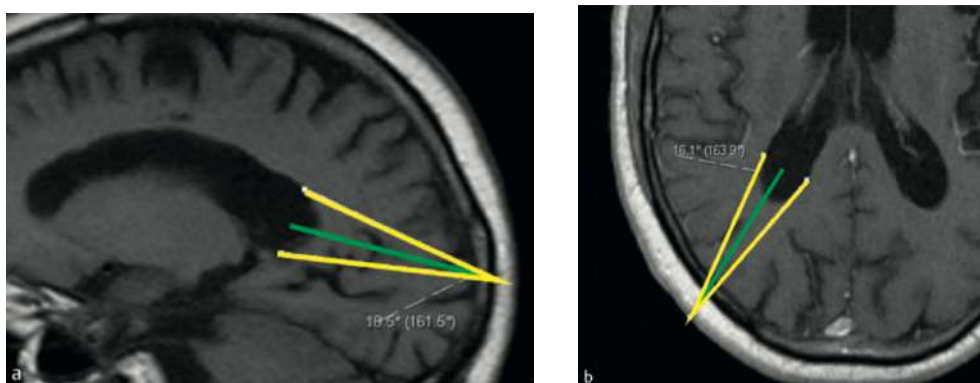
#### **14.2.2 Trou frontal versus pariétal ou occipital :**

Il n'existe aucune donnée claire à l'appui de l'une ou l'autre approche pour le cathéter ventriculaire. Cependant, il y a trois raisons principales pour choisir l'approche appropriée :

1. La probabilité élevée d'atteindre le système ventriculaire avec le cathéter ventriculaire, car la déviation tolérable par rapport à l'angle optimal où le ventricule est encore abouti est plus importante dans la région frontale que dans la région occipitale (**Fig. 103, Fig. 104**).
2. L'extrémité du cathéter, si l'on s'approche à l'avant par la ponction frontale, est facile à localiser dans la zone libre du plexus choroïde du ventricule latéral. L'invasion du plexus est une cause couramment décrite d'obstructions de dérivation [251]. Lors d'une approche occipitale, le cathéter ventriculaire doit être très long pour atteindre avec ses perforations dans la zone frontale libre du plexus situé à l'avant.
3. Les révisions de dérivations sont associées à un risque supplémentaire d'hémorragie intraventriculaire en raison de l'adhésion au plexus choroïde [252].



**Fig. 103 :** IRM avec voie optimale pour un cathéter ventriculaire frontal (ligne verte) avec tolérance de déviation de la voie lorsque le cathéter pénètre encore dans le ventricule (lignes jaunes) dans les plans (a) sagittal et (b) coronal. Plus l'angle des extrêmes des voies tolérées est large, plus le risque d'échec de la ponction ventriculaire est faible (comparer également fig.14.2).



**Fig. 104 :** IRM avec voie optimale pour un cathéter ventriculaire occipital (ligne verte) avec tolérance de déviation de la voie lorsque le cathéter pénètre encore dans le ventricule (lignes jaunes) dans les plans (a) sagittal et (b) axial.

### **14.2.3 Choix de la pression d'ouverture de la valve :**

#### **1. Valves programmables :**

Le choix de la valve et du fabricant peut être une préférence personnelle, mais la préférence d'un placement de valve réglable est basée sur le réglage qui peut être ajusté et optimisé de façon percutanée postopératoire, sans nécessiter de chirurgie supplémentaire pour remplacer une valve par une pression d'ouverture fixe inefficace. Cependant, il faut noter que les valves réglables ont un coût beaucoup plus élevé. De plus, une étude rétrospective récente comparant les valves de pression différentielle Hakim (NMT Neurosciences GmbH, Francfort, Allemagne) et les valves réglables Codman Hakim n'a révélé aucune différence significative dans les taux de remplacement des valves en cas d'hyper ou d'hypodrainage, bien que, il est intéressant de noter, les valves à pression fixe présentaient un taux significativement plus faible d'hématomes sous-duraux non traumatiques et d'hygromes [253].

Ainsi, le réglage optimal de la dérivation est habituellement le réglage le plus élevé qui permet encore l'amélioration du patient. Par conséquent, lors de la mise en place initiale, nous préférons généralement utiliser un réglage milieu de gamme pour les patients atteints d'hydrocéphalie à pression normale (HPN).

Dans cette optique, Bergsneider et *al.* [254] ont placé des valves réglables chez 13 patients atteints d'HPN idiopathique avec des moniteurs de PIC intra-parenchymateux afin d'évaluer les effets de la position du patient sur la PIC et de déterminer le réglage optimal de la valve. Ils ont constaté que les réglages à des pressions plus basses entraînaient une réduction significative de la PIC lorsque le patient était en position couchée, ce qui pourrait expliquer la forte incidence de complications d'hyperdrainage chez les patients atteints d'HPN. De plus, en se basant sur l'optimisation du réglage de la dérivation avec la surveillance de la PIC, le réglage médian à la sortie de la valve réglable Codman Hakim (Codman & Shurtle Inc. / Johnson & Johnson Co, Raynham, MA) était de 140 mmH<sub>2</sub>O (gamme, 30–200 mmH<sub>2</sub>O).

#### **2. Valves gravitationnelles :**

Boon et *al.* ont clairement démontré qu'il faut utiliser une valve à basse pression chez les patients atteints d'HPN [226] et, pour contrebalancer l'hyperdrainage, il est important également d'utiliser un dispositif gravitationnel [228].

L'étude Boon [226] soutient la considération théorique selon laquelle la pression intracrânienne normale (PIC) doit être atteinte avec la dérivation. En calculant la PIC résultante chez un patient dérivé avec une DVP, il faut tenir compte de la différence de pression hydrostatique entre la tête et la cavité péritonéale en position verticale, de la pression abdominale et la pression d'ouverture de la valve (POV). En position horizontale, la différence de pression hydrostatique peut être négligée, elle est presque nulle. Selon l'équation :

$$PIC = \text{différence hydrostatique} + POV + \text{pression abdominale}$$

(**Voir l'encadré** : Équation pour calculer la PIC et la POV chez les patients présentant des DVP), la POV doit être comprise entre 0 et 50 mmH<sub>2</sub>O pour obtenir une PIC physiologique (de 50 à 100 mmH<sub>2</sub>O) en position horizontale. En position verticale, un dispositif

gravitationnel doit être implanté pour compenser la différence de pression hydrostatique. Habituellement, un dispositif gravitationnel avec une résistance de 300 à 350 mmH<sub>2</sub>O est suffisant chez les patients dont la taille corporelle de 160 et 190 cm.

Équation pour calculer la PIC et la POV chez les patients avec DVP

$$\text{PIC} = \text{POV} + \text{GD} - \text{PHD} + \text{PIA} \Rightarrow \text{POV} = \text{PIC} + \text{PHD} - \text{GD} - \text{PIA}$$

**Abréviations :** GD paramètre du dispositif gravitationnel; PHD pression hydrostatique différentielle entre le ventricule et l'abdomen; PIA pression intra abdominale; PIC pression intracrânienne; POV pression d'ouverture de la valve ; DVP dérivation ventriculo-péritonéale.

L'expérience clinique appuie le choix d'une valve avec une pression d'ouverture très basse (0 - 50 mmH<sub>2</sub>O) et une composante hydrostatique de 300 à 350 mmH<sub>2</sub>O.

#### **14.2.4 La valve et / ou le dispositif gravitationnel doivent-ils être programmables?**

L'équation de calcul de la PIC et de détermination de la POV suggère que le choix de la valve est clairement défini, pour qu'une valve fixe soit suffisante. Cependant, les valeurs de différents paramètres peuvent changer avec le temps; par exemple, la pression intra-abdominale avec l'augmentation du poids ou la constipation peut influencer la PIC résultante. Dans de tels cas, un ajustement de la valve serait souhaitable. Cependant, le réglage d'une valve de pression différentielle présente un inconvénient important : une régulation basse de la valve différentielle permet non seulement d'améliorer le drainage en position horizontale, mais aussi d'accélérer le drainage en position verticale, ce qui risque de provoquer un drainage excessif (voir le chapitre précédent : *Technologie des valves*). L'augmentation de la POV améliorerait le drainage en position verticale, mais aggraverait le drainage en position horizontale.

Par conséquent, un ajustement du dispositif gravitationnel serait avantageux : étant donné que l'assistant de dérivation gravitationnelle programmable (proSA) fonctionne uniquement en position verticale, un ajustement peut être effectué avec un effet uniquement en position verticale et non simultanément interférer en position horizontale. Cependant, les prix élevés des valves ajustables rendent difficile leurs utilisations en routine.

Des considérations théoriques nous incitent à utiliser des assistants de dérivation programmables plutôt que des valves à pression différentielle programmables. La situation économique influe également la sélection.

#### **14.2.5 Configuration de la dérivation (avec ou sans réservoir) :**

Si la dérivation fonctionne bien, aucun dispositif supplémentaire n'est nécessaire. Mais, malheureusement, toutes les dérivations ne fonctionnent pas aussi bien qu'elles le devraient. Dans ces cas, un réservoir supplémentaire de liquide cérébro-spinal (LCS) est très utile : les réservoirs de LCS permettent, par la palpation, le pompage et même la ponction d'établir un diagnostic approximatif de la cause du dysfonctionnement de la dérivation. Ci-dessous un bref diagnostic des causes d'un dysfonctionnement de la dérivation :

1. Si le réservoir peut être pressé par l'occlusion simultanée du cathéter proximal, cela signifie que la valve et le cathéter distal ne sont pas totalement bloqués. (Cependant, il

n'est pas possible de faire la différence entre une pression d'ouverture légère, modérée ou élevée).

2. Si le réservoir ne se remplit pas rapidement après avoir soulevé le doigt du cathéter proximal après la première intervention, le diagnostic d'obstruction du cathéter proximal ou de ventricules fentes est alors établi.

3. En «pompage» le réservoir (en comprimant le cathéter proximal pendant le pompage pour éviter un reflux vers le ventricule), un caillot de fibrine ou des débris qui peuvent avoir obstrué la valve ou le cathéter distal peuvent être mobilisés et la fonction de dérivation peut être restaurée (dans quelques cas).

4. Le «pompage» peut être utilisé comme un test de ponction soustractive non invasive : Au lieu d'un test de ponction lombaire pour réévaluer la situation, environ 100 à 200 «pompes» peuvent tirer un volume important (en fonction de la taille du réservoir) des ventricules.

5. Dans les cas peu clairs, la ponction du réservoir de LCS permet d'effectuer des examens microbiologiques, des mesures de PIC et un shuntogramme. Pour plus de détaille, (voir chapitre *Complications : dysfonctionnement des dérivations*).

Il est préférable d'utiliser le grand réservoir de ponction *Sprung Borehole Reservoir de Miethke* (Potsdam, Allemagne), qui possède une valve anti-reflux intégrée facilitant le pompage de volumes plus importants (la valve anti-reflux facilite le pompage car aucune obstruction supplémentaire du cathéter proximal n'est nécessaire). L'inconvénient est sa taille et, par conséquent, l'aspect esthétique chez les patients chauves (dans l'approche frontale).

#### **14.2.6 Choix du matériau du cathéter :**

Habituellement, le clinicien n'a que peu de choix pour le cathéter. Actuellement, il existe deux principaux cathéters différents, à savoir les cathéters imprégnés d'antibiotiques (BACTISEAL) et les cathéters non imprégnés. Des cathéters imprégnés d'argent sont attendus bientôt pour les dérivations.

Actuellement, les taux d'infection de dérivations chez les patients atteints d'HPN sont faibles, de l'ordre de 3% à 4% [255], mais ce taux est encore trop élevé. Les premières études sur les dérivations avec des cathéters imprégnés d'antibiotiques ont donné des résultats prometteurs [256]; Cependant, on s'inquiète toujours de l'augmentation de la résistance aux antibiotiques avec tous leurs effets secondaires négatifs [257]. Le coût subséquent est un autre obstacle à l'utilisation de ces cathéters imprégnés chez tous les patients. Cependant, si la réduction des infections du LCS par dérivation peut être prouvée sans créer de nouveaux problèmes en matière de résistance aux antibiotiques, leur utilisation sera un impératif indispensable. Actuellement, les cathéters imprégnés d'antibiotiques ne sont utilisés que chez les patients à risque d'infections non curables.

#### **14.2.7 Le paramètre “optimal” de la dérivation :**

La dérivation optimale serait une dérivation imprégnée d'antibiotiques avec une valve de pression différentielle programmable, avec un dispositif gravitationnel



programmable et un réservoir de LCS avec un transmetteur PIC intégré. Le transmetteur pourrait nous guider sur la façon d'ajuster correctement les valves. Cependant, les coûts seraient plus élevés. Cela pourrait conduire à une indication extrêmement conservatrice pour la chirurgie de dérivation, ce qui empêcherait de nombreux patients de bénéficier d'un traitement bénéfique. L'avenir doit montrer des résultats factuels détaillant ce qui est vraiment nécessaire et ce qui ne l'est pas. Des indications économiques et médicales responsables ainsi que l'utilisation de dispositifs de dérivation sophistiqués sont indispensables pour aider autant de patients possibles sans alourdir la société tout entière.

### **14.3 L'influence de la pression d'ouverture des valves hydrostatiques sur l'évolution de la maladie :**

Même après un diagnostic déterminé avec précision, le traitement chirurgical comporte de nombreuses complications chez les patients atteints d'HPNi, ce qui affecte considérablement l'évolution clinique et le taux d'amélioration [232]. L'étude néerlandaise sur l'hydrocéphalie à pression normale [235] réalisée en 1999 a produit une amélioration nettement meilleure au cours de l'évolution de la maladie lorsque les valves à pression différentielle étaient implantées dans la gamme de basse pression comparativement aux valves à pression différentielle dans la gamme de pression moyennes. Cependant, cet avantage s'est traduit par un taux d'hyperdrainage plus élevé de 73% par rapport à 34% [235]. Aucune déclaration n'a été faite quant à la pertinence clinique de cette complication postopératoire, qui a été décrite comme un hygrome sous-dural. Ces taux de complication doivent être considérés comme exceptionnellement élevés.

En outre, une étude clinique réalisée en 2004 par les cliniques de neurochirurgie de l'Unfallkrankenhaus à Berlin [257] a confirmé que l'évolution de la maladie chez les patients atteints d'une HPNi et des valves gravitationnelles implantées dans la gamme de basse pression de 50 mmH<sub>2</sub>O ou moins a donné des résultats nettement meilleurs que ceux obtenus avec des valves gravitationnelles dans une gamme de 100 à 130 mmH<sub>2</sub>O. L'avantage des valves gravitationnelles implantées est que, avec un taux d'hyperdrainage de 10% contre 34% par rapport à l'étude néerlandaise, il était nettement plus faible, mais la complication était toujours présente entre les niveaux de pression de la valve. Cette question a été étudiée et résolue avec succès en 2013 dans le cadre d'une étude prospective, randomisée et multicentrique réalisée par des cliniques allemandes (appelée étude SVASONA) [228].

L'examen de la littérature sur l'hypodrainage ou l'hyperdrainage à la suite d'une opération de dérivation, fait apparaître un manque d'accord et des divergences en ce qui concerne la définition et la subdivision de ces complications postopératoires. Certains auteurs ont compté le nombre total de complications, tandis que d'autres n'ont compté que les complications mécaniques, en laissant de côté les infections. Drake et *al.* [227] ont associé l'hypodrainage en tant que complication avec les obstructions et ont défini l'hyperdrainage comme étant des hygromes sous-duraux et le syndrome des ventricules fentes. Boon et *al.* [235] n'ont pas défini l'hypodrainage et n'ont pas non plus décrit les hygromes sous-duraux comme étant un hyperdrainage ni un symptôme clinique d'hyperdrainage.

Il est conseillé de ne parler d'un hypodrainage fonctionnel que lorsque le réglage de pression de la valve est trop élevé; que la valeur réelle du réglage de pression de la valve est augmentée in vivo par rapport à la valeur cible en raison de défauts de fabrication ou de modifications du fonctionnement de la valve in vivo, ou en raison d'une augmentation de la pression intrapéritonéale due à une adiposité ou d'une insuffisance de la résorption du LCS ou d'une diminution du débit de LCS (par exemple, dans un pseudokyste).

Dans le registre de dérivation en Angleterre [258], qui comptait un grand nombre de patients (plus de 10000 cas), l'hypodrainage était au premier plan avec une valeur de 52%. L'hyperdrainage, avec une valeur de 3%, était considéré comme une cause de complications postopératoire très faible. En revanche, un groupe de recherche scandinave [107] a rapporté que 80% de toutes les complications des dérivations résultaient d'un hyperdrainage.

#### **14.4 Efficacité des valves : Valve programmables versus valve gravitationnelle :**

Les complications de l'hyperdrainage ont toujours été un problème majeur dans le traitement des patients atteints d'HPNi. Ce problème est devenu encore plus important lorsque Boon et *al.* [226] ont démontré que les valves à basse pression peuvent non seulement donner de meilleurs résultats que les valves moyenne pression, mais aussi entraîner un taux beaucoup plus élevé de complications d'hyperdrainage. Face à ce dilemme, des valves gravitationnelles ont été construites.

Le problème sous-jacent des complications de l'hyperdrainage est la différence de pression hydrostatique dans une DVP en positions verticale et horizontale. Les valves gravitationnelles doivent pouvoir commuter entre un mode basse pression en position horizontale et un mode haute pression en position verticale. Les unités gravitationnelles sont des valves à bille dans cône. La force de fermeture est appliquée par une bille agencée avec un poids lourd qui agit sur la bille de la valve si le dispositif est déplacé en position verticale [259].

Bien que le principe de construction soit plausible et que l'expérience clinique semble corroborer la théorie, il n'y avait pas de preuves de l'efficacité des valves gravitationnelles [251]. Dans ce contexte, un essai multicentrique randomisé a été conçu pour comparer des valves à basse pression sans unités gravitationnelles avec des valves basse pression avec unités gravitationnelles.

Pour comparer les valves à basse pression avec ou sans unités gravitationnelles, les patients ont été répartis au hasard dans deux groupes de traitement. Pour augmenter la sécurité des patients, des valves programmables ont été utilisées. Les valves ont été implantées avec une pression d'ouverture de 100 mmH<sub>2</sub>O. Trois mois après la chirurgie, les valves ont été ajustées dans la gamme de basse pression (70 mmH<sub>2</sub>O).

Comme il n'existe pas de valve programmable disponible avec ou sans unité gravitationnelle, le groupe I a reçu les valves **proGAV** (Aesculap, Miethke) et le groupe II, les valves programmables **CODMAN MEDOS** (Codman, Johnson & Johnson, Raynham, Massachusetts, États-Unis) [169,246,260].

Pour obtenir des résultats significatifs, un échantillon de 250 patients répartis à parts égales dans les groupes de traitement inclus dans les calculs. Une analyse intermédiaire était prévue à mi-parcours. L'étude serait interrompue si le dispositif expérimental présentait un avantage statistiquement significatif par rapport au traitement témoin.

L'évaluation clinique, comprenant le score de Kiefer [6] et le SF-12 (enquête de santé abrégé), a été réalisée avant l'étude, ainsi que 6 et 12 mois après l'opération. Le taux de récupération de l'HPN a été calculé à partir du score de Kiefer. Des TDM ont été réalisées en préopératoire, après 3, 6 et 12 mois.

Le premier critère d'évaluation de l'étude SVASONA [228] était l'hyperdrainage, défini comme un hygrome ou un hématome sous-dural d'au moins 3 mm ou des signes cliniques d'hyperdrainage conduisant à un ajustement de la valve à 90 mmH<sub>2</sub>O ou plus dans les deux groupes ou un ajustement arrière d'une unité gravitationnelle chez les patients du groupe II.

Lors de l'analyse intermédiaire, parmi 145 des 151 patients recrutés 137 étaient disponibles pour l'analyse des paramètres et disposaient de données complètes à 6 mois de suivi. La différence de risque observée dans les cas d'hyperdrainages était supérieure à l'ampleur de l'effet présumé; les chercheurs ont donc décidé de mettre fin à l'essai à ce moment-là.

L'incidence cumulative sur 6 mois de l'hyperdrainage était de 29 des 70 patients du groupe de traitement avec valves gravitationnelles et de 5 patients sur 67 patients dans le groupe de traitement avec valves programmables. La différence était statistiquement très significative ( $p < 0,001$ ).

Des complications d'hypodrainage sont survenues chez 3 des 67 patients avec valves programmables et chez 2 des 70 patients avec des valves gravitationnelles.

Selon le score de Kiefer, une amélioration clinique significative a été enregistrée dans le groupe avec valves programmables et dans le groupe avec valves gravitationnelles. La différence entre les groupes de traitement n'était pas significative.

Alors qu'une différence significative entre les taux de complications des deux groupes de traitement était évidente, il n'y avait qu'une tendance dans la différence entre les résultats mesurés par des scores HPNi spécifiques. Ces résultats soulignent la preuve que les valves gravitationnelles préviennent le risque d'hyperdrainage, mais ne suppriment pas les résultats favorables obtenus avec les valves à basse pression.

#### **14.5 Résumé pour les préférences de la dérivation :**

L'implantation d'une dérivation réglée par valve comme traitement de premier choix est indiscutable chez les patients atteints d'HPNi. La DVP pour adultes a été largement acceptée à l'échelle internationale. Après plus de 50 ans d'expérience dans le monde entier en matière de traitement de dérivation interne de l'hydrocéphalie réglée par valve, il subsiste encore d'importants problèmes thérapeutiques liés aux principes non physiologiques de construction de ces valves. Ces difficultés sont reflétées par le fait que plus de 200 valves différentes sont aujourd'hui sur le marché, avec des principes de

construction différents, des caractéristiques différentes pour différentes valves et des modes de fonctionnement différents [232].

Les valves à pression différentielle conventionnelles ont l'inconvénient, en particulier pour les patients atteints d'HPNi, que lorsqu'elles sont installées en position verticale, elles ont tendance à s'ouvrir brusquement, en restant ouvertes trop longtemps tout en générant une force d'aspiration sur l'espace LCS du cerveau déjà atrophique et préalablement endommagé. La question fondamentale est alors de savoir si de tels phénomènes d'aspiration, avec les complications qui en résultent d'hyperdrainage, peuvent être réduits ou évités par l'utilisation de valves programmables sans ou avec unité gravitationnelle.

Le réglage optimal de la valve pour le traitement d'un patient atteint d'HPNi concernant la valve programmable est une pression réglée au milieu de la gamme avec éventuel ajustement après l'intervention chirurgicale; La valve gravitationnelle ajustable, pour la plupart des patients, le réglage optimal de la POV se situe dans la gamme basse pour la position horizontale, avec des valeurs autour de 50 mmH<sub>2</sub>O [257]. Le réglage de la pression pour l'unité gravitationnelle (gamme haute pression pour les positions assise et debout) doit être choisi en fonction de la taille du patient.

## **XV. TECHNIQUE CHIRURGICALE :**

La chirurgie de dérivation a été utilisée pendant de nombreuses années avec d'excellents résultats dans le traitement de formes multiples d'hydrocéphalie chez les enfants et les adultes. Parmi les interventions neurochirurgicales, la mise en place d'une dérivation est l'une des procédures chirurgicales les moins longues, en ce qui concerne le risque chirurgical et les capacités de microchirurgie, elle est également l'une des moins difficiles.

Cependant, malgré les nombreux progrès réalisés au fil des années dans la technologie des dérivations, le taux de dysfonctionnement des dérivations nécessitant une révision ou un remplacement est resté élevé.

La chirurgie de dérivation présente un potentiel important de complications. Il y a beaucoup de détails qui ne peuvent pas être traités de manière parfaite et, par conséquent, peuvent contribuer à un mauvais résultat, voire même à des complications.

Il n'existe pas de méthode unique ou spécifique pour effectuer une intervention de dérivation. Différentes techniques chirurgicales et protocoles pouvant être utilisés pour minimiser le risque de dysfonctionnement des dérivations qui peuvent conduire à des résultats positifs.

### **15.1 Les Paramètres exigés dans la salle opératoire :**

Nous suivons les «règles de dérivation» établies par *Maurice Choux*, en particulier celles appliquées aux cas pédiatriques [261]. Par conséquent, s'il s'agit d'une intervention sélective, la chirurgie de dérivation devrait être la première position le matin. Pendant la chirurgie, le nombre de personnes dans la salle d'opération doit être limité autant que possible (chirurgien, assistant, anesthésiste, infirmière de bloc opératoire). Le matériel de dérivation doit être au bloc opératoire avant l'incision. Les portes doivent être fermées et marquées d'un panneau indiquant qu'une chirurgie de dérivation est en cours et que l'accès sera limité. Il n'y a pas de mouvement de personnel à l'entrée et à la sortie de la salle d'opération pendant la chirurgie sauf en cas d'urgence.

Une anesthésie générale, avec comme procédure standard, une injection d'antibiotique prophylactique généralement de la céfazoline ou de la clindamycine par voie intraveineuse est administrée avant l'incision cutanée (en cas d'allergie à la pénicilline), et les antibiotiques sont poursuivis en postopératoire.

Le succès de la chirurgie de dérivation commence par l'indication. La deuxième étape la plus importante est de choisir le matériel de dérivation approprié (voir chapitre précédent : *Paramètres et préférences des dérivations et des valves*).

### **15.2 Position :**

Le positionnement du patient est essentiel au bon déroulement de l'intervention chirurgicale et doit être effectué par le chirurgien ou un assistant expérimenté. S'il n'y a aucune raison d'opérer du côté gauche du patient, nous préférons alors opérer du côté droit. Le patient doit être en position de décubitus dorsale. La tête repose soit sur une têtère en fer à cheval, soit sur la table dans un anneau en gel. La tête est tournée vers le

côté opposé, généralement elle est tournée en fonction de l'emplacement de l'incision. L'épaule droite est légèrement surélevée. Il devrait y avoir une ligne droite entre la poitrine, le cou et la région rétro-auriculaire pour permettre une tunnelisation facile.

### **15.3 Rasage et désinfection :**

Un rasage limité est effectué avec une tondeuse, si nécessaire, sur la zone de l'incision cutanée. Il est important de nettoyer manuellement la peau avant la désinfection. Le chirurgien doit ensuite procéder à la désinfection des sites des incisions et de la tunnelisation avec de la *Povidone iodée* pendant 5 minutes, suivie de l'application de *DuraPrep*.

Il est important de reconnaître les limites requises du champ opératoire surtout dans les cas de révision, s'il y a également un changement potentiel dans le plan chirurgical pendant l'intervention; le chirurgien peut avoir besoin de réfléchir à l'avance sur l'étendue de la désinfection.

### **15.4 Mise en place des Champs (drapage) :**

Le chirurgien doit également mettre en place les champs stériles, pour réduire le risque de contamination. Nous commençons par un film chirurgical qui recouvre presque toute la peau désinfectée. Le film d'aluminium doit être appliqué lorsque la peau du patient est complètement sèche.

Le champ est ensuite appliqué de la tête à l'abdomen, en commençant par un champ en forme de U sur la tête, suivi de deux champs droits de chaque côté, se terminant par un grand champ droit perpendiculaire à ces derniers. Bien entendu, il est également possible d'appliquer des champs en premier et le film d'aluminium en second. Une fois le placement des champs terminé, le reste des instruments nécessaires à la chirurgie sont apportées sur la table. Ensuite, les gants sont changés (**Fig. 105**).



**Fig. 105 :** Patient placé et drapé pour une dérivation ventriculo-péritonéale droite.

### **15.5 Intervention chirurgicale :**

Deux chirurgiens pratiquent l'opération ensemble. Le matériel est placé dans le sens proximal-distal. Nous commençons par le trou de trépan, l'implantation du cathéter ventriculaire, suivi de la valve, puis le cathéter péritonéal distal. D'autres chirurgiens

préfèrent opérer des deux côtés, l'un commençant par le trou de trépan, l'autre par l'incision abdominale.

La dérivation doit être manipulée avec des instruments plutôt qu'avec les mains ou les gants du chirurgien (si possible) afin d'éviter tout contact avec la peau du patient. La dérivation doit être retirée de l'emballage le plus tard possible avant l'implantation. Si, pour une raison quelconque, la dérivation est maintenue à l'extérieur de l'emballage, elle doit être recouverte de liquide stérile (sérum salé isotonique).

### **15.5.1 Cathéter ventriculaire :**

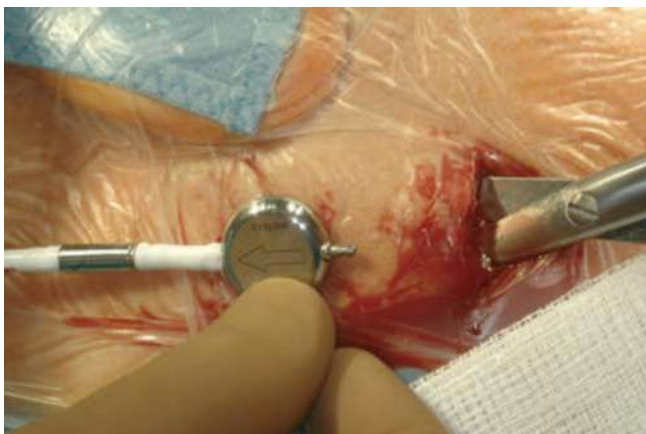
En général, il existe trois approches anatomiques qui peuvent être utilisées pour la mise en place d'un cathéter ventriculaire :

- L'approche *frontale* comprend habituellement un trou de trépan situé à environ 2 cm en avant de la suture coronale sur la ligne médio-pupillaire. Le cathéter est ensuite placé dans la corne frontale du ventricule latéral afin d'éviter le plexus choroïde qui se forme plus en arrière.
- Cette même zone de la corne frontale est accessible par une voie postérieure dans la région *pariéto-occipitale*, là encore en évitant le plexus choroïde.
- Une dernière approche est utilisée pour cibler l'atrium ventriculaire à partir d'un trou de trépan *pariétal*, car l'atrium est souvent la partie la plus dilatée du système ventriculaire.

Ces dernières années, l'insertion du cathéter proximal est réalisée en utilisant le guidage par imagerie qui est préférée dans la voie postérieure.

### **Procédure : (Fig. 106)**

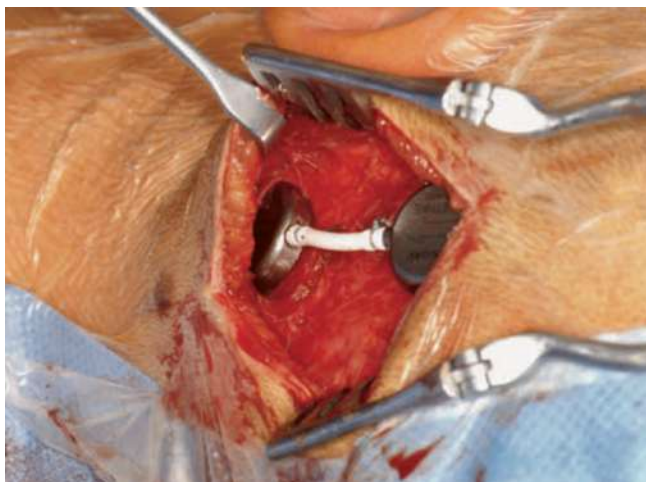
L'incision cutanée pour l'approche frontale est curviligne pratiquée approximativement au-dessus du point de *Kocher*. Ce type d'incision permet de placer complètement un réservoir de ponction sous la peau et évite de devoir ponctionner le réservoir plus tard par le biais d'une incision dans la peau. Une incision cervicale ou rétro-auriculaire supplémentaire est également souvent nécessaire, car l'emplacement frontal nécessite un trajet plus long de la tunnelisation. À partir de chaque incision, il est possible de disséquer facilement le plan sous-galéal derrière l'oreille en direction de la mastoïde (Fig. 107, Fig. 108, Fig. 109)



**Fig. 107 :** Positionnement de la valve derrière l'oreille. Il est important de disséquer une poche suffisamment grande dans le plan rétroauriculaire sous-galéal pour permettre un positionnement en douceur de la valve, du réservoir et du cathéter péritonéal sans pliure.



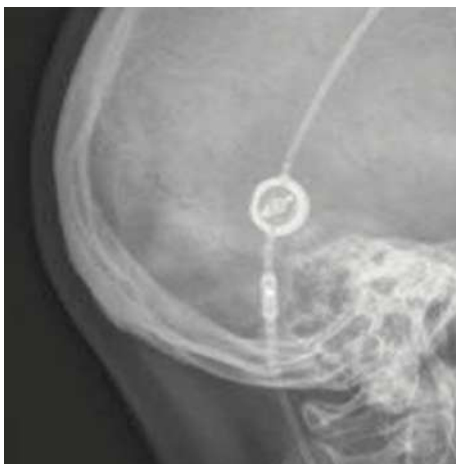
**Fig. 108 :** Positionnement de la valve (proGAV, proximale, réglable) et de l'unité gravitationnelle (proSA, distale, réglable) chez un patient nécessitant une révision de dérivation (cicatrice d'intervention en arrière).



**Fig. 109 :** L'incision cutanée rétroauriculaire utilisée précédemment est rouverte avec placement de la valve; aucun des implants ne sera placé directement sous l'incision, mais entre l'oreille et l'incision.

Pour un placement pariéto-occipital, une seule incision rétro-auriculaire arciforme est pratiquée derrière et au-dessus du pavillon de l'oreille.

Pour les deux procédures, la galéa est incisée, tout en préservant le péricrâne. Une poche sous-galéale est alors faite pour loger la valve et le réservoir loin de l'endroit où se trouve l'incision. Le réservoir permet une aspiration sûre du LCS à tout moment. Le placement idéal de la valve est derrière l'oreille, suffisamment éloigné de l'oreille pour éviter les problèmes liés aux lunettes du patient, mais assez proche pour permettre un positionnement fiable de la valve. Ce positionnement devra ensuite être confirmé par une radiographie du crâne de profile (**Fig. 110**).



**Fig. 110 :** La radiographie du crâne de profile montre le positionnement correct et la pression d'ouverture de la valve.

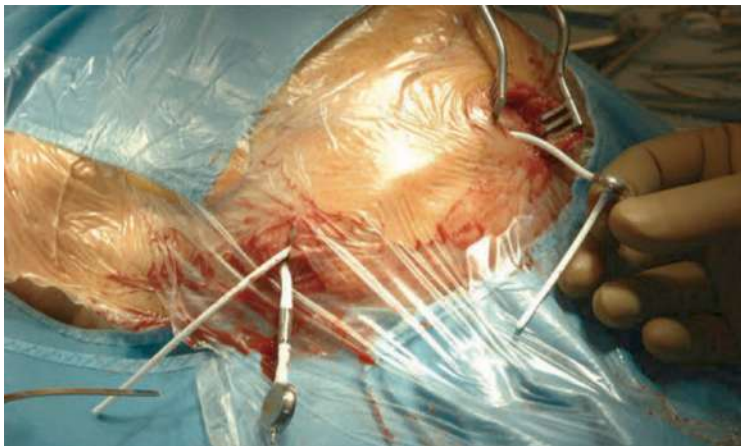


Ensuite, à l'aide d'un trépan manuel ou électrique, un trou est réalisé. Après la réalisation du trou de trépan, on ouvre d'abord la dure-mère, puis l'arachnoïde. La ponction ventriculaire ne doit pas être effectuée sans coaguler l'arachnoïde.

Après le passage par tunnelisation du cathéter du site distal à l'incision proximale, la valve est fixée au cathéter distal avec des attaches en soie et est placée dans la logette sous-galéale. Les repères anatomiques pour ponctionner la corne frontale ipsilatérale sont le cantus médian de l'œil et le tragus de l'oreille ipsilatérales. Différentes méthodes de positionnement optimal du cathéter ventriculaire ont été publiées [262].

Le système ventriculaire est ponctionné habituellement à l'aide du cathéter ventriculaire lui-même, qui est armé d'un fil-guide. Le fil-guide est retiré et le cathéter ventriculaire est avancé selon la localisation (généralement  $5 \pm 2$  cm pour une approche frontale et  $9 \pm 2$  cm pour une approche pariéto-occipitale).

D'autres chirurgiens préfèrent ponctionner le ventricule avec trocart de Cushing. Après la ponction et la confirmation de l'écoulement du LCS, le trocart est retiré et, à l'aide d'une pince anatomique à baïonnette, le cathéter proximal est introduit dans le système ventriculaire par le même conduit de ponction. Une fois que le cathéter a atteint le ventricule le LCS s'écoule dans un réservoir qui est déjà connecté avec le cathéter proximal avant son placement dans le système ventriculaire (**Fig. 111**).



**Fig. 111 :** Le cathéter ventriculaire (proximal) est relié au réservoir et le cathéter distal (provenant du réservoir) est placé dans le plan sous-galéal. La valve et le cathéter péritonéal ont déjà été positionnés par voie sous-cutanée.

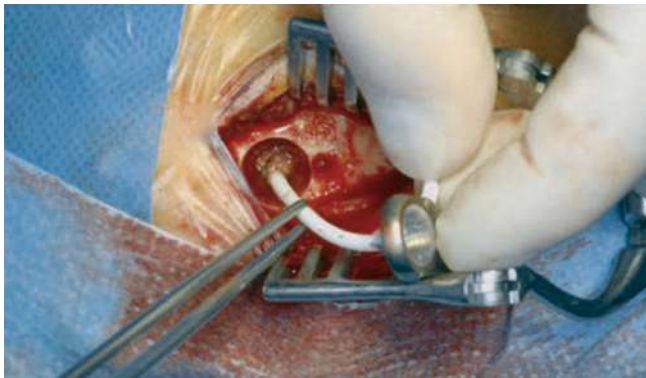
Pour optimiser la ponction ventriculaire, un système de navigation est souvent utilisé. En définissant préalablement les limites des ventricules à l'aide d'une baguette de repérage, à la base des images TDM et confirmant la meilleure trajectoire pour entrer dans les ventricules.

Ensuite, la baguette stérile recouverte du cathéter proximal, est avancée doucement dans le ventricule latéral, tout en confirmant la trajectoire optimale en temps réel avec le système de navigation. Pour la plupart des patients avec des trajectoires pariéto-occipitales, il est conseillé de traverser la ligne médiane avec la baguette pour améliorer la communication entre les ventricules latéraux, maximiser le drainage et minimiser l'obstruction du cathéter proximal ou la régression inégale de la taille ventriculaire. Une fois l'emplacement optimal trouvé et le LCS obtenu, la baguette est retirée, laissant le cathéter proximal en place.

Avant sa connexion avec la valve, le LCS est prélevé du cathéter ventriculaire pour une étude bactériologique (nombre de cellules, examen direct et la culture..) et, si nécessaire, un prélèvement pour examen biochimique (glucose, protéines..). Certains auteurs préfèrent éviter le prélèvement du LCS par le cathéter ventriculaire directement après la ponction car, dans les petits ventricules (qui sont rares chez les patients atteints d'HPN), le chirurgien peut perdre la possibilité d'une seconde ponction si nécessaire, lorsque le ventricule devient trop petit (**Fig. 112**, **Fig. 113**, **Fig. 114**).



**Fig. 112 :** Ponction du ventricule à l'aide d'un trocart.



**Fig. 113 :** Enlèvement du trocart et positionnement du cathéter ventriculaire sans ménagement dans le même conduit de ponction à l'aide d'une pince anatomique à baïonnette.



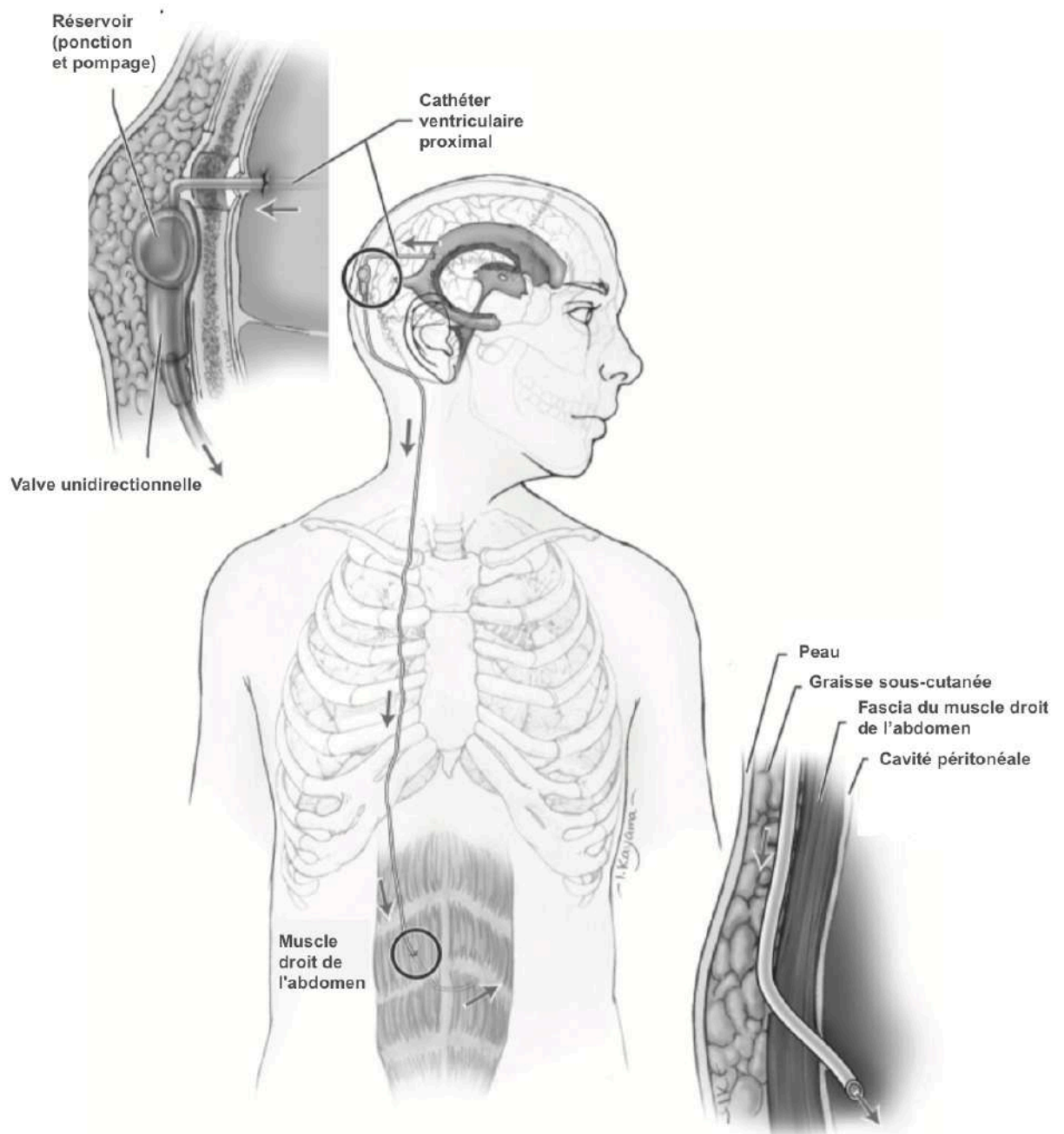
**Fig. 114 :** Le LCS s'écoule dans le réservoir de ponction.

Le pompage de la valve est alors effectué et l'écoulement du LCS de l'extrémité distale est confirmée avant l'insertion du cathéter distal. Les incisions sont ensuite refermées.

### **15.5.2 Cathéter péritonéal :**

L'approche connue de première intention pour la pose de cathéter distal a été la cavité péritonéale en raison de la familiarité avec l'anatomie, du risque réduit de complications et de la facilité des révisions si nécessaire.

#### **Procédure : (Fig. 106)**

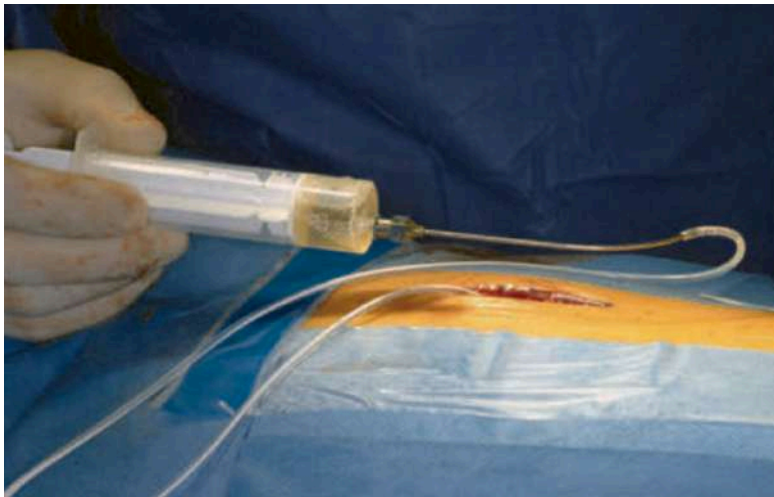


**Fig. 106 :** Insertion d'une dérivation ventriculo-péritonéale. Le cathéter distal est généralement inséré en dehors de la ligne médiane, à travers le muscle droit de l'abdomen et le fascia.

La deuxième incision sera paramédiane dans le quadrant supérieur, latéralement à l'ombilic. Une tunnelisation sous cutanée de l'abdomen à la région rétro-auriculaire sera maintenant exécutée avec un passe valve (tunnelisateur). Chez les patients chez qui la tunnelisation ne peut être réalisée, une petite contre incision au-dessus de la clavicule est nécessaire. La tunnelisation s'effectue de la direction supraclaviculaire vers la région rétroauriculaire. Après le positionnement de la valve et le cathéter distal dans le plan sous-cutané, la connexion entre le cathéter provenant du réservoir et la partie proximale de la valve peut être réalisée et fixée (dans certains modèles la valve, le réservoir et le cathéter distal sont déjà préconnectés).

Il est de la plus haute importance de préparer la logette derrière l'oreille de telle façon (c'est-à-dire qu'elle soit assez grande et suffisamment large) pour que la valve s'insère facilement. La valve peut être placée par une légère traction distale du cathéter dans la région abdominale. Après la mise en place de la valve, il ne doit pas y avoir de matériel sous l'incision cutanée derrière l'oreille et la valve doit se trouver entre l'oreille et l'incision cutanée dans une logette bien préparée.

À ce stade de l'opération, le LCS devrait s'égoutter à l'extrémité très distale du système de dérivation. Si ce n'est pas le cas, il faut l'aspirer ou l'avancer en pompant le réservoir. Cela confirme qu'il n'y a eu aucune obstruction jusqu'à présent dans le processus de placement (**Fig. 115**).

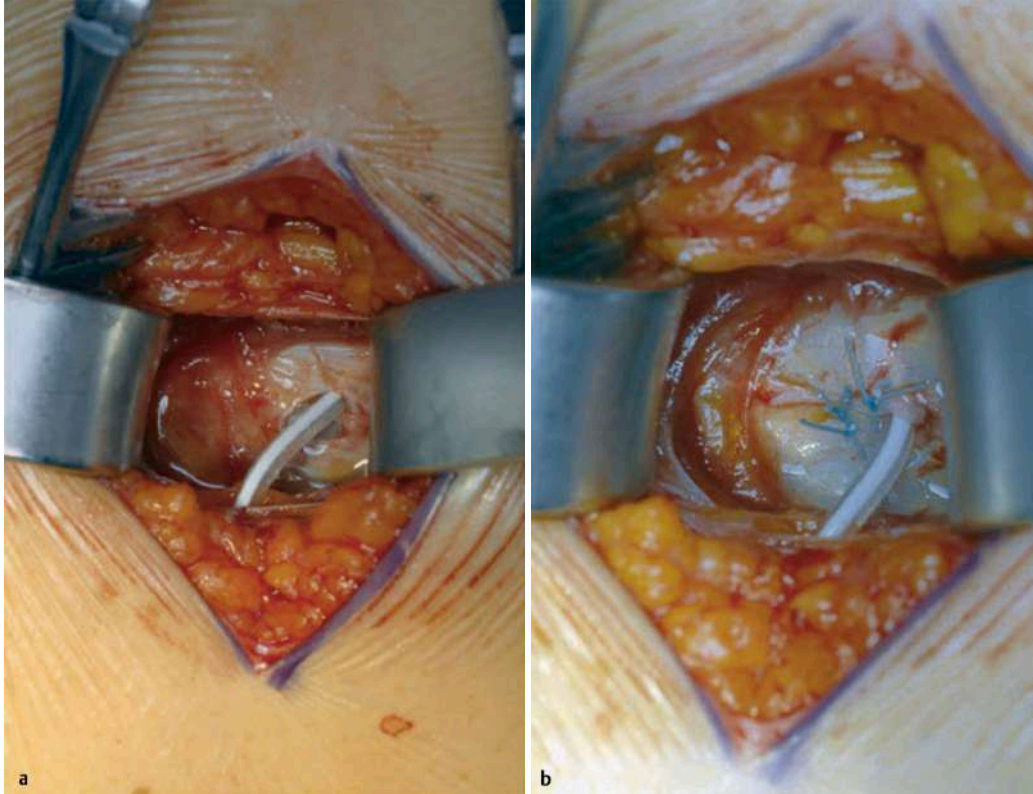


**Fig. 115 :** Aspiration du LCS de l'extrémité distale du cathéter péritonéal, avant l'implantation chez un patient présentant une hydrocéphalie à pression normale secondaire (post-hémorragique).

Une fois cela confirmé, il y a deux façons de placer le cathéter distal dans la cavité abdominale :

1. On pourrait utiliser l'approche ouverte standard. La peau et les couches sous-cutanées sont incisées et un écarteur auto-statique est inséré. Ensuite, l'aponévrose antérieure du muscle *droit de l'abdomen* est incisée parallèlement à la direction des fibres musculaires. Ces fibres sont ensuite séparées brutalement, la préparation du fascia postérieur «habituellement avec deux pinces clamps» puis son ouverture avec le péritoine pariétal par une paire de petits ciseaux.

Il est important que le péritoine soit ouvert correctement. En disséquant toujours avec un dissecteur mousse Olivecrona par voie intra-péritonéale pour s'assurer que la cavité péritonéale a été atteinte et qu'il n'y a pas d'adhérence à cet endroit. Ensuite, le cathéter distal est placé dans la cavité péritonéale. Habituellement, le cathéter est fixé à l'aponévrose postérieure du muscle *droit abdominal* à l'aide d'une suture en bourse par fils non résorbable (**Fig. 116**).



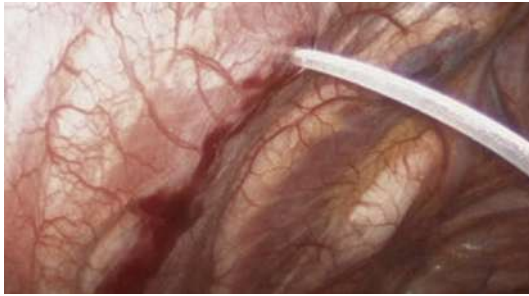
**Fig. 116 :** (a) Placement du cathéter péritonéal dans la cavité péritonéale. (b) Les sutures ferment la cavité péritonéale et en même temps fixent le cathéter en place.

De nombreuses publications favorisent le placement du cathéter péritonéal par voie laparoscopique sous contrôle visuel (**Fig. 117**, **Fig. 118**, **Fig. 119**) [263–265]. Particulièrement chez les patients présentant des adhérences intrapéritonéales, cela nécessite la collaboration d'un chirurgien généraliste.

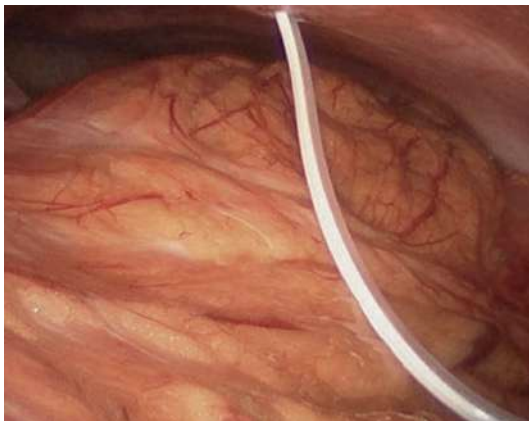
2. Alternativement, on pourrait utiliser un trocart; C'est une procédure sûre et fiable dans la pratique de certains centres de neurochirurgie depuis quelques années. Les résultats concernant l'utilisation de la technique du trocart dans des mains expérimentées ont démontré qu'elle est moins invasif pour le patient et comme le rapportent certains auteurs, même supérieure à la technique de laparotomie ouverte (taux d'obstruction, taux d'infection, durée de la chirurgie) [266,267].



**Fig. 117 :** Vue laparoscopique : le trocart perfore la paroi abdominale.



**Fig. 118 :** Vue laparoscopique : le cathéter péritonéal est retiré.



**Fig. 119 :** Vue laparoscopique : le cathéter est positionné dans la cavité péritonéale.

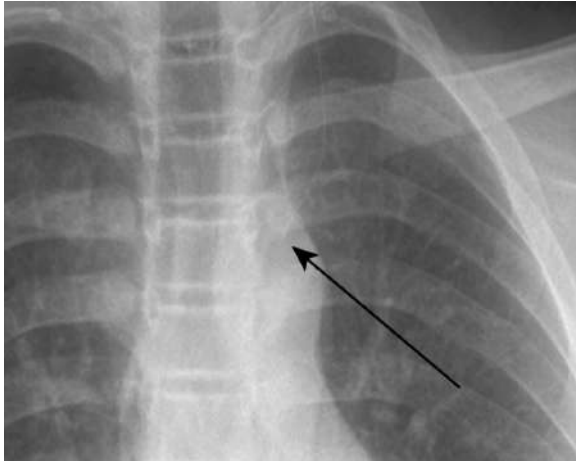
## **15.6 Les alternatives à la DVP :**

### **15.6.1 Les dérivations ventriculo-atriales (DVA):**

Le placement du cathéter distal dans l'oreillette droite constitue souvent un second choix à la suite des complications liées au placement péritonéal ou lorsque le placement péritonéal est contre-indiqué. Il est souvent utilisé chez les patients qui ont subi plusieurs chirurgies abdominales antérieures avec développement des adhérences importantes, une ascite sévère, une péritonite antérieure, une obstruction ou un dysfonctionnement fréquent du cathéter distal. Le placement proximal de ces dérivations est tel que décrit ci-dessus.

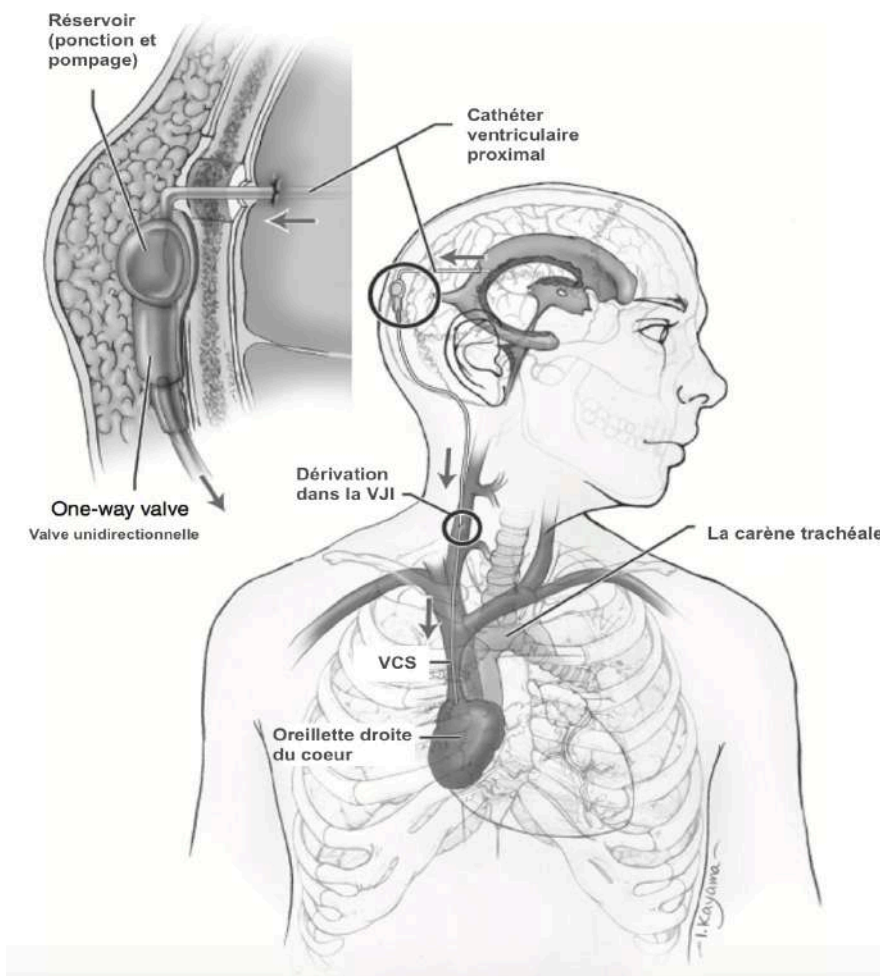
Bien que l'accès à la veine jugulaire interne ait traditionnellement été pratiqué avec une procédure chirurgicale de dénudation veineuse, de nombreux groupes, ont adopté une approche percutanée guidée par échographie par ponction directe de la veine jugulaire interne. L'intervention percutanée moyenne était 22 minutes plus rapide que l'intervention conventionnelle [268].

L'inconvénient des DVA est le risque de thrombose auriculaire droite (**Fig. 120**).



**Fig. 120 :** Radiographie thoracique, la pointe de la dérivation ventriculo-atriale est visible approximativement au-dessus de la tête de la quatrième côte.

### **Procédure d'insertion du cathéter auriculaire : (Fig. 121)**



**Fig. 121 :** Insertion de dérivation ventriculo-atriale. Le cathéter distal est introduit à travers la veine jugulaire interne (VJI), avec une terminaison à la jonction cavo-auriculaire. VCS, veine cave supérieure.

Le patient est en position légèrement déclive de Trendelenburg pour minimiser le risque d'embolie gazeuse. L'emplacement optimal de l'incision est déterminé à l'aide d'une sonde d'échographie pour visualiser l'artère carotide en dedans et la veine jugulaire interne latéralement avant la préparation de la peau et la mise en place des champs.

Une incision cutanée de 1 cm est ensuite pratiquée sur la veine. Sous guidage échographique, une aiguille d'introduction fixée à une seringue est ensuite passée en dedans du bord du muscle sternocléidomastoïdien et légèrement orientée latéralement dans la veine tout en aspirant doucement le sang veineux.

La seringue est ensuite retirée et l'embout en «J» redressé du fil-guide est ensuite inséré dans l'aiguille et avancée jusqu'à ce que des modifications électrocardiographiques soient notées, à ce point il est légèrement retiré. L'aiguille est ensuite retirée et le fil-guide est ancré.

À ce stade, le cathéter distal est tunnelisé vers l'incision proximale et connecté au système de valve proximal avant de poursuivre, avec confirmation de l'écoulement distal du LCS.

Ensuite, le dilatateur de vaisseaux et l'introducteur sont passés ensemble sur le fil-guide par mouvement de rotation. La longueur du cathéter distal est calculée à l'aide d'une radiographie thoracique préopératoire [269]. Le fil-guide et le dilatateur de vaisseaux sont ensuite retirés de l'introducteur, puis le cathéter auriculaire est passé à travers l'introducteur dans la veine cave supérieure. À ce point, l'introducteur est retiré et une légère pression est appliquée sur l'incision du cou pour arrêter le suintement veineux. L'incision est alors fermée.

### **15.6.2 Les dérivations lombo-péritonéales (DLP) :**

Les DLP sont utilisées dans le traitement de l'hydrocéphalie communicante, de la pseudo-méningocèle et des fuites du LCS, mais sont principalement utilisées dans le traitement de l'HIC bénigne (idiopathique) et sont contre-indiquées dans le traitement de l'hydrocéphalie obstructive.

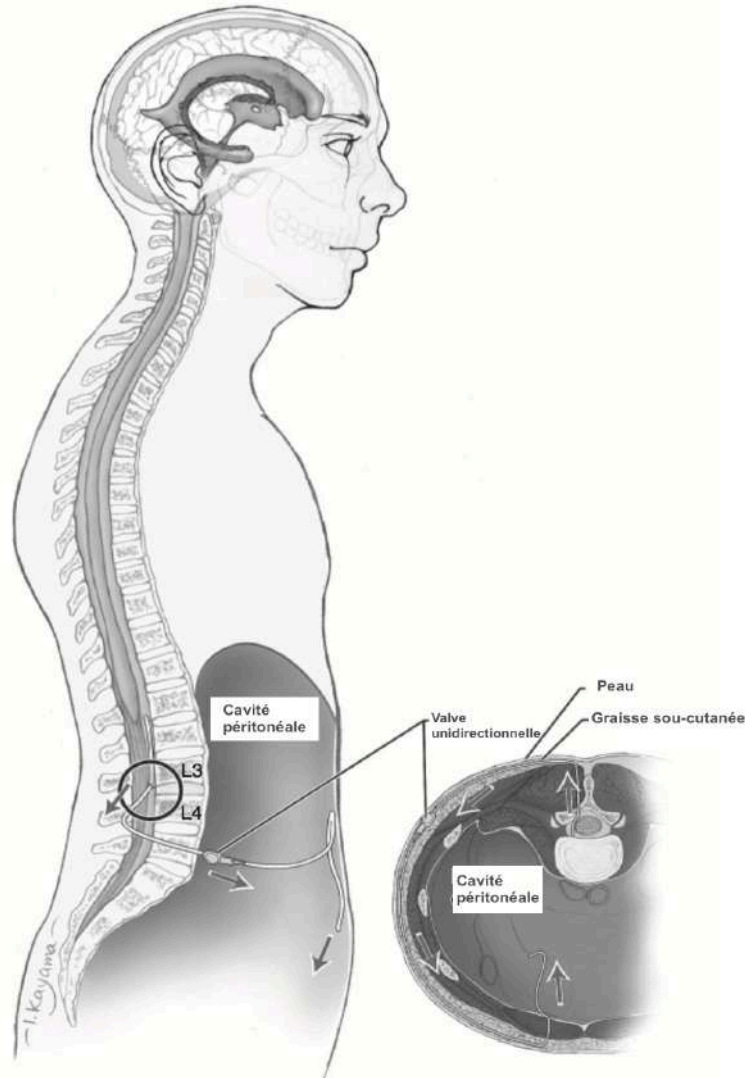
Toutefois, certaines revues ont signalé des taux de complications et de révisions inacceptables pour les DLP [262].

### **Procédure d'insertion du cathéter lombaire : (Fig. 122)**

Le patient est positionné de manière à minimiser le risque de blessure pendant la chirurgie sur un billot en position latérale, comme pour la réalisation d'une ponction lombaire. La première incision est pratiquée sur la ligne médiane dans la région lombaire et le fascia est exposé. Une aiguille spéciale de Tuohy est ensuite avancée entre deux apophyses épineuses adjacentes dans l'espace sous-arachnoïdien, jusqu'à obtention d'un bon retour du LCS. Après avoir retiré le stylet, le cathéter proximal est avancé d'au moins 5 cm dans l'espace sous-arachnoïdien et l'aiguille de Tuohy est retirée. Ensuite, le cathéter est tunnelisé jusqu'à une incision séparée dans le flanc, où une logette spéciale est créée dans le tissu sous-cutané pour sauvegarder la valve.



Une troisième incision est pratiquée dans l'abdomen pour la dérivation distale. Les cathéters proximal et distal sont ensuite connectés à la valve et une fixation en soie est utilisée pour sécuriser les connexions. Le cathéter peut ensuite être tunnelisé jusqu'à sa destination prévue, avec la fermeture des plaies.



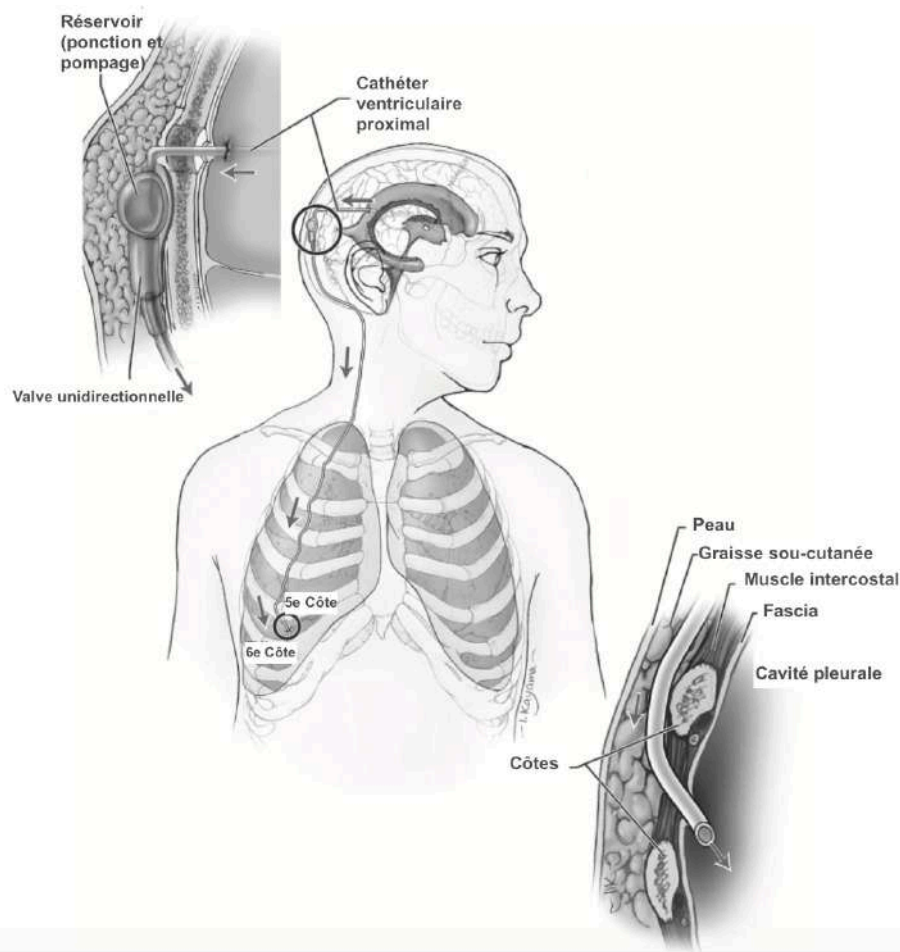
**Fig. 122 :** Insertion de dérivation lombo-péritonéale. Le cathéter proximal est souvent introduit au niveau L3-L4, bien que les niveaux adjacents soient également utilisés couramment.

### **15.6.3 Autres emplacements rares :** **Dérivation Ventriculo-pleurale :**

La mise en place de dérivation distale dans l'espace pleurale a été considérée comme un traitement de troisième intention dans la plupart des situations lorsque la mise en place péritonéale ou auriculaire est contre-indiquée, en raison du risque de pneumothorax et à l'épanchement pleural résultant du drainage du LCS. La dérivation pleurale a généralement un effet de siphonage en raison de la pression intrapleurale négative, bien que celle-ci soit atténuée par l'utilisation par certains de nouveaux dispositifs antisiphon.

### **Procédure d'insertion du cathéter pleural : (Fig. 123)**

Une incision curviligne est pratiquée latéralement par rapport au sein, centrée sur la ligne axillaire antérieure et suivant le trajet de la côte sous-jacente (souvent la septième). La peau et les couches sous-cutanées sont incisées. L'attachement le plus antérolatéral du fascia du muscle *dentelé antérieur* est alors incisé, et les attaches du muscle *intercostal externe* et du muscle *intercostal interne* sont séparées du bord supérieur de la côte. La plèvre pariétale est ensuite visualisée et le poumon peut être observé en mouvement sous la plèvre à chaque cycle respiratoire. Un tunnelling est ensuite utilisé pour faire passer le cathéter distal de l'incision proximale à l'incision thoracique. L'extrémité distale du nouveau cathéter est insérée dans la cavité pleurale, avec la fermeture des plaies.



**Fig. 123 :** Insertion de dérivation ventriculo-pleurale. Le cathéter distal est introduit au-dessus de la sixième côte pour éviter les vaisseaux et le nerf intercostaux.

## **XVI. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE DE L'HPN :**

La ventriculocisternostomie endoscopique (VCE) du troisième ventricule (V3) est un traitement bien établi de l'hydrocéphalie obstructive. Chez les patients présentant une hydrocéphalie obstructive, la VCE peut remplacer un système de dérivation et contribuer ainsi à éviter les complications liées à la dérivation, telles que les infections, les dislocations, les obstructions et l'hyperdrainage.

Le développement de l'endoscopie cérébrale et ses instruments, ainsi que des caméras vidéo à technologie haute définition (HD), a amélioré la sécurité des procédures endoscopiques. Cependant, pendant longtemps, l'indication a été limitée à l'hydrocéphalie obstructive pure, telle que la sténose de l'aqueduc, les tumeurs de la fosse postérieure et les obstructions du quatrième ventricule.

Les inconvénients des dérivations auraient conduit à la recherche d'autres indications pour la VCE. Par la suite, la VCE a également été réalisée dans des formes d'hydrocéphalies communicantes, ce qui a amené à un débat continu pour déterminer si la VCE pourrait être utile, même dans les cas d'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi). Aujourd'hui, il existe deux pratiques extrêmes : certains neurochirurgiens indiquent simplement la VCE comme une procédure de première intention pour tous les patients atteints d'hydrocéphalie, tandis que d'autres n'implantent que des dérivations.

Cependant, même si la VCE est une procédure sûre, elle n'est pas complètement sans risque (voir ci-dessous); par conséquent, une justification physiopathologique devrait expliquer pourquoi la VCE pourrait fonctionner dans les formes communicantes de l'hydrocéphalie. D'un point de vue éthique, il est essentiel de proposer une VCE à un patient, sans comprendre pourquoi elle pourrait fonctionner. Actuellement, plusieurs justifications ont été développées qui rendent une indication acceptable pour la VCE, au moins dans certains cas d'hydrocéphalie communicante et d'HPN.

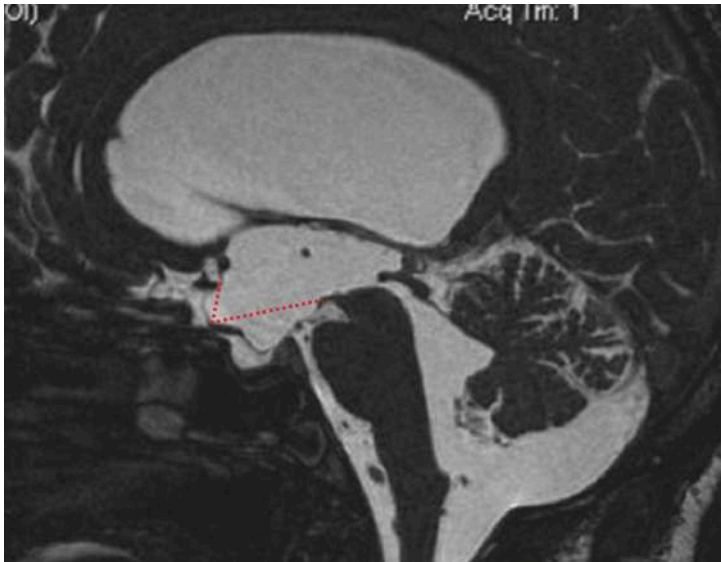
### **16.1 Justification de la VCE dans l'hydrocéphalie communicante et l'HPN :**

La théorie de flux « *bulk flow* » explique bien pourquoi la VCE contribue dans l'hydrocéphalie obstructive telle que la sténose de l'aqueduc : en perforant le plancher du troisième ventricule, on établit une communication entre le système ventriculaire (où se forme le liquide cérébro-spinal (LCS)) et l'espace sous-arachnoïdien (où se résorbe le LCS). L'obstruction / La sténose aqueducale est contournée par cette communication.

Mais, comment expliquer une VCE réussie dans l'hydrocéphalie communicante et même dans l'HPN ? L'explication pourrait être une obstruction extraventriculaire intracisternale (ou l'hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle [InfinOH]) [270]. Ces obstructions peuvent être dues à une méningite antérieure, une hémorragie sous-arachnoïdienne infratentorielle ou d'origine inconnue (idiopathique).

Dans ces cas, il y a toujours une communication entre les ventricules et l'espace sous-arachnoïdien / la grande citerne, ce qui signifie qu'il s'agit toujours d'une hydrocéphalie communicante. Cependant, s'il n'existe pas de véritable communication entre la grande citerne et la citerne prépontique, le LCS ne peut pas atteindre les sites de résorption supratentorielle.

Une perforation au niveau du plancher du troisième ventricule contourne cette obstruction intracisternale infratentorielle et ce, exactement de la même manière que dans la sténose de l'aqueduc. L'InfinOH se caractérise par un plancher bombé vers le bas du troisième ventricule et par une lame terminale poussée vers l'avant, signe de la différence de pression entre le troisième ventricule et l'espace sous-arachnoïdien environnant (**Fig. 124**).



**Fig. 124** : Hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle (InfinOH) pré-VCE. Le plancher du troisième ventricule est bombé vers le bas et la lame terminale est poussée vers l'avant. La position normale est indiquée par des lignes pointillées. Aucune obstruction de la voie d'écoulement du LCS n'est visible directement.

L'obstruction infratentorielle ne peut pas être visualisée directement, mais les signes indirects sont clairs et semblables à ceux d'une obstruction : les espaces présténotiques / préobstructions (ventricules et grande citerne) sont élargis et les espaces poststénotiques (citerne prépontique et espace sous-arachnoïdien supratentoriel) sont de taille normale ou plus étroite. Ces signes sont clairement visibles sur les coupes minces d'imagerie par résonance magnétique (IRM) pondérées en T2 sagittales (voir **Fig. 124**).

La justification est confirmée par la résolution des signes cliniques de l'HPN ainsi que par la résolution des membranes bombées après la VCE (**Fig. 125**). La critique de ce sous-type d'InfinOH est qu'il ne s'agit pas d'une HPN idiopathique mais d'HPN secondaire. Il se peut que les obstructions prépontiques soient causées par des événements antérieurs tels qu'une méningite ou même une hémorragie. Cependant, chez de nombreux patients, ces événements étaient probablement asymptomatiques ou le patient ne se souvenait pas; ainsi, d'un point de vue clinique (si aucune cause n'est trouvée), l'HPN idiopathique doit être présumée. Cependant, les cas d'InfinOH ne représentent que 10% environ de l'HPNi [270]; Ainsi, avec ce concept, le succès de la VCE ne peut être expliqué que chez 10% des patients HPNi (voir **Fig. 125**).



**Fig. 125 :** Hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle (InfinOH) post-VCE. Le plancher du troisième ventricule n'est plus bombé vers le bas et l'extrémité de la lame terminale n'est plus poussée vers l'avant.

La théorie *hydrodynamique* de diminution de la compliance intracrânienne dans le développement de l'HPNi a une approche très différente pour expliquer le succès de la VCE dans l'HPNi. La diminution de l'élasticité et de la capacité des vaisseaux cérébraux entraîne une réduction du volume sanguin cérébral. La conséquence est une réduction du débit sanguin cérébral et de la compliance intracrânienne, suivie d'une augmentation de la pression pulsatile intracérébrale. L'augmentation de la pression systolique pousse le cerveau vers le crâne et comprime les espaces périventriculaires; ce qui explique l'élargissement ventriculaire avec rétrécissement de l'espace sous-arachnoïdien [52,271].

L'ouverture du plancher du troisième ventricule permet l'écoulement hors du système ventriculaire, réduisant ainsi l'effet « coup de bélier » de la pression pulsatile systolique et arrêtant le mécanisme pathogène en cours de l'HPNi. Le même effet est obtenu avec une dérivation, qui est même prononcé en présence d'un léger hyperdrainage. Si ce concept est correct, alors la VCE devrait être efficace dans les HPNi ainsi que dans l'hydrocéphalie chronique, qui est considérée comme ayant une pathogenèse similaire. Cependant, cette théorie et ses résultats sont très controversés (voir ci-dessous).

#### **16.1.1 VCE en cas de dysfonctionnement de la dérivation :**

La VCE est souvent discutée comme une alternative à la révision de la dérivation, mais le résultat de la VCE dépend généralement de la cause de l'hydrocéphalie. La VCE est très efficace dans l'hydrocéphalie obstructive après un dysfonctionnement de la dérivation et n'est que partiellement efficace chez les patients atteints d'une hydrocéphalie communicante [272]. Lorsque la VCE est efficace dans ce dernier groupe, cela peut s'expliquer par le concept InfinOH et / ou le concept hydrodynamique.

## **16.2 Technique :**

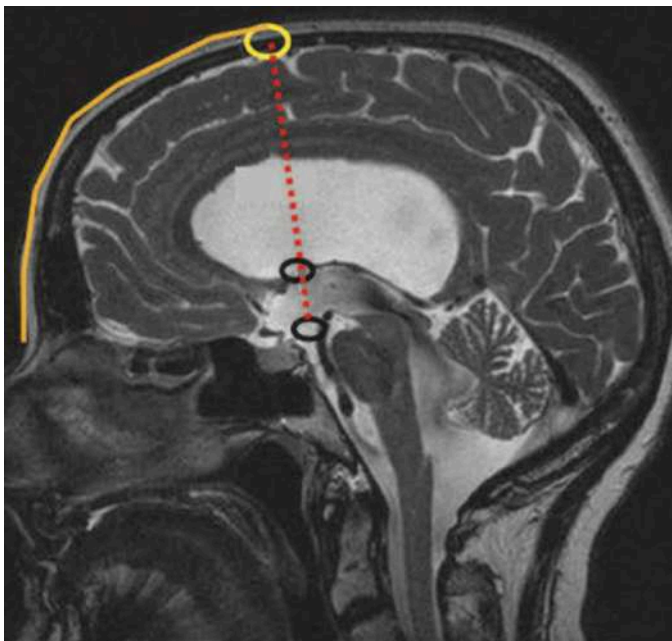
La VCE est une procédure bien établie, et la technique ne peut différer que dans quelques détails seulement. La VCE se réalise à l'aide d'un neuroendoscope rigide, pour la visualisation, l'endoscope est relié à une caméra vidéo et les images sont visualisées sur un écran situé dans une position confortable pour le chirurgien.

### **16.2.1 Planification préopératoire :**

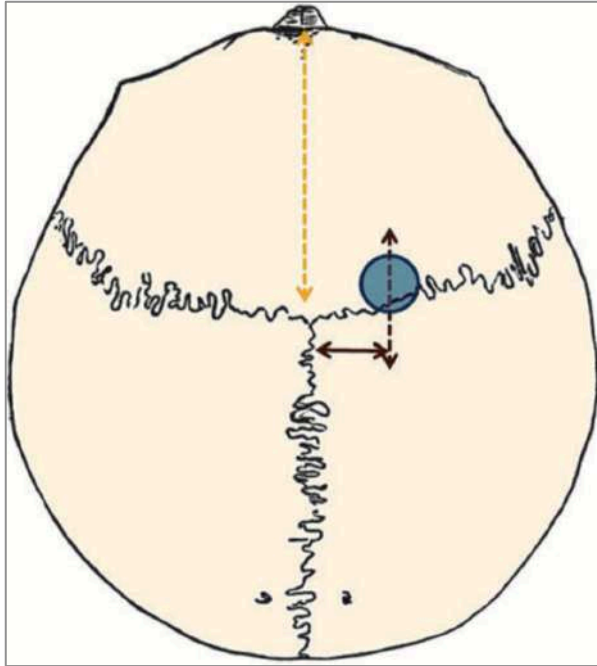
Une planification précise est nécessaire pour minimiser les complications. L'imagerie IRM devrait être disponible pour aider à trouver le point d'entrée optimal de l'endoscope, montrer la taille du foramen de Monro, ainsi que les anomalies anatomiques du plancher du troisième ventricule pouvant interférer avec une perforation sans risque (c.-à-d. Anévrismes de l'artère basilaire, allongements vasculaires, malformations artério-veineuses). L'espace entre le pont et le clivus doit également être observé pour déterminer si l'espace est suffisamment grand pour effectuer la VCE.

Habituellement, un endoscope rigide est introduit dans le ventricule latéral par un trou frontal paramédian. L'emplacement du trou de trépan doit être déterminé par le prolongement de la ligne allant du tuber cinereum au foramen de Monro (**Fig. 126**).

Le tuber cinereum est situé entre les deux corps mamillaires et le récessus infundibulaire / clivus et représente l'emplacement de la perforation du plancher du troisième ventricule. Le prolongement vers le haut de la ligne décrite en direction du crâne indique l'emplacement du trou de trépan (**Fig. 126** et **Fig. 127**). La position exacte du trou de trépan sur la peau du patient peut être déterminée en mesurant la distance qui la sépare à partir du nasion (voir **Fig. 126** et **Fig. 127**) ou bien sûr, par neuronavigation.



**Fig. 126 :** Détermination du site de trépanation pour la VCE. Le site de la VCE et le foramen du Monro sont marqués sur une image IRM coupe sagittale (cercles noirs). La trajectoire reliant ces structures, lorsqu'elle est prolongée vers le haut jusqu'au crâne, détermine le point d'entrée de l'endoscope. La distance entre le nasion et le point d'entrée est mesurée sur la coupe IRM sagittale, qui est ensuite transférée sur la tête du patient.



**Fig. 127 :** Localisation du trou de trépan pour la VCE :

2 cm environ de la ligne médiane sur la ligne médio pupillaire, immédiatement pré-coronale du côté de l'hémisphère mineur; la distance exacte est mesurée à partir du nasion (ligne orange), déterminée par l'imagerie IRM en coupe sagittale.

Le trou doit se trouver à environ 2 cm de la ligne médiane; en venant plus latéralement, l'endoscope rigide atteindra le plancher du troisième ventricule du côté controlatéral, mettant en danger des structures telles que l'hypothalamus, le nerf oculomoteur et l'artère communicante postérieure. Avec un trou de trépan plus médian, il y a un risque de lésion d'une veine en pont parasagittale ou même du sinus sagittal supérieur. La position exacte du trou de trépan est particulièrement importante si le foramen de Monro est petit. Le positionnement inexact du trou de trépan doit être compensé en étirant le foramen de Monro avec l'endoscope pour atteindre le site de perforation décrit ci-dessus au niveau du plancher du troisième ventricule. Si les structures délicates autour du foramen sont tirées ou poussées, cela peut entraîner des lésions et des déficits neurologiques.

### **16.2.2 Positionnement du patient :**

Le patient est placé en décubitus dorsal, la tête en légère flexion de sorte que le trou de trépan se trouve presque au point le plus haut de la tête. Cela empêche l'air d'entrer dans les ventricules, ce qui pourrait nuire à la visualisation.

### **16.2.3 Technique chirurgicale :**

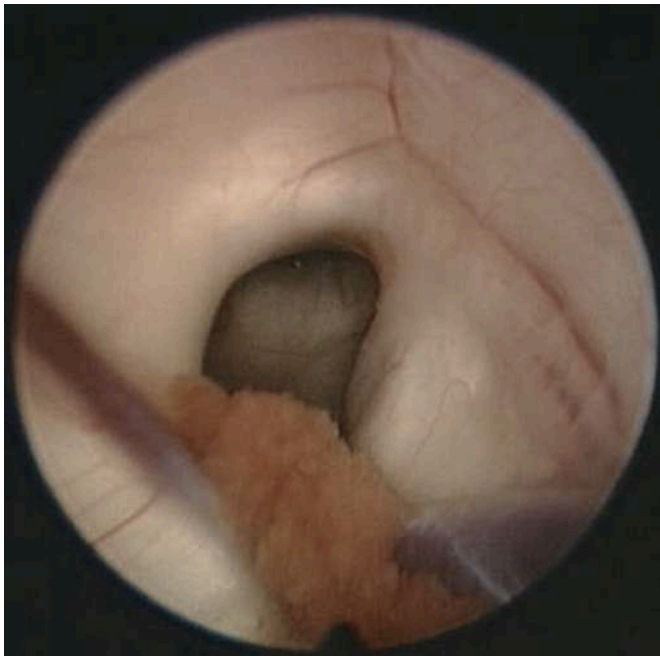
Après une antibioprophylaxie préopératoire, la désinfection cutanée et la mise en place des champs opératoires stériles, incision cutanée linéaire sur la ligne médio-pupillaire en regard de la suture coronale. Forage du trou de trépan, la dure-mère est ouverte en croix. L'arachnoïde et le cortex sont coagulés à la bipolaire.

Selon la conception et la taille de l'endoscope, la chemise de l'endoscope, avec ou sans endoscope, est poussée doucement à travers le cerveau vers le ventricule. Il est dirigé vers le tragus dans le plan sagittal et vers le nasion dans le plan coronal. Un bras articulé peut alors être fixé. La prudence est de mise si le cerveau et les parois du ventricule sont rigides : la paroi ventriculaire peut être poussée vers l'avant par l'endoscope émoussé, sans

que l'endoscope y pénètre. Une pré-ponction avec un trocart de Cushing ouvre plus facilement la paroi du ventricule et aide l'endoscope à pénétrer dans le ventricule sans pousser la paroi du ventricule.

Une fois dans le ventricule, la chirurgie peut être poursuivie sous contrôle visuel. Il est préférable d'utiliser une optique d'endoscope à 0° ou 30°. Tout d'abord, une orientation est nécessaire : si le foramen de Monro n'est pas directement visible, l'extrémité de l'endoscope doit être déplacée vers l'avant si le plexus est visible, le plexus choroïde mène au foramen. Si le plexus n'est pas visible, l'endoscope se trouve dans la corne frontale exempt de plexus choroïde et doit être déplacé vers l'arrière.

Le foramen de Monro (**Fig. 128**) est délimité en avant et en dedans par le fornix et latéralement par le thalamus. Le bord postérieur est recouvert par le plexus choroïde, qui continue jusqu'au toit du troisième ventricule. À la limite latérale, on peut identifier la veine thalamo-striée, qui se draine vers la veine cérébrale interne au niveau du toit du troisième ventricule. La veine septale est visible en dedans.



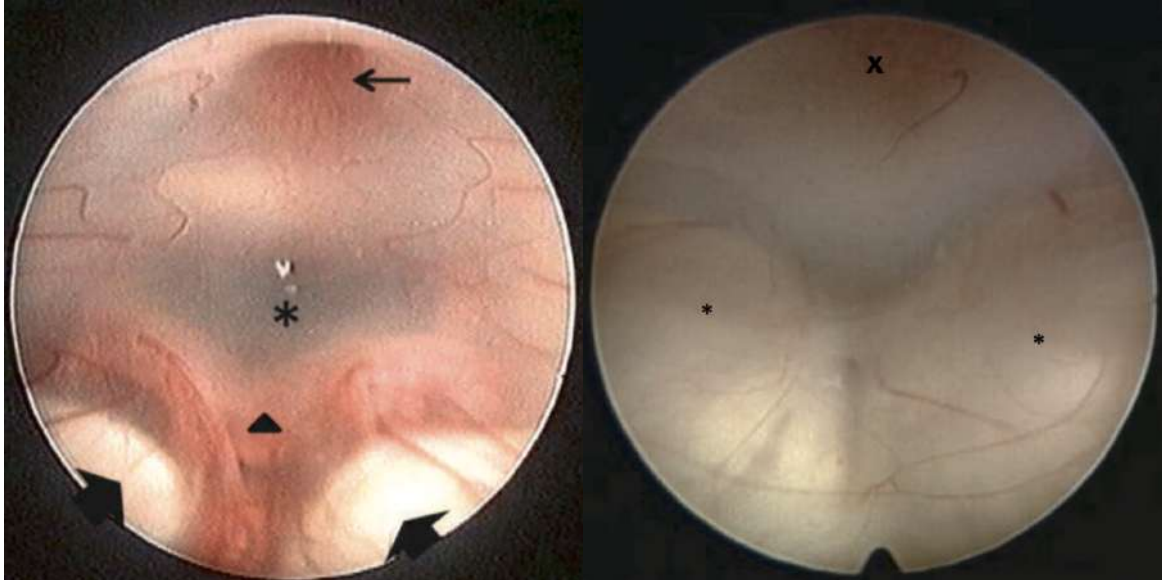
**Fig. 128 :** Foramen de Monro avec le plexus choroïde dans la partie postérieure et le fornix, qui forment ensemble les bords antérieur et médial du foramen.

Si le point d'entrée optimal a été choisi, on peut voir le plancher du troisième ventricule avec les corps mamillaires et le récessus infundibulaire à travers le foramen de Monro. L'optique est ensuite poussée à travers le foramen de Monro jusqu'à l'intérieur du troisième ventricule. Ensuite, l'endroit à perforer dans la citerne prépontique est identifié.

Si le plancher est translucide, il est facile d'aller juste en avant de l'extrémité de l'artère basilaire (**Fig. 129**). Si le plancher est opaque (**Fig. 130**), il faut alors connaître l'anatomie sous-jacente (**Fig. 131**). Juste en avant les corps mamillaires, l'artère basilaire et le segment P1 de l'artère cérébrale postérieure sont identifiés, avec des vaisseaux perforants se dirigeant vers le tronc cérébral [273]. Dans la partie latérale du plancher du

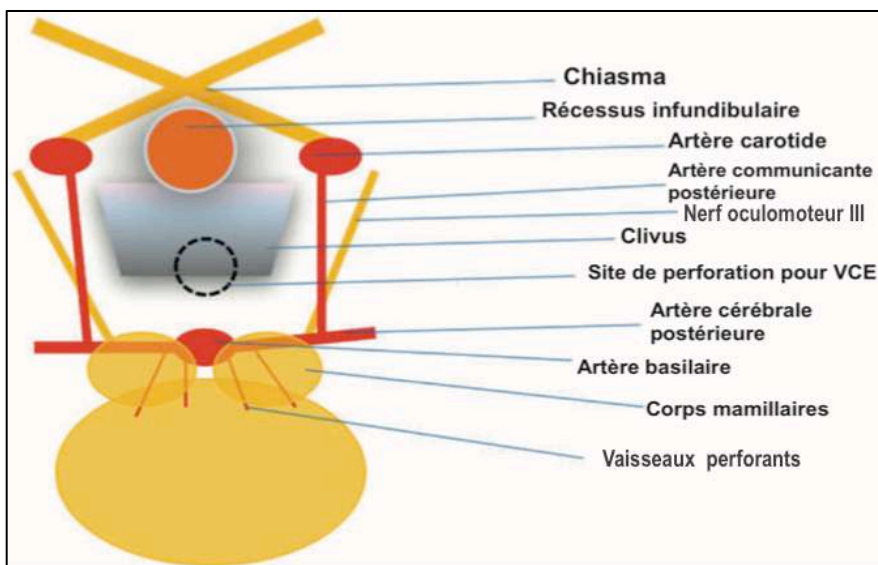


troisième ventricule, le nerf oculomoteur (III) et l'artère communicante postérieure sont localisés, et le récessus infundibulaire avec l'hypophyse est située en avant. Un peu plus profond le long du clivus, le nerf abducens (VI) se situe à quelques millimètres près de la ligne médiane.



**Fig. 129 :** Plancher translucide du troisième ventricule avec récessus infundibulaire (←), bifurcation de l'artère basilaire (▲), vaisseaux perforants des segments P1 et les 2 corps mamillaires (◆). Le point de la VCE prévue est marqué d'un astérisque.

**Fig. 130 :** Plancher opaque du troisième ventricule. Les corps mamillaires (\*) et le récessus infundibulaire (x) peuvent être identifiés. Les structures risquant d'être endommagées, en particulier l'artère basilaire, ne sont pas visibles.



**Fig. 131 :** Plancher du troisième ventricule, avec des structures susceptibles d'être endommagées par la perforation.

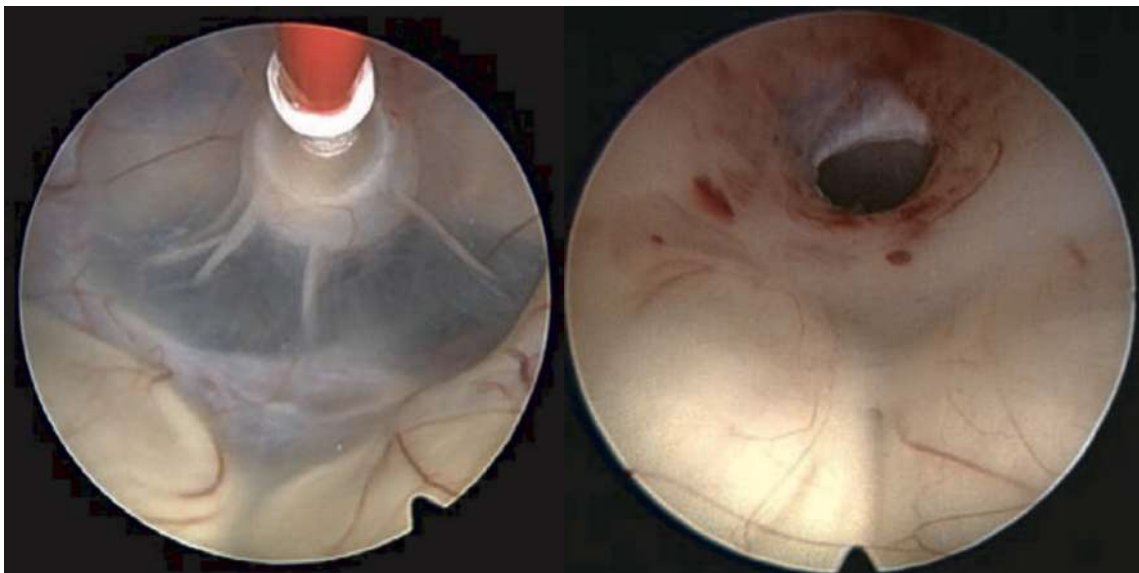
Le chirurgien doit connaître toutes les structures avant de perforer le plancher du troisième ventricule car elles pourraient être endommagées par le cathéter de perforation. Le site optimal de perforation se trouve juste devant l'extrémité de l'artère basilaire et juste derrière le clivus, carrément à la ligne médiane.

La perforation elle-même peut souvent se faire brusquement, à l'aide d'un cathéter à ballonnet de type Fogarty, en le poussant simplement vers l'avant le long du clivus. Le plancher peut également être perforé par électrocoagulation, mais d'une part le contrôle visuel est moins bon, d'autre part il existe un risque de lésion liée à la thermocoagulation. On réserve donc cette option aux cas où la ponction est impossible car le plancher s'avère trop « flottant »[274].

Le petit trou qui a été fait devrait être élargi pour éviter la refermeture. Cela peut être réalisé avec le cathéter à ballonnet, qui sera gonflé (**Fig. 132**) pendant une trentaine de secondes. On peut vérifier la perméabilité de la stomie en introduisant l'optique jusqu'à ses berges : on constate ainsi l'absence de membrane résiduelle. Il devrait y avoir une vue dégagée sur l'artère basilaire et les vaisseaux perforants, ainsi que sur le tronc cérébral lui-même.

La taille de la stomie n'est pas clairement établie. D'un point de vue pratique, elle doit être aussi large que possible sans prendre de risques inutiles. Ainsi, une taille de 3 à 4 mm peut être obtenue en toute sécurité dans la plupart des cas (**Fig. 133**). Le rinçage arrête généralement le saignement.

La VCE est ensuite terminée en retirant l'endoscope. La dure-mère peut être fermée par un point. On remet en place la poudre d'os. On peut également boucher l'orifice du trou de trépan en utilisant un bouchon céramique dédié. La peau est ensuite suturée en deux plans.



**Fig. 132 :** Le trou dans le plancher du troisième ventricule est dilaté en gonflant le ballon d'un cathéter de Fogarty.

**Fig. 133 :** Stomie réalisée dans un plancher opaque du troisième ventricule.

### **16.3 Complications :**

L'expérience de la VCE est considérablement développée au cours de la dernière décennie et il a été démontré qu'il s'agit d'une procédure simple et sûre [275,276]. Cependant, les risques potentiels de cette procédure sont élevés et peuvent entraîner des déficits neurologiques temporaires, ou même permanents. Par conséquent, tout doit être fait pour réduire ces complications.

La connaissance des complications spécifiques et la compréhension de leurs causes sont nécessaires pour les éviter ou du moins les réduire. Actuellement, il n'existe pas de publications qui se concentrent spécifiquement sur les complications de la VCE chez les patients atteints d'HPN. Cependant, la fréquence des complications de la VCE est probablement liée à la procédure elle-même plutôt qu'au diagnostic (hydrocéphalie obstructive ou communicante). Des altérations artériosclérotiques des vaisseaux et un plancher du troisième ventricule rigide, qui semblent être plus fréquents chez les patients atteints d'HPN que chez les patients jeunes présentant une sténose de l'aqueduc, peuvent entraîner un nombre légèrement plus élevé de complications.

De plus, chez les patients ayant de petits ventricules ou même des ventricules fentes (ce qui n'est pas le cas chez les HPN) le risque est plus élevé. Les complications peuvent être le résultat d'une expérience insuffisante du chirurgien avec les techniques endoscopiques et d'une planification préopératoire insuffisante. Plusieurs auteurs ont démontré une réduction du nombre de complications avec l'expérience croissante du chirurgien [275,276].

Théoriquement, toutes les structures autour de l'endoscope risquent d'être endommagées. L'introduction de l'endoscope dans le cerveau en direction du ventricule peut être entravée par un cortex rigide, que l'on trouve surtout chez les patients âgés. Le cortex peut être poussé vers le bas par l'endoscope en étirant les veines en pont et même en les déchirant.

L'itinéraire de l'endoscope doit être planifié et vérifié tout au long de la ponction ventriculaire. Une direction inappropriée pourrait empêcher le chirurgien d'entrer dans le ventricule au bon endroit. Si la direction est trop latérale, elle peut endommager le thalamus ou même la capsule interne, entraînant une hémiparésie. Si elle est trop médiane, elle peut endommager l'artère cérébrale antérieure et ses branches, ou elle peut conduire au ventricule controlatéral.

À l'intérieur du ventricule latéral, l'endoscope doit être poussé à travers le foramen de Monro. Toutes les structures du foramen risquent d'être endommagées, surtout si le point d'entrée du trou de trépan n'était pas adéquat. L'emplacement de la trépanation et le foramen de Monro déterminent l'endroit où l'endoscope rigide atteint le plancher du troisième ventricule. Si l'endoscope n'atteint pas le site de perforation prévu, il doit être déplacé dans le troisième ventricule. Cela provoque l'étirement du foramen de Monro avec ses structures sensibles comme le fornix et la veine thalamo-striée. Les lésions de ces structures peuvent entraîner un hématome intraventriculaire ou trouble de la mémoire.

La partie la plus dangereuse de la VCE est la perforation du plancher du troisième ventricule lui-même. L'artère basilaire et les vaisseaux perforants peuvent être blessés, ce

qui peut mettre la vie du patient en danger. Bien entendu, toutes les structures situées sur le plancher du troisième ventricule sont à risque (voir **Fig. 131**).

Les complications signalées comprennent des saignements veineux et artériels, avec des hématomes intracérébraux et intraventriculaires et des hémorragies sous-arachnoïdiennes, des lésions du thalamus avec hémiparésie, des contusions du fornix [277] et des lésions de l'hypothalamus avec un diabète insipide. Les fuites du LCS (3,1%) et les méningites (2,3%) sont plus fréquentes [276]. Les lésions des nerfs crâniens n'ont été décrites que rarement [275,278]. Les complications liées à la procédure sont observées chez environ 9% à 10% des cas [275,276]. Alors que la plupart des complications sont asymptomatiques ou transitoires; des complications permanentes et graves sont rares. La mortalité liée à la procédure chez les mains d'un professionnel est inférieure à 1% [275,276].

#### **16.4 Résultats :**

Le résultat de la VCE dans l'hydrocéphalie obstructive est favorable (jusqu'à 95%) [279]; Néanmoins, la réussite de la VCE ne signifie pas nécessairement la guérison, même dans l'hydrocéphalie obstructive. Plusieurs cas de refermeture tardive de la stomie ont été signalés [280,281] et certains avec une détérioration soudaine [282]. Par conséquent, un suivi régulier est recommandé, tout comme le cas de la dérivation ventriculo-péritonéale (DVP).

Seuls quelques articles font état du taux de réussite de la VCE dans l'HPN et les résultats sont quelque peu controversés : variant de 21% à 69% [283–285]. De nouvelles études sont nécessaires avant qu'une recommandation finale soit pour ou contre la VCE puisse être fournie. La première étude contrôlée randomisée comparant la VCE avec coagulation du plexus choroïde et des dérivations DVP avec une valve programmable a été interrompue tôt en raison du manque d'efficacité du traitement neuroendoscopique chez les patients atteints d'HPNi [286].

La conclusion de cette étude bien conçue et bien exécutée est que «la dérivation du LCS avec une valve programmable est supérieur au traitement par une ventriculo-cisternostomie endoscopique du troisième ventricule avec coagulation du plexus choroïde dans le cadre de l'HPN idiopathique» [286].

En conclusion, la VCE pour l'HPNi sans sélection de sous-types, tels que l'InfinoH, ne peut être généralement recommandée. Le taux de réussite de la VCE pour l'HPNi est bien pire que pour l'hydrocéphalie obstruée. Le risque de récurrence semble être plus élevé chez les patients atteints d'HPN [281,283]. Selon la théorie hydrodynamique, un taux de réussite beaucoup plus élevé serait attendu.

Par ailleurs, les patients présélectionnés atteints d'HPNi et d'obstructions intracisternales infratentorielles peuvent également bénéficier de la VCE; Cependant, il devrait y avoir une discussion pour savoir si ces cas sont vraiment des cas idiopathiques. Ces obstructions peuvent être dues à une ancienne infection ou à une hémorragie cliniquement non apparente, qui classerait l'HPN dans la catégorie des HPN secondaires.

Il faut être extrêmement prudent de ne pas se contenter de la récupération partielle d'un patient après la VCE et d'interrompre tout autre traitement susceptible d'améliorer

l'état du patient. Si la récupération après la VCE n'est pas importante, il est recommandé de procéder à une évaluation diagnostique supplémentaire par un test d'une ponction lombaire soustractive ou un drainage lombaire externe pour voir si une amélioration supplémentaire est possible. Si c'est le cas, alors la VCE a échoué au moins partiellement et la mise en place de dérivation doit être effectuée.

### **16.5 Résumé :**

Le rôle de la VCE dans l'HPNi n'a pas encore été déterminé. Bien que la théorie hydrodynamique devrait expliquer une amélioration au moins partielle après la VCE chez la plupart des patients, les résultats du premier essai randomisé contredisent cette théorie et montrent que la VCE a un effet insuffisant dans l'HPNi [286]. Le concept InfinOH peut expliquer la réussite de la VCE chez un sous-groupe de patients seulement. La différenciation entre l'hydrocéphalie chronique (par exemple, la sténose de l'aqueduc) et l'HPNi demeure problématique et les deux ne peuvent pas être différenciés cliniquement. L'HPN est une maladie beaucoup trop complexe et mal comprise.

Il devient difficile de déterminer qui bénéficiera ou non de la VCE. Cependant, nous devons justifier pourquoi et quand la VCE contribuera dans le traitement de l'HPNi, sinon nous exposerons les patients à des risques inutiles. Les résultats finaux d'une étude prospective randomisée [286] permettant de déterminer si la VCE est une option acceptable pour le traitement de l'HPNi. À l'heure actuelle, le VCE ne peut généralement pas être recommandé comme traitement de première intention pour l'HPNi, mais il est acceptable dans certains sous-groupes (InfinOH) et chez les patients qui ne consentent pas à un traitement de dérivation.

## **XVII. ECHELLES ET SCORES D'ÉVALUATION DE L'HPN :**

Il existe de nombreuses échelles d'évaluation de l'HPN, dont la plupart visent à évaluer :

1. le niveau d'activité générale,
2. la gravité des symptômes d'HPN respectifs,
3. la réponse aux procédures telles que la ponction soustractive du liquide cébro-spinal (LCS) ou la chirurgie de dérivation,
4. les résultats à court et à long terme.

Plus récemment, *le fardeau des aidants* des patients est également en cours d'évaluation. L'exigence de toute échelle devrait être de définir clairement chaque symptôme et d'être hautement reproductible par différents examinateurs.

Ils devraient être en mesure de détecter le degré de changement des symptômes à la suite des procédures telles que la soustraction du LCS ou la chirurgie de dérivation. La plupart des échelles d'évaluation sont qualitatives et certaines sont quantitatives.

Les critiques formulées à l'égard des évaluations qualitatives (bien que cliniquement utile), portent sur le fait que chaque niveau de l'échelle pourrait ne pas couvrir un intervalle similaire, que l'échelle elle-même pourrait présenter une différence entre examinateurs et que les données ne sont pas standardisées.

En revanche, bien que les évaluations quantitatives soient objectives, elles ne peuvent refléter qu'une partie limitée de la symptomatologie de l'HPN. Il est clair que des études comparatives de différentes échelles sont nécessaires.

### **17.1 Activité générale :**

L'échelle HPN bien connue, créée par *Stein et Langfitt* [287] (**Tableau 17**), évalue l'activité quotidienne du patient. Cette échelle est étroitement liée au score de *Rankin modifié* [288] (**Tableau 18**), qui est une échelle largement utilisée pour mesurer le degré d'incapacité ou de dépendance dans les activités quotidiennes des patients atteints de divers troubles, notamment l'HPN. Les deux échelles sont utiles pour évaluer le niveau général d'activité du patient; elles ne sont pas quantitatives.

Avec le *Stein-Langfitt Scale* [287], les patients sont évalués aussi bien en préopératoires qu'en postopératoires en fonction de leur état clinique et, en particulier, de leurs capacités résiduelles. L'échelle ne tient pas compte des symptômes spécifiques du tableau clinique de l'HPNi. Étant donné que la plupart des patients atteints d'HPNi se situent au grade 1 ou 2, un manque substantiel de pouvoir de distinction doit être constaté par rapport aux autres échelles.

En outre, l'attribution des notes pose des problèmes. Par exemple, un patient présentant une ataxie modérée et une incontinence urinaire serait attribué entre grades 1 et 2. Par conséquent, l'échelle de *Stein & Langfitt* ne peut être recommandée que de façon conditionnelle pour évaluer l'évolution individuelle chez les patients atteints d'HPNi [289].

**Tableau 17 :** Stein-Langfitt Scale [287]

Grade	Description
0	Pas de déficit neurologique, le patient est capable de travailler
I	Léger déficit neurologique, capable de fonctionner de façon indépendante à la maison
II	Parfois, le patient a besoin d'être soigné à domicile.
III	Les soins du patient à la maison sont nécessaires malgré une fonction indépendante considérable
IV	Le patient n'est pas capable de prendre soin de lui-même.

**Tableau 18 :** modified Rankin Scale (mRS) [288]

Niveau mRS	Handicap	Description
0	Aucun symptôme	
1	Aucune incapacité significative en dépit des symptômes	Capable d'effectuer toutes les tâches et activités habituelles
2	Léger	Incapable d'effectuer toutes les activités antérieures, mais capables de s'occuper de ses propres affaires sans assistance
3	Modéré	Nécessitant de l'aide, mais capable de marcher sans assistance
4	Modérément sévère	Incapable de marcher sans assistance et incapable de s'occuper de ses propres besoins corporels sans assistance
5	Sévère	Alité, incontinent et nécessitant de l'attention et des soins infirmiers constants
6	Décès	

## **17.2 Évaluation symptomatologique de l'HPN :**

### **17.2.1 Évaluation qualitative :**

Les troubles de la marche, la démence et l'incontinence urinaire sont les principaux symptômes de l'HPN. La plupart des échelles de l'HPN évaluent la sévérité de la triade d'HPN.

#### **1. Le Black Grading Scale (BGS) :**

Le BGS pour l'évaluation de la dérivation [290] évalue différentes formes d'amélioration clinique à la suite d'une chirurgie de dérivation, mais il ne permet aucune distinction entre l'évolution de la maladie et l'aggravation clinique. Ceci a des conséquences négatives sur l'étude comparative des groupes de patients sur la différenciation des résultats du suivi.

Une caractéristique positive de BGS est une subdivision claire de l'échelle en six groupes, qui sont définis comme étant : excellents, bons, modérés, à amélioration limitée dans le temps, mauvais et décès. De cette façon, le grading est simple et peut être utilisée sans critère d'inclusion ou d'exclusion.

Le BGS [290] est bien adapté aux patients atteints d'hydrocéphalie active. Pour ce groupe de patients, les symptômes individuels ne dominant pas considérablement au cours de l'évolution clinique après une chirurgie de dérivation, mais les résultats de l'intervention

en tant que tels doivent être pris en compte sans considération de l'état préopératoire du patient.

Pour la comparaison interindividuelle des patients par rapport à l'évolution de la maladie avec l'hydrocéphalie obstructive (non communicante), le BGS est bien adaptée [183,289].

En plus de fournir un résumé indifférencié lorsque l'évolution de la maladie est inchangée et en cas d'aggravation des symptômes cliniques, le BGS [290] ne tient pas compte des symptômes particuliers du tableau clinique des HPN. Compte tenu de ces deux attributs négatifs, le BGS ne peut être recommandé que de manière conditionnelle pour évaluer l'évolution individuelle chez les patients atteints d'HPNi (**Tableau 19**) [289].

**Tableau 19 :** Black Grading Scale pour l'évaluation des dérivations [290]

Évaluation	Niveau d'activité après chirurgie de dérivation
Très bonne	Atteint le même niveau d'activité qu'avant la maladie, sans restrictions
Bonne	Atteint le même niveau d'activité qu'avant la maladie, avec des restrictions
Modérée	Amélioration, mais ne peut pas effectuer un travail
Modérée / temporaire	Amélioration temporaire
Mauvaise	Pas d'amélioration ni d'aggravation
Décès	

## **2. L'index d'amélioration postopératoire :**

À partir des observations postopératoires de l'évolution clinique de 50 patients atteints d'HPNi chez qui, à la suite d'une présélection minutieuse effectuée entre 1989 et 1994, des dérivations ont été réalisées à Fribourg en Allemagne, Krauss et *al.* [291] ont rapporté le calcul d'un index destiné à clarifier l'ampleur de l'amélioration postopératoire des résultats.

Dans ce cas, un index de 0 indique une amélioration nulle ou minime, et un index de 1, indique une excellente amélioration des résultats pour tous les symptômes cardinaux. Pour calculer l'index, les changements postopératoires de trois symptômes cardinaux sont évalués séparément sur une échelle de trois points.

L'index est produit par les quotients de l'amélioration réelle des résultats et de l'amélioration maximale possible des résultats. Chez les patients présentant deux symptômes cardinaux préopératoires, un index compris entre 0/4 et 4/4 est possible, et chez les patients présentant trois symptômes cardinaux, un index compris entre 0/6 et 6/6 est possible [291,292].

L'approche scientifique du calcul de l'index d'amélioration postopératoire des résultats chez les patients présentant une HPNi [291] est similaire à celui du classement clinique de Kiefer et *al.* [293]. Dans ce dernier cas, en plus des symptômes cardinaux de l'HPN, des céphalées et des vertiges sont également évalués, ainsi qu'un grading claire des symptômes individuels, qui est effectuée en fonction de leur degré de gravité.

Pour cette raison, il est considéré que l'index d'amélioration postopératoire des résultats chez les patients atteints d'HPNi proposé par Krauss et *al.* [291] n'est pas adapté à la pratique clinique [289].



**Tableau 20 :** Classification de Krauss [291]

Grade	Troubles de la marche	Troubles cognitifs	Troubles urinaires
0	Normal	Normal	Normal
1	Démarche prudente ou marche en tandem perturbée	Déficits de l'attention ou de mémoire minimales	Incontinence sporadique ou phénomènes d'impériosité
2	Démarche très instable	Déficits considérables de l'attention ou de la mémoire, mais orientés vers des contextes situationnel	Incontinence fréquente
3	Démarche sans aide impossible	Pas ou très peu orienté vers le contexte situationnel	Pas ou peu de contrôle de la fonction vésicale

### 3. Kiefer Grading Scale (KGS) :

Le classement clinique de l'HPN par Kiefer et *al.* [293] tient compte de la gravité des symptômes individuels : démence, troubles de la marche, incontinence en ajoutant l'évaluation des céphalées et des vertiges à la triade d'HPN (**Tableau 21**).

L'évaluation des symptômes de céphalées et de vertiges, qui apparaissent spécifiquement au stade initial chez les patients atteints d'HPN, pourrait être utile pour évaluer de légers changements dans les symptômes causés par un dysfonctionnement de la dérivation ou un hyperdrainage pendant la période de suivi.

**Tableau 21 :** Score clinique de l'hydrocéphalie à pression normale [293]

Score	Symptômes
<b>Démence</b>	
0	Pas de déficit
1	Amnésique, troubles de la concentration
4	Apathique ou partiellement orienté
6	Complètement désorienté, altération des fonctions corticales supérieures
<b>Trouble de la marche</b>	
0	Pas de déficits ou déficit démontrable uniquement avec un test spécial
2	Jambes écartées, ataxique, mais certains troubles de la démarche
4	Difficultés de mouvement : aides à la mobilité requises
5	Seulement quelques pas avec l'aide d'une personne possible
6	Incapable de marcher
<b>Incontinence</b>	
0	Non présent
1	Incontinence par impériosité
3	Incontinence urinaire intermittente (par exemple, la nuit)
4	Incontinence urinaire de longue durée
6	Incontinence urinaire et fécale
<b>Céphalées</b>	
0	Non présent
1	Céphalées intermittentes ou permanentes qui n'influencent pas l'activité de la vie quotidienne
4	Céphalées sévères permanentes
<b>Vertiges</b>	
0	Non présent
1	Vertiges intermittents apparaissant sous l'effet du stress ou vertiges spontanés
2	vertige permanent

En même temps, les symptômes de la triade de Hakim (avec jusqu'à six points) sont classés en plus haut grade que les symptômes secondaires de céphalées et de vertiges, avec jusqu'à trois ou quatre points.

De cette manière, un patient qui ne présente qu'un trouble subtil de la démarche comme symptôme individuel peut se voir attribuer zéro point; en revanche, un patient présentant les cinq symptômes et l'expression maximale des symptômes se verra attribuer 24 points.

Selon Kiefer et *al.* [293], le classement clinique de l'HPN est bien adaptée à la description de l'évolution de la maladie par le patient. Grâce à la classification en grade des symptômes individuels dans l'ordre indiqué (par exemple, D1-M2-I1-C1-V1), on peut décrire l'évolution des symptômes individuels, en plus de l'évolution complexe de la maladie (six points).

Parce qu'il évalue cinq symptômes très différents (démence, trouble de la marche, incontinence, céphalées et vertiges), aucune comparaison interindividuelle ne doit être faite. Pour la comparaison interindividuelle de l'évolution de la maladie, il est recommandé d'évaluer séparément les symptômes individuels ou le taux de récupération de l'HPN selon Meier [183,289,294] (**équation 17.1**).

#### **4. Taux de récupération HPN :**

En utilisant les résultats du classement clinique de l'HPN selon Kiefer et *al.* [105,293], Meier [183,289] a suggéré un taux de récupération de l'HPN à utiliser dans les comparaisons interindividuelle :

$$\text{Taux de récupération de l'HPN} = \frac{\text{HPNgrading}_{\text{postopératoire}} - \text{HPNgrading}_{\text{préopératoire}}}{\text{HPN Grading selon Kiefer}_{\text{préopératoire}}} \times 100 \quad (\text{éq.17.1})$$

Le taux de récupération de l'HPN montre une bonne corrélation avec l'échelle BGS, du point de vue spécifique du tableau clinique de l'HPNi avec l'échelle BGS [290].

L'expérience avec le taux de récupération de l'HPN confirme l'aspect pratique, particulièrement en comparant différents groupes de patients avec HPNi ou différents groupes de recherche [289].

En conclusion, le classement clinique de l'HPN proposé par Kiefer et *al.* [293] est un score axé sur la pratique pour l'évaluation de l'évolution individuelle chez les patients atteints d'une HPNi. Le taux de récupération de l'HPN proposé par Meier [289] peut être utilisé pour des comparaisons interindividuelles.

#### **17.2.2 Évaluation quantitative ou semi-quantitative :**

Le *Timed Up and Go Test TUG* [118] (voir chapitre : *Méthodes diagnostiques non invasives*) est souvent utilisé pour l'évaluation quantitative de la démarche chez des patients séniles présentant un risque de chute. Le TUG mesure, en secondes, le temps qu'une personne prend pour se lever d'une chaise standard, marcher 3 mètres, se retourner, retourner à la chaise et de s'asseoir à nouveau. Un temps inférieur à 14 secondes

est considéré comme normal. Un score supérieur ou égal à 14 secondes indique un risque élevé de chutes.

Les pas sont également mesurés. Le TUG exige non seulement la capacité de marcher, mais aussi la compréhension des ordres.

Le test de marche de 10 mètres est couramment utilisé pour évaluer la vitesse de la marche. Chez les personnes âgées, la vitesse moyenne de marche confortable à 60 ans est de 135,9 cm / s pour les hommes et de 129,6 cm / s pour les femmes [295]. Ces mesures sont utiles pour comparer le temps ou les étapes avant et après les interventions telles que le test de PL soustractive ou la chirurgie de dérivation.

Les changements de la démarche peuvent être évalués par enregistrement vidéo. Cependant, il n'y a pas de consensus sur le seuil minimal pour définir l'amélioration après la soustraction du LCS ou une chirurgie de dérivation.

La démence est un symptôme majeur de l'HPN. Différents types de tests neuropsychologiques ont été utilisés pour l'évaluation.

Par exemple, Kubo et al. [116] ont utilisé le *Mini Mental State Examination* (MMSE), la batterie d'évaluation frontale et le *Trail-Making Test A et B* (TMT). Thomas et al. [296] ont utilisé le *Wechsler Memory scale*, *Rey-Osterrieth Complex Figure*, *Rey Auditory Verbal Learning Test*, *Line Tracking test*, *Stroop Color and Word Test* ...etc.

Hellström et al. [297] ont utilisé le *Grooved Pegboard Test*, *Rey Auditory Verbal Learning Test* et le *Swedish Stroop test*.

Une étude comparative de la spécificité et de la sensibilité de ces tests neuropsychologiques est nécessaire pour déterminer le test le plus fiable pour la prédiction de la chirurgie de dérivation.

L'incontinence urinaire est également un symptôme majeur de l'HPN. En plus des différentes échelles de classement d'HPN, la consultation internationale sur le questionnaire abrégé pour l'incontinence (ICIQ-SF) est également utilisée [298].

### **17.2.3 Combinaison de l'évaluation qualitative et quantitative :**

Hellström et al. [297] ont proposé une nouvelle échelle HPN basée sur l'idée qu'une échelle HPNi devrait être discriminatoire, c'est-à-dire qu'elle devrait bien distinguer les patients présentant différents niveaux de gravité des symptômes, mais aussi entre les patients HPNi et les individus sains.

L'échelle comprend les quatre domaines : de la marche, la neuropsychologie, l'équilibre et l'incontinence (**Tableau 22**). Les deux premiers domaines sont des données continues et les deux derniers sont des données ordinales. Tous les scores sont calibrés et normalisés à l'aide des données provenant d'une population en bonne santé appariée selon l'âge. Leur échelle HPN est bien conçue avec une bonne base statistique. Cependant, elle est compliquée et son utilisation dans la pratique clinique peut être difficile.

**Tableau 22 :** Classification de Hellström [297]

*Marche :* Conversion des résultats en scores de 0 à 100

Nombre de pas : 10 m marche libre	Temps (s) : 10 m marche libre
<15.50 = 100	< 8.75 = 100
15.50 – 16.50 = 90	8.75 – 9.25 = 90
16.75 – 17.25 = 80	9.50 – 9.75 = 80
17.50 – 18.00 = 70	10.00 – 10.25 = 70
18.25 – 19.25 = 60	10.50 – 10.75 = 60
19.50 – 20.25 = 50	11.00 – 11.50 = 50
20.50 – 21.25 = 40	11.75 – 13.00 = 40
21.50 – 23.75 = 30	13.25 – 16.00 = 30
24.00 – 27.25 = 20	16.25 – 19.25 = 20
27.50 – 40.00 = 10	19.50 – 27.00 = 10
> 40 ou échec = 0	> 27 ou échec = 0

*Le score de domaine est la valeur moyenne du score converti disponible.*

*Marche en Tandem et demi tour :* Marche talon contre orteil 3 m aller retour (A/R).

1	Peut marcher en tandem 3 m A/R
2	Peut marcher en tandem mais <3 m A/R et/ou 1/2 tour imparfait
3	Ne peut pas marcher en tandem, mais marche possible
4	Marche avec tendance aux chutes, avec correction de la base d'appui
5	Marche avec canne (ne peut pas sans)
6	Besoin d'un support bimanuel pour marcher
7	Assistance humaine requise
8	Fauteuil roulant

*Le grade est converti en scores de domaine selon les critères suivants : 1 = 100, 2 = 86, 3 = 71, 4 = 57, 5 = 43, 6 = 29, 7 = 14 et 8 = 0.*

*Études psychologiques :* Conversion des résultats des tests neuropsychologiques

Grooved Pegboard, essai le plus rapide	Rey, somme	Stroop, désignation des couleurs	Stroop, interférence
<79 = 100	> 44 = 100	<68 = 100	< 132 = 100
79–87 = 90	38 – 44 = 90	68 –77 = 90	132–160 = 90
88–96 = 80	32–37 = 80	78–81 = 80	161–188 = 80
97–105 = 70	30–31 = 70	82–87 = 70	189–210 = 70
106–114 = 60	28–29 = 60	88–96 = 60	211–239 = 60
115–128 = 50	26–27 = 50	97–106 = 50	240–298 = 50
129–144 = 40	22–25 = 40	107–121 = 40	299–385 = 40
145–173 = 30	19–21 = 30	122–134 = 30	386–600 = 30
174–245 = 20	15–18 = 20	135–171 = 20	> 600 = 20
246–600 = 10	11–14 = 10	172–300 = 10	échec = 10
> 600 ou échec = 0	> 11 ou échec = 0	> 300 ou échec = 0	

*Le score de domaine est la valeur moyenne des scores convertis disponibles.*

*Équilibre :*

1	Capable de se tenir debout seul pendant plus de 30 s sur un seul pied.
2	Capable de se tenir debout seul pendant < 30 s sur un seul pied.
3	Capable de se tenir debout seul, les pieds joints (aux talons), pendant plus de 30 s.
4	Capable de se tenir debout, pieds joints, seul pendant < 30 secondes.
5	Capable de se tenir debout seul avec les pieds écartés (longueur d'un pied) pendant plus de 30 s.
6	Capable de se tenir debout seul avec les pieds écartés pendant <30 s.
7	Incapable de se tenir debout seul sans assistance.

*Le grade est converti en scores de domaine selon les critères suivants : 1 = 100, 2 = 83, 3 = 67, 4 = 50, 5 = 33, 6 = 17 et 7 = 0.*

**Continence :**

<b>1</b>	Normal.
<b>2</b>	Urgence mictionnelle sans incontinence.
<b>3</b>	Incontinence rare sans protection.
<b>4</b>	Incontinence fréquente avec port de protection.
<b>5</b>	Incontinence urinaire.
<b>6</b>	Incontinence urinaire et fécale.
La notation est basée sur les informations de la source la plus fiable disponible. Les patients ayant une conscience réduite peuvent refuser l'incontinence malgré sa présence.	
Les résultats sont convertis en scores de domaine selon les critères suivants : <b>1</b> = 100, <b>2</b> = 80, <b>3</b> = 60, <b>4</b> = 40, <b>5</b> = 20 et <b>6</b> = 0.	

$$\text{Score HPN} = \frac{2 \times \text{Marche} \pm \text{Neuropsychologie} \pm \text{Equilibre} \pm \text{Continence}}{5 \text{ (ou nombre de scores de domaine disponibles)}} \quad (\text{éq. 17.2})$$

**17.3 Index de comorbidité :**

Comme pour d'autres domaines médicaux spécialisés, il est nécessaire de procéder à un examen interdisciplinaire de son propre domaine de spécialisation pour deux raisons importantes :

- 1) il faut exclure la possibilité que les symptômes rencontrés soient liés à d'autres maladies et ne peuvent donc pas être améliorés par le traitement spécifique;
- 2) il est important de reconnaître les situations dans lesquelles l'évolution de la maladie est tellement défavorablement influencée par des maladies secondaires que l'on ne peut s'attendre du traitement spécifique à aucune amélioration.

Les deux considérations représentent une contre-indication au traitement chirurgicale.

Les patients atteints d'HPNi sont généralement des personnes âgées. Pour cette raison, les morbidités sont souvent multiples. Par conséquent, les maladies secondaires influencent la qualité de vie de ces patients. La question de savoir s'il est possible d'utiliser des énoncés pronostiques de l'index de comorbidité (ICM) sur l'évolution de la maladie après une chirurgie de dérivation chez les patients atteints d'HPNi doit être étudiée et si la comorbidité a une valeur prédictive.

Kiefer et *al.* [105] ont introduit une évaluation des maladies secondaires en fonction de leur signification clinique pour l'HPN. En additionnant les points en fonction de la présence de maladies secondaires, on peut calculer un ICM de 0 et 26 points (**Tableau 23**).

La comorbidité est divisée en facteurs de risque vasculaires, occlusions vasculaires périphériques, maladies cérébro-vasculaires, maladies cardiaques et autres, et chaque symptôme ou maladie doit être attribué selon les valeurs des paramètres indiquées (1–3 points). La somme représente l'ICM individuel.

**Tableau 23 :** Index de comorbidité de Kiefer [105]

	<b>1 Point</b>	<b>2 Points</b>	<b>3 Points</b>
<b>Facteurs de risque vasculaires</b>	- Hypertension	- Diabète sucré	
<b>Occlusions vasculaires périphériques</b>	- Pontage aorto-fémorale - Stent - Sténose de l'artère carotide interne.	- Occlusion vasculaire périphérique.	
<b>Maladie cérébro-vasculaires</b>	- Insuffisance circulatoire postérieure.	- Encéphalopathie vasculaire. - AVC ischémique transitoire - Déficit neurologique ischémique prolongé et réversible.	- Infarctus cérébral
<b>Cardiaque</b>	- Arythmie - Valvulopathie - Insuffisance cardiaque (coronaire) - Stent - Pontage aorto-coronarien. - Infarctus.		
<b>Autres</b>		- Maladie de Parkinson	

Différents auteurs ont rapporté une moyenne de 43% des patients présentant des comorbidités dans l'HPN [299]. En conséquence, une atteinte cérébro-vasculaire a été rapportée chez 45% des patients [235].

La comorbidité la plus fréquente dans ce contexte, avec une valeur de 78% (par rapport à toutes les comorbidités observées), est l'encéphalopathie vasculaire sur un fond d'une atteinte cérébro-vasculaire; La maladie de Parkinson ou le syndrome Parkinsonien a une valeur de 10%, tout comme la maladie d'Alzheimer non vérifiable mais cliniquement soupçonnée [299].

Afin de pouvoir séparer le tableau clinique de l'HPNi des autres syndromes de démence, Golomb et *al.* [300] et Savolainen et *al.* [301], ont entrepris des recherches sur la coïncidence de la maladie d'Alzheimer. Un groupe de recherche, a également constaté que 8% des patients étaient atteints de la maladie de Parkinson [183,294].

La quantification des comorbidités est importante dans le contexte clinique en raison des facteurs de risque impliqués. Une évaluation systématique a été réalisée par Kiefer et *al.* [105] dans l'ICM qu'ils ont présenté en 2006, attribuant des points aux maladies secondaires fréquentes et permettant ainsi la détermination empirique d'un seuil et réduit significativement la probabilité d'un bon à très bon résultat. La corrélation indirecte entre les résultats et l'ICM a été clairement expliquée [294].

Ainsi, parmi les patients ayant un ICM de 0 ou 1 point, 67% ont montré un excellent résultat; alors que parmi ceux ayant un ICM de 6 à 8 points, 45% ont montré une évolution insatisfaisante de la maladie. Kiefer et *al.* [105] ont établi un ICM de 3 points comme limite entre les patients avec un résultat statistiquement favorable et ceux avec une

tendance à un résultat pire. Cette valeur a également été confirmée dans d'autres publications [105,294].

La proportion de patients ayant obtenu un résultat favorable ou très favorable était de 80% dans le groupe avec un ICM de 3 points. Seulement 10 des 31 patients (32%) ayant un ICM de plus de 3 points ont obtenu une telle amélioration.

Chez les patients atteints d'HPNi, la comorbidité représente un facteur prédictif statistiquement significatif (sensibilité de 80 % et spécificité de 68 %), par rapport à l'évolution de la maladie après une opération de dérivation.

Un ICM de 0 à 3 points indique un bon pronostic suite à une chirurgie de dérivation. Avec un ICM de plus de 3 points, l'indication d'une chirurgie de dérivation doit être établie avec soin. On ne s'attend pas à ce que le traitement soit efficace chez ceux dont l'ICM est supérieur à 6 points, en raison de maladies secondaires.

#### **17.4 Échelle du fardeau des aidants :**

En plus d'évaluer les symptômes ou l'activité générale du patient, le changement du *fardeau des aidants* est une mesure utile pour évaluer la capacité du patient à faire face à la vie quotidienne (**Tableau 24**).

Kazui *et al.* [302] ont évalué l'évolution du fardeau des aidants après une chirurgie de dérivation. Ils ont utilisé l'échelle de *Zarit* [303] d'évaluation du fardeau de l'aidant et ont noté une amélioration significative du score total et du facteur de contrainte personnel un an après la chirurgie. L'amélioration de la déficience cognitive a été le principal facteur de réduction du fardeau des aidants de patients.

**Tableau 24 :** Grille de ZARIT d'évaluation du fardeau [303]

Le questionnaire suivant présente une liste d'affirmations caractérisant l'état habituel des gens qui ont la charge quotidienne de quelqu'un d'autre. La grille permet une évaluation de cette charge pouvant aller de léger à modéré jusqu'à sévère.

Après chaque affirmation, l'aidant indique s'il ressent cet état :

0 = jamais

1 = rarement

2 = parfois

3 = assez souvent

4 = presque tout le temps

1. Sentez-vous que votre parent vous demande plus d'aide qu'il n'en a besoin ? \_\_\_\_
2. Pensez-vous que vous n'avez pas assez de temps pour vous-même parce que vous le consacrez à votre parent ? \_\_\_\_
3. Vous sentez-vous surmené parce que vous vous occupez de votre parent alors que vous affrontez en même temps d'autres responsabilités familiales ou sociales ? \_\_\_\_
4. Etes-vous gêné par le comportement de votre parent ? \_\_\_\_
5. Etes-vous irrité quand votre parent est près de vous ? \_\_\_\_
6. Sentez-vous que votre parent a souvent une influence négative sur vos relations avec les autres membres de votre famille ou avec vos amis ? \_\_\_\_
7. Avez-vous peur pour l'avenir de votre parent ? \_\_\_\_
8. Pensez-vous que votre parent est à votre charge ? \_\_\_\_
9. Vous sentez-vous tendu auprès de votre parent ? \_\_\_\_
10. Pensez-vous que votre santé est touchée du fait de votre engagement auprès de votre parent ? \_\_\_\_
11. Pensez-vous que vous n'avez pas autant d'intimité que vous le désireriez en présence de votre parent ? \_\_\_\_
12. Pensez-vous que votre vie sociale ait été affectée depuis que vous vous occupez de votre parent ? \_\_\_\_
13. Vous sentez-vous mal à l'aise à cause de votre parent pour recevoir des amis ? \_\_\_\_
14. Pensez-vous que votre parent semble attendre de vous que vous vous occupiez de lui comme si vous étiez la seule personne capable de le prendre en charge ? \_\_\_\_
15. Pensez-vous que compte tenu de vos autres frais que vous n'avez pas assez d'argent pour vous occuper de votre parent ? \_\_\_\_
16. Pensez-vous que vous n'allez pas pouvoir vous occuper plus longtemps de votre parent ? \_\_\_\_
17. Sentez-vous avoir perdu la maîtrise de votre propre vie depuis la maladie de votre parent ? \_\_\_\_
18. Souhaitez-vous que quelqu'un d'autre puisse prendre en charge votre parent ? \_\_\_\_
19. Croyez-vous qu'il n'y a rien à faire pour votre parent ? \_\_\_\_
20. Croyez-vous que vous devriez faire plus pour votre parent ? \_\_\_\_
21. Pensez-vous que vous pourriez vous occuper mieux de votre parent ? \_\_\_\_
22. En somme, ressentez-vous une lourde charge en vous occupant de votre parent ? \_\_\_\_

L'échelle permet l'évaluation de la charge matérielle et affective pesant sur l'aidant principal du patient.

**Résultats :**

Score < 20 : "fardeau" léger

21 < score < 40 : "fardeau" léger à modéré

41 < score < 60 : "fardeau" modéré à sévère

61 < score < 88 : "fardeau" sévère

**17.5 Comparaison entre les échelles Références :**

Il existe de nombreuses échelles d'évaluation pour l'HPN : le degré de différence entre elles n'est pas connu. Ce facteur inconnu pourrait expliquer, du moins en partie, la différence entre les résultats des grandes études coopératives. Par exemple, l'étude coopérative japonaise pour l'HPN [154] a rapporté une amélioration de 80% un an après l'intervention de dérivation, évaluée par l'échelle de classement rapportée par Kubo et al. [116] (**Tableau 25**). En revanche, l'étude coopérative européenne [304] a rapporté une amélioration de 92% à l'aide de l'échelle de classement rapportée par Hellström et al. [297]

Bien qu'il semble y avoir une différence dans le taux d'amélioration entre les deux études, l'évaluation sur l'échelle de Rankin modifiée (mRS) a montré une amélioration de 69% dans les deux études. Cette divergence semble indiquer que l'échelle de classement comportant plus de paramètres peut démontrer des taux d'amélioration plus élevés que celle comportant moins de paramètres. Pour surmonter ce problème, il est nécessaire d'utiliser les mêmes mesures d'évaluation pour l'HPN.



**Tableau 25 :** Echelle de classement de Kubo [116]

<b>Grade</b>	<b>Troubles de la marche</b>	<b>Troubles cognitifs</b>	<b>Troubles sphinctériens</b>
<b>0</b>	Normal	Normal	Normal
<b>1</b>	Se plaint de troubles de l'équilibre et dysbasie sans troubles de la marche objectifs	Le patient se plaint de troubles de mémoire ou de l'attention mais sans atteinte objective aux tests de mémoires ou des fonctions supérieures	Pollakiurie ou impériosité mictionnelle
<b>2</b>	Marche instable mais ne nécessite pas d'aide	Troubles de la mémoire ou de l'attention objectifs sans désorientation temporo-spatiale	Incontinence urinaire occasionnelle (1 à 3 fois par semaine mais moins qu'une fois par jour)
<b>3</b>	Marche avec support ou aide	Désorientation temporo-spatiale, conversation possible	Incontinence urinaire continue (1 ou plusieurs fois par jour)
<b>4</b>	Marche impossible	Conversation intelligible impossible	Fonction vésicale presque ou complètement déficiente
<b>Score total = 12</b>			

## **XVIII. GESTION DE SUIVI DE L'HPNi :**

Après la chirurgie, les patients atteints d'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (HPNi) constituent une population très particulière. La grande majorité d'entre eux sont limités dans leur mobilité, leur orientation, leur perception d'eux-mêmes et leurs perspectives. Pour assurer un suivi adéquat des patients atteints d'HPNi, le médecin traitant doit prendre en considération ces problèmes.

### **18.1 Organisation des examens de suivi postopératoire de l'HPNi :**

L'HPNi est une maladie qui dure toute la vie. L'insertion d'une dérivation peut procurer un soulagement permanent des symptômes, mais elle ne peut pas produire la guérison en termes d'élimination de la chaîne des causes de la maladie, qui sont actuellement inconnues. Par conséquent, la chirurgie de dérivation est la première étape dans la prise en charge, et non pas la première étape dans la guérison.

Cette prise en charge doit être poursuivie pendant toute la durée de la maladie. Après avoir reçu une dérivation, le patient doit être inclus dans un programme de suivi à vie. Le programme de suivi devrait être organisé de manière à ce que les rendez-vous soient convenus à l'avance, avec la possibilité d'en ajouter d'autres si l'évolution des symptômes l'exige.

### **18.2 Intervalles de suivi :**

Trois examens de suivi devraient avoir lieu au cours de la première année [169,305]. La plupart des auteurs recommandent que les examens de suivi aient lieu à 1 ou 3, 6 et 12 mois après la chirurgie de dérivation.

#### **18.2.1 Un / trois mois :**

Le premier examen devrait être organisé peu de temps après l'implantation de la dérivation, après 1 ou 3 mois. Le but de cet examen de suivi est d'identifier les complications pouvant être liées à la chirurgie, telles que :

- Troubles de la cicatrisation des plaies
- Les complications légères de l'hyperdrainage
- Dislocation du cathéter abdominal
- Complications de l'hypodrainage
- Autres complications

La perte du liquide cérébro-spinal (LCS) en peropératoire sera certainement compensée 3 mois après l'intervention chirurgicale. Les premiers signes de l'efficacité de la dérivation seront alors visibles. Une tomодensitométrie (TDM) cérébrale devrait être effectuée pour surveiller les changements importants de la taille des ventricules et les signes d'hyperdrainage, comme les épanchements extracérébraux.

La valve peut être ajustée au cours de la période de suivi de trois mois si le service dispose d'un calendrier de réajustements planifiés; par exemple, pour compenser la perte peropératoire du LCS ou pour permettre au cerveau de s'adapter progressivement à la dérivation.

### **18.2.2 Six mois :**

La période de suivi de six mois doit permettre d'établir si la pression d'ouverture initialement choisie est appropriée ou non pour chaque patient.

Si un patient atteint d'HPNi ne montre aucune amélioration avec un réglage de valve relativement élevé, on ne s'attendrait pas à une amélioration dans l'évolution de la maladie sans modifier la pression d'ouverture.

Une autre TDM doit être réalisée pour détecter les complications liées à l'hyper et à l'hypodrainage. L'index d'Evans doit être mesuré et noté à chaque examen de suivi. Une modification de l'index d'Evans sans modification correspondante des symptômes cliniques ne doit jamais conduire à un réajustement de la valve chez les patients atteints d'HPNi.

### **18.2.3 Douze mois :**

Le dernier scanner de routine doit être effectué 12 mois après la chirurgie. La décision d'effectuer d'autres TDM devrait dépendre des symptômes cliniques du patient. Si aucun changement marqué des symptômes cliniques n'est constaté, les examens de suivi ultérieurs peuvent être limités à l'examen clinique.

Comme pour le suivi à 6 mois, une détérioration secondaire des symptômes spécifiques après une amélioration qui suit l'ajustement au bout de 6 mois nécessitera un autre réglage.

### **18.3 Les suivis à long terme :**

Il est suggéré de réaliser chaque année des examens de suivi supplémentaires. Les scanners ne sont pas nécessaires si le patient ne présente pas de nouveaux symptômes. Il n'y a aucune raison d'arrêter le programme de suivi pour les patients à un moment donné de l'évolution future de la maladie.

## **XIX. LES COMPLICATIONS :**

### **19.1 Les complications peropératoires :**

La procédure standard dans le traitement chirurgical de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est l'implantation d'une dérivation ventriculo-péritonéal (DVP) contrôlée par une valve. La complication peropératoire la plus fréquente au cours de cette procédure est le mauvais positionnement du cathéter. Les références anciennes de la littérature [306] ont rapporté un taux de positionnement atypique du cathéter ventriculaire allant jusqu'à 12% selon le site de l'implantation.

Le positionnement incorrect le plus fréquent du cathéter ventriculaire a été constaté pour les implantations temporo-pariétales, suivies par les implantations dans la région centrale et sur le lobe occipital.

Le taux le plus faible de mauvais positionnement a été trouvé pour la ponction frontale. Contrairement aux trois autres sites d'implantation décrits, il y avait également le moins de déficits neurologiques résultant du mauvais positionnement d'un cathéter ventriculaire sur la région frontale [306].

Un mauvais trajet sous-cutané du cathéter peut entraîner des ruptures, une déconnexion avec obstruction consécutive du drainage du liquide cérébro-spinal (LCS). Ces perturbations peuvent être causées par un mauvais positionnement peropératoire primaire, mais aussi par les mouvements du patient et sa croissance.

En règle générale, un positionnement incorrect dans l'abdomen est associé au positionnement extra-péritonéal du cathéter, à la congestion du LCS, à l'accumulation sous-cutanée du LCS et aux signes d'hypofonctionnement de la dérivation. Un mauvais positionnement abdominal dû à la perforation des organes abdominaux, de l'anneau inguinal et l'ombilic est exceptionnellement rare, tout comme les lésions des vaisseaux abdominaux et les lésions intestinales peropératoires [306].

Dans les cas où il n'est pas possible de drainer dans le péritoine, la conversion du drainage auriculaire représente une solution pratique. Le positionnement incorrect d'une dérivation ventriculo-atriale (DVA) est la résultante d'un cathéter cardiaque trop court ou trop long. C'est un problème associé à la technique chirurgicale.

La radiographie peropératoire et le placement de l'extrémité du cathéter ventriculaire dans l'oreillette, tout en évitant strictement tout contact avec la valve tricuspide, devraient être la règle. Dans ce contexte, les lésions et les saignements des veines du cou et des artères, ainsi que de la glande sous-mandibulaire, du nerf spinal et du nerf vague, sont très rares. L'implantation accidentelle dans le thorax avec la formation d'un hydrothorax est rare [306].

En plus du mauvais placement du cathéter ventriculaire, il peut y avoir d'autres complications intracrâniennes. Il est possible qu'un saignement intracrânien se produise lors de la ponction ventriculaire et l'hémorragie intracrânienne la plus fréquente dans ce contexte est un hématome intracérébral dans le cathéter ventriculaire. Marmarou et *al.* [307] ont rapporté un taux d'hémorragie intracérébrale allant jusqu'à 3% après l'implantation d'une dérivation.

D'autres formes de saignements intracrâniens comprennent les hématomes sous-duraux et extra-duraux, qui sont rarement rencontrés. Contrairement aux hématomes observés chez les enfants, les saignements sous-galéaux ne se produisent que rarement chez l'adulte.

Le risque de saignement intra-ventriculaire du plexus choroïde n'existe qu'en cas d'intervention de révision, lorsque le cathéter ventriculaire se développe étroitement avec les structures du plexus et n'est retiré qu'avec une tension importante. En même temps, il est conseillé de laisser le cathéter ventriculaire in situ afin d'éviter tout risque d'infection.

L'obstruction des orifices du cathéter ventriculaire pendant la ponction par des détritits du tissu cérébral, a également été étudiée [308].

Sprung et *al.* [309] ont signalé un taux de 6,9% de mauvais positionnement du cathéter de dérivation chez 144 patients; 8 cathéters ventriculaires (5,6%) et deux cathéters péritonéaux (1,4%) [309]. Concernant les complications rares (<0,1%) et les complications très rares (<0,01%), seuls les cas de ces types de complications sont rapportés (**Tableau 26**) mais les taux sont inconnu [183,259,309].

**Tableau 26 :** Taux des complications peropératoires

Complication peropératoire	Taux (%)
Déplacement du cathéter	3-7
• Cathéter ventriculaire	1-6
• Dérivation en sous-cutanée	0-1
• Cathéter péritonéal	1-3
Saignement intracrânien (hématome intracérébral)	0-3
Lésions intestinales	Rare
Echec de placement du cathéter dans le système ventriculaire, dans les veines chez des patients présentant des kystes intracrâniens ou dans le péritoine chez les patients présentant des collections	Rare
Blessure de gros vaisseaux abdominaux	Très rare
Embolie pulmonaire aiguë peropératoire	Très rare

Certains neurochirurgiens [310,311] ont tendance à utiliser la neuronavigation pour minimiser le risque de mauvais positionnement des cathéters ventriculaires.

Dans la région du cathéter péritonéal, des trocarts spéciaux et / ou des techniques d'implantation laparoscopique effectuent la même procédure. Cependant, on peut supposer qu'en utilisant ces aides, on peut effectivement réduire le taux de complications liées à un "mauvais positionnement du cathéter", mais il est peu probable que cette complication peropératoire soit complètement exclue.

Les auteurs suggèrent de vérifier le positionnement correct du cathéter à l'aide d'une tomographie densitométrique (TDM) ou par imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale postopératoire.

La position intra-abdominale des cathéters péritonéaux doit être documentée par un contrôle radiographique de l'abdomen à deux reprises en position debout. En cas de mal position, la règle est de procéder à la révision du cathéter dès que possible lorsque le patient est dans un état général stable. En effet, un mauvais positionnement entraîne dans

la majorité des cas des obstructions sur la voie de dérivation et peut entraîner un hypodrainage.

Chez les patients présentant un saignement ou un hématome intracérébral non expansif, il faut d'abord poursuivre un traitement conservateur. Il est important qu'après la résorption du saignement, le fonctionnement de la valve ou la dérivation soit contrôlé car le sang qui a pénétré dans le système peut fréquemment le bloquer. Lorsque l'hypodrainage a été démontré, la dérivation complète, y compris la valve et le cathéter complet, doit être retiré et remplacé par un nouveau système.

Tous saignement intracrânien ayant un effet d'expansion et / ou des symptômes aigus correspondants d'une augmentation de la pression intracrânienne doit être opéré immédiatement et traités comme une urgence neurochirurgicale. Dans de rares cas de lésions intestinales ou, très rarement, de gros vaisseaux abdominaux, il faut conseiller de consulter un chirurgien viscéral en peropératoire afin de clarifier la situation le plus tôt possible.

Le pronostic du patient dépend du type de lésion, de sa reconnaissance et des soins spécialisés. Dans ce contexte, il faut supposer que, en cas de lésion intestinale ou vasculaire abdominale, le traitement approprié doit être administré au cours de la même procédure et que l'implantation du cathéter péritonéal ne doit pas avoir lieu dans l'abdomen.

Pour les patients qui ont déjà subi de nombreuses opérations de révision, avec présence des importantes adhérences ou des kystes dans la cavité abdominale, ainsi que des kystes intracrâniens peuvent nécessiter l'utilisation des sites de drainage très peu fréquents (par exemple, intra-pleural). Les guidelines des différentes associations professionnelles de neurochirurgie [307,311] ne donnent aucune recommandation concernant ces sites rares et particuliers de drainage.

## **19.2. Les infections liées à la dérivation :**

Peu de données sont disponibles dans la littérature sur le sujet des infections sur dérivation chez les patients atteints d'HPN. Les paramètres épidémiologiques de ces patients étant très différents de ceux des enfants dérivés, pour lesquels de nombreuses données sont disponibles, il est difficile de donner des recommandations précises pour l'HPNi.

Il existe trois catégories d'infections liées à la dérivation, à savoir : la colonisation du système, l'infection du LCS / méningite et la péritonite / abcès abdominal.

### **19.2.1. La colonisation de dérivation et le développement d'un biofilm :**

La colonisation des DVP chez les patients atteints d'HPNi suit les mêmes mécanismes généraux que la colonisation des biomatériaux implantés identifiés dans les années 1980 [312]. Pour comprendre les infections sur dérivation, nous devons également comprendre ces mécanismes.

Une fois qu'un biomatériau, tel qu'un cathéter avec une valve en silicone ou en titane, est implanté, il devient une surface facile à coloniser [313]. La combinaison de tissu

traumatisé situé à proximité immédiate de l'implant et l'absence de mécanisme de défense de l'hôte fournissent les conditions idéales pour la colonisation par des organismes.

### ***Implications cliniques du développement de biofilms :***

Les principes sur la façon d'éviter la colonisation de la dérivation chez les patients atteints d'HPNi peuvent être tirés des connaissances suivantes :

La source de bactéries à l'origine de la colonisation est la flore cutanée normale. L'accumulation locale d'organismes infectieux possibles à proximité du matériel implanté résulte de :

- Contact direct entre la peau et le matériau avant ou pendant le processus d'implantation ou ;
- L'immigration de la flore cutanée par le bord de la plaie dans les sites d'implantation pendant l'intervention chirurgicale [314].

La première peut être évitée en utilisant un film couvrant la peau pendant la mise en place du champ opératoire, tandis que les seconds peuvent être évités en étant rapide pendant la chirurgie, en utilisant seulement quelques petites approches chirurgicales pour réduire les traumatismes chirurgicaux et en adoptant une politique de «pas de toucher». [315] (c'est-à-dire ouvrir l'emballage stérile des cathéters et du dispositif de dérivation aussi tard que possible pendant la procédure chirurgicale).

### **19.2.2 Infection du LCS / Méningite liée à la dérivation :**

Les patients avec une DVP peuvent être infectés de la même manière que les patients sans dérivation. Chez les patients dérivés, la dérivation doit être considérée comme un risque potentiel de complications secondaires, car l'infection peut se propager de façon artificielle.

D'autre part, une infection du LCS ou une méningite peut constituer en soi une complication secondaire chez les patients dérivés car les infections peuvent se propager dans le LCS par la dérivation.

Les manifestations les plus courantes d'une infection du LCS chez les patients atteints d'HPNi sont des signes cliniques légers ou douteux de méningite, tels qu'une raideur nucale minime, une fébricule, une somnolence, des valeurs de protéine C-réactive (CRP) légèrement élevées, des valeurs protéiques légèrement élevées dans le LCS.

L'examen microbiologique du LCS révélera la présence d'un organisme, qui pourrait être un contaminant secondaire, ou ne révélera aucune contamination.

Les patients atteints d'HPNi peuvent donner des résultats trompeurs. En raison de leur âge, ils n'ont pas tendance à produire des réactions fulminantes de leur système immunitaire et peuvent induire le clinicien en erreur à négliger les signes d'infections du LCS liées à la dérivation. Une fois qu'ils montrent des signes évidents d'une telle infection, ils ont déjà été gravement touchés par l'infection.

### **19.2.3 Péritonite / abcès abdominal lié à la dérivation :**

Une attention particulière doit être portée aux symptômes abdominaux chez les patients présentant une DVP. Les patients peuvent se plaindre de douleurs et de distensions abdominales, de dysurie, de constipation, de céphalées et de fièvre. Les infections abdominales liées à la dérivation peuvent apparaître des mois, voire des années après la dernière intervention chirurgicale.

Un pseudokyste abdominal, un abcès ou une péritonite associé à une dérivation peut être diagnostiqué par une échographie et / ou une TDM abdominale.

Les abcès abdominaux peuvent également apparaître avec un délai de plusieurs mois ou années. Les douleurs abdominales et la fièvre associées à une hyperleucocytose sont typiques. Les études échographiques et les scanners améliorés montrent habituellement des collections liquidiennes localisées.

*Staphylococcus aureus*, *Proteus mirabilis* et *Staphylococcus epidermidis* résistants à la méthicilline ont été impliqués en tant qu'organismes responsables des abcès abdominaux sur dérivations [316]. La révision chirurgicale est essentielle en cas d'abcès, la dérivation doit être enlevée et externalisée jusqu'à ce que l'infection ait été éradiquée avec certitude.

### **19.2.4 Épidémiologie des infections sur dérivation chez les patients présentant une HPNi :**

La fréquence des infections sur dérivations et les organismes identifiés dépendent en grande partie des méthodes utilisées [317]. La plupart des auteurs ne décrivent pas la voie d'infection des patients chez lesquels une infection sur dérivation est suspectée.

#### **Fréquence des infections de dérivation :**

La règle empirique est la suivante : plus les auteurs sont consciencieux et plus la période de suivi est longue, plus le taux déclaré d'infections de dérivation est élevé. Autrement, plus la voie diagnostique est bien établie et les critères d'une HPNi sont définis avec précision, plus le taux d'infections de dérivation est faible.

Les publications relatives aux infections sur dérivations chez les patients atteints d'HPNi indiquent un taux réelle d'infection des dérivations dans une période de suivi de 2 ans ou moins d'environ 3 à 6%, et de 10% dans les périodes de suivi à long terme de 5 ans ou plus [318,319].

#### **Organismes responsables :**

Les organismes trouvés responsables de la colonisation indirecte de la dérivation proviennent, dans la majorité des cas, de la flore cutanée [320].

Larsson et *al.* ont constaté que la culture du LCS avaient développé le *Staphylococcus epidermidis* dans 68% des cas, *Propionibacterium acnes* dans 12% des cas et étaient négatives dans 18% des cas d'infections cliniques chez les patients atteints d'HPN [321].



Fan-Harvard a supposé que les infections du système nerveux central sur dérivation sont dominées par les *staphylocoques à coagulase négative*, *Staphylococcus epidermidis* représentant entre 50% et 75% des infections, suivies par *Staphylococcus aureus* [321].

### **19.2.5 Diagnostic clinique des infections des dérivations :**

La présentation clinique des patients atteints d'une infection de la dérivation peut se produire avec des symptômes évidents menant au diagnostic. La fièvre, accompagnée de signes d'inflammation sur le trajet de la dérivation, sera un symptôme relativement évident. Cependant, la grande majorité des patients présenteront des symptômes moins évidents ou légers, ou des symptômes qui pourraient permettre des diagnostics différents.

#### **Examen clinique :**

En plus de l'examen neurologique des patients soupçonnés d'avoir une infection liée à la dérivation, l'examen local et la palpation du matériel sont nécessaires, à la recherche en particulier d'une déhiscence de la plaie, d'une exposition des parties de la dérivation et les ulcérations le long de la dérivation, sans oublier de palper et d'ausculter l'abdomen.

L'examen neurologique devrait cibler les symptômes de la méningite, ainsi que les symptômes du dysfonctionnement de la dérivation, en particulier l'hypodrainage dû à des kystes abdominaux ou à l'obstruction par une concrétion infectieuse.

#### **Examen paraclinique :**

Il existe différents types de prélèvement pour une étude complémentaire : des dosages sanguins, prélèvement du LCS et des parties de la dérivation (par exemple, les extrémités des cathéters). L'obtention de ce dernier implique l'explantation de la dérivation.

La valeur de la CRP sérique et les leucocytes n'a pas été revue pour les patients atteints d'HPNi, mais elle l'a été pour les autres patients présentant des dérivations. Schuhmann et *al.* [322] ont noté que le dosage de la CRP sérique augmentait significativement la précision du diagnostic d'une infection sur dérivation.

Les prélèvements de LCS peuvent être obtenus à partir du réservoir de valve ou par une ponction lombaire (PL). L'avantage des prélèvements de LCS provenant du réservoir est qu'ils sont prélevés dans une région où le taux de renouvellement du LCS est élevé et, par conséquent, la teneur en protéines du LCS et le nombre de cellules changent relativement rapidement avec l'évolution des événements infectieux.

L'inconvénient de la ponction de la préchambre de valve est le risque d'infection de novo causée par la ponction. Chaque fois qu'un prélèvement de LCS est réalisé, il faut également prélever du matériel pour l'examen microbiologique.

Plusieurs auteurs ont tendance à faire un «surdiagnostic» en examinant des parties de la dérivation. Bayston *et al.* [323,324] ont signalé des cultures positives sur des parties de dérivation explantées en l'absence d'infections cliniques.

Walters *et al.* [325] ont comparé la présentation clinique à l'examen microbiologique des prélèvements de LCS et à l'examen microbiologique du matériel de dérivation. Ils ont trouvé une correspondance précise uniquement dans les cas où il y avait des signes d'infection méningés. Chez les patients présentant uniquement de la fièvre ou des signes péritonéaux, les cultures de LCS étaient moins sensibles que les cultures de parties de dérivation.

### **19.2.6 Prévention des infections de la dérivation dans l'HPNi :**

Les infections de dérivation considérées comme une source de frustration pour le chirurgien et de danger pour le patient. Par conséquent, l'évitement de ces infections chez les patients atteints d'HPNi devrait être une priorité.

Il y a trois possibilités de prévention associées au chirurgien, au patient et au matériel.

#### **Le chirurgien :**

Lund-Johansen *et al.* [326] ont constaté que le taux d'infection était plus élevé chez les patients opérés par les résidents, alors que le choix du type de dérivation (Orbis-Sigma, Holter, Hakim) et l'utilisation prophylactique d'antibiotiques n'étaient pas corrélés aux taux de complication ou d'échec.

Les facteurs de risque d'infections de la dérivation liées au chirurgien sont la durée prolongée de l'acte opératoire, l'hématome sous-cutané comme milieu de culture pour les bactéries, le contact cutané prolongé avec le matériel de dérivation et les sutures sous-cutanées trop longues à l'origine d'un granulome inflammatoire.

La probabilité de la contamination du matériel de dérivation par des organismes provenant du chirurgien semble extrêmement faible; dans une série de prélèvements, Bayston *et al.* ont démontré que des organismes impliqués dans la colonisation du matériel de dérivation étaient présents sur le patient avant l'opération [327].

Un autre facteur de risque associé au chirurgien est le choix du système de dérivation inadéquat, ce qui peut nécessiter une chirurgie de révision et augmenter ainsi le risque d'infection.

#### **Le patient :**

Chez les patients atteints d'HPNi, il existe une corrélation entre les taux d'infections de la dérivation et la présence de diabète sucré, d'adiposité, d'ulcère de décubitus et de CRP élevé ou d'hyperleucocytose. Les deux premiers patients ne pouvant pas être guéris en peu de temps, ces patients devraient être opérés par des chirurgiens expérimentés afin de réduire les autres risques d'infections.

En cas d'infections préexistantes, avec des taux élevés de CRP ou d'hyperleucocytose, ainsi que des infections détectables cliniquement sans augmentation de ces paramètres, l'insertion de la dérivation doit être différée d'au moins 4 semaines.

### **Le matériel :**

Les alternatives qui peuvent être utilisées pour prévenir les infections sur dérivation chez les patients atteints d'HPNi en choisissant un matériau approprié peuvent être divisées en deux catégories :

La première catégorie comprend toutes les possibilités d'éviter une révision du système de dérivation en raison de complications autres que les infections :

- Les valves programmables peuvent aider à éviter les réopérations dues à un hyperdrainage ou à un hypodrainage et ainsi éviter les complications infectieuses.
- Les réservoirs du LCS permettent au chirurgien de confirmer la suspicion d'une infection et d'éviter une explantation inutile des dérivations non infectées. Par conséquent, il est recommandé que les valves programmables avec réservoirs soient l'alternative standard à utiliser dans le traitement de l'HPNi.

La deuxième catégorie concerne l'utilisation de matériaux de dérivation antibactériens ou bactériostatiques. Des matériaux utilisant deux principes différents sont disponibles : L'une est l'imprégnation du matériau de dérivation en silicone avec des substances antibiotiques (**BACTISEAL**), tandis que l'autre utilise l'imprégnation de la silicone avec des nanoparticules d'argent (**SILVERLINE**).

### **19.2.7 Traitement des infections liées à la dérivation :**

Le type de traitement adapté aux infections sur dérivation dépend du type de l'infection : la colonisation, la méningite et la péritonite liées à la dérivation.

#### **Traitement de la colonisation de la dérivation :**

La colonisation provient du développement d'un biofilm suite à la contamination du matériel de dérivation par la flore cutanée, elle peut être primaire (lors de l'implantation du matériel) ou secondaire (lors d'un événement spécifique, par exemple, l'exposition de la dérivation à la suite d'un défaut cutané).

Toute dérivation colonisée doit être enlevée. La colonisation est affirmée si l'infection survient dans les 2 premiers mois suivant l'implantation, la même chose si l'infection survient dans le contexte d'une exposition de la dérivation ou de la valve (quel que soit le temps écoulé depuis l'implantation). Chaque cas confirmé de colonisation entraîne tôt ou tard une infection du LCS [328].

Les infections causées par la colonisation développent des résistances aux antibiotiques et aux défenses de l'hôte ont tendance à persister jusqu'à ce que le biomatériau ou le corps étranger soit retiré [313].

L'ablation de la dérivation est recommandée chez les patients soupçonnés d'une colonisation, même en l'absence de signes d'infection du LCS, de méningite ou d'infection généralisée. Chez les patients atteints d'HPNi où il y a une colonisation mais sans signes d'infection du LCS, et si le patient tolère l'absence de dérivation pendant une période d'environ 3 mois, aucune DVE n'est implantée.

Le patient doit être traité avec des antibiotiques par voie intraveineuse, principalement pour prévenir la propagation de l'infection du LCS. En ce qui concerne l'infection en soi, la charge bactérienne est éliminée avec la dérivation et l'antibiothérapie a, en quelque sorte, une caractéristique «préventive».

Des recommandations concernant les antibiotiques modernes à large spectre (par exemple, le linézolide) pour le traitement des infections liées aux dérivations peuvent être trouvées dans la littérature [329]. Les céphalosporines de deuxième génération qui diffusent dans le LCS sont adéquates pour la plupart des patients et qui devraient être appliquées pendant 7 à 10 jours après l'ablation de l'ancienne dérivation. L'implantation de la nouvelle dérivation doit être réalisée environ 3 mois après le retrait de l'ancienne, avec de préférence l'utilisation du côté opposé.

Si l'aspect d'hydrocéphale du patient nécessite un drainage permanent après le retrait de la dérivation, l'implantation d'une DVE (SILVERLINE ou BACTISEAL) est conseillée du même côté de la dérivation qui a été retirée. En outre, des antibiotiques de forte dose par voie systémique devraient être administrés.

L'administration intrathécale d'antibiotiques n'est pas nécessaire chez les patients qui ne présentent pas de symptômes de méningite. Après une antibiothérapie systémique sur une période de 7 à 10 jours et une période de 3 jours sans antibiotiques, des examens bactériologiques sont effectués sur un prélèvement du LCS.

Si le prélèvement est stérile et que les paramètres sériques (CRP, leucocytes) n'indiquent aucune inflammation systémique, alors une nouvelle dérivation (SILVERLINE ou BACTISEAL) peut être implanté du côté opposé. Il convient de souligner une fois de plus que cette situation constitue une exception chez les patients atteints d'HPNi.

### **Traitement de la méningite chez les patients ayant une dérivation :**

Il est très rare de trouver une méningite chez un patient qui a eu une DVP pour HPNi. Dans ce cas, la dérivation doit être retirée et une DVE doit être implantée sur le côté opposé de la dérivation.

Une étude bactériologique du LCS prélevé en peropératoire doit être effectuée. Les antibiotiques probabilistes par voie systémique peuvent être commencés immédiatement et les antibiotiques spécifiques doivent être administrés dès que les résultats bactériologiques sont disponibles.

Si les prélèvements du LCS sont stériles et que les paramètres sériques (CRP, leucocytes) n'indiquent aucune inflammation systémique, la DVE sera retirée. Une nouvelle dérivation (SILVERLINE ou BACTISEAL) peut être implantée sur le côté opposé après environ 3 mois.

Le développement d'un abcès cérébral autour du cathéter ventriculaire d'une DVP chez les patients atteints d'HPNi est très rare. Dans la littérature, on peut trouver des recommandations pour l'ablation neuroendoscopique du cathéter ventriculaire et de l'abcès [330].

### **Traitement de la péritonite chez les patients ayant une dérivation :**

Contrairement à d'autres patients avec une dérivation présentant une péritonite, ceux atteints d'HPNi surmonteront l'infection dans 4 à 6 semaines sans drainage du LCS. Par conséquent, la procédure de premier choix devrait être d'enlever tout le système de dérivation et de réimplanter un nouveau système après l'achèvement du traitement de la péritonite par des antibiotiques.

En cas de doute concernant l'infection abdominale, ou si l'inflammation d'un cathéter abdominal sans infection est plus probable, une option peut être de ligaturer la dérivation en aval de la valve (en sous-claviculaire) et de ne retirer que le cathéter abdominal pour le remplacer après un traitement antibiotique.

La conversion réussie de la DVP en DVA dans les cas d'infections abdominales cliniquement isolées a été rapportée dans la littérature [331].

### **19.3 Complications postopératoires :**

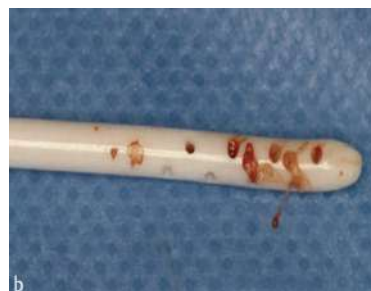
Les complications de la chirurgie de dérivation peuvent être divisées en complications chirurgicales et complications liées à la valve ou à la dérivation.

Les complications chirurgicales, qui représentent environ 50% ou plus de toutes les complications, comprennent l'infection précoce, la déhiscence de la plaie, tous les types de déconnexion et le mauvais positionnement des parties de la dérivation (cathéter ventriculaire proximal, valve, cathéter distal péritonéal ou atrial (**Fig. 134, Fig. 135a, Fig. 135b**)).

En tant que complications chirurgicales liées aux valves ou aux dérivations, nous constatons un *hypodrainage* et un *hyperdrainage* du système de dérivation.



**Fig. 134 :** Déplacement secondaire du cathéter distal (péritonéal).



**Fig. 135 :**  
(a) Placement incorrect du cathéter proximal (ventriculaire) dans le parenchyme cérébral.  
(b) obstruction secondaire de l'extrémité du cathéter.

### **19.3.1 L'hypodrainage :**

En cas d'hypodrainage, la quantité du LCS drainée par intervalle de temps est trop faible par rapport à la demande individuelle du patient. Cela peut être lié à une complication chirurgicale jusque-là méconnue (obstruction) ou aux paramètres de la valve et de la dérivation.

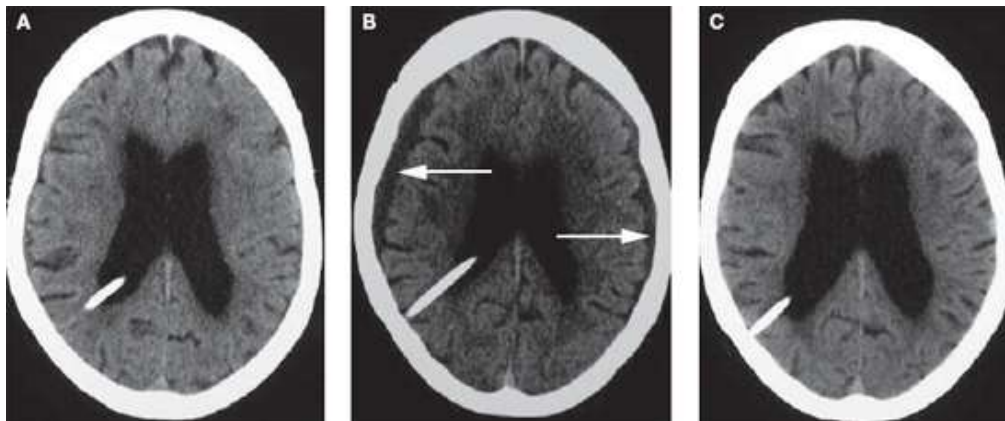
Dans l'hypodrainage, il n'y a pas d'amélioration clinique après la chirurgie de dérivation et l'état des patients, qui ont montré jusqu'à présent une amélioration après le traitement, commence à se détériorer selon la triade de Hakim ou de l'indice de Kiefer. La taille des ventricules sur l'imagerie ne correspond pas aux résultats cliniques des patients atteints d'HPNi; par conséquent, ils ne sont pas utiles lors de l'évaluation de la fonction sous-optimale de la dérivation [172].

Si l'obstruction, la déconnexion ou le placement incorrect sont exclus (radiographie de la dérivation, shuntogramme), le réglage progressif (par palier) de la valve doit alors être effectué.

### **19.3.2 L'hyperdrainage :**

L'hyperdrainage, qui peut aussi être lié à la valve ou à la dérivation, est une complication qui n'est pas toujours connue [232].

En cas d'hyperdrainage, l'amélioration clinique est présente, mais les patients peuvent également développer des céphalées orthostatiques, un déséquilibre et de nouveaux déficits neurologiques focaux. La TDM ou l'IRM cérébrales peuvent montrer des ventricules relativement petits et un hygrome sous-dural unilatéral ou bilatéral (**Fig. 136**).



**Fig. 136 :** (B) Hygrome sous-dural bilatéral chez un patient atteint d'HPNi : après une amélioration clinique initiale de la triade de Hakim, le patient a développé des céphalées orthostatiques, des vertiges et troubles de l'équilibre.

### **Mécanisme de l'hyperdrainage :**

Chez une personne dérivée, quatre forces de pression doivent être prises en compte :

- Tout d'abord, il y a la pression à l'intérieur des ventricules (*pression intracrânienne, PIC*). Le vecteur de cette pression est dirigé parallèlement au flux du LCS, c'est-à-dire du ventricule à la valve dans le cathéter distal.
- La deuxième pression est *la pression d'ouverture de la valve*, qui s'oppose au premier vecteur de pression et s'oppose à la PIC.
- La troisième force est *la pression dans la cavité abdominale* (qui est peu connue). La pression dans la cavité abdominale s'oppose également à la PIC. Si la pression dans la cavité abdominale est élevée, alors le flux du LCS du système ventriculaire vers l'abdomen serait réduit ou diminué. La pression abdominale varie probablement de seconde en seconde selon la position du corps et l'activité de la personne valvée.
- La quatrième force de pression est *la pression hydrostatique*. La pression hydrostatique est un gradient de pression entre le système ventriculaire et la cavité abdominale. Deux cavités remplies de liquide, l'une ventriculaire et l'autre abdominale, sont reliées par un tube (dérivation).

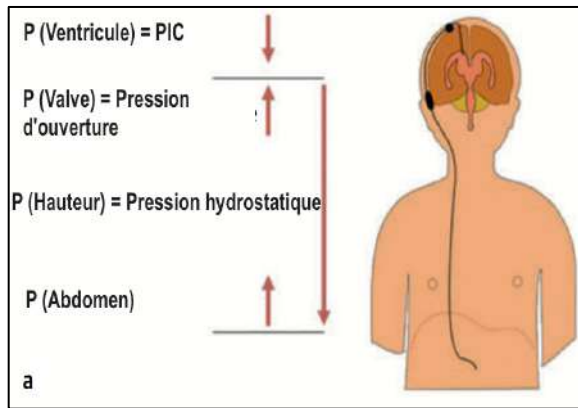
Selon les lois de la physique, ces espaces remplis de liquide, qui sont reliés entre eux, ont un gradient de pression dépendant de la position (différence de hauteur) des deux espaces l'un par rapport à l'autre (**Fig. 137a**).

Si une personne est debout, l'espace supérieur rempli de liquide (ventricule) se situe approximativement à 40 cm au-dessus de l'espace inférieur rempli de liquide (cavité abdominale au niveau du diaphragme).

La pression hydrostatique est égale à un gradient qui, en position verticale, est dirigé du haut vers le bas; par conséquent, elle agit parallèlement à la PIC, qui dirige le flux du LCS d'une direction proximale à une direction distale. Ces deux pressions sont contrebalancées par la pression d'ouverture de la valve et par la pression dans la cavité abdominale.

Si nous attribuons des nombres aux forces de pression (vecteurs), nous pouvons calculer avec l'équation suivante : la pression dans le système ventriculaire (PIC) doit être normale, soit environ 0 cmH<sub>2</sub>O. La pression d'ouverture de la valve peut être réglée à 10 cmH<sub>2</sub>O. La pression dans la cavité abdominale peut être calculée à environ 10 cmH<sub>2</sub>O. La pression hydrostatique chez une personne moyenne, qui a une taille d'environ 175 cm, serait d'environ 40 cmH<sub>2</sub>O (distance du foramen de Monro au diaphragme). Si les quatre pressions étaient additionnées, il en résulterait une pression négative de -20 cmH<sub>2</sub>O; le patient serait donc hyperdrainé (**Fig. 137b**).

En position horizontale (couchée), la pression hydrostatique est nulle. Les pressions dans le ventricule et la cavité abdominale restent inchangées. Le patient drainerait contre 20 cmH<sub>2</sub>O et serait hypodrainé (**Fig. 137c**).

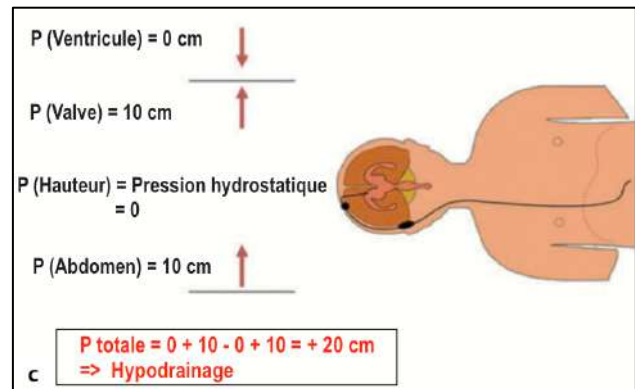
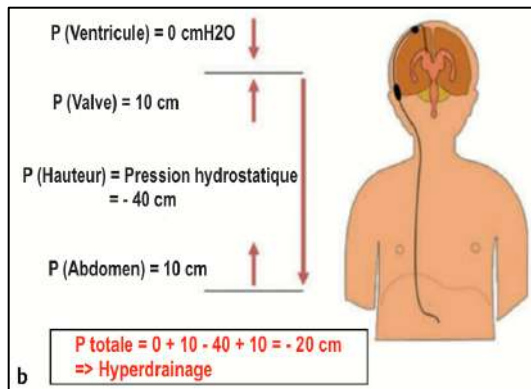


**Fig. 137 :**

(a) P (ventricule) = PIC ; P (valve) = pression d'ouverture ; P (abdomen) ; P (hauteur) = pression hydrostatique.

(b) En position verticale, le patient serait drainé à -20 cmH<sub>2</sub>O et serait hyperdrainé.

(c) En position horizontale (couchée ou décubitus dorsale), la pression hydrostatique est nulle. Les pressions dans le ventricule et dans la cavité abdominale restent inchangées. Le patient se drainerait contre 20 cmH<sub>2</sub>O et serait hypodrainé.



## **19.4 Dysfonctionnement et révision de la dérivation :**

### **19.4.1 Indications de la révision d'une dérivation :**

L'absence d'amélioration clinique après une chirurgie de dérivation ou la réapparition des symptômes cliniques plus tard au cours de l'évolution de la maladie suggère fortement un dysfonctionnement de la dérivation. En cas d'utilisation de valves réglables, des réajustements de ces valves doivent être effectués. Lorsqu'il n'y a pas de changement, un nouveau diagnostic est indiqué pour détecter la cause du dysfonctionnement.

### **Diagnostic du dysfonctionnement de la dérivation :**

En plus de l'examen clinique, l'imagerie par TDM ou IRM est indiquée et une comparaison avec l'imagerie préopératoire est nécessaire. Les gros ventricules indiquent un dysfonctionnement de la dérivation, tandis que les plus petits indiquent une dérivation fonctionnelle, mais ils peuvent également être corrélés avec un hyperdrainage.

Les ventricules inchangés ne peuvent être interprétés qu'avec l'état clinique, car la taille des ventricules ne change pas de manière substantielle après une dérivation avec des valves programmables ou après une ventriculocisternostomie endoscopique (VCE) du troisième ventricule. Cependant, si l'amélioration clinique est absente ou si une détérioration clinique est constatée, un dysfonctionnement de la dérivation doit alors être supposé.



### **Inspection :**

Si un dysfonctionnement est suspecté, un examen de la dérivation est nécessaire. La valve et le trajet du cathéter doivent être inspectés avec une palpation supplémentaire.

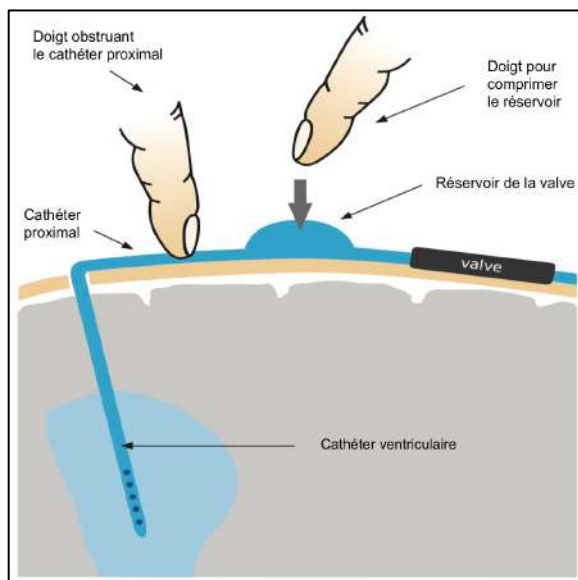
Parfois, on peut palper une dislocation des composants de la dérivation, des kystes ou des masses sous-cutanées peuvent être détectés. Une douleur autour de la valve avec des signes inflammatoires le long du trajet de la dérivation.

### **Fonctionnement de la dérivation par la palpation :**

La technique permettant de déterminer le fonctionnement de la valve / la dérivation dépend de la conception de ses composants, de la présence ou non du réservoir et de leur emplacement (au niveau du trou de trépan ou à distance).

Bien entendu, les différentes conceptions de dérivations peuvent avoir leurs propres particularités qui ne peuvent pas toutes être décrites ici. La technique d'examen suivante est décrite pour un système de dérivation avec un réservoir entre le trou de trépan et la valve (exemple valve Sophy® à pression ajustable) (**Fig. 138**) :

- *Test du cathéter ventriculaire* : la membrane du réservoir est comprimée avec un doigt, puis le cathéter situé entre le réservoir et la valve est obstrué avec un doigt de l'autre main. Lors du retrait du doigt du réservoir, le réservoir doit être rapidement rempli de LCS par l'intermédiaire du cathéter ventriculaire alors que le cathéter distal est encore obstrué. La ré-expansion du réservoir est perçue. S'il ne se remplit pas à nouveau, le cathéter ventriculaire peut être partiellement ou complètement obstrué ou le ventricule peut s'affaisser en raison d'un hyperdrainage.
- *Test de la valve avec le cathéter distal* : en obturant le cathéter proximal (entre le trou de trépan et le réservoir) avec un doigt, le réservoir doit être pressé de l'extérieur. En cas de résistance ou si la «compression» n'est pas possible, alors la valve ou le cathéter distal peuvent être obstrués. Si la chambre se remplit à nouveau (le cathéter proximal toujours obstrué), alors le mécanisme de la valve peut être défectueux.



**Fig. 138** : Examen de la fonction de dérivation par palpation: le doigt gauche obstrue le cathéter proximal pour éviter un reflux vers les ventricules. La membrane du réservoir est comprimée, poussant le LCS hors du réservoir et à travers la valve. L'incapacité de pousser la membrane vers le bas indique une obstruction de la valve ou du cathéter distal.

Il est important de se rappeler que la palpation des dérivations n'est pas très précise, une obstruction complète peut être détectée, mais il est impossible de déterminer une pression d'ouverture inadéquate.

### **Pompage de la dérivation :**

La pression répétée du réservoir avec compression simultanée du cathéter proximal entraîne une fonction de «pompage». Selon la taille du réservoir, 100 pompes peuvent retirer un volume important des ventricules, constituant ainsi un «test de soustraction non invasif». En cas de dysfonctionnement de la dérivation, une amélioration clinique peut être observée après ce test.

Une amélioration permanente se résultera si la manœuvre de pompage élimine, un caillot de fibrine ou une fibrose obstructive autour de l'extrémité distale du cathéter péritonéale.

Une amélioration temporaire peut être observée si ces causes ne sont pas éliminées, si la pression d'ouverture de la valve est trop élevée ou si la résorption péritonéale du LCS est insuffisante. Cependant, si aucune amélioration n'est constatée après la manœuvre de pompage, cela n'exclut pas un dysfonctionnement de dérivation.

Si une fuite de LCS ou une déconnexion de la dérivation est présente pendant le «pompage», une masse sous-cutanée apparaîtra qui indiquera et localisera le problème.

### **Radiographie :**

La radiographie peut montrer le trajet du cathéter avec toutes les possibilités de dislocations, migrations, positionnements incorrects et déconnexions.

### **Shuntogramme :**

Si aucune cause n'est trouvée, un shuntogramme peut être effectué. Un produit de contraste radio-opaque ou des radio-isotopes sont injectés dans la chambre de dérivation et peuvent montrer une obstruction sous la gamma caméra ou à la radiographie. Cependant, il y a des résultats faux négatifs dans plus de 30%, et cela ne doit pas être négligé lors de l'interprétation [332].

Si aucune raison (dislocation, déconnexion ou obstruction) n'est trouvée pour le dysfonctionnement, alors il existe deux autres possibilités, à savoir que le problème de la dérivation n'a pas été trouvé ou que l'indication opératoire (ainsi que le diagnostic d'HPNi) était incorrecte.

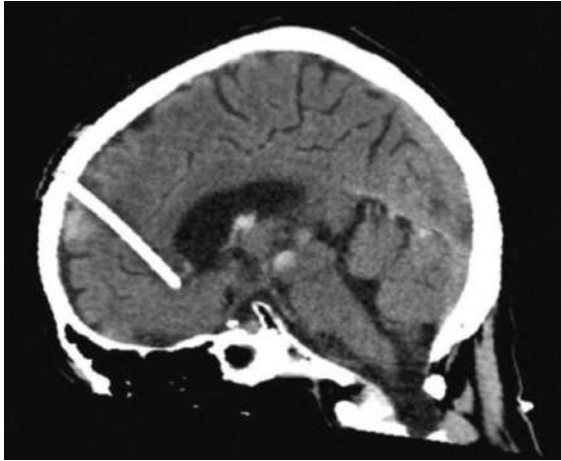
### **19.4.2 Méthode de révision d'une dérivation :**

La stratégie chirurgicale de révision des dérivations est facile à mettre en œuvre si une cause mécanique évidente est identifiée, telle que la dislocation / le mauvais positionnement du cathéter et la déconnexion des dérivations (**Tableau 27**).

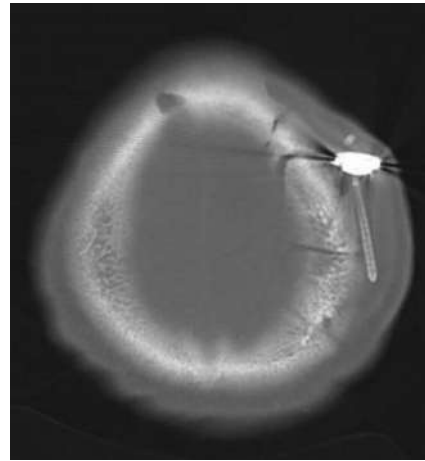
### **Dislocation / placement incorrect du cathéter ventriculaire :**

En cas de placement d'un cathéter ventriculaire intra-parenchymateux (**Fig. 139**), le trou de trépan doit être exposé et le cathéter corrigé. Une procédure similaire doit être réalisée en cas de migration du cathéter ventriculaire (**Fig. 140**).

S'il y a une fracture du cathéter ventriculaire et sa migration entièrement dans les ventricules, il peut être récupéré par une approche endoscopique. De plus, laisser le cathéter dans le ventricule pourrait être une option si la récupération endoscopique semble difficile et dangereuse.



**Fig. 139 :** TDM, reconstruction sagittale : placement intra-parenchymateux para-ventriculaire incorrect du cathéter ventriculaire (ponction frontale).

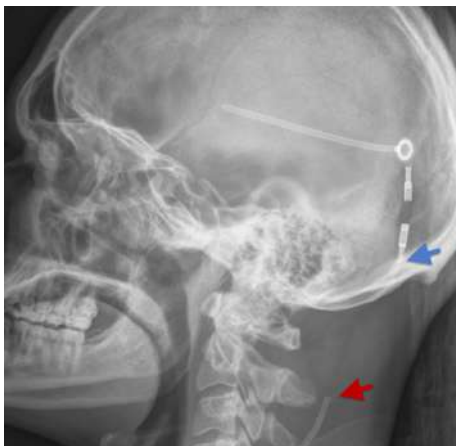


**Fig. 140 :** TDM du crâne coupe axiale : migration du cathéter ventriculaire avec le réservoir de la valve.

### **Déconnexion :**

En cas de déconnexion (**Fig. 141**), une exposition locale de la dérivation est généralement suffisante pour reconnecter les composants et sécuriser les connexions avec les sutures.

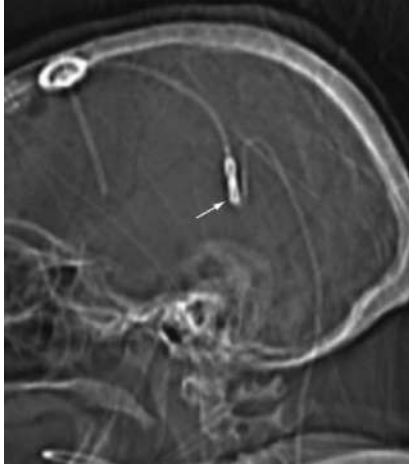
Cependant, l'imagerie récente devrait être disponible car un cathéter déconnecté pourrait avoir migré davantage. Cela peut rendre difficile, voire impossible, d'atteindre les composants migrés à partir d'une exposition restreinte.



**Fig. 141 :** Radiographie de la déconnexion de la dérivation.

### **Cathéter de dérivation plié :**

Un cathéter plié peut également être révisé par une exposition locale (**Fig. 142**); cependant, l'exposition doit être suffisamment longue pour qu'une amélioration locale n'entraîne pas de nouvelles pliures périphériques.



**Fig. 142 :** Radiographie d'un cathéter plié.

### **Dislocation du cathéter abdominal :**

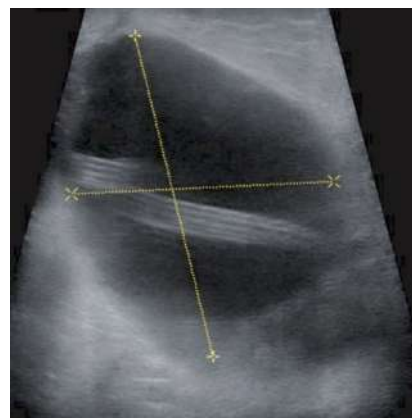
Souvent, les cathéters péritonéaux mal positionnés se trouvent dans une poche sous-cutanée remplie de LCS (**Fig. 143, Fig. 144**). Une révision locale est nécessaire, le péritoine est réouvert et un long cathéter (> 30 cm) est placé dans la cavité péritonéale.

Le cathéter doit être fixé avec un fil de suture au niveau du péritoine pour éviter une nouvelle luxation. En raison de la présence possible de cicatrices intrapéritonéales lors de la chirurgie de dérivation précédente, la réouverture du péritoine devrait être à une certaine distance de la première ouverture.

Un cathéter péritonéal peut être fracturé ou migré par voie intrapéritonéale. S'il ne dérange pas le patient et n'irrite pas les intestins, il peut être laissé en place. Sinon, une récupération laparoscopique est conseillée.



**Fig. 143 :** Radiographie montrant une dislocation du cathéter péritonéal.



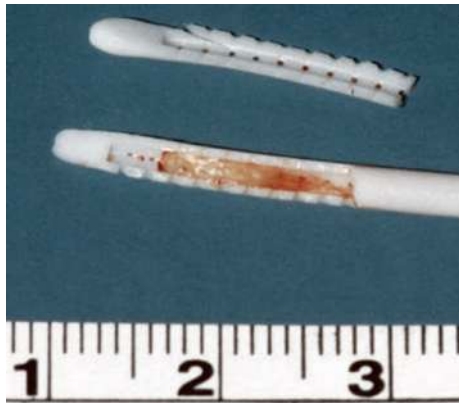
**Fig. 144 :** Échographie montrant une dislocation d'un cathéter péritonéal, avec un pseudokyste sous-cutané plein de LCS.

### **Occlusion de la valve ou obstruction du cathéter :**

Si une obstruction peut être démontrée (par exemple, en remplissant la dérivation avec un produit de contraste "shuntogramme"), la révision doit alors être effectuée en remplaçant la partie obstruée (**Fig. 145**). Une attention particulière est nécessaire si l'obstruction a été causée par la pénétration du plexus choroïde dans le cathéter ventriculaire.

Le cathéter peut être attaché au plexus et son retrait peut provoquer un saignement intra-ventriculaire. Si le cathéter adhère au plexus ou au tissu cérébral, il ne doit pas être retiré avec force; dans ce cas, il doit être laissé en place et un nouveau cathéter ventriculaire devrait être inséré.

Dans certains cas, une révision ouverte peut être évitée en «pompan» le réservoir pouvant libérer certaines particules qui ont pu obstruer la dérivation.



**Fig. 145 :** Cathéter ventriculaire complètement obstrué par le plexus choroïde et de la fibrose.

### **L'hyperdrainage :**

Si l'hyperdrainage est symptomatique, l'imagerie peut montrer un décollement dans l'espace sous-dural.

Les hématomes sous-duraux peuvent se résorber « spontanément » à la suite d'un réajustement à une pression haute de la valve, permettant aux ventricules de se dilater à nouveau et au cerveau de reprendre sa place (voir également **Tableau 27**).

Cette procédure peut se révéler insuffisante, et il n'est pas exceptionnel qu'un hématome secondaire à un hyperdrainage justifie une intervention chirurgicale d'évacuation.

### **Infection de la dérivation :**

***Problèmes de cicatrisation / Infection des plaies / Déhiscence cutanée sur matériel de dérivation :***

Si la dérivation est infectée, cela ne peut pas être traitée suffisamment avec les antibiotiques (voir aussi **Tableau 27**). La raison en est la formation d'un biofilm de colonies bactériennes sur le matériel de dérivation; qui protège les germes contre les anticorps, les globules blancs et les antibiotiques [333].

Par conséquent, la dérivation infectée doit être retirée et réimplantée après l'éradication complète de l'infection. Cependant, si la guérison est déclarée à la suite d'un

traitement antibiotique spécifique, alors une nouvelle dérivation peut être implantée sur le coté opposé.

Si des parties de la dérivation sont exposées et ouvertes dans des ulcérations cutanées, l'infection de la dérivation doit être présumée. Elle doit être traitée de la même façon qu'une infection de la dérivation; c.à.d. ablation du matériel avec traitement antibiotique (**Fig. 146**).

En cas d'infections persistantes non traitables, des cathéters imprégnés d'antibiotiques, qui semblent généralement réduire le taux d'infection [334], pourraient être utiles.



**Fig. 146 :** Ulcération cutanée due à des égratignures répétées avec des parties de dérivation exposées.

#### **Hypodrainage sans cause évidente :**

La révision de la dérivation est plus difficile si aucune cause de dysfonctionnement n'est trouvée. Cela peut s'expliquer par un mauvais choix de valve, une pression intra-péritonéale élevée, une capacité de résorption réduite du péritoine ou par la formation notamment de la fibrose autour des perforations du cathéter.

Cette dernière peut apparaître si une réaction allergique ou une réaction inflammatoire à corps étranger contre le matériau de dérivation s'est développée et qui est indétectable en imagerie.

Le neurochirurgien doit envisager lors de la chirurgie de révision toutes les causes possibles et devrait être capable de réagir de manière adéquate aux différents résultats peropératoires.

- **Stratégie de la révision :**

La plupart des dérivations se composent d'un cathéter ventriculaire, d'une valve et d'un cathéter distal (généralement péritonéal). Pour éviter une exposition inutile de la dérivation pendant la révision, l'intervention chirurgicale doit commencer au niveau du cathéter distal, puis l'exposition de la valve et la déconnection du cathéter proximal.

#### **Obstruction du cathéter ventriculaire :**

S'il n'y a pas du LCS qui coule, alors la partie proximale doit être révisée, en remplaçant l'ancien cathéter ventriculaire. Il faut faire attention lors du retrait d'un cathéter ventriculaire "adhérent". Aucune force ne doit être utilisée pour retirer le cathéter, ce qui pourrait coller au plexus choroïde ou à la paroi du ventricule, sinon un saignement intra-ventriculaire pourrait constituer un risque. Éventuellement, le cathéter restera en place et un nouveau cathéter devrait être placé dans le ventricule.

### ***Obstruction de la Valve et / ou du cathéter péritonéal :***

Si le LCS coule du cathéter proximal, la partie proximale de la dérivation est en bon état et n'est pas la cause du dysfonctionnement. La valve, ainsi que le cathéter péritonéal, doivent être vérifiés en mesurant la pression d'ouverture du système.

Le rinçage par sérum physiologique permet l'élimination d'un caillot obstruant ou une structure fibreuse située autour des ouvertures du cathéter péritonéal :

- Si la valve ne fonctionne pas correctement, elle doit être remplacée par une nouvelle.
- Si le cathéter péritonéal ne fonctionne pas correctement, il doit être remplacé, de préférence avec une ouverture péritonéale différente pour éviter les fibroses locales.
- Si aucune erreur ne peut être trouvée en peropératoire, la valve doit être remplacée par une nouvelle valve programmable avec un réglage de pression inférieur.

Cela permettrait d'effectuer d'autres corrections au cours du suivi sans chirurgie supplémentaire. En cas de dysfonctionnement répété d'une dérivation, un site de drainage différent (auriculaire) doit être envisagé, pour résoudre un déficit potentiel d'absorption du péritoine.

Les mesures téléométriques de la PIC [335] peuvent aider à déterminer si l'absence d'amélioration clinique est corrélée avec la PIC et la fonction de dérivation (**Tableau 27**).

**Tableau 27 :** Les complications des dérivations et leur prise en charge

<b>Cause</b>	<b>Prise en charge</b>
<b><i>Hypodrainage</i></b>	
Dislocation/déplacement de la dérivation	Repositionnement
Déconnexion de la dérivation	Reconnexion
Obstruction de la dérivation	Vidange par compression du réservoir, remplacement de la partie obstruée
mauvais placement de la valve	Repositionnement
Défaillance mécanique de la valve	Remplacement de la valve
Mauvais choix de valve	Remplacement par un réglage adéquat de la valve, de préférence par une valve programmable.
Formation de la fibrose autour de l'extrémité du cathéter	Remplacement à une position différente
Insuffisance de l'absorption intrapéritonéale du LCS	Passage à la dérivation auriculaire
Pression abdominale élevée/pression auriculaire veineuse élevée	Passer à un autre endroit
Si aucune cause n'est trouvée	Révision chirurgicale, changement des pièces défectueuses, éventuellement avec dérivation cardiaque
<b><i>Hyperdrainage</i></b>	
Mauvais choix de la pression de la valve	Réajustement de la pression d'ouverture par un réglage de pression plus élevé.
Défaillance de la valve	Remplacement de la valve
<b><i>Infection</i></b>	
Infection de la dérivation	Antibiotiques, ablation du système et implantation d'une nouvelle dérivation après la guérison complète de l'infection
Déhiscence de la plaie avec des parties de la dérivation ouvertes et exposées	Antibiotiques, ablation du système, nouvelle dérivation de préférence de l'autre côté (révision locale exceptionnelle)

## **XX. LE PRONOSTIC ET RESULTATS DU TRAITEMENT :**

L'évaluation du traitement chirurgical de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est une problématique, en raison de l'existence des différences assez importantes dans les rapports sur les résultats du traitement après l'implantation d'une dérivation.

Comme il y a des différents points de vue concernant l'évaluation de l'implantation de la dérivation, il faut donc trouver *des facteurs prédictifs* qui ont un degré élevé de valeur prédictive par rapport à l'évolution postopératoire [225].

### **20.1 Les facteurs prédictifs :**

L'absence de symptômes de démence ou d'amnésie et la présence de symptômes d'HPNi pendant moins d'un an sont des facteurs prédictifs positifs de l'évolution de la maladie après l'implantation de la dérivation.

Les patients atteints d'HPN à un stade précoce (sans atrophie cérébrale) et présentant une résistance à l'écoulement du LCS ( $R_{out}$ ) supérieure à 15 mmHg/ml/min, ou les patients atteints d'HPN à un stade avancé (avec une atrophie cérébrale) et une  $R_{out}$  supérieure à 20 mmHg/ml/min mesurée par un test de perfusion intrathécale, ont un pronostic positif.

En raison de meilleurs résultats thérapeutiques, l'implantation d'une valve hydrostatique est recommandée chez les patients atteints d'HPN [336].

Sorteberg et al. [337] ont montré que la mesure de  $R_{out}$  à l'aide d'un test de perfusion lombaire est un bon facteur prédictif de l'évolution postopératoire après une chirurgie de dérivation pour une HPN idiopathique (HPNi). En revanche, les auteurs ont décrit la mesure de la pression intracrânienne (PIC) comme n'ayant aucune valeur prédictive.

Poca et al. [338] ont conclu que, après une chirurgie de dérivation chez des patients atteints d'HPN, il était possible d'obtenir une bonne amélioration de la démarche et de l'incontinence urinaire. En revanche, il n'est pas possible d'obtenir une amélioration significative de la fonction mentale avec ce traitement chirurgical. Pour cette raison, ces auteurs considèrent la présence de démence comme un facteur prédictif négatif.

Murakami et al. [339] considèrent que la mesure du débit sanguin cérébral régional par *tomodensitométrie par émission monophotonique (SPECT)* a une valeur prédictive positive par rapport à l'évolution postopératoire de la maladie.

Gallia et al. [340] ont rapporté que le test de la ponction lombaire soustractive, avec une amélioration de la marche, avait une valeur prédictive positive de 73% à 100%. Cependant, cette méthode d'investigation présentait une faible sensibilité, avec une valeur de 26% à 61%, alors qu'un test négatif de la ponction lombaire soustractive ne peut exclure la présence d'HPN.

Pour cette raison, les auteurs privilégient le drainage lombaire du LCS sur une période de 48 heures avec une valeur prédictive positive de 80% à 100%. Avec cette



méthode d'investigation, les auteurs indiquent une sensibilité de 50% à 100% et une spécificité de 60% à 100%.

Selon Chang et *al.* [341], l'âge avancé et le sexe masculin constituent des facteurs prédictifs négatifs quant à l'amélioration de la fonction cognitive à la suite d'une chirurgie de dérivation chez des patients atteints d'HPN.

D'autres auteurs [105,215,342–345] ont attiré l'attention sur l'importance de l'ataxie de la marche en tant que symptôme caractéristique de l'HPN et de son amélioration à la suite de la ponction lombaire soustractive ou du drainage lombaire du LCS, ainsi que sur le symptôme présentant le taux d'amélioration le plus élevé dans la suite du traitement de la maladie après une chirurgie de dérivation.

Contrairement à tous les auteurs mentionnés précédemment, Delwel et *al.* [346] n'ont trouvé aucun facteur prédictif individuel en ce qui concerne l'évolution postopératoire après une chirurgie de dérivation. En outre, les paramètres du test de perfusion intrathécale, comme  $R_{out}$ , n'ont pas été utiles par rapport aux résultats des groupes de recherche mentionnés précédemment en ce qui concerne l'évaluation pronostique.

D'autres auteurs ont décrit la comorbidité (hypertension artérielle, diabète sucré, maladies vasculaires périphériques et/ou coronariennes, maladies cardiaques, maladies cérébro-vasculaires, maladie de Parkinson) comme un facteur prédictif négatif et statistiquement significatif de la qualité de l'évolution clinique de la maladie chez les patients atteints d'HPNi après traitement par dérivation [105,229,347].

## **20.2 Résultats du traitement :**

**Le Tableau 28**, résume les résultats du traitement selon la littérature disponible : En résumé, chez les patients atteints d'HPN 1 an après la dérivation, les symptômes préopératoires se sont améliorés chez 59% à 91% [218,346]. Le taux d'amélioration 2 à 3 ans après la dérivation était de 61% à 85% [348].

Il est difficile d'apprécier l'évolution à moyen terme de la maladie chez les patients atteints d'HPNi en raison de l'influence significative de la comorbidité. Les auteurs ont signalé un taux de mortalité de 28% sur une période de 3 ans [62].

En raison de l'âge avancé des patients atteints d'HPNi et de l'influence des facteurs de comorbidités, il sera également difficile, voire impossible, de prédire le pronostic de la maladie 5 à 10 ans après la chirurgie.

Les patients atteints d'HPNi non traités présenteront une aggravation rapide des symptômes cliniques et la plupart d'entre eux finiront par avoir besoin des soins infirmiers ainsi que des soins pour la démence.

Les efforts des praticiens devraient viser à vérifier le diagnostic de l'HPN à un stade précoce, lorsque la démarche est ataxique, mais sans incontinence urinaire et sans trouble cognitif, ainsi que l'absence ou une comorbidité peu marquée et, ce faisant, les résultats du traitement après implantation de dérivation seront clairement meilleurs.

Le retard de diagnostic entraîne, dans les cas défavorables, une réduction irréversible du potentiel cognitif. Pour cette raison, un diagnostic précis et le traitement qui en résulte sont essentiels pour l'évolution de l'HPN.

**Tableau 28 :** Résumé des publications pour l'évaluation des résultats du traitement d'HPNi

Auteurs, année	Nombre de patients atteints d'HPNi	Age moyen	Période de suivie (mois)	Nombre de décès	Conclusion de l'étude
Andrén et al. [349] 2018, Sweden	(n = 979)	74	2 à 6 ans après une chirurgie de dérivation	Non signalé	Sur le <i>modified Rankin Scale</i> (mRS), 40 % des patients ont vu leur état s'améliorer 2 à 6 ans après l'intervention chirurgicale. L'étude ne montre aucun impact négatif des complications et seulement des effets mineurs de la comorbidité vasculaire sur les résultats à long terme de l'HPNi.
Aygok et al. [350], 2005, USA	(n = 50)	70.4	3 mois et 3 ans après la dérivation	4	De 3 mois à 3 ans après la dérivation, une légère baisse de la performance de la marche (de 91 % à 75 %), un maintien de l'amélioration de la mémoire (80 % et 80 %) et une amélioration de l'incontinence (70 % à 82,5 %) ont été observées avec le temps chez les patients HPNi.
Black [290], 1980, USA	(n = 62)	67.8	3 ans après dérivation	5	Selon la classification de l'auteur, un taux d'amélioration de 50% a été noté, par rapport à 33% pour le même groupe de patients HPNi, mesuré par l'échelles de Stein et Langiftt. Une cisternographie isotopique «obstructive» n'est pas significativement différente d'un motif «normal» dans la prévision d'une réponse à la dérivation.
Cage et al. [351], 2011, USA	(n = 252)	Tranche d'âge : 46-90 ans	30 ans après diagnostic	Non signalé	Chez les patients HPNi traités chirurgicalement, le taux d'amélioration de la marche (81,1 %), de l'incontinence urinaire (55,9 %) et de la démence (64,4 %), ainsi qu'un retour à l'autonomie grâce à une amélioration des résultats fonctionnels et sociaux ont été obtenus.
Chen et al. [352], 2008, Japan	(n = 28)	Non signalé	3 mois, 1, 2, et 3 ans après dérivation	1	Le score de Karnofsky s'est avéré être un outil fiable pour le suivi à court et à long terme. De plus, les auteurs ont suggéré que pour les patients soupçonnés d'avoir une HPN, la mesure du <i>débit sanguin cérébral régional</i> (DSCr), et le mRS peut être utile dans la sélection des répondants à la dérivation.
Hashimoto et al. [154], 2010, Japan	(n = 100)	74.5	3, 6, et 12 mois après dérivation	2	Les caractéristiques IRM de l'hydrocéphalie avec <i>élargissement disproportionnel des espaces sous-arachnoïdiens</i> (DESH), c'est-à-dire rétrécissement des sillons et des espaces sous-arachnoïdiens à la convexité supérieure et une dilatation des scissures Sylviennes associée à une ventriculomégalie, ont été utiles.

Apport des nouvelles techniques diagnostiques et neurochirurgicales dans la prise en charge de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) chez l'adulte

Kiefer et <i>al.</i> , 2010 [353], Germany	(n = 125)	Non signalé	5.1 ans	Non signalé	Les auteurs ont conclu que les patients HPNi avec des conditions préalables favorables pouvaient avoir un pronostic similaire ou meilleur que les patients présentant un autre type d'hydrocéphalie. Les résultats cliniques globaux les plus mauvais de l'HPNi résultent d'une reconnaissance tardive et, dans la plupart des cas, de conditions préalables moins favorables.
Klinge et <i>al.</i> [304], 2012, Europe	(n = 142)	71	1, 3, et 12 mois après dérivation	3	69% des patients ont été améliorés selon le mRS alors que 84% des mêmes patients ont été améliorés selon l'échelle HPNi un an après la chirurgie.
Lemcke et <i>al.</i> [106], 2012, Germany	(n = 134)	Non signalé	2 ans après dérivation	Non signalé	Les données de ce rapport confirment que la comorbidité est un facteur prédictif statistiquement significatif du résultat clinique chez les patients atteints d'HPNi qui ont subi un traitement de dérivation. Selon ces données, un résultat positif chez les patients avec un index de comorbidité (ICM) de 6 ou plus n'est pas à prévoir.
Lundin et <i>al.</i> [354], 2012, Sweden	(n = 33)	73	12 mois après dérivation	Non signalé	Les patients HPNi ont amélioré les tests de la marche trois mois après la chirurgie, mais les paramètres d'actigraphie indiquaient que ces patients n'utilisaient pas leur capacité améliorée dans leur vie quotidienne.
Malm et <i>al.</i> , [355] 2000, Sweden	(n = 42)	71.8	3 ans après dérivation	12	Les auteurs ont signalé une amélioration globale chez 64 % des patients à 3 mois comparativement à 26 % à 3 ans. A 3 mois, 74% des patients HPNi étaient indépendants, mais à 3 ans le groupe indépendant n'était que de 28%.
Mirzayan et <i>al.</i> [318], 2010, Germany	(n = 51)	70.2	18.8 mois et 80.9 mois après dérivation	29	La chirurgie de dérivation pour le traitement de l'HPNi peut produire une amélioration soutenue même après 7 ans ou plus. Les résultats dépendent principalement de la sélection des patients. La principale cause de décès était la comorbidité vasculaire.
Poca et <i>al.</i> [356], 2012, Spain	(n = 236)	75	6 mois après dérivation	Non signalé	Les auteurs ont conclu qu'un pourcentage élevé de patients atteints d'HPNi peut s'améliorer après une dérivation, avec des taux de complications précoces et tardives de moins de 12%.
Pujari et <i>al.</i> [357], 2008, USA	(n = 55)	Non signalé	1, 3, 6, et 12 mois après dérivation	Non signalé	L'amélioration clinique des patients atteints d'HPN peut être maintenue pendant 5 à 7 ans, même si une chirurgie de révision est nécessaire plusieurs fois. La surveillance, l'identification et le traitement de l'obstruction de la dérivation constituent un principe clé de gestion.

Apport des nouvelles techniques diagnostiques et neurochirurgicales dans la prise en charge de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) chez l'adulte

Tisell et <i>al.</i> [115], 2011, Sweden	(n = 14)	Non signalé	3 et 6 mois après dérivation	3	Les patients présentant un élargissement des ventricules, des modifications vasculaires importantes de la substance blanche et des symptômes compatibles avec l'HPN ont présenté une amélioration des fonctions motrices et psychométriques après une chirurgie de dérivation, malgré une $R_{out} < 12$ mmHg/ml/min et l'absence de réponse après un test de soustraction du LCS.
Toma et <i>al.</i> [79], 2011, UK	(n = 102)	Non signalé	3 mois à 7,2 ans	Non signalé	Même si la qualité des études était médiocre et le nombre peu élevé, cette revue a montré que sans chirurgie, la plupart des patients atteints d'HPNi présentaient une détérioration mesurable dès les 3 mois suivant l'évaluation initiale.

# LA PARTIE PRATIQUE

## **XXI. MATERIEL ET METHODES :**

### **21.1 Lieu de l'étude :**

L'étude a été réalisée entre deux services : dans le service de Neurochirurgie du CHU Benbadis de Constantine – Algérie, et le service de Neurochirurgie à l'Hôpital Beaujon (Paris – France) qui est un service référent dans la prise en charge de l'hydrocéphalie à pression normale.

### **21.2 Période de l'étude :**

L'étude a concerné tous les patients opérés d'une hydrocéphalie à pression normale, de Septembre 2016 à Décembre 2018.

### **21.3 Population :**

Il s'agit de population adulte, les critères d'inclusion de la série sont :

- Age : adulte plus de 50 ans.
- Sexe : les deux sexes.
- Présence d'au moins deux des composantes de la triade classique de Hakim et Adams répondant à la définition d'HPN :
  - Troubles de la marche ;
  - Troubles psycho-intellectuels ou cognitifs ;
  - Troubles sphinctériens.
- L'imagerie (tomodensitométrie et/ou imagerie par résonance magnétique) confirmera l'hydrocéphalie communicante, et les tests hydrodynamiques par voie lombaire seront réalisés systématiquement.

Les critères d'exclusion : Les hydrocéphalies secondaires à un obstacle morphologique macroscopique sur les voies d'écoulement du LCS telles qu'une pathologie tumorale ou encore une sténose de l'aqueduc de Sylvius. En dehors de ces causes les HPN peuvent être soit secondaires liées à une pathologie responsable d'un ralentissement de l'écoulement ou de la résorption du LCS, soit idiopathiques (HPNi) sans étiologie.

### **21.4 Mode de recrutement :**

Les patients sont recrutés soit directement à partir des consultations externes assurées par les praticiens du service, soit orientés par nos confrères neurologues, neurochirurgiens installés en périphérie et les médecins généralistes.

### **21.5 Méthodes :**

#### **21.5.1 Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive, type série de cas, portant sur un total de 50 patients : - 25 patients au service de Neurochirurgie CHU Constantine.  
- 25 patients au service de Neurochirurgie de l'Hôpital Beaujon.

Les informations sont colligées de manière prospective.

### **21.5.2 Collecte des données et réalisation du protocole d'étude :**

Une fiche technique a été établie en fonction de cette étude. Notre protocole (**annexe**) comportait 3 sessions :

#### **SESSION 1 :**

La première admission du patient à l'hôpital du jour, permettra de recueillir plusieurs données d'ordre épidémiologique et anamnestique (âge, sexe, facteurs de risques, durée des symptômes...).

L'examen clinique initial et neurologique basé sur de nombreuses caractéristiques de la marche : la capacité de marcher en tandem et demi tour 3 m aller retour, le nombre de pas et la durée nécessaire pour franchir une distance de 10 m en marche libre.

La déficience de la marche et de l'équilibre a été évaluée selon une échelle conçue pour l'HPN. Les troubles mentaux ont été évalués par le mini-examen de l'état mental (MMSE). Les troubles de la fonction vésicale ont été évalués de la même façon que la marche. La TDM ou l'IRM ont été examinées pour rechercher une dilatation ventriculaire avec un indice d'Evans  $> 0,3$ .

#### **La ponction lombaire soustractive (PLS) :**

Au terme de l'examen clinique une ponction lombaire soustractive a été réalisée en décubitus latéral gauche, qui permet l'évacuation d'une quantité du LCS  $> 40$  ml au minimum avec la possibilité de réaliser la mesure de la pression lombaire couplée à une étude de résistance du LCS par la technique de perfusion via l'espace lombaire (le test d'infusion lombaire).

La pression mesurée par la PL doit être comprise entre 4 et 18 mmHg et la résistance à l'écoulement du LCS élevée ( $R_{out} > 13$  mmHg/ml/min).

#### **SESSION 2 :**

24 heures après la réalisation de la ponction lombaire évacuatrice, les patients seront réexaminés de nouveau pour chaque symptôme. L'échelle d'évaluation de la marche établie le jour de l'hospitalisation et après la procédure de la ponction lombaire de 24 H ont été comparées.

#### **Critères de sélection pour la chirurgie de dérivation :**

Une amélioration positive de la marche a été prise en compte lorsque la perturbation de la marche du patient a été améliorée et a pris la forme d'une altération moins grave de l'échelle de la marche. L'amélioration de l'incontinence a été obtenue du patient et du soignant.

### **SESSION 3 :**

Ré-hospitalisation du patient pour une chirurgie de dérivation ventriculo-péritonéale ou atriale. Tous les patients seront traités avec le même modèle de dérivation ventriculo-péritonéale comportant une valve à pression réglable.

#### **Bilan d'évaluation postopératoire :**

L'évaluation portant sur les mêmes paramètres de la marche, de la posture, la capacité cognitive et les troubles sphinctériens. Les patients bénéficieront d'un suivi régulier clinique et radiologique permettant une évaluation postopératoire à court et moyen terme : à 1, 3, 6 et 12 mois après la chirurgie de dérivation (y compris l'évaluation vidéo de la démarche). L'appréciation de l'amélioration postopératoire s'est appuyée sur une échelle spécifique conçue pour l'HPN en plus des estimations du patient et du membre de la famille pour les résultats.

#### **21.6 Analyse statistique :**

Les variables recueillies sont :

- L'âge
- Le sexe
- Les facteurs de risques éventuels et les comorbidités
- Le niveau d'éducation
- La durée des symptômes
- les constatations cliniques et neurologiques des 3 paramètres :
  - L'étude de la marche et de l'équilibre par le test de *10 m de marche* à vitesse libre
  - La fonction cognitive étudiée par le test neuropsychologique : *mini-mental state examination* (MMSE).
  - La présence de l'incontinence urinaire : également les troubles urinaires comme la pollakiurie nocturne et l'impériosité mictionnelle, l'incontinence proprement dite n'apparaît que plus tard.
- Les données radiologiques recueillies sur l'IRM préopératoire : Mesure de l'index d'Evans, l'angle calleux, l'aspect des sillons de la convexité, l'étude de la *Leucoarrose* et l'atrophie *hippocampique*.
- Les données dynamiques retenues par la ponction lombaire soustractive et le test d'infusion lombaire : quantité du LCS, mesure de la pression et de la résistance.
- Les données thérapeutiques comme la pression d'ouverture de la valve programmable et les complications post opératoires.

Dans un premier temps, une étude descriptive a été réalisée, les variables ont été exprimées par le nombre d'observations, et leur pourcentage. Dans un deuxième temps on complète notre travail par une analyse multi-variée.

L'ensemble de l'analyse statistique a été réalisé avec le logiciel *SPSS* version *13.0* et le logiciel *Epi info* version *7.0*.



## **XXII. RESULTATS :**

### **22.1 Données épidémiologiques :**

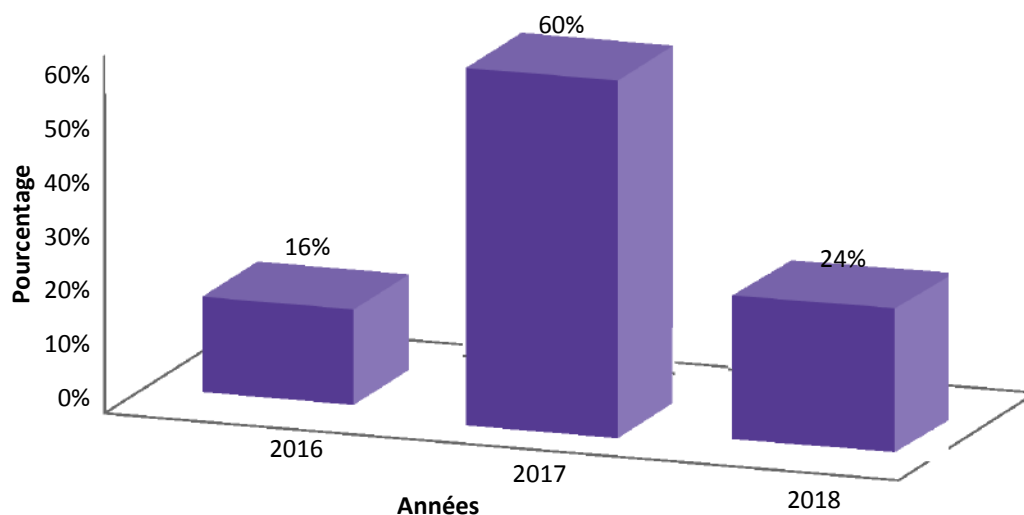
#### **22.1.1 Répartition annuelle des cas de l'hydrocéphalie à pression normale :**

Durant la période s'étendant de Septembre 2016 à Décembre 2018. 25 patients atteints d'une HPN ont été pris en charge dans le service de Neurochirurgie du CHU Constantine.

La répartition des malades durant les années de notre étude, nous avons remarqué que le recrutement annuel des hydrocéphalies dans le service est variable d'une année à l'autre (**Fig. 147**). La fréquence la plus élevée a été notée en 2017, la plus basse en 2016.

Les raisons de l'augmentation du nombre de recrutement au cours des années étaient en rapport avec la connaissance des collègues neurologues de la présence d'un protocole d'étude et de prise en charge de cette maladie dans le service de Neurochirurgie ainsi que la disponibilité des valves programmables.

<b>Tableau 29 : Répartition annuelle des cas de l'HPN</b>		
<b>Année</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>2016</b>	4	16
<b>2017</b>	15	60
<b>2018</b>	6	24
<b>Total</b>	<b>25</b>	<b>100</b>



**Fig. 147 :** Répartition annuelle des patients atteints d'une HPN.

### **22.1.2 Recrutement annuel de l'HPN par rapport à l'activité opératoire générale du service de Neurochirurgie CHUC :**

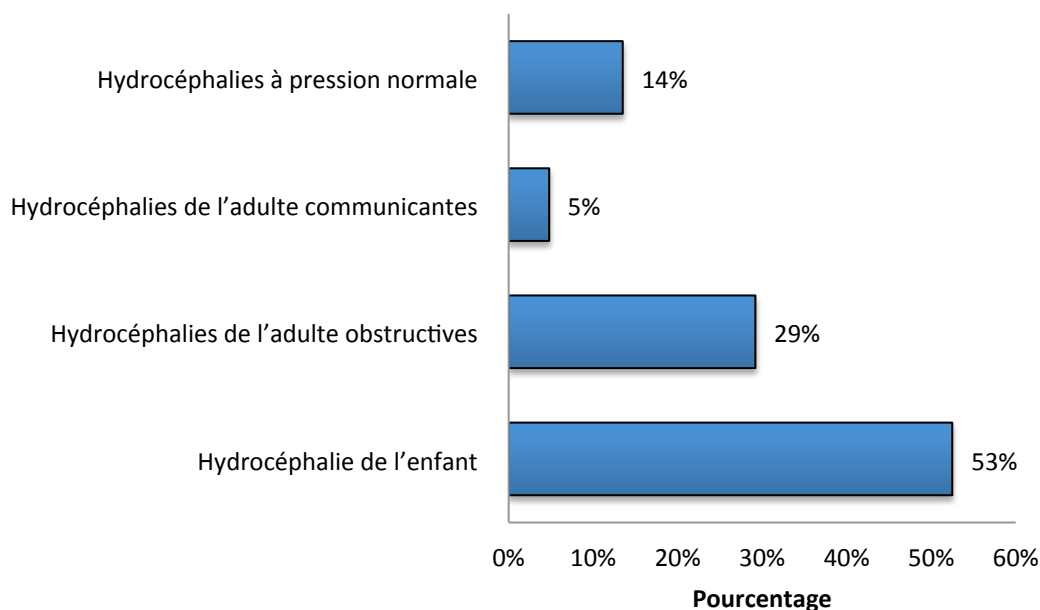
Le nombre total des interventions chirurgicales pratiquées dans le service de Septembre 2016 à Décembre 2018 toutes pathologies neurochirurgicales confondues est de 1254 patients. Nous constatons que la chirurgie de dérivation ventriculaire chez les patients présentant une HPN représente 2% du total de l'activité opératoire (**Tableau 30**)

<b>Année</b>	<b>Nombre d'interventions chirurgicales</b>	<b>Nombre d'HPN opérées</b>	<b>Pourcentage d'HPN</b>
<b>2016</b>	473	4	1
<b>2017</b>	349	15	4
<b>2018</b>	432	6	1
<b>Total</b>	<b>1254</b>	<b>25</b>	<b>2</b>

### **22.1.3 Répartition de l'HPN par rapport aux autres types d'hydrocéphalies opérées dans le service de Neurochirurgie CHUC : (Fig. 148)**

Dans notre activité la prise en charge de l'HPN représente **14%** (25/185) par rapport aux autres hydrocéphalies qui se divisent en :

- Hydrocéphalie de l'enfant : 97 patients (53%)
- Hydrocéphalies de l'adulte obstructives : 54 patients (29%)
- Hydrocéphalies de l'adulte communicantes : 9 patients (5%)
- Hydrocéphalies à pression normale : 25 patients (14%)



**Fig. 148 :** Répartition de l'HPN par rapport aux autres types d'hydrocéphalies

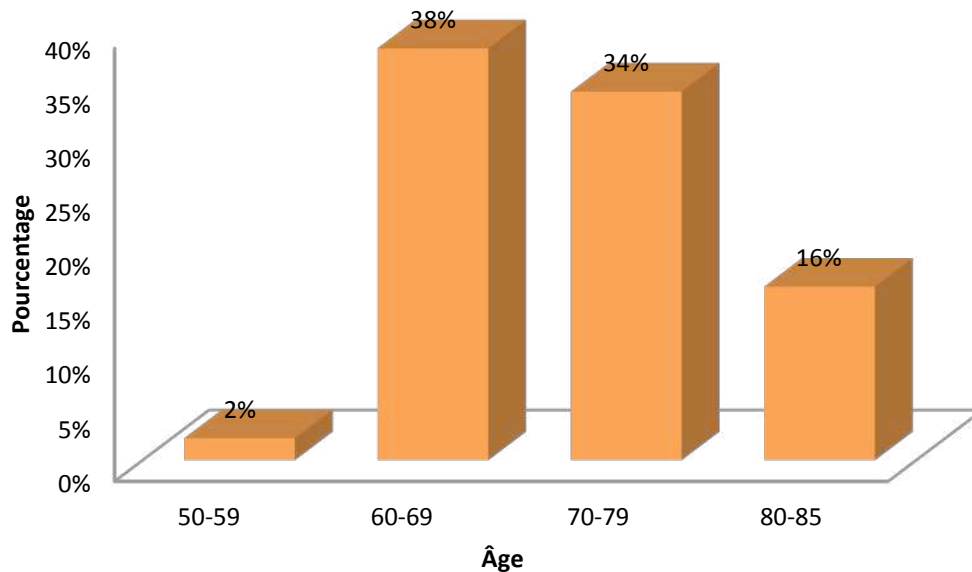
### **22.1.3 Répartition des patients selon l'âge :**

La répartition des patients par tranche d'âge de 10 ans de la population de nos patients adultes opérés d'une HPN montrent : des âges limites de 50 et 85 ans, avec écart type de 9,3.

Le plus fort pourcentage se situe dans les classes d'âge 60-69 : **38%** et entre 70-79 : **34%** (**Fig. 149**).

- 80-85 : 8 = 16%
- 70-79 : 17 = 34%
- 60-69 : 19 = 38%
- 50-59 : 5 = 2%

Tous nos patients avaient un âge supérieur à 50 ans. L'âge moyen est de **70 ans**.

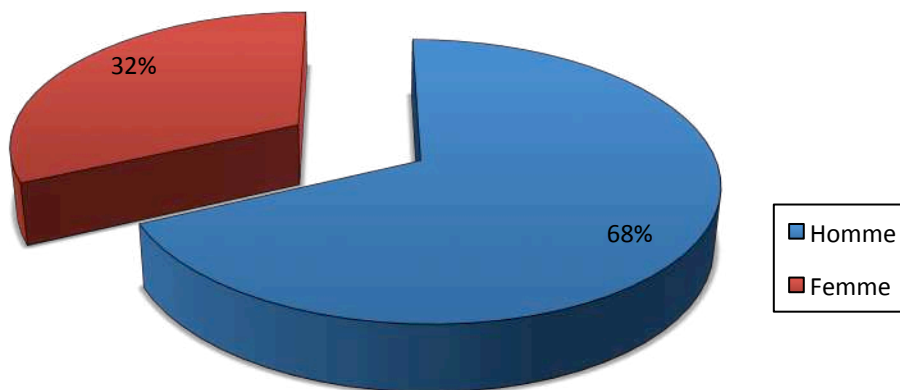


**Fig. 149 :** Répartition des patients selon l'âge

#### **22.1.4 Répartition des patients selon le sexe :**

Dans notre série, on note une nette prédominance masculine.

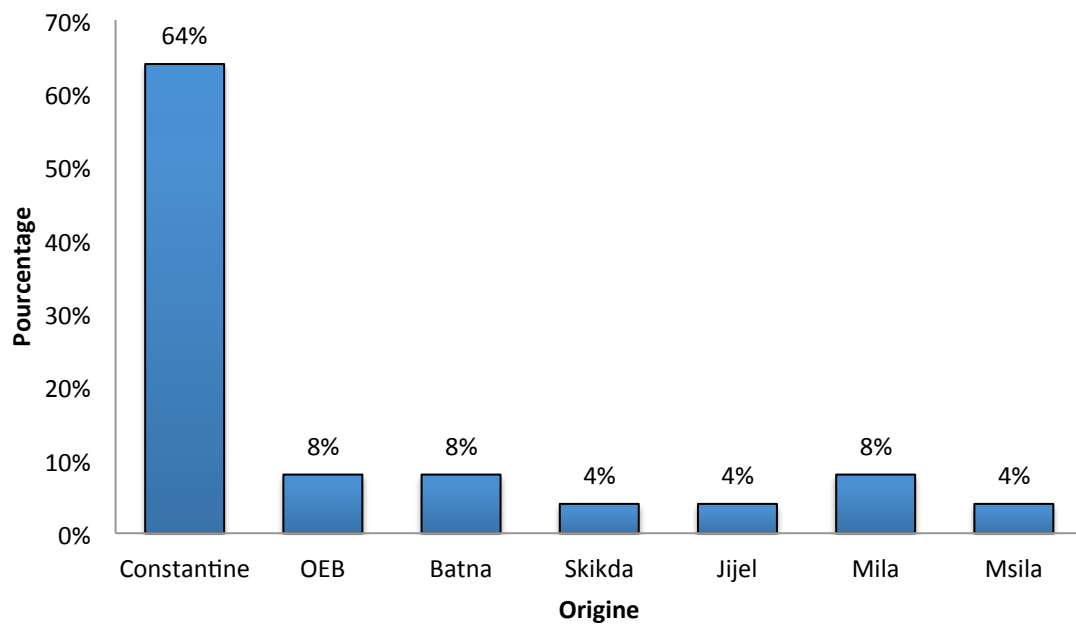
68% des hommes atteints contre 32% des femmes, soit un sex-ratio de **2,12** (Fig. 150).



**Fig. 150 :** Répartition selon le sexe

### **22.1.5 Répartition des patients selon leurs wilayas d'origine :**

La répartition selon les wilayas d'origine sur les 50% des patients opérés dans le service, montre une nette prédominance des patients venant de Constantine (64%) puis Mila, Batna et OEB (8%). Moins de patients recrutés des wilayas de Skikda, Jijel et Msila (4%) (**Fig. 151**).

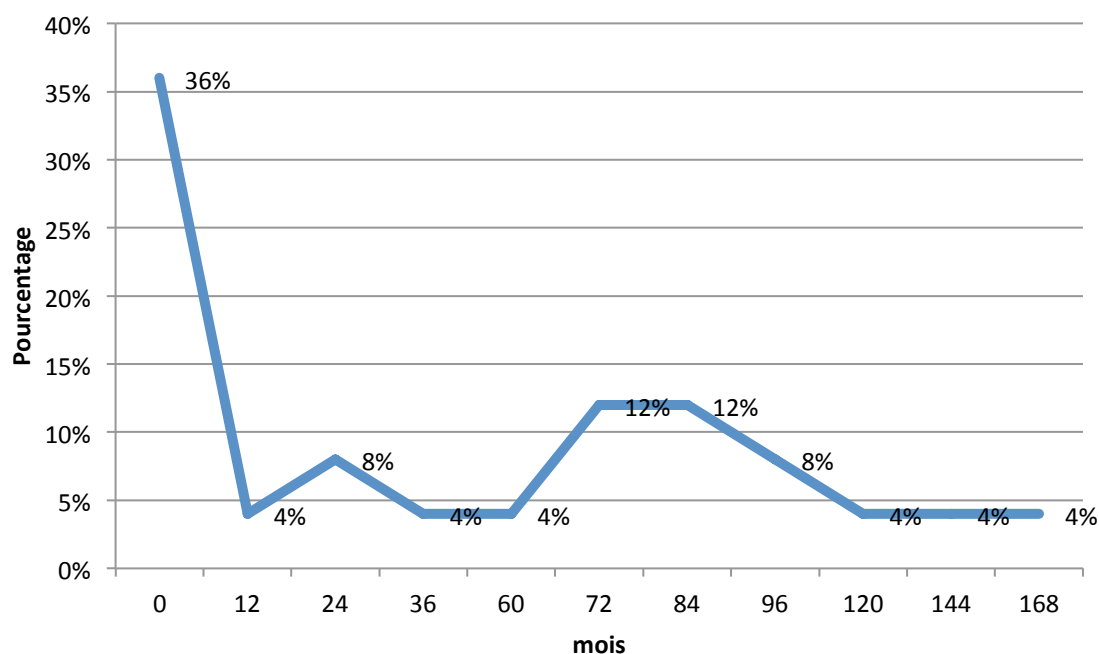


**Fig. 151 :** Répartition selon l'origine géographique

### **22.1.6 Répartition des patients selon leur niveau d'éducation :**

La moyenne du niveau d'éducation de nos patients est de 50 mois (environ 4 ans d'études).

36% des patients n'ont aucun niveau scolaire, 52% ont un niveau scolaire fondamental, ils ne sont pas des bacheliers. 12% ont un niveau scolaire supérieur. (**Fig. 152**). Ce qui doit être pris en considération lors de l'évaluation de la démence.



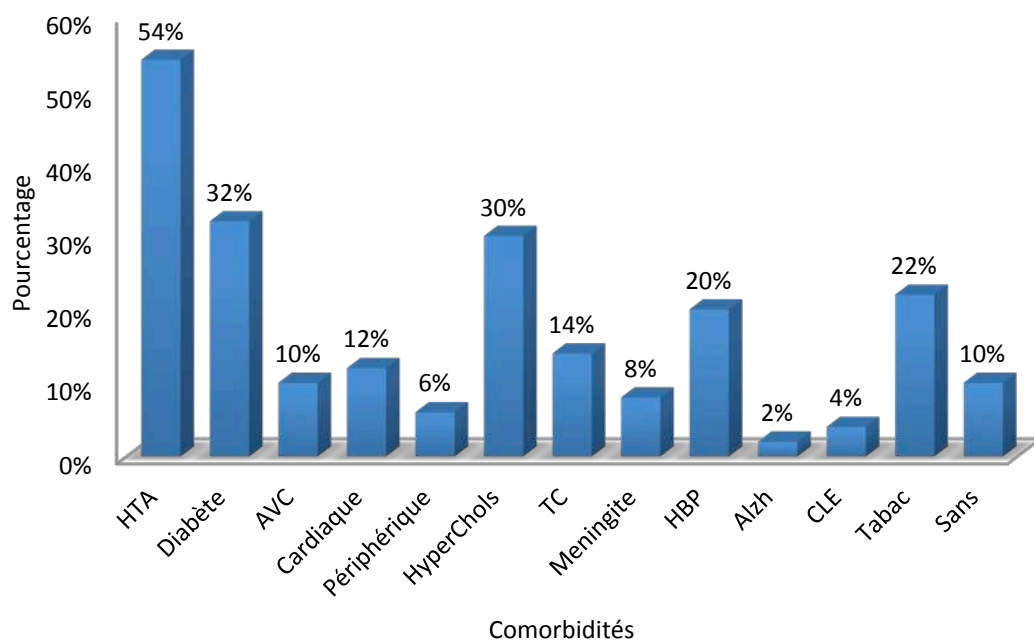
**Fig. 152 :** Répartition selon le niveau d'éducation

### **22.1.7 Répartition selon les comorbidités et les facteurs de risques :**

54% de nos patients ont une HTA, qui constitue le facteur de risque le plus fréquent dans notre série, suivi par le diabète et la dyslipidémie.

L'association de l'HPN et l'hypertrophie prostatique est retrouvée dans 20% des patients. L'association avec les autres causes de troubles de la marche et la démence est très rare : canal lombaire étroit 4%, Alzheimer 2%.

Les antécédents susceptibles d'être la cause d'une HPN secondaire sont présents : traumatisme crânien 14%, accident vasculaire cérébral 10%, antécédent de méningite à l'enfance dans 8% des cas (**Fig. 153**).



**Fig. 153 :** Répartition selon les comorbidités et les facteurs de risques

### 22.1.8 Répartition des patients selon l'association des comorbidités :

La majorité de nos patients ne présente qu'un seul facteur de risque (40%), 6% associent 5 facteurs de risques. Le nombre de patients associant plusieurs facteurs est en diminution (Tableau 31).

Tableau 31 : Répartition des patients selon l'association des comorbidités		
Nombre de Facteurs	Effectif	Pourcentage
1	20	40
2	11	22
3	9	18
4	7	14
5	3	6
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

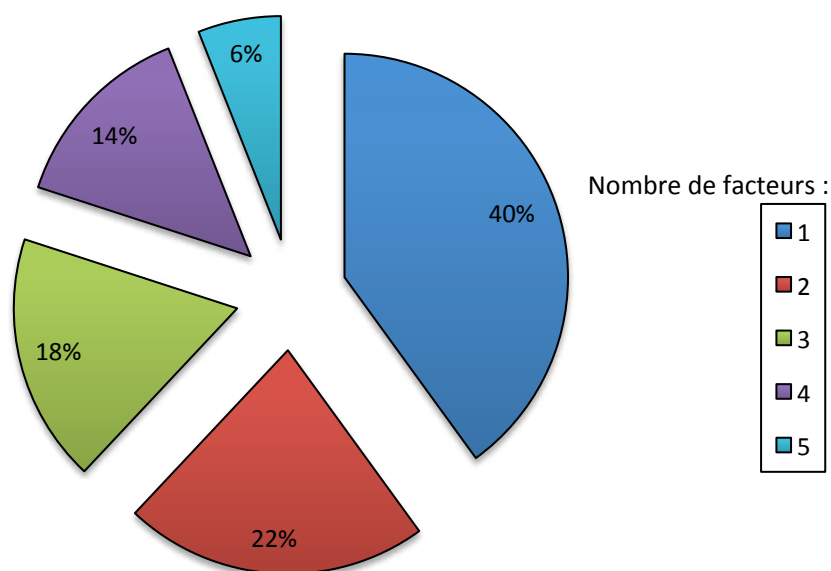


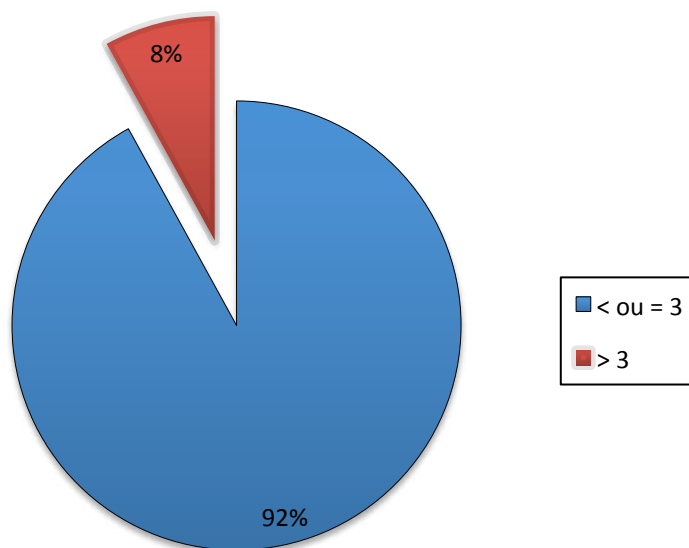
Fig. 154 : Répartition selon l'association des facteurs de risque et les comorbidités



### 22.1.9 L'index de comorbidité (ICM) :

Dans notre étude l'ICM qui permet de prédire le pronostic des patients atteints d'HPNi, montre : 92% des patients avec un  $ICM \leq 3$ , et seulement 8% avec un index  $>3$  (Fig. 155).

Tableau 32 : Répartition des patients selon l'index de comorbidité		
ICM	Effectif	Pourcentage
$\leq 3$	46	92
$> 3$	4	8
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



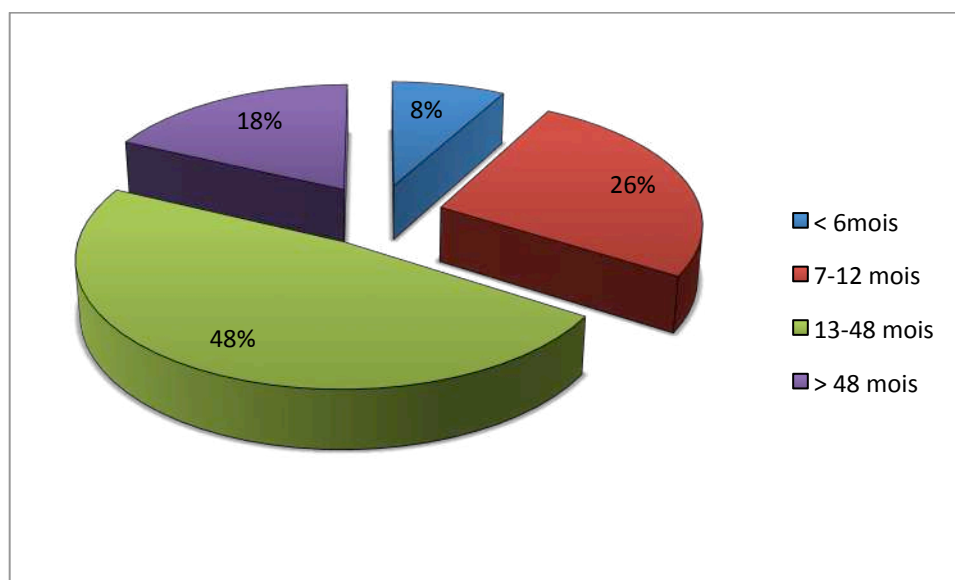
**Fig. 155 :** Répartition selon l'index de comorbidité

## 22.2 Données cliniques :

### 22.2.1 Délai diagnostique de l'HPN :

Le délai entre les premières manifestations cliniques et la découverte de la maladie est variable. Dans notre série, nous avons constaté que le délai moyen est au-delà d'une année. Ce fait est la conséquence d'un délai diagnostique variable de 1 mois à 5 ans. Le délai moyen est de 53 mois (4 ans) (**Fig. 156**)

<b>Délai (mois)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>&lt; 6mois</b>	4	8%
<b>7-12 mois</b>	13	26%
<b>13-48 mois</b>	24	48%
<b>&gt; 48 mois</b>	9	18%
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

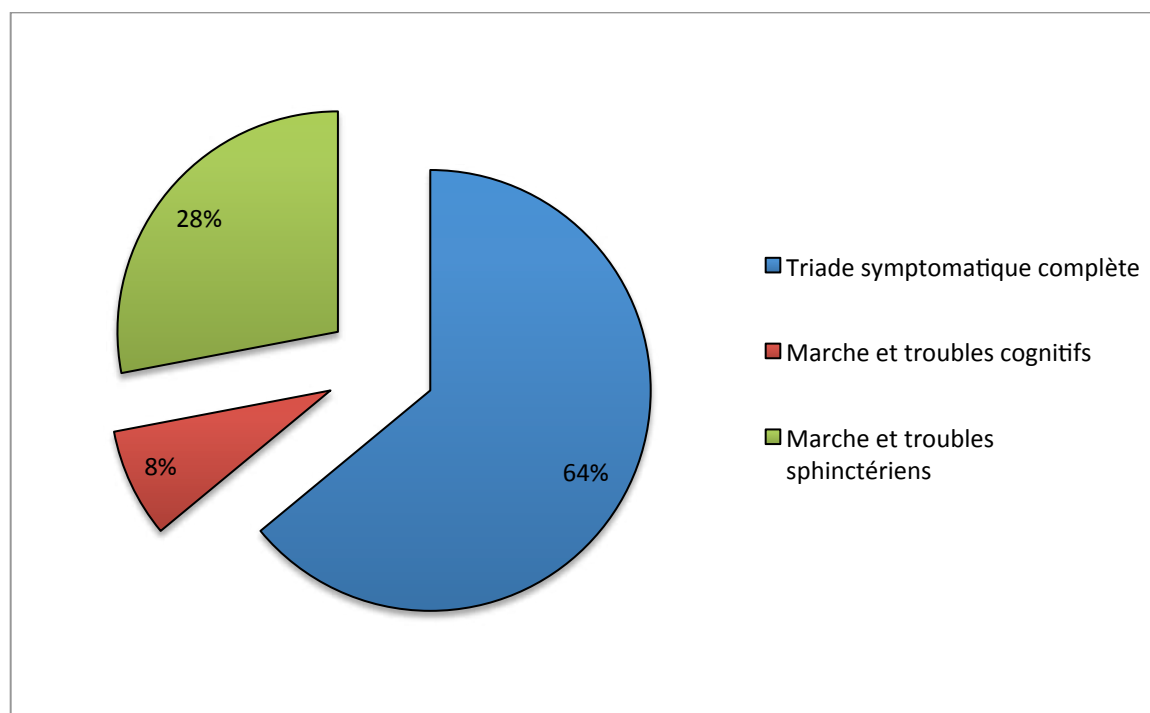


**Fig. 156 :** Répartition selon le délai de la première manifestation et le diagnostic de la maladie.

### 22.2.2 L'association Symptomatique de la triade de Hakim et Adams :

La triade complète de Hakim est présente chez la majorité de nos patients dans 64% des cas, l'association de troubles de la marche avec la démence seule est rare (8%), les troubles de la marche et l'incontinence 28% (Fig. 157).

<b>Association symptomatique</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Triade symptomatique complète</b>	32	64
<b>Marche et troubles cognitifs</b>	4	8
<b>Marche et troubles sphinctériens</b>	14	28
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 157 :** Répartition des patients selon l'association symptomatique de la triade de Hakim

### 22.2.3 La fréquence des symptômes cliniques de la triade de Hakim :

Tous nos patients présentent une perturbation de la marche, qui a les caractéristiques suivantes : marche à petit pas, élargissement du polygone avec réduction du périmètre de marche, parfois les malades trainent les pieds et montrent une instabilité à la marche (rétro ou latéro-pulsion avec tendances aux chutes)

Les troubles sphinctériens sont présents dans 92% des cas, les troubles allant de la simple urgence mictionnelle jusqu'à l'incontinence urinaire et même fécale d'où la nécessité de porter des protections.

La démence (72% des cas) est moins fréquente dans notre étude par rapport aux autres symptômes de la triade. Les patients présentent des troubles de l'attention, de l'apprentissage avec une amnésie et parfois une désorientation temporelle et spatiale. (Fig. 158).

Symptômes	Effectif	Pourcentage
Troubles de la Marche	50	100
Troubles Cognitifs	36	72
Troubles Sphinctériens	46	92

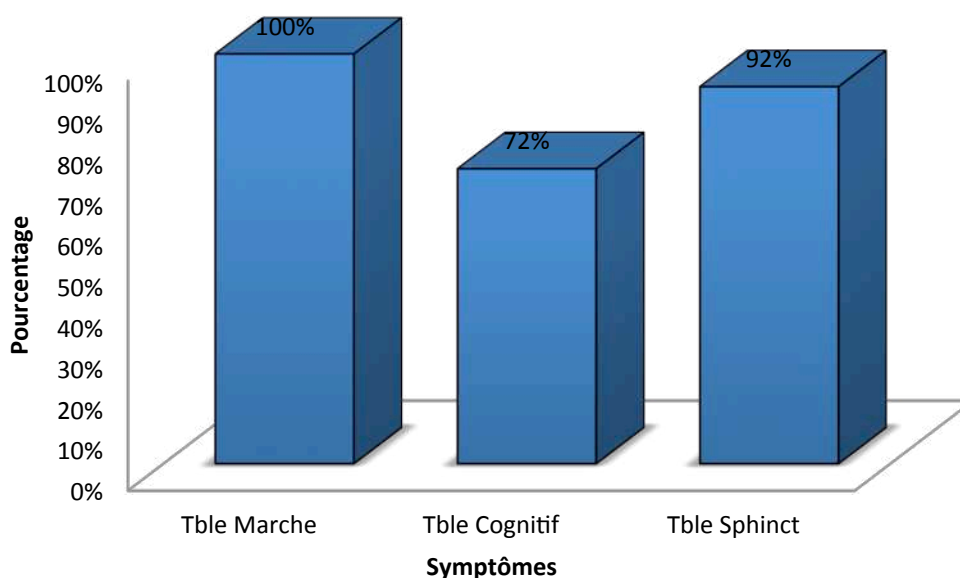
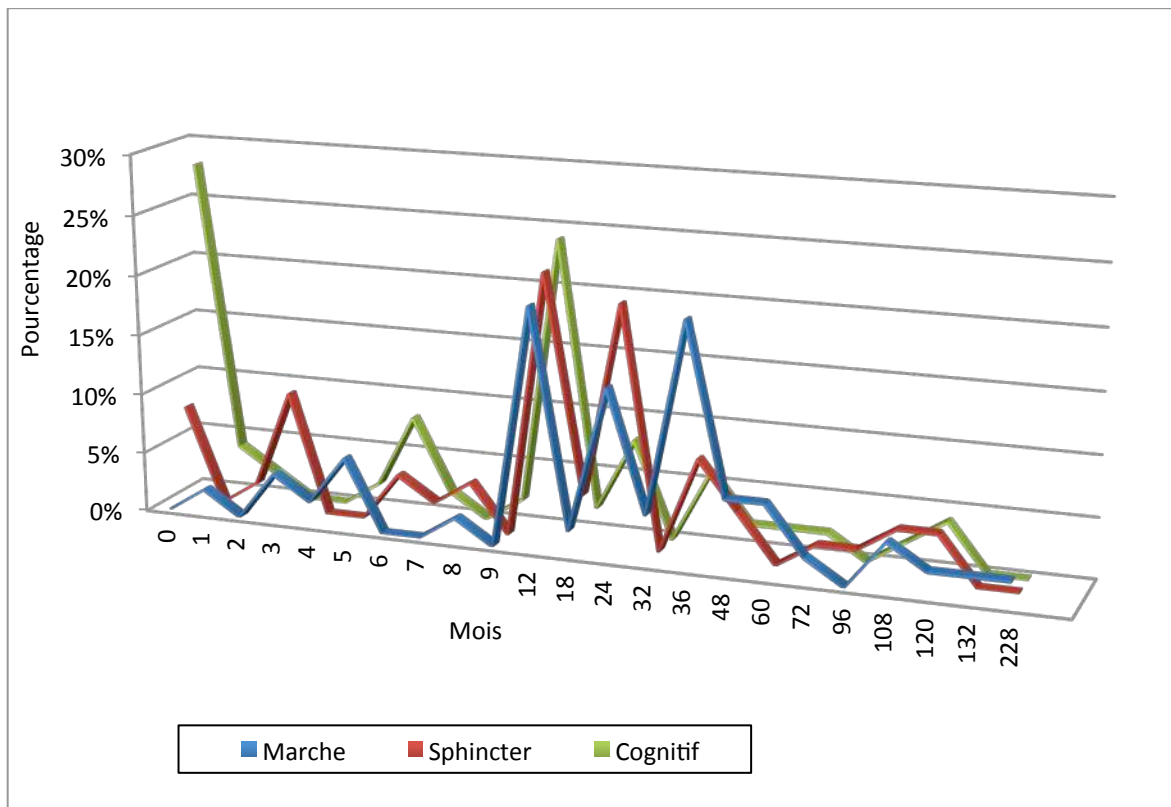


Fig. 158 : Répartition des patients selon la fréquence des symptômes clinique de la triade de Hakim

#### 22.2.4 Délai d'apparition de chaque symptôme :

- Le délai moyen des troubles de la marche est de : 54 mois (4,5 ans)
- Le délai moyen des troubles cognitifs est de : 33 mois (2,5 ans)
- Le délai moyen des troubles sphinctériens est de : 37 mois (3 ans)

Cela confirme l'aspect chronique de la maladie par un délai long d'apparition des symptômes qui peut aller jusqu'à 10 années chez certains patients, le délai < 3 mois est rarement trouvé ce qui donne l'aspect douteux de la maladie. (Fig. 159)



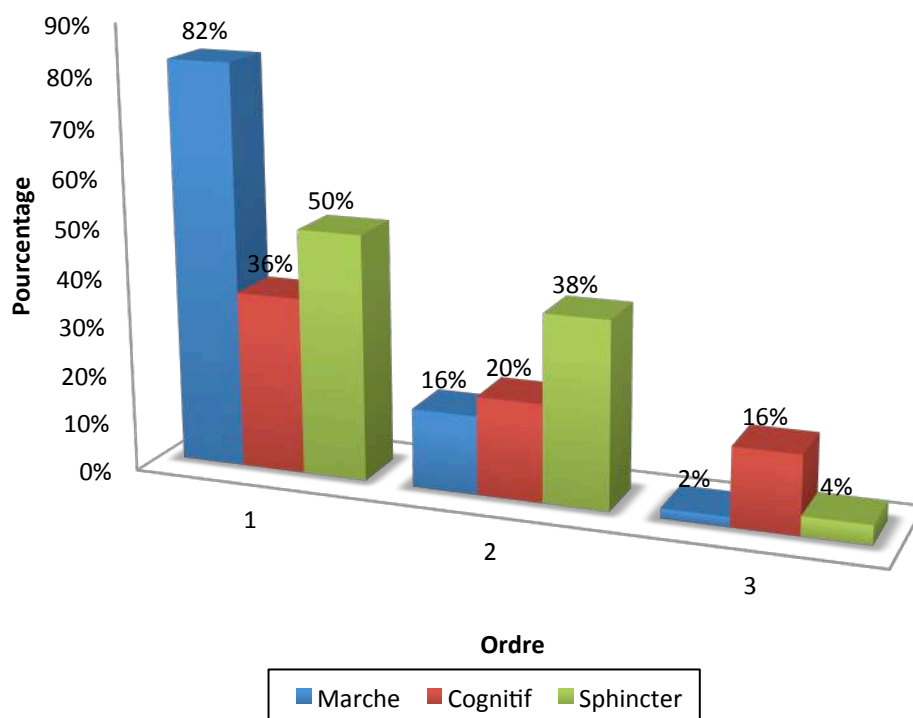
**Fig. 159 :** Répartition des patients selon le délai d'apparition de chaque symptôme de la triade de Hakim

### 22.2.5 Ordre d'apparition des symptômes cliniques de la triade de Hakim :

Le trouble de la marche est le symptôme qui apparaît en premier dans la majorité des cas (82%), suivi par le trouble sphinctérien (38%), puis la démence en 3<sup>ème</sup> ordre (16%). (Fig. 160)

**Tableau 36 : Répartition des patients selon l'ordre d'apparition des symptômes cliniques de la triade de Hakim**

Ordre	Troubles de la Marche		Troubles Cognitifs		Troubles Sphinctériens	
	Effectif	%	Effectif	%	Effectif	%
1	41	82	18	36	25	50
2	8	16	10	20	19	38
3	1	2	8	16	2	4
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>36</b>	<b>72</b>	<b>46</b>	<b>92</b>

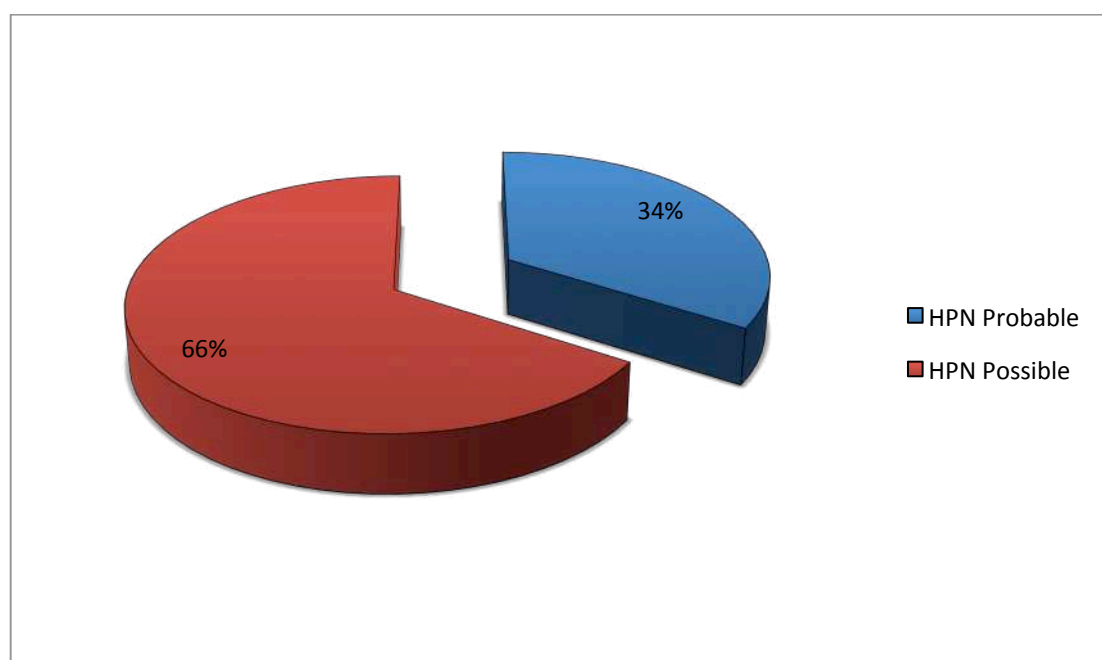


**Fig. 160 :** Répartition des patients selon l'ordre d'apparition des symptômes cliniques de la triade de Hakim

### **22.2.6 Probabilité diagnostique de l'HPN :**

En se basant sur les critères diagnostiques cliniques, radiologiques et dynamiques du LCS, nous avons objectivé dans notre étude 34% des HPN probables et 66% des HPN possibles (**Fig. 161**), les HPN douteuses sont exclues dans notre étude (Voir : Probabilité du diagnostic de l'HPNi selon Marmarou et al. Tableau 3, page 55).

<b>Tableau 37 : Répartition des patients selon la probabilité diagnostique de l'HPN</b>		
<b>Diagnostic d'HPN</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>HPN Probable</b>	17	34
<b>HPN Possible</b>	33	66
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

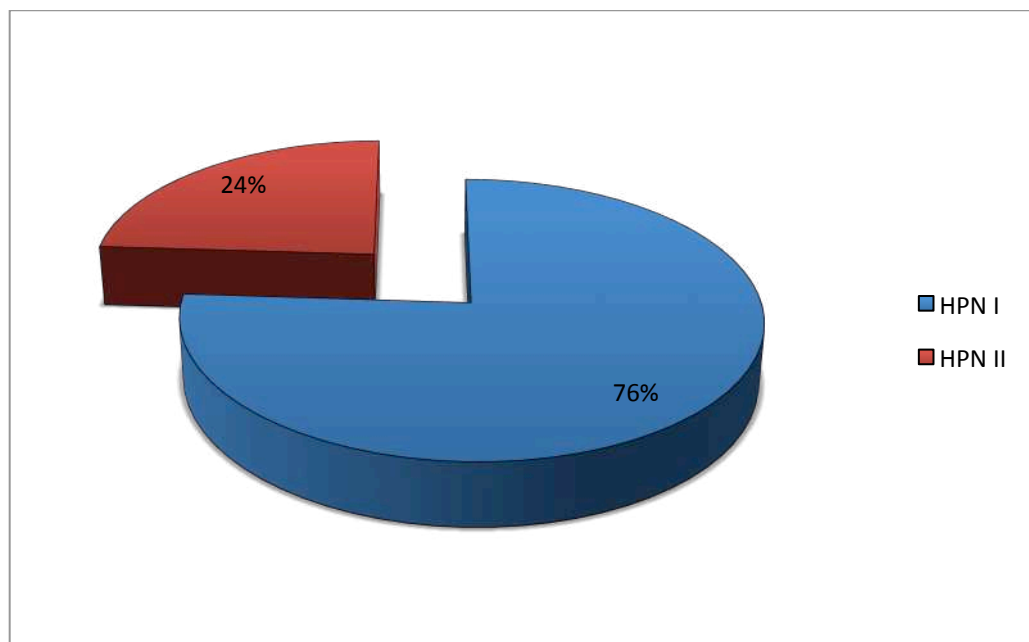


**Fig. 161 :** Répartition des patients selon la probabilité diagnostique de l'HPN

### **22.2.7 Répartition selon la cause de l'HPN :**

La majorité des patients de notre série (76%) sont classés comme ayant une HPN idiopathique ou primaire c'est à dire sans cause retrouvée, les 24% restants sont des HPN secondaires, soit à un traumatisme crânien, un accident vasculaire cérébral ou une méningite. (Fig. 162)

<b>Tableau 38 : Répartition des patients selon la cause de l'HPN</b>		
<b>Cause de l'HPN</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>HPN I</b>	38	76
<b>HPN II</b>	12	24
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 162 :** Répartition des patients selon la cause de l'HPN



## **22.3 Données des testes dynamiques par la ponction lombaire :**

### **22.3.1 Quantité du LCS prélevée par la ponction lombaire soustractive :**

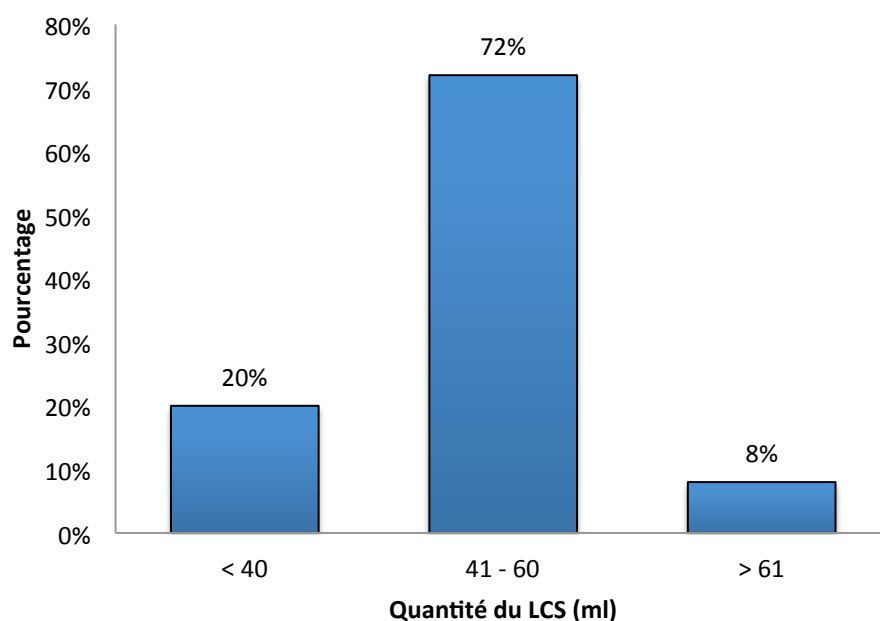
La quantité du LCS prélevée en moyenne est de : **50 ml**

Chez la majorité de nos patients, la quantité du LCS prélevée par la ponction lombaire soustractive est entre 40 et 60 ml (72%).

Chez 20% des cas, la quantité du LCS est faible (< 40 ml) en rapport avec l'installation brutale des céphalées intenses au moment de la procédure, ou parce que le liquide est devenu hématisé. (**Fig. 163**)

L'examen du LCS cyto bactériologique et biochimique est revenu normale chez la totalité des patients.

<b>Tableau 39 : Répartition des patients selon la quantité du LCS prélevée</b>		
<b>Quantité en ml</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>&lt; 40</b>	10	20
<b>41 – 60</b>	36	72
<b>&gt; 61</b>	4	8
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



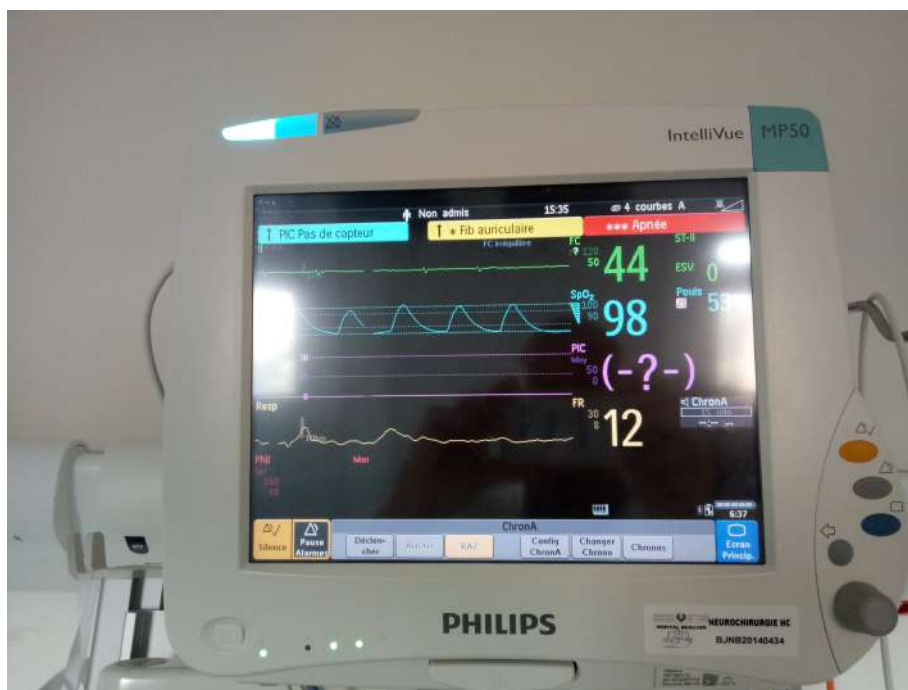
**Fig. 163 :** Répartition des patients selon la quantité du LCS prélevée

### **22.3.2 Mesure de pression du LCS par la ponction lombaire :**

La pression du LCS est mesurée par la procédure de la ponction lombaire en décubitus latérale sur un lit droit avant la soustraction du LCS, soit par l'utilisation d'une tubulure graduée verticale au niveau de la ponction lombaire (**Fig. 164**) soit par mesure direct sur un scope dédié (permettant également la mesure de la résistance). (**Fig. 165**)

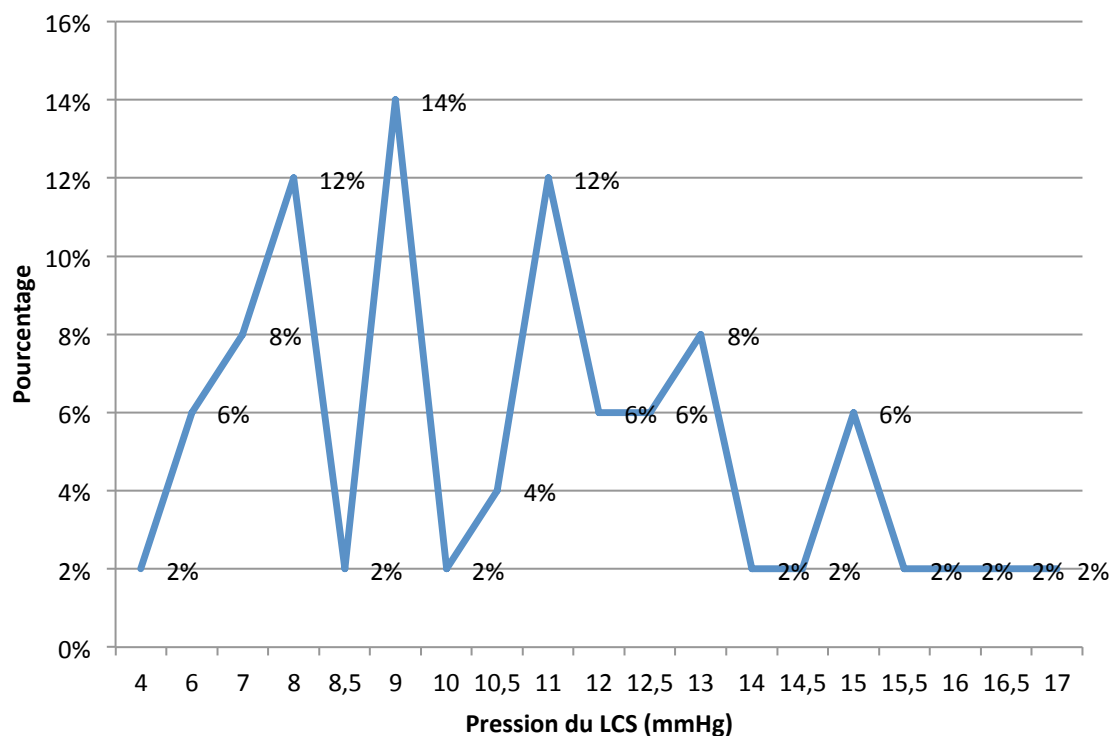


**Fig. 164 :** Mesure de la PIC par la ponction lombaire en décubitus latérale par une tubulure graduée, exprimée en cmH<sub>2</sub>O.



**Fig. 165 :** Scope à plusieurs paramètres pour mesure de la TA, T°, FC et FR, avec possibilité de mesure de PIC en mmHg.

La pression moyenne mesurée dans notre série est : **10 mmHg**  
Elle varie entre 4 mmHg et 17 mmHg. (**Fig. 166**)



**Fig. 166 :** Répartition des patients selon la pression du LCS mesurée

### 22.3.3 Mesure de la résistance du LCS par le test de perfusion lombaire :

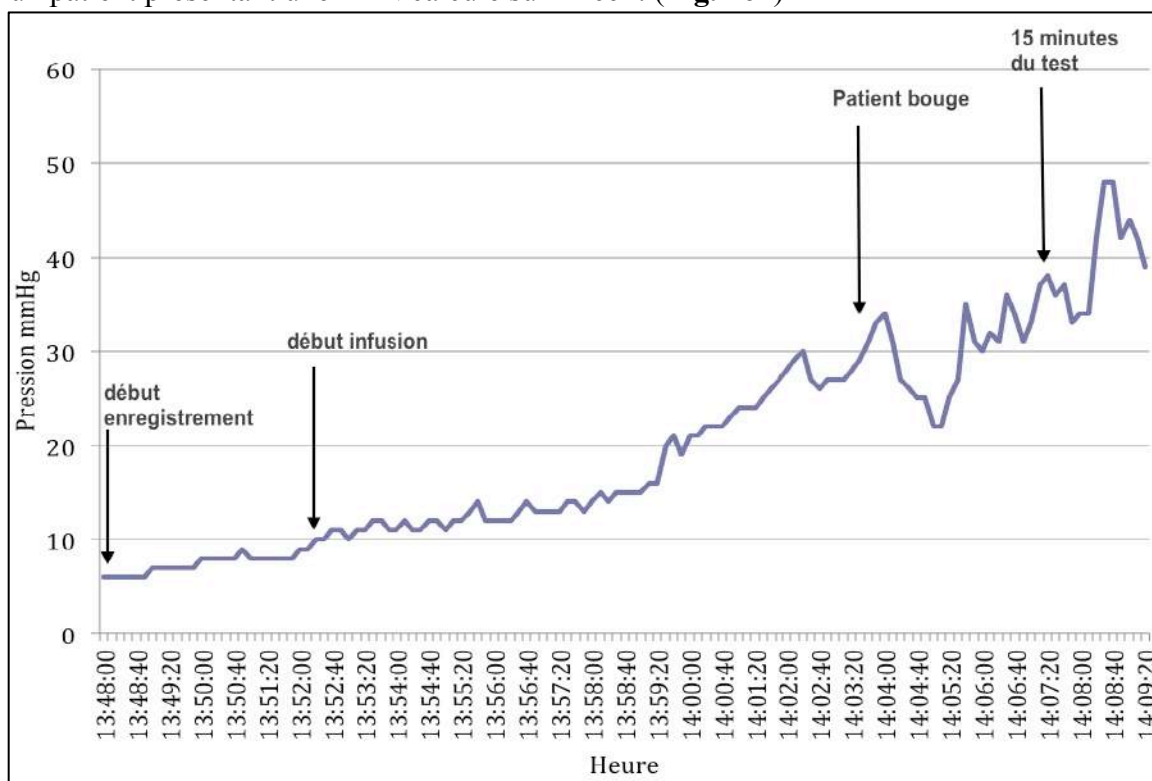
Méthode de mesure : préparation d'une pousse seringue électrique remplie de 50 ml de sérum physiologique avec un débit de 90 ml/h (1,5 ml/min) pendant 15 minutes. Avant de commencer l'enregistrement, on mesure d'abord la pression d'ouverture (après 5 minutes de stabilité) puis l'enregistrement se fait d'une façon manuelle chaque 10 secondes (schéma sur courbe de résistance). Poursuite de l'enregistrement pendant 5 min après l'arrêt de l'infusion.

Chiffres importants : Pression d'ouverture (début), Pression maximale (Fin), la quantité du liquide infusé, l'aspect de la courbe après l'arrêt de l'infusion : en plateau ou chute rapide ?

La résistance à l'écoulement est calculée selon l'équation suivante :

$R \text{ (mmHg/ml/min)} = \text{Pression finale} - \text{Pression initiale (mmHg)} / \text{Taux d'infusion (1,5 ml/min)}$   
La valeur normale :  $R < 13 \text{ mmHg/ml/min}$

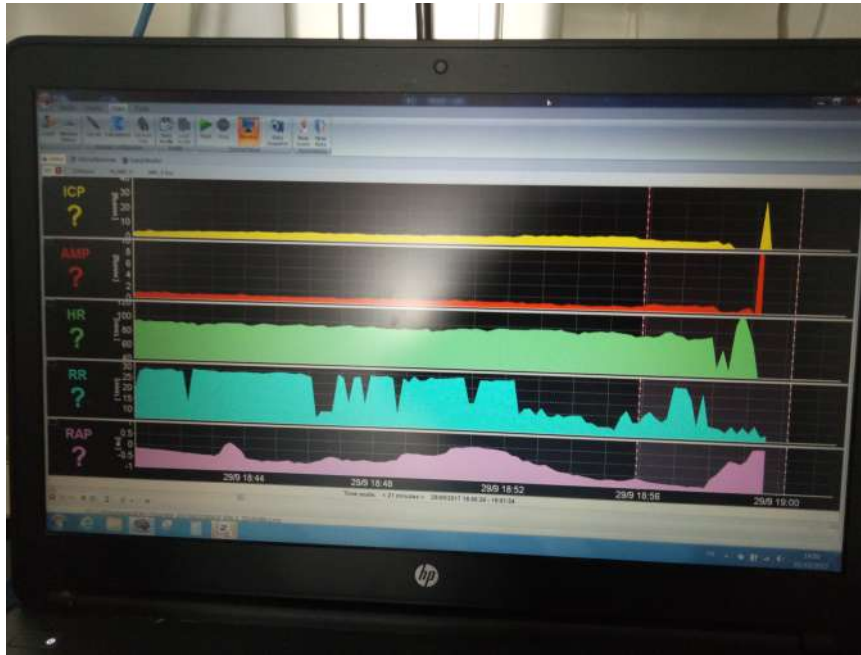
Ci dessous un exemple de la mesure de la résistance par le test de perfusion lombaire chez un patient présentant une HPN calculé sur Excel : (Fig. 167)



Pression plateau avant le test	8	mmHg
Pression plateau pendant le test	42	mmHg
taux d'infusion	1,5	ml/min
<b>Résistance</b>	<b>22,7</b>	<b>mmHg/(ml/min)</b>
pression d'ouverture	9	mmHg
prélèvements ?	oui	
Volume de départ	57	ml
volume final	31	ml
Volume injecté	26	ml
Volume PL	70	ml

**Fig. 167** : Exemple de mesure de pression et de la résistance à l'écoulement du LCS par le test de perfusion lombaire chez un patient présentant la triade clinique d'HPN, ici la pression d'ouverture mesurée est de 9 mmHg et la résistance de 22,7 mmHg (pathologique). Donc c'est candidat sélectionné pour la chirurgie de la dérivation ventriculaire.

Un autre exemple de mesure de la résistance automatiquement par un logiciel dédié dans les mêmes conditions de la ponction lombaire (**Fig. 168**) :



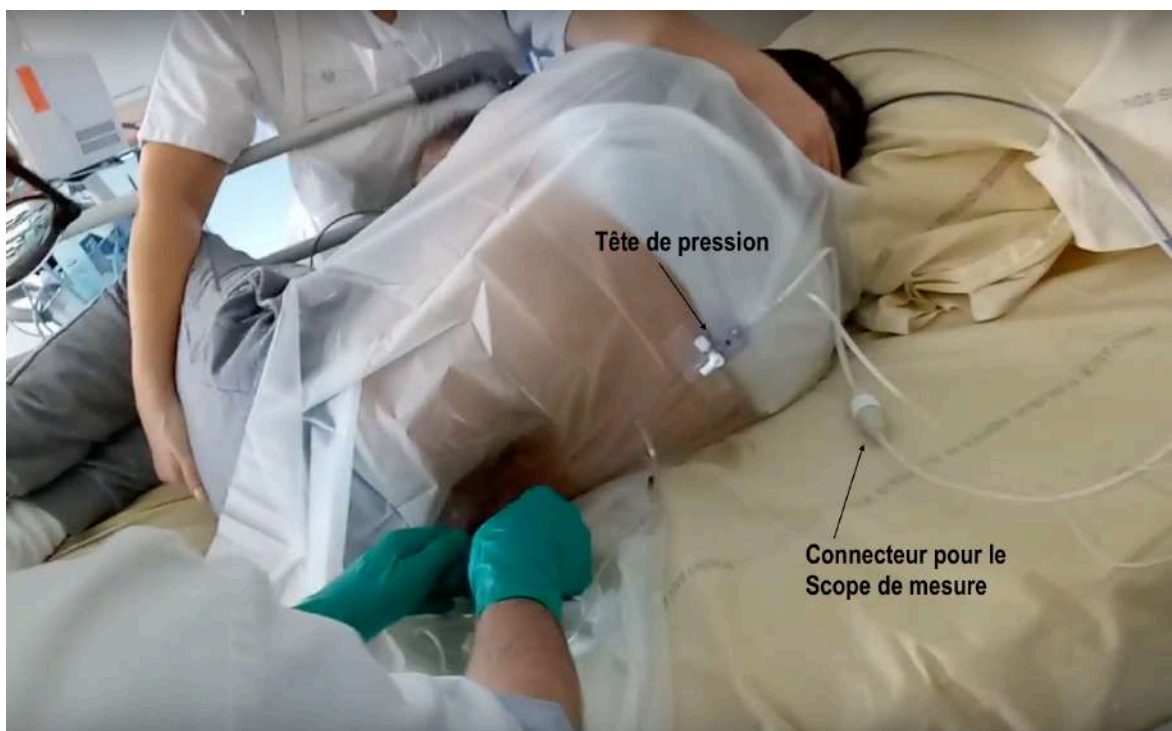
**Fig. 168** : Mesure de la résistance directement sur logiciel connecté avec le scope de mesure de pression au moment de la procédure. Avec la possibilité d'analyse des courbes pression-volume.



**Fig. 169** : Montage complet sur lit du malade du matériel nécessaire pour le test de perfusion lombaire avec mesure de la pression et la résistance à l'écoulement du LCS. Sur l'image : Moniteur ou Scope de mesure de pression, Pousse seringue électrique, PC équipé par un logiciel d'analyse.



**Fig. 170 :** Réalisation de la PL d'abord en position assise puis remise du patient en position décubitus latérale pour la poursuite de la procédure.

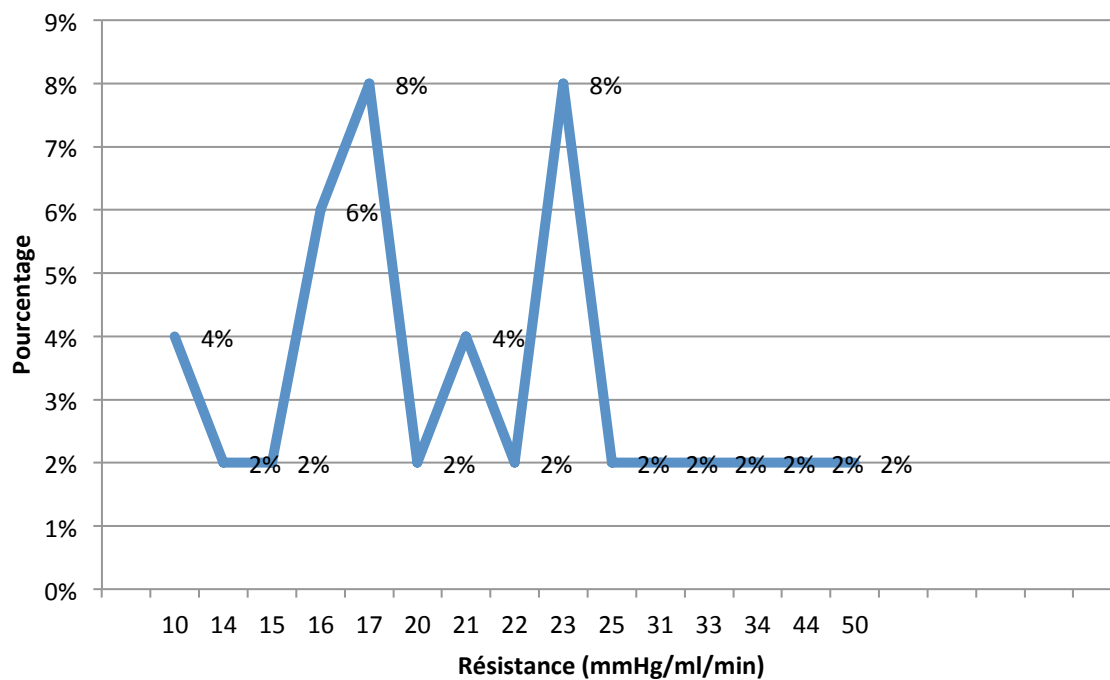


**Fig. 171 :** Connexion de l'aiguille de ponction lombaire avec le scope de mesure de pression à travers la tête de pression.

Dans notre étude la résistance moyenne est de : **23 mmHg/ml/min.**

- Les extrêmes entre 10 et 50 mmHg/ml/min.
- Deux pics de fréquences notées, à 17 et à 23 mmHg/ml/min.

4% des patients ayant une résistance normale < 13 mmHg/ml/min ont été inclus dans l'étude en raison de l'amélioration clinique notée après la soustraction du LCS. (**Fig. 172**)



**Fig. 172 :** Répartition des patients selon la résistance du LCS mesurée chez 50% des patients

## 22.4 Données radiologiques :

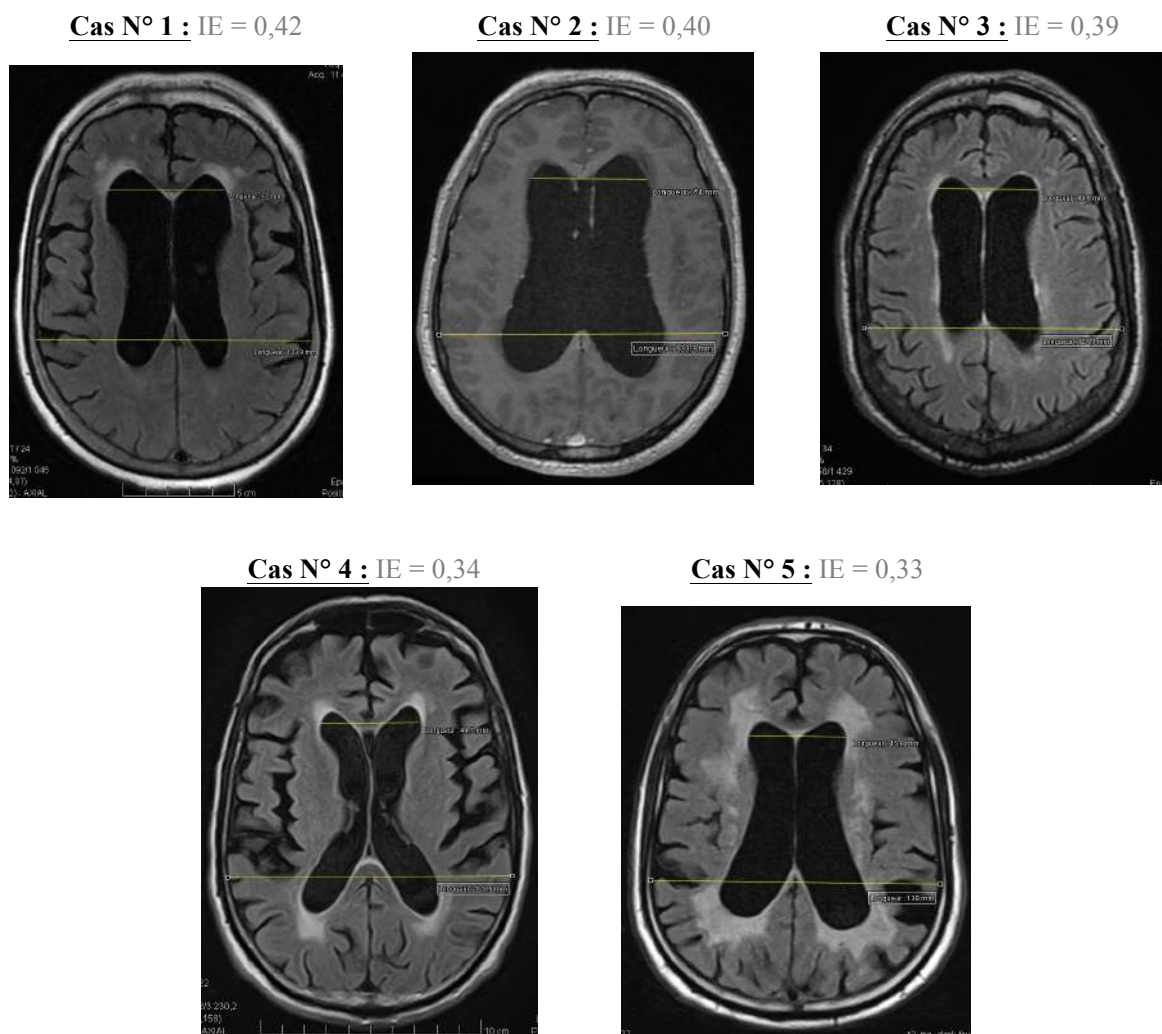
Dans notre étude l'hydrocéphalie communicante est diagnostiquée sur l'IRM cérébrale à l'admission et le flux présent dans l'aqueduc est objectivé par l'IRM de flux.

L'évaluation radiologique est réalisée sur scanner cérébral chez deux malades présentant une contre indication à l'IRM (un patient porteur d'une broche métallique sur fracture du fémur et un autre porteur d'une valve cardiaque mécanique).

L'évaluation radiologique est basée sur plusieurs paramètres et mesures détaillés ci-dessous.

### 22.4.1 L'index d'Evans (IE) :

La dilatation ventriculaire chez les patients de notre série est définie par le calcul de l'IE sur les coupes axiales de l'IRM cérébrale par la mesure du rapport entre la largeur maximale des cornes frontales des ventricules latéraux et le diamètre interne maximal du crâne (entre les tables internes) (**Fig. 173**). Un  $IE > 0,3$  est une condition obligatoire pour l'inclusion des patients à l'étude.

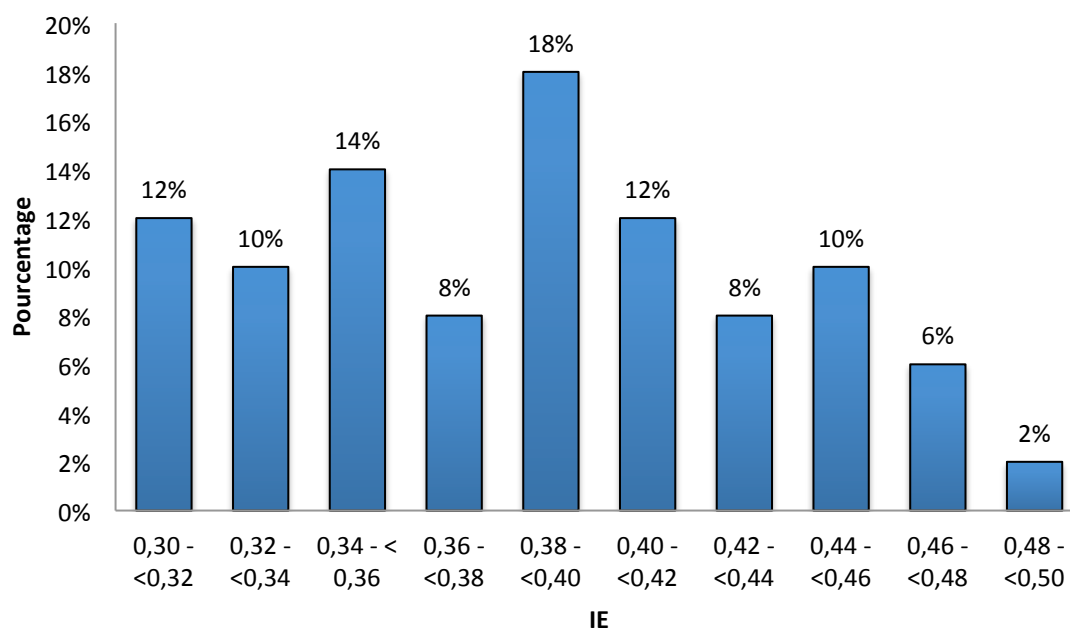


**Fig. 173 :** Quelques exemples de mesure de l'IE sur IRM cérébrale en coupes axiales



L'IE moyen est de  $0,38 \pm 0,05$  allant de 0,30 à 0,49 ce qui indique que la dilatation du ventricule latéral dans ce groupe était légère à modérée et que la dilatation marquée était rare. (Fig. 174)

Tableau 40 : Répartition des patients selon l'IE		
IE	Effectif	Pourcentage
0,30 - <0,32	6	12
0,32 - <0,34	5	10
0,34 - < 0,36	7	14
0,38 - <0,40	9	18
0,40 - <0,42	6	12
0,42 - <0,44	4	8
0,44 - <0,46	5	10
0,46 - <0,48	3	6
0,48 - <0,50	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

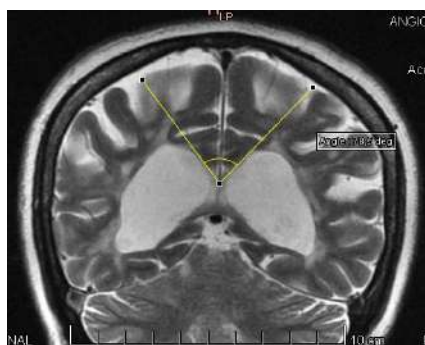


**Fig. 174 :** Répartition des patients selon l'IE

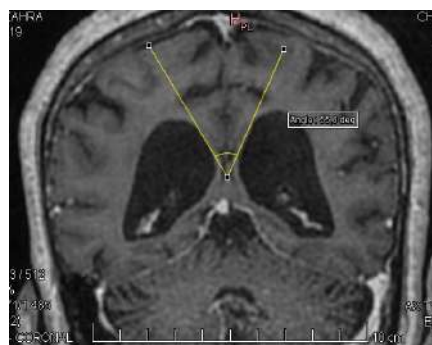
### 22.4.2 Mesure de l'angle calleux (AC) :

L'angle calleux prédicteur de la réponse positif à la dérivation est également mesuré chez tous les malades dans notre série, sa mesure est réalisée sur les coupes coronales de l'IRM cérébrale de la commissure postérieure perpendiculaire au plan antéropostérieur des commissures (**Fig. 175**).

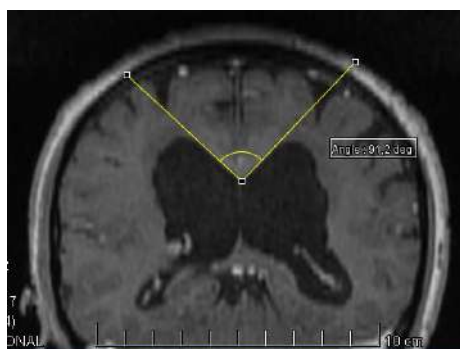
**Cas N° 1 :** AC = 78,5°



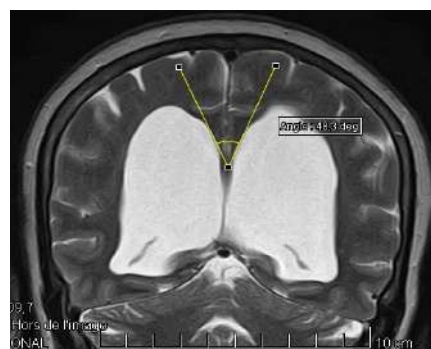
**Cas N° 2 :** AC = 55,6°



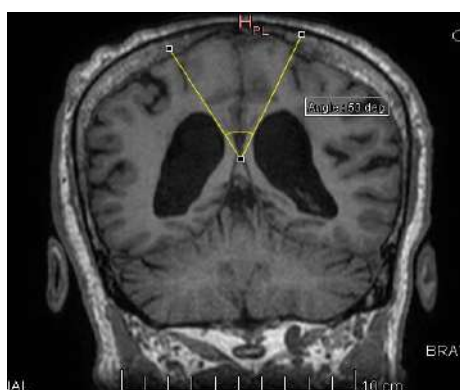
**Cas N° 3 :** AC = 91°



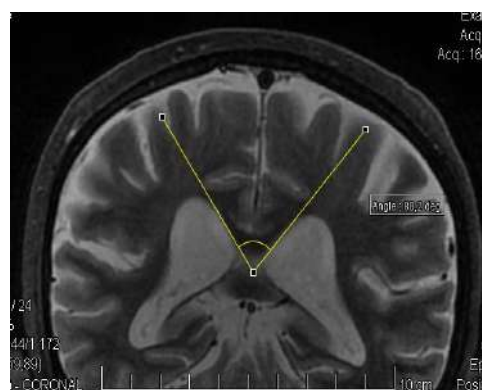
**Cas N° 4 :** AC = 48°



**Cas N° 5 :** AC = 53°



**Cas N° 6 :** AC = 80°



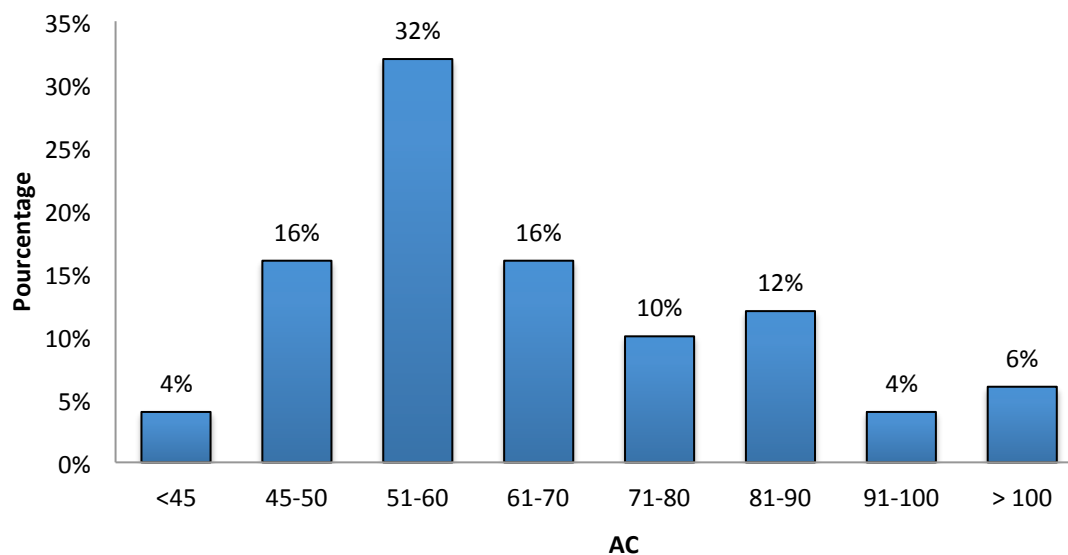
**Fig. 175 :** Quelques exemples de mesure de l'AC sur IRM cérébrale coupes coronales

Dans notre série l'AC moyen est de  $66^\circ \pm 17$  (extrêmes :  $37^\circ$  et  $108^\circ$ )

- 10% l'AC est  $> 90^\circ$
- 86% l'AC est entre  $45$  et  $90^\circ$
- 4% seulement l'AC  $< 45^\circ$

Un pic de fréquence (32%) est noté pour un AC entre  $51$  et  $60^\circ$  (**Fig. 176**)

AC	Effectif	Pourcentage
<b>&lt;45</b>	2	4
<b>45-50</b>	8	16
<b>51-60</b>	16	32
<b>61-70</b>	8	16
<b>71-80</b>	5	10
<b>81-90</b>	6	12
<b>91-100</b>	2	4
<b>&gt; 100</b>	3	6
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 176 :** Répartition des patients selon l'AC

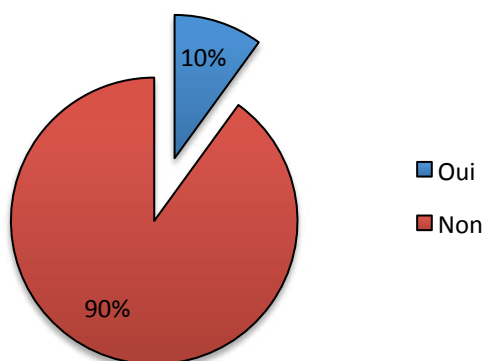
### 22.4.3 Analyse radiologique de l'aspect du 3<sup>ème</sup> ventricule et des sillons corticaux :

L'analyse descriptive de l'IRM cérébrale en préopératoire concernant les caractéristiques radiologiques de l'HPN montre :

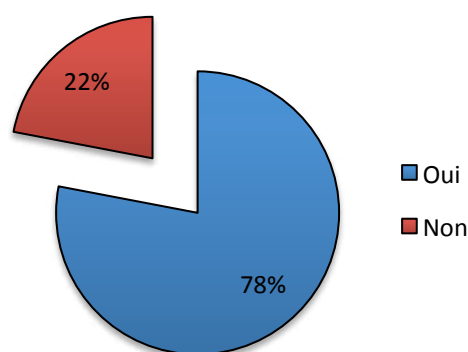
- Pas de dilatation des récessus du 3<sup>ème</sup> ventricule dans 90% des cas
- Effacement des espaces sous arachnoïdiens de la convexité dans 78% des cas
- Fermeture du sillon singulaire postérieur chez 78% des patients
- Les sillons trappés présents seulement dans 20% des cas

(Fig. 177, 178, 179, 180) et Fig. 181

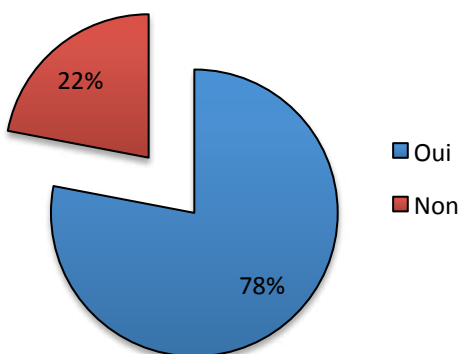
Tableau 42 : Répartition des patients selon l'analyse descriptive du V3 et des sillons corticaux								
	Dilatation du récessus du V3		Fermeture des ESA de la convexité		Fermeture sillon singulaire postérieur		Les sillons trappés	
	Effectif	%	Effectif	%	Effectif	%	Effectif	%
<b>Oui</b>	5	10	39	78	39	78	10	20
<b>Non</b>	45	90	11	22	11	22	40	80
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



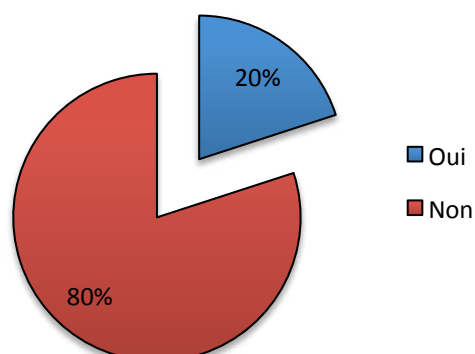
**Fig. 177 :** Répartition des patients selon la dilatation des récessus du V3



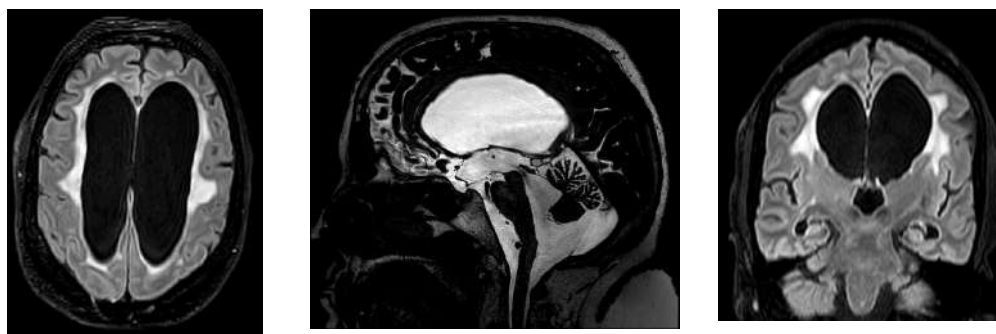
**Fig. 178 :** Répartition des patients selon la fermeture des ESA de la convexité



**Fig. 179 :** Répartition des patients selon la fermeture du sillon singulaire postérieur

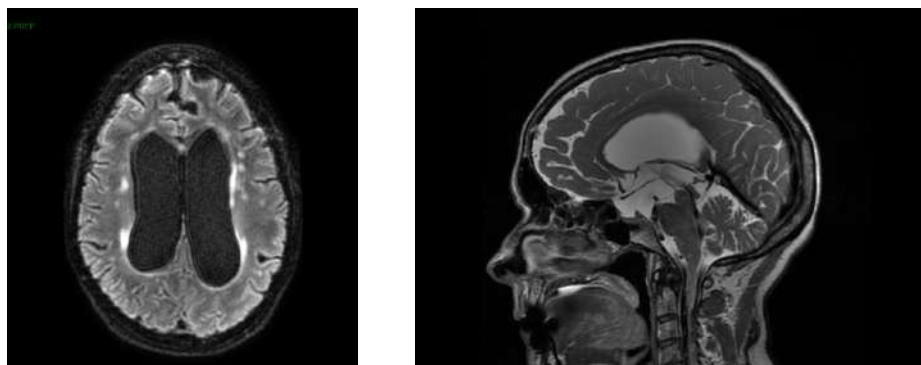


**Fig. 180 :** Répartition des patients selon la présence des sillons trappés



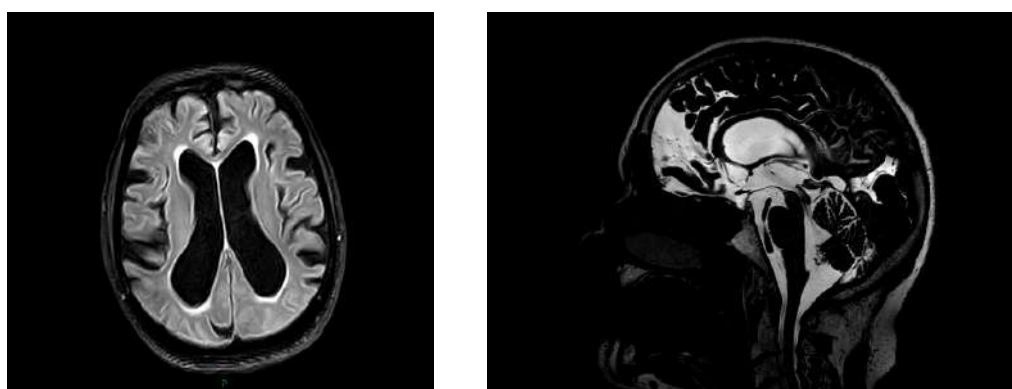
**Cas N° 1 :** IRM cérébrale coupes : axiale flaire, sagittale T2 médiane, coronale flaire

Angle corps calleux : 40° Index d'Evans : 0,56	Fermeture ESA convexité : oui Fermeture sillon cingulaire post : oui	Sillons trappés : non Dilatation récessus V3 : légère
---	---	--



**Cas N° 2 :** IRM cérébrale coupes : axiale flaire, sagittale T2 médiane

Angle corps calleux : 49° Index d'Evans : 0,46	Fermeture ESA convexité : oui Fermeture sillon cingulaire post : oui	Sillons trappés : non Dilatation récessus V3 : non
---	---	---



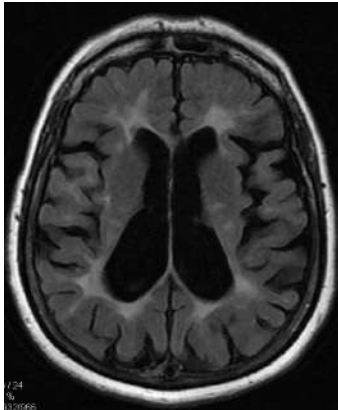
**Cas N° 2 :** IRM cérébrale coupes : axiale flaire, sagittale T2 médiane

Angle corps calleux : 54° Index d'Evans : 0,39	Fermeture ESA convexité : oui Fermeture sillon cingulaire post : oui	Sillons trappés : oui Dilatation récessus V3 : non
---	---	---

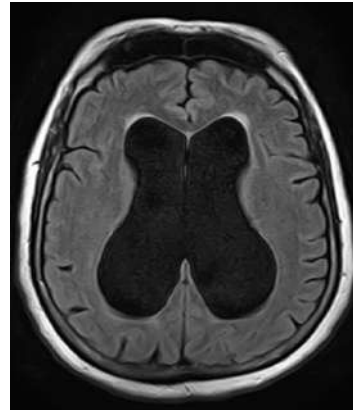
**Fig. 181 :** Quelques cas illustratifs analysant les caractéristiques IRM de l'HPN sur les différentes coupes

#### **22.4.4 Evaluation de la leucoarrose par l'échelle de FAZKAS :**

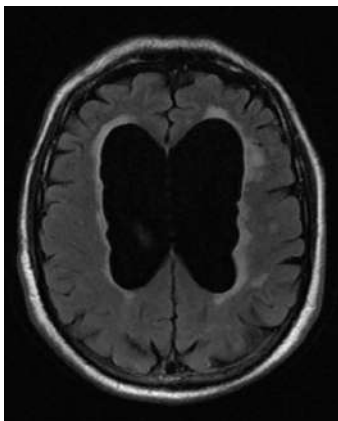
La leucopathie vasculaire ou démence vasculaire est l'une des maladies qui posent un diagnostic différentiel avec l'HPN surtout chez les patients présentant des facteurs de risques vasculaire comme l'HTA et l'athérosclérose. Nous avons réalisé une étude IRM de la leucoarrose et la classer selon l'échelle de FASKAS en 4 grade de 0 à 3 en fonction de la sévérité lésionnelle : voire les exemples ci dessous (**Fig. 182**)



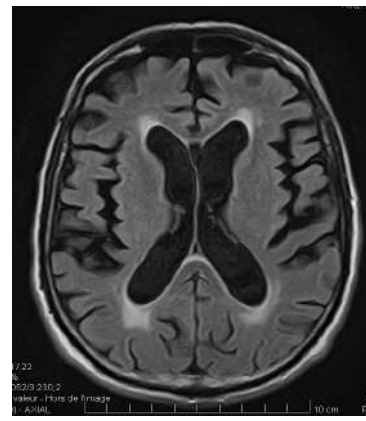
**Cas N°1 :** Fazkas 2 PV, 1 SC



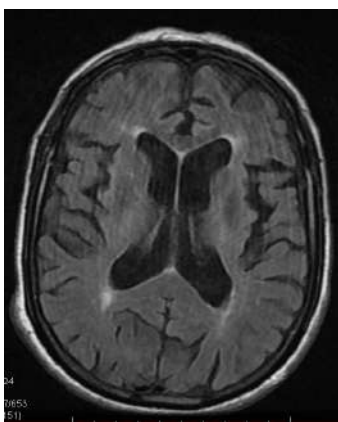
**Cas N°2 :** Fazkas 1 PV, 0 SC



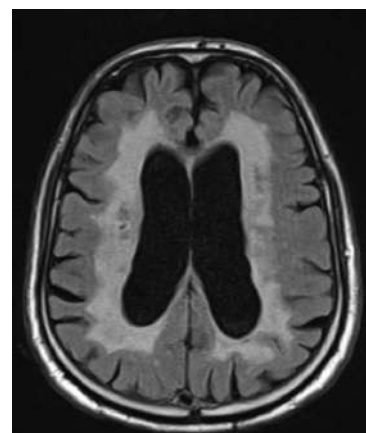
**Cas N°3 :** Fazkas 1 PV, 1 SC



**Cas N°4 :** Fazkas 2 PV, 0 SC



**Cas N°5 :** Fazkas 1 PV, 0 SC

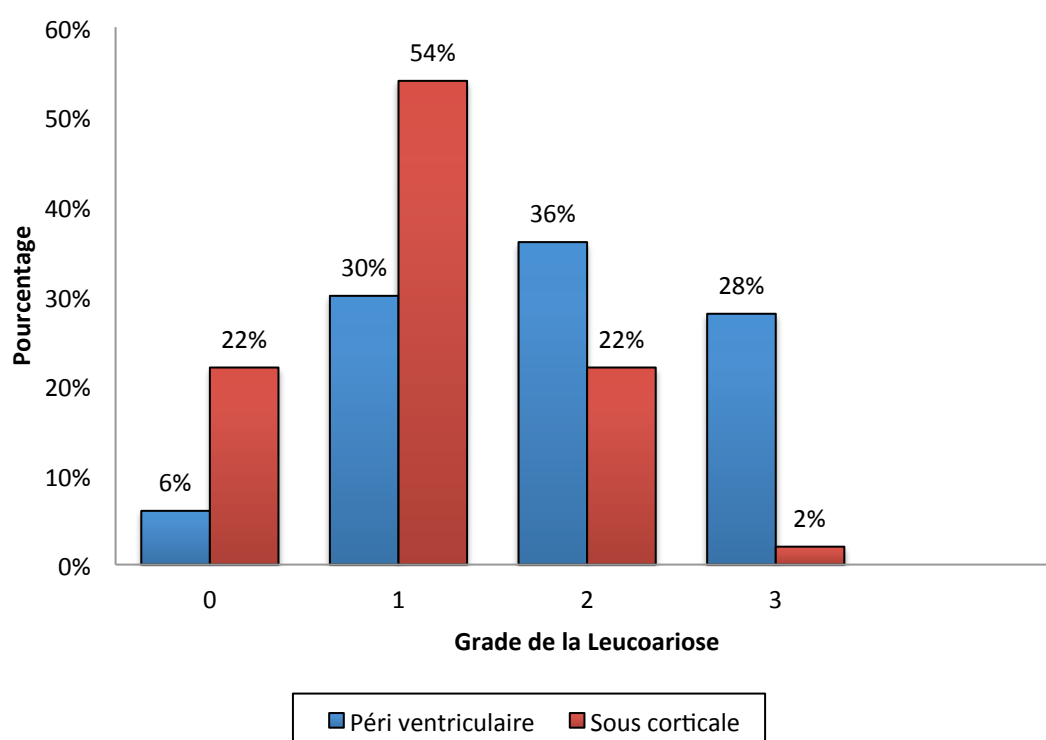


**Cas N°6 :** Fazkas 3 PV, 1 SC

**Fig. 182 :** Quelques exemples de l'évaluation de la leucoarrose selon l'échelle de Fazkas

Plus de la moitié des patients de notre étude sont classés entre grade 1 et 2 concernant la leucoarrose péri ventriculaire. 76% ont un grade < 2 concernant la leucoarrose sous corticale. (Fig. 183)

Tableau 43 : Répartition des patients selon l'échelle de la leucoarrose de Fazkas				
Grade	Péri ventriculaire		Sous corticale	
	Effectif	%	Effectif	%
0	3	6	11	22
1	15	30	27	54
2	18	36	11	22
3	14	28	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



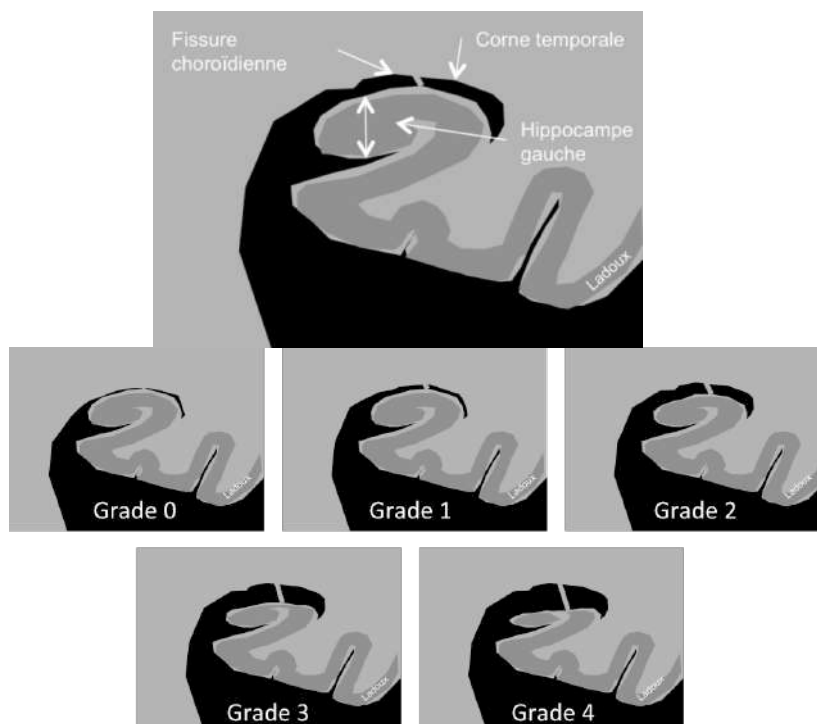
**Fig. 183 :** Répartition des patients selon l'échelle de la leucoarrose de Fazkas

### 22.4.5 Echelle de SCHELTENS de l'atrophie hippocampique :

L'évaluation de l'atrophie hippocampique (atrophie temporale médiale) dans la maladie d'Alzheimer sur une IRM coronale est également réalisée chez nos patients présentant la triade clinique de Hakim.

La classification de SCHELTENS en 5 grades allant du 0 jusqu'à 4 et explorant les 3 paramètres suivant : la largeur de la fissure choroïdienne, la largeur de la corne temporale et l'épaisseur de la formation hippocampique. (Fig. 184, 185).

ECHELLE DE SCHELTENS (ATROPHIE HIPPOCAMPIQUE)			
Grade	Largeur de la fissure choroïdienne	Largeur de la corne temporale	Epaisseur de l'hippocampe
0	N	N	N
1	↑	N	N
2	↑↑	↑	↓
3	↑↑↑	↑↑	↓↓
4	↑↑↑	↑↑↑	↓↓↓



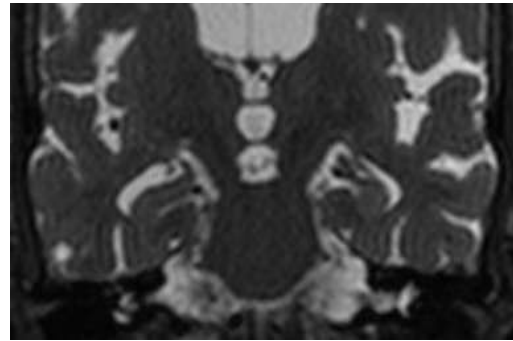
**Fig. 184 :** Grade d'atrophie temporale médiale : 0-pas d'atrophie, 1-atrophie possible ou douteuse, 2-atrophie discrète, 3-atrophie modérée, 4-atrophie sévère.



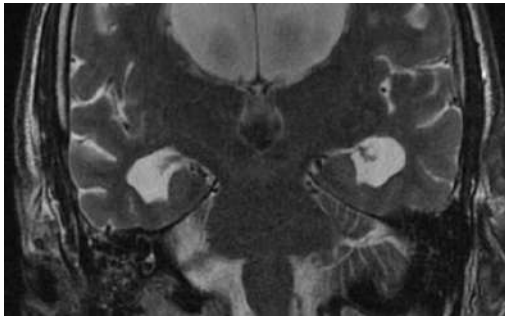
**Cas N° 1 :** Scheltens = 2



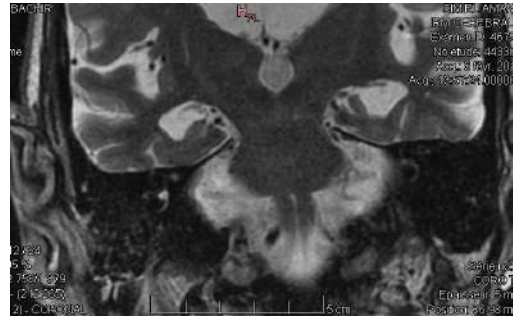
**Cas N° 2 :** Scheltens = 1



**Cas N° 3 :** Scheltens = 4



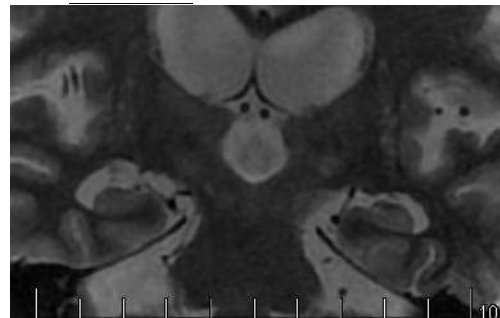
**Cas N° 4 :** Scheltens = 3



**Cas N° 5 :** Scheltens = 3



**Cas N° 6 :** Scheltens = 2



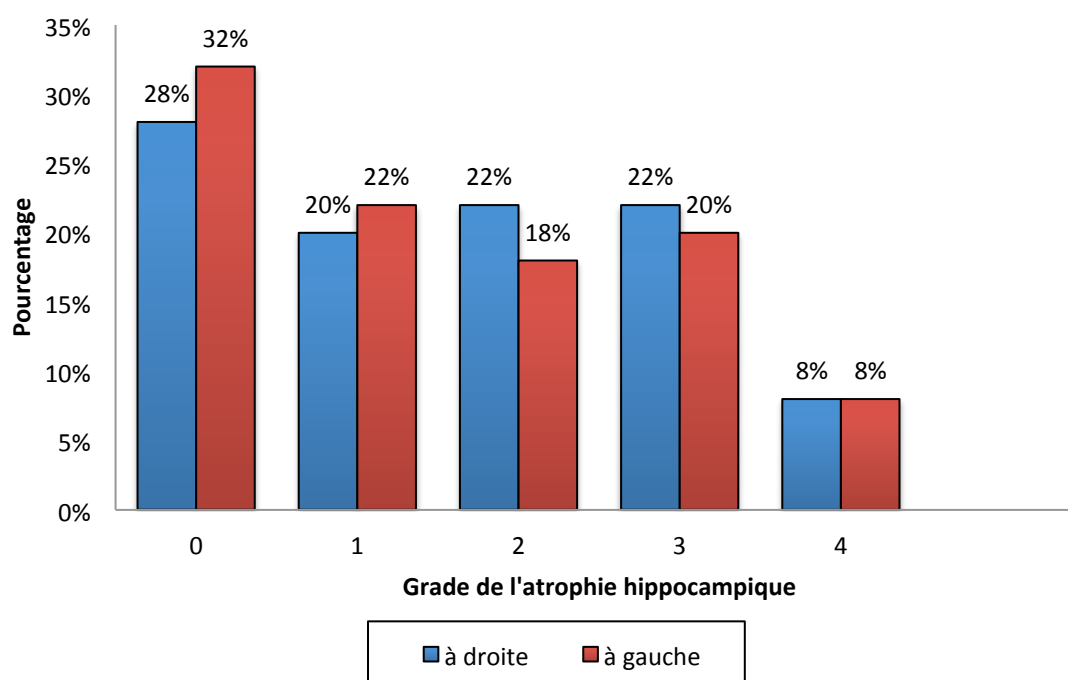
**Fig. 185 :** Quelques exemples de l'évaluation de l'atrophie hippocampique selon l'échelle de Scheltens dans notre série.

L'atrophie hippocampique est retrouvée chez les patients de notre série à différentes fréquences entre le grade 0 jusqu'au 3 : 48-54 % pas d'atrophie ou atrophie possible, 38-44% l'atrophie est légère à modérée, l'atrophie sévère est retrouvée à une fréquence très faible (8%).

L'importance de l'atrophie hippocampique est en régression chez nos patients quelque soit le coté. (Fig. 186)

**Tableau 44 : Répartition des patients selon l'échelle de l'atrophie hippocampique de Scheltens**

Grade	A droite		A gauche	
	Effectif	%	Effectif	%
0	14	28	16	32
1	10	20	11	22
2	11	22	9	18
3	11	22	10	20
4	4	8	4	8
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 186 :** Répartition des patients selon l'échelle de l'atrophie hippocampique de Scheltens

## 22.5 Les scores Cliniques de l'HPN :

L'examen clinique est réalisé systématiquement dès la première admission dans le service étudiant en premier lieu l'aspect de la marche et de la posture, l'examen neurologique également visant la recherche d'un syndrome pyramidal, extrapyramidal, et syndrome cérébelleux, un déficit moteur ou sensitif, des troubles oculomoteurs ou des troubles phasiques.

Nous avons exploré plusieurs échelles cliniques dans notre études pour évaluer la gravité des symptômes cliniques de l'HPN, l'activité générale des patients, le profil neuropsychologique, la réponse aux procédures telles que la ponction soustractive du LCS ou la chirurgie de dérivation et les résultats à court et à long terme.

### 22.5.1 Score de l'HPN avant le test de la ponction lombaire soustractive PLS : selon le score combiné de Hellström (voir chapitre : échelles et scores d'évaluation de l'HPN)

Tableaux 17.6 – page 182

*Marche : Conversion des résultats en scores de 0 à 100*

Nombre de pas : 10 m marche libre	Temps (s) : 10 m marche libre
<15.50 = 100	< 8.75 = 100
15.50 – 16.50 = 90	8.75 – 9.25 = 90
16.75 – 17.25 = 80	9.50 – 9.75 = 80
17.50 – 18.00 = 70	10.00 – 10.25 = 70
18.25 – 19.25 = 60	10.50 – 10.75 = 60
19.50 – 20.25 = 50	11.00 – 11.50 = 50
20.50 – 21.25 = 40	11.75 – 13.00 = 40
21.50 – 23.75 = 30	13.25 – 16.00 = 30
24.00 – 27.25 = 20	16.25 – 19.25 = 20
27.50 – 40.00 = 10	19.50 – 27.00 = 10
> 40 ou échec = 0	> 27 ou échec = 0

*Marche en Tandem et demi tour : Marche talon contre orteil 3 m aller retour (A/R).*

1	Peut marcher en tandem 3 m A/R
2	Peut marcher en tandem mais <3 m A/R et/ou 1/2 tour imparfait
3	Ne peut pas marcher en tandem, mais marche possible
4	Marche avec tendance aux chutes, avec correction de la base d'appui
5	Marche avec canne (ne peut pas sans)
6	Besoin d'un support <u>bimanuel</u> pour marcher
7	Assistance humaine requise
8	Fauteuil roulant

*Le grade est converti en scores de domaine selon les critères suivants : 1 = 100, 2 = 86, 3 = 71, 4 = 57, 5 = 43, 6 = 29, 7 = 14 et 8 = 0.*

*Équilibre :*

1	Capable de se tenir debout seul pendant plus de 30 s sur un seul pied.
2	Capable de se tenir debout seul pendant < 30 s sur un seul pied.
3	Capable de se tenir debout seul, les pieds joints (aux talons), pendant plus de 30 s.
4	Capable de se tenir debout, pieds joints, seul pendant < 30 secondes.
5	Capable de se tenir debout seul avec les pieds écartés (longueur d'un pied) pendant plus de 30 s.
6	Capable de se tenir debout seul avec les pieds écartés pendant <30 s.
7	Incapable de se tenir debout seul sans assistance.

*Le grade est converti en scores de domaine selon les critères suivants : 1 = 100, 2 = 83, 3 = 67, 4 = 50, 5 = 33, 6 = 17 et 7 = 0.*

*Continence :*

1	Normal.
2	Urgence mictionnelle sans incontinence.
3	Incontinence rare sans protection.
4	Incontinence fréquente avec port de protection.
5	Incontinence urinaire.
6	Incontinence urinaire et fécale.

*La notation est basée sur les informations de la source la plus fiable disponible. Les patients ayant une conscience réduite peuvent refuser l'incontinence malgré sa présence. Les résultats sont convertis en scores de domaine selon les critères suivants : 1 = 100, 2 = 80, 3 = 60, 4 = 40, 5 = 20 et 6 = 0.*

$$\text{Score HPN} = \frac{2 \times \text{Marche} \pm \text{Neuropsychologie} \pm \text{Equilibre} \pm \text{Continence}}{5 \text{ (ou nombre de scores de domaine disponibles)}}$$

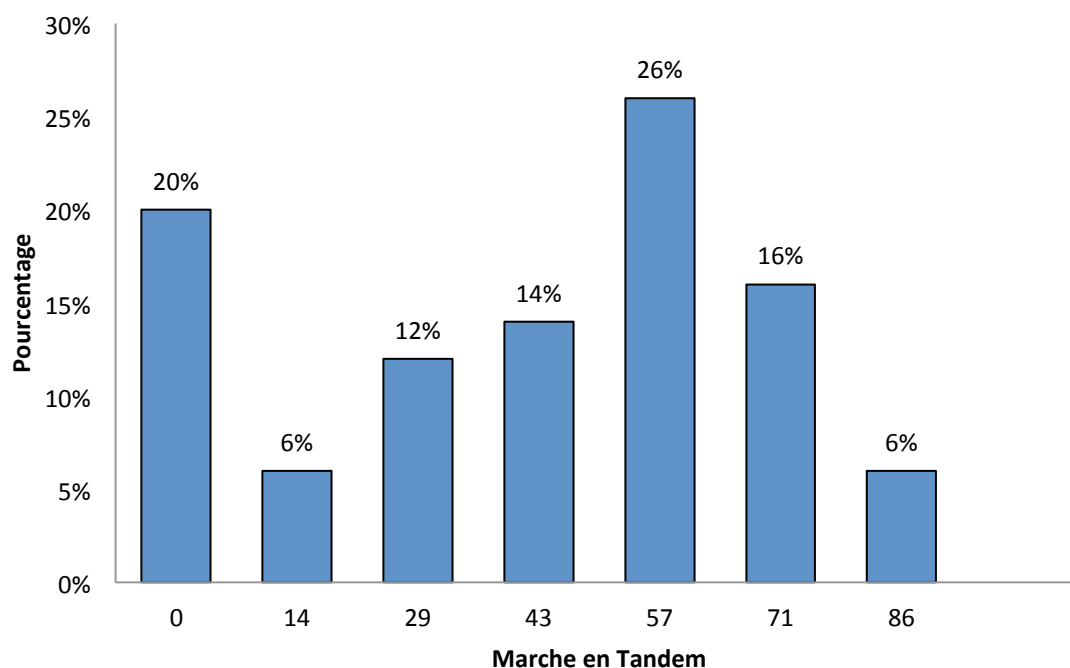
## 1/ Evaluation de la marche :

- ***Marche en Tandem et demi tour :***

Chez 26% des patients la marche est marquée avec tendance aux chutes et correction de la base d'appui, 20% des patients sur fauteuil roulant. Aucun des patients ne peut marcher en tandem 3 m aller/ retour (**Fig. 187**).

**Tableau 45 : Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS**

Score	Effectif	Pourcentage
0	10	20
14	3	6
29	6	12
43	7	14
57	13	26
71	8	16
86	3	6
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



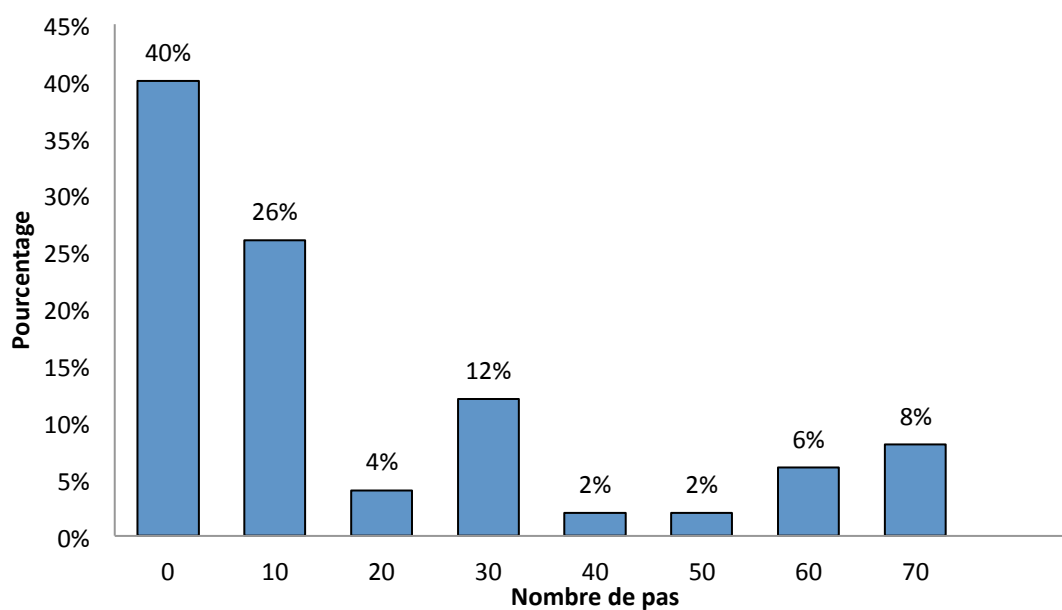
**Fig. 187 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS

▪ **Nombre de pas dans 10 m de marche :**

Chez 40% de nos patients le nombre de pas compté est > 40 ou échec du test, il n'y a que 8% des patients qui peuvent marcher jusqu'à 18 pas sur une distance de 10 m (**Fig. 188**).

**Tableau 46 : Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS**

Score	Effectif	Pourcentage
0	20	40
10	13	26
20	2	4
30	6	12
40	1	2
50	1	2
60	3	6
70	4	8
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



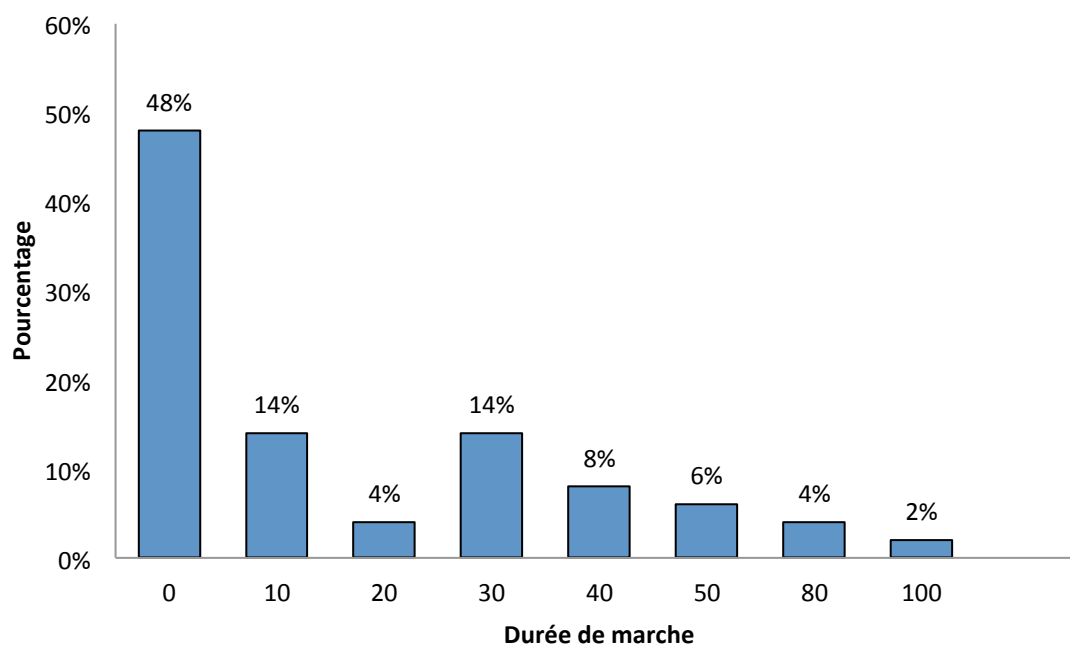
**Fig. 188 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS

▪ **La durée de marche de 10 m :**

Chez 48% des patients la durée de marche de 10 m est > 27 secondes ou échec du test, il y a que 2% parmi nos patients qui ont pu traverser cette distance dans une période < 8,75 secondes. (Fig. 189)

**Tableau 47 : Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS**

Score	Effectif	Pourcentage
0	24	48
10	7	14
20	2	4
30	7	14
40	4	8
50	3	6
80	2	4
100	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 189 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS

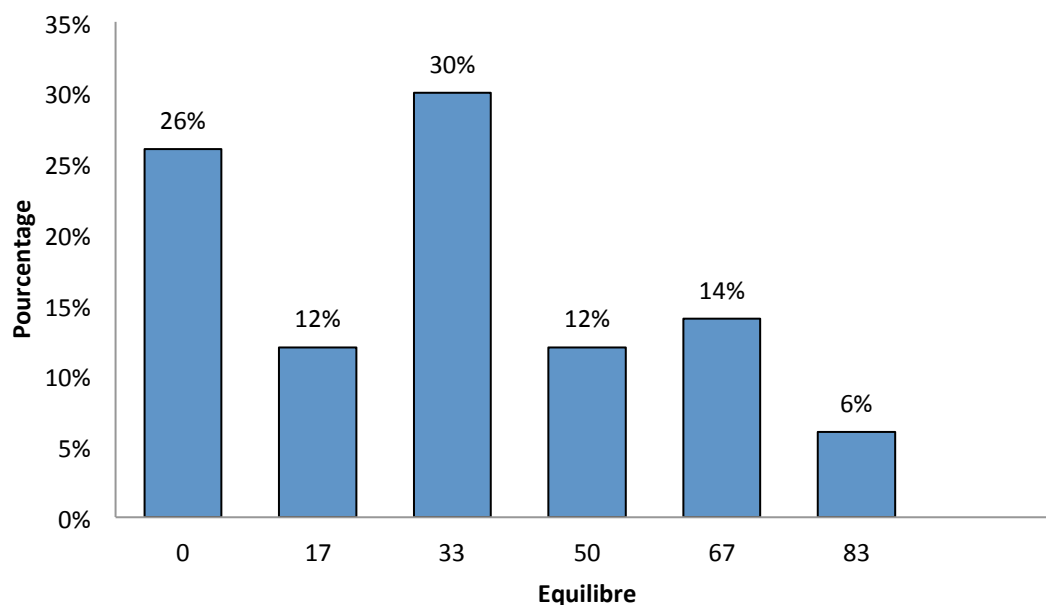
## 2/ Evaluation de l'équilibre :

Le test de l'équilibre montre qu'il n'existe aucun malade qui est capable de se tenir debout seul pendant plus de 30 secondes sur un seul pied.

30% seulement de nos patients qui sont capables de se tenir debout seuls avec les pieds écartés pendant plus de 30 secondes.

26% sont incapables de se tenir debout sans assistance. (**Fig. 190**)

Tableau 48 : Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS		
Score	Effectif	Pourcentage
0	13	26
17	6	12
33	15	30
50	6	12
67	7	14
83	3	6
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



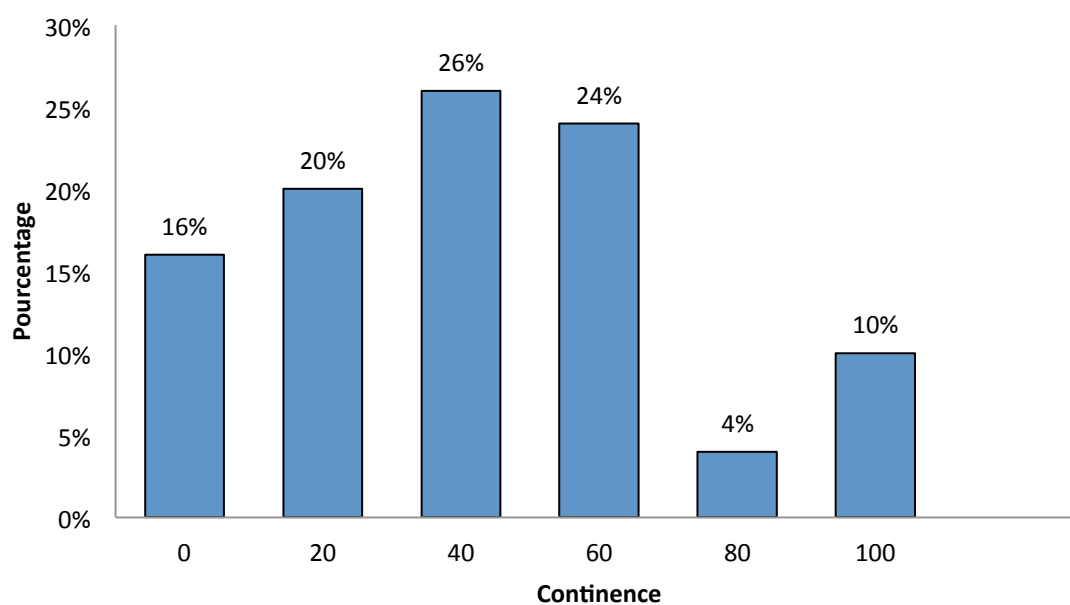
**Fig. 190** : Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS

### 3/ Evaluation de la continence :

26% des patients portent une protection pour incontinence urinaire fréquente. 16% présentent une incontinence mixte urinaire et fécale.

Seulement 10% des cas ne présentent pas des troubles de la continence (**Fig. 191**).

<b>Tableau 49 : Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS</b>		
<b>Score</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>0</b>	8	16
<b>20</b>	10	20
<b>40</b>	13	26
<b>60</b>	12	24
<b>80</b>	2	4
<b>100</b>	5	10
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 191 :** Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS



#### 4/ Score total de l'HPN avant le test de la soustraction du LCS :

Le score total de l'HPN (sur 100) qui constitue la moyenne de tous les domaines explorés initialement avant le test de la ponction lombaire soustractive montre : (Fig. 192)

- 6% des patients ont un score > 60
- 62% le score entre 30 et 60
- 32% le score est < 30

Tableau 50 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS		
Score	Effectif	Pourcentage
0	4	8
10	9	18
20	3	6
30	7	14
40	7	14
50	8	16
60	9	18
70	3	6
100	0	0
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

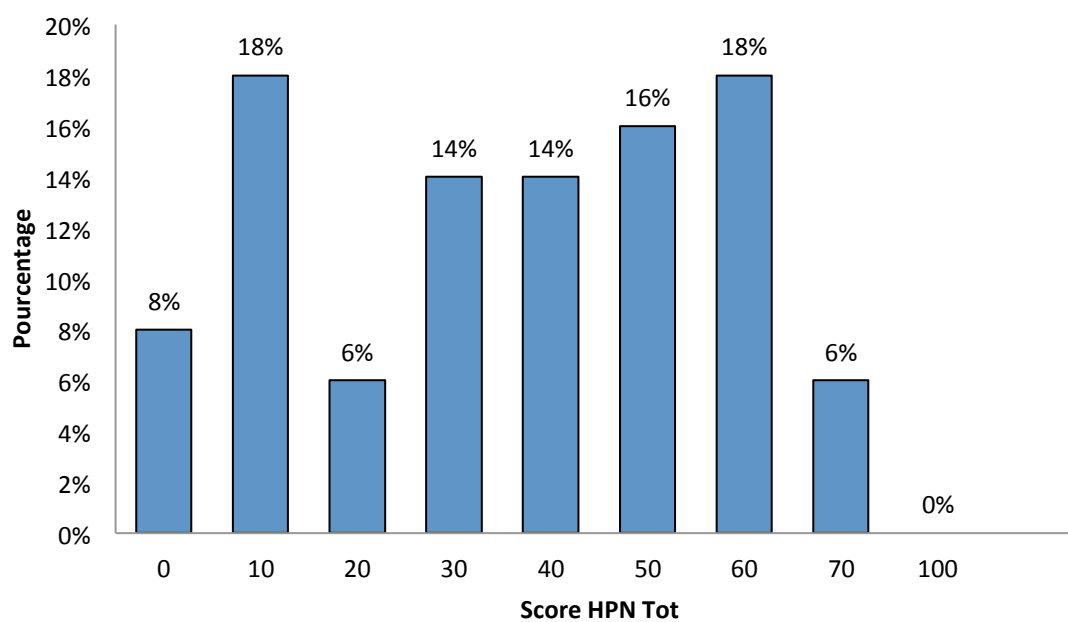


Fig. 192 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS

## 22.5.2 Score de l'HPN après le test de la ponction lombaire soustractive PLS :

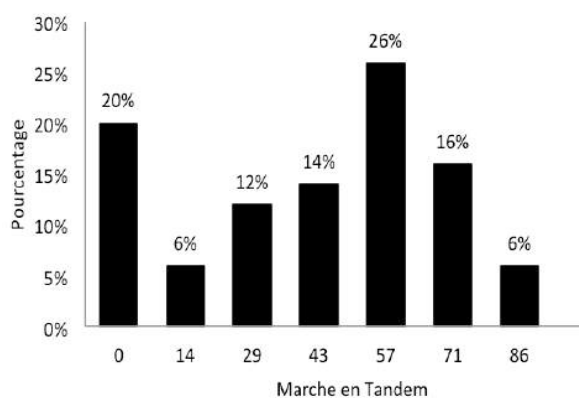
### 1/ Evaluation de la marche :

- *Marche en Tandem et demi tour :*

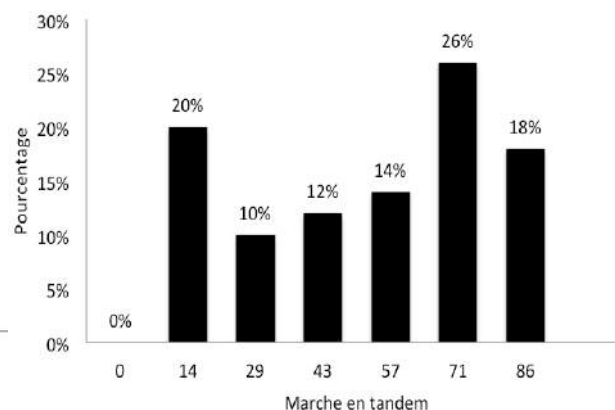
Après la PLS, chez 26% des cas la marche est possible mais les patients ne peuvent pas marcher en tandem, 20% l'assistance humaine requise. Aucun malade sur fauteuil roulant (**Fig. 193**)

**Tableau 51** : Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour après la PLS

Score	Effectif	Pourcentage
14	10	20
29	5	10
43	6	12
57	7	14
71	13	26
86	9	18
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

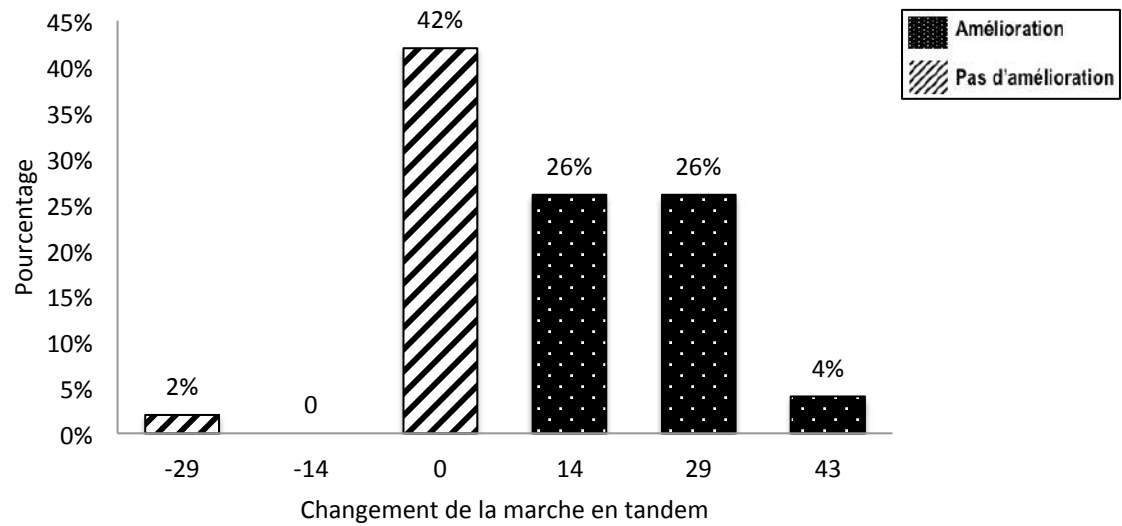


**Fig. 187** : Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS



**Fig. 193** : Répartition des patients selon le score de la marche en Tandem et demi tour après la PLS

La différence du score avant et après la PLS concernant la marche en tandem et demi tour présentée sur l'histogramme du changement plus de 5 points (valeur seuil pour parler d'amélioration) dans le score de la marche en tandem montre une amélioration de 56 % des cas, 44% non améliorés (**Fig. 194**).



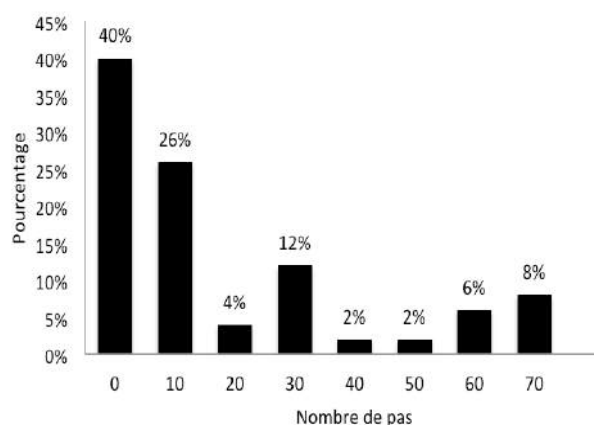
**Fig. 194 :** Répartition des patients selon le changement du score de la marche en Tandem et demi tour après PLS

▪ **Nombre de pas dans 10 m de marche après soustraction du LCS :**

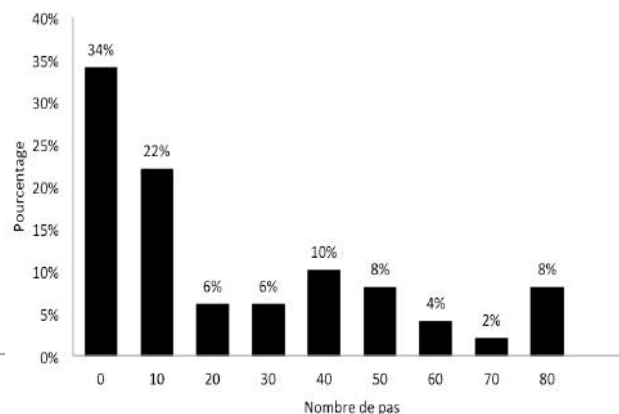
Régression du nombre de patients qui peuvent marcher plus de 40 pas ou échec du test à 34% des cas, après la PLS 8% des patients peuvent marcher jusqu'à 17 pas sur une distance de 10 m. (Fig. 195)

**Tableau 52 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre après la PLS

Score	Effectif	Pourcentage
0	17	34
10	11	22
20	3	6
30	3	6
40	5	10
50	4	8
60	2	4
70	1	2
80	4	8
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

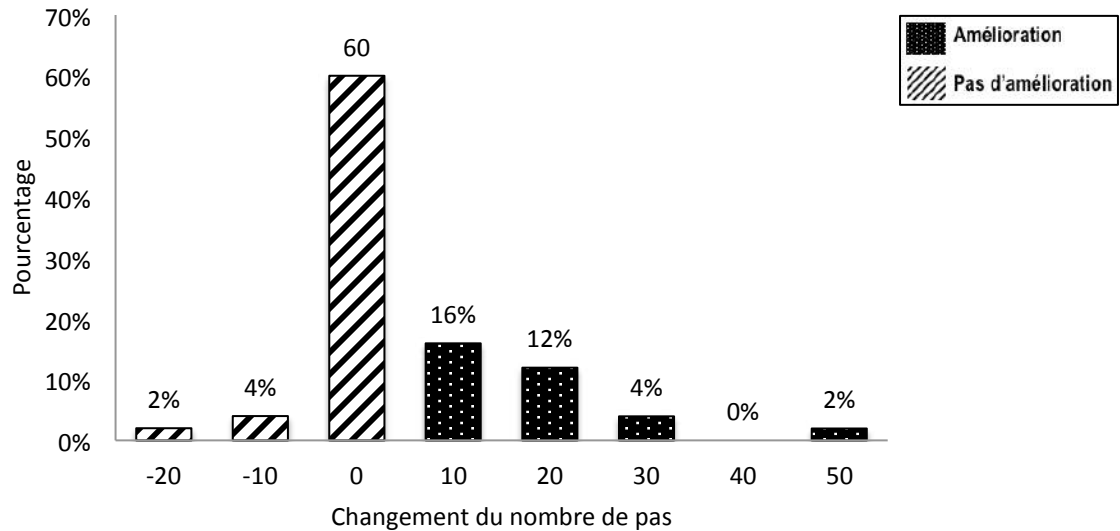


**Fig. 188 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS



**Fig. 195 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre après la PLS

La différence du score avant et après la PLS concernant le nombre de pas présentée sur l'histogramme du changement plus de 5 points dans le score montre une amélioration de 34% de cas, 66% des patients non améliorés (**Fig. 196**).



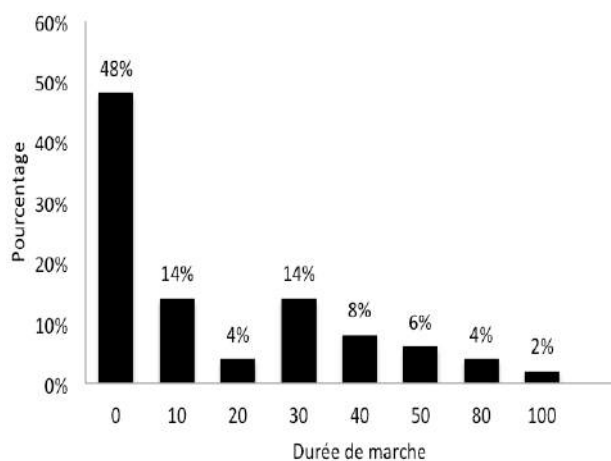
**Fig. 196 :** Répartition des patients selon le changement du score du nombre de pas de 10 m marche libre après la PLS

▪ **La durée de marche de 10 m après soustraction du LCS :**

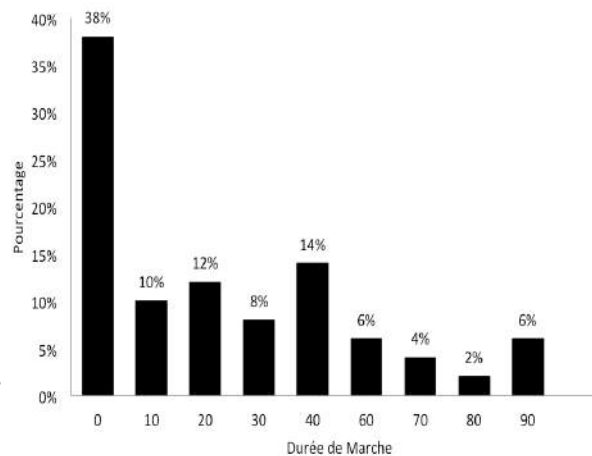
Régression du nombre de patients dont la durée de marche de 10 m est > 27 secondes ou échec du test à 38%, il y a que 6% parmi nos patients qui ont pu traverser cette distance dans une période de 9 secondes. (Fig. 197)

**Tableau 53 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m marche libre après PLS

Score	Effectif	Pourcentage
0	19	38
10	5	10
20	6	12
30	4	8
40	7	14
60	3	6
70	2	4
80	1	2
90	3	6
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

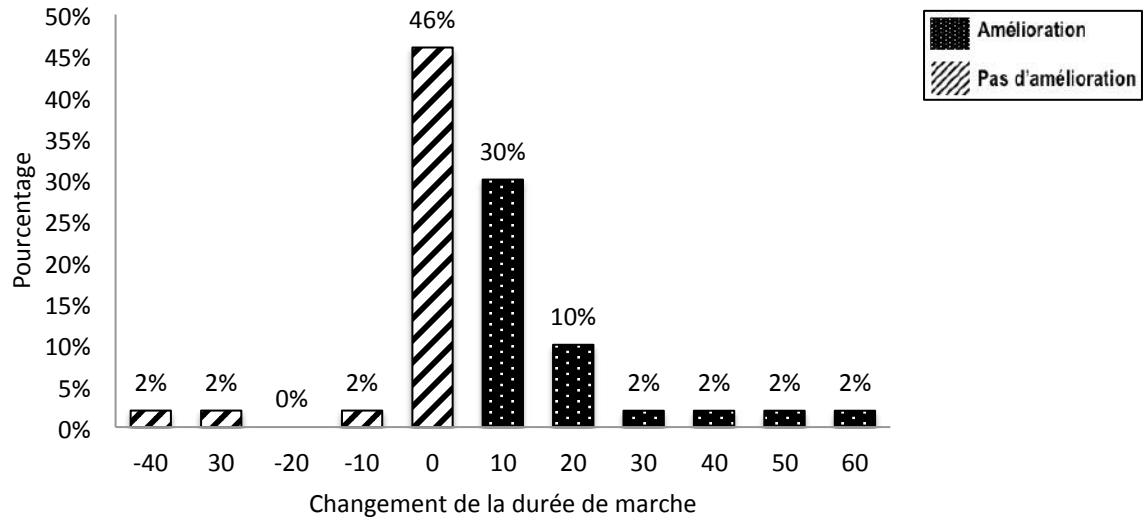


**Fig. 189 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS



**Fig. 197 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m marche libre après PLS

L'histogramme du changement  $> 5$  points après la PLS concernant le score de la durée de marche de 10 m montre une amélioration dans 48% des cas, 52% pas d'amélioration du score après la PLS (**Fig. 198**).



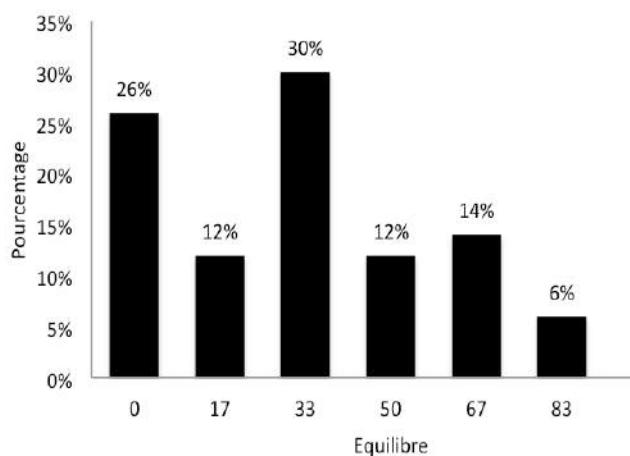
**Fig. 198 :** Répartition des patients selon le changement du score de la durée de marche de 10 m marche libre après PLS

## 2/ Evaluation de l'équilibre après la soustraction du LCS :

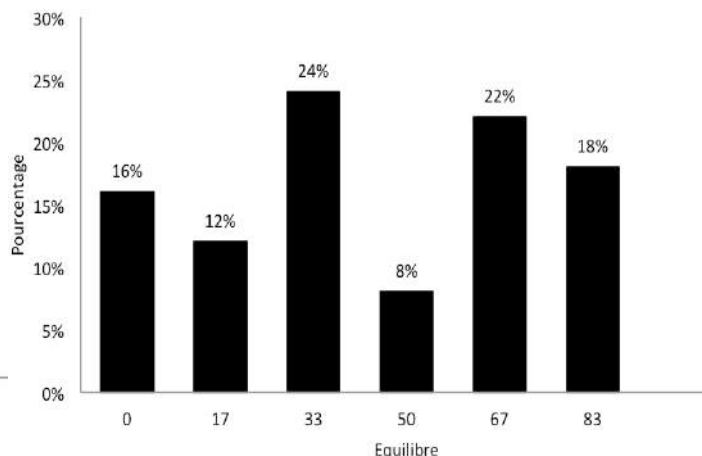
Diminution de la fréquence de patients qui sont capables de se tenir debout seuls avec les pieds écartés pendant plus de 30 secondes à 24%. 22% sont capables de se tenir debout seuls, les pieds joints pendant plus de 30 secondes.

Régression de la fréquence des patients incapables de se tenir debout sans assistance à 16%. (Fig. 199)

Score	Effectif	Pourcentage
0	8	16
17	6	12
33	12	24
50	4	8
67	11	22
83	9	18
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



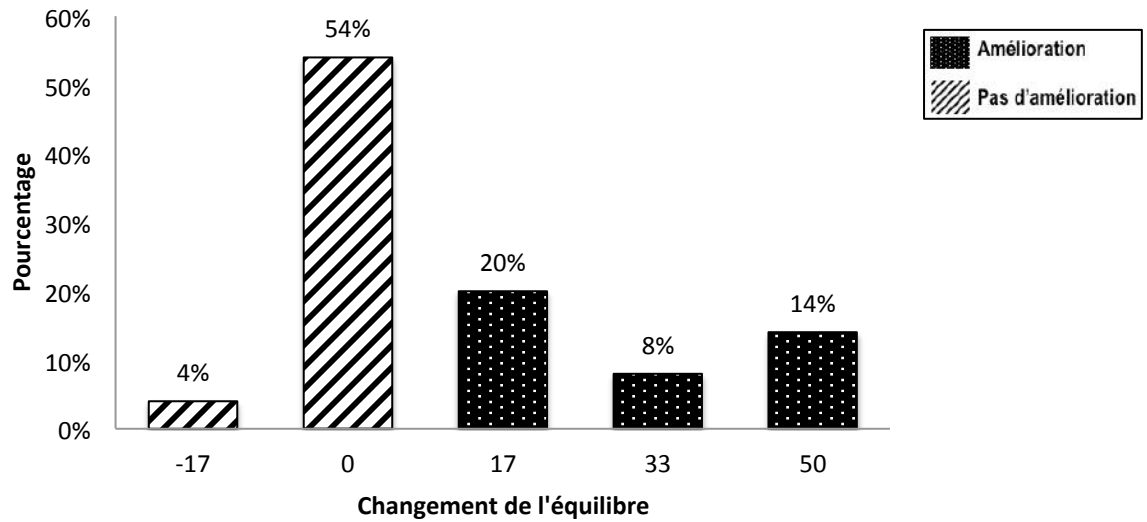
**Fig. 190 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS



**Fig. 199 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre après le test de la PLS



L'histogramme du changement  $> 5$  points concernant le score de l'équilibre après la PLS montre une amélioration dans 42% des cas, 58% des patients non améliorés (**Fig. 200**).

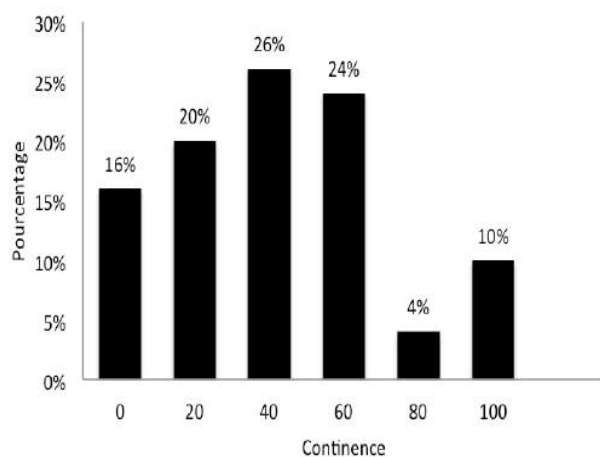


**Fig. 200 :** Répartition des patients selon le changement du score de l'équilibre après la PLS

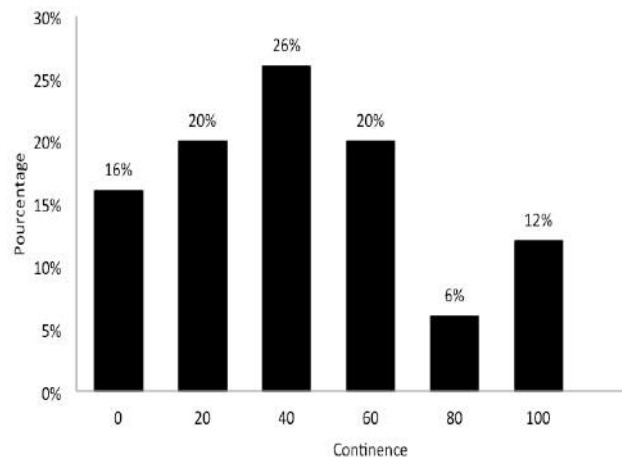
### 3/ Evaluation de la continence après la soustraction du LCS :

L'évaluation de la continence après la PLS ne montre pas de modification immédiate. 26% des cas portent toujours une protection pour une incontinence fréquente. 16% présentent une incontinence mixte urinaire et fécale. (**Fig. 201**).

Score	Effectif	Pourcentage
0	8	16
20	10	20
40	13	26
60	10	20
80	3	6
100	6	12
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

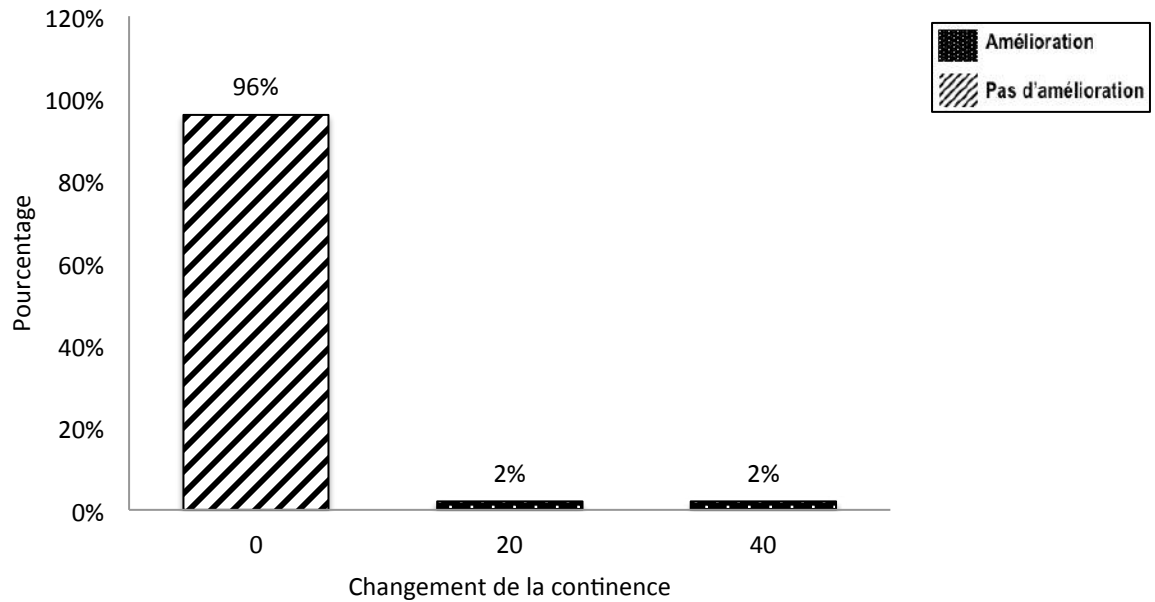


**Fig. 191 :** Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS



**Fig. 201 :** Répartition des patients selon le score de la continence après le test de la PLS

L'histogramme du changement  $> 5$  points du score de la continence immédiatement après la PLS montre une amélioration de 4%. Chez 96% des cas l'état de la continence reste inchangé (**Fig. 202**).



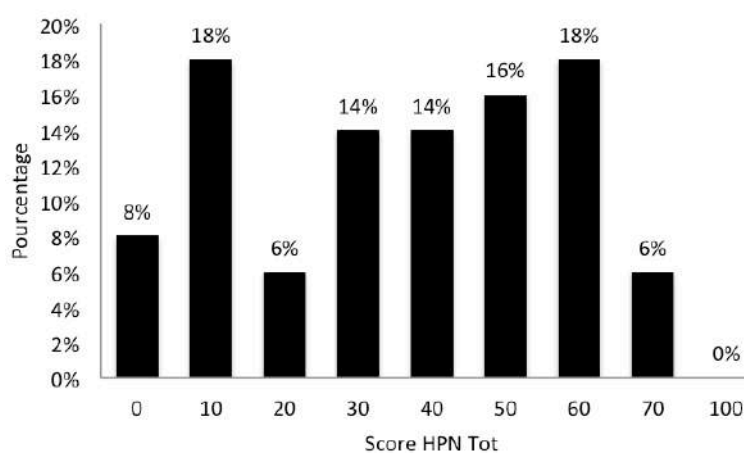
**Fig. 202** : Répartition des patients selon le changement du score de la continence après la PLS

#### 4/ Score total de l'HPN après le test de la soustraction du LCS :

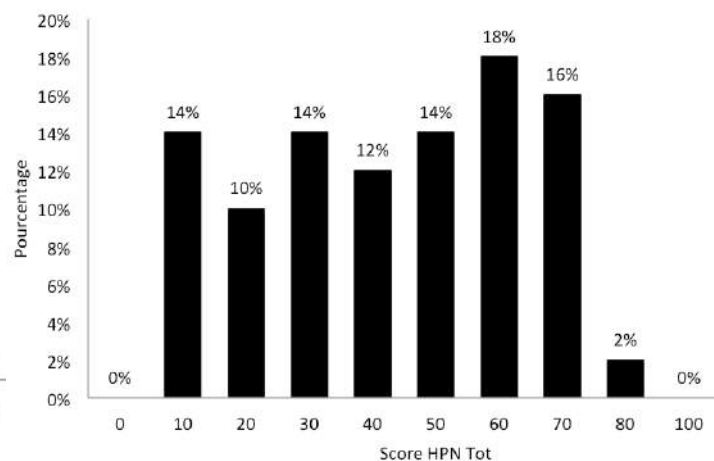
Amélioration du score total de tous les domaines par rapport à celui avant la PLS (Fig. 203) :

- 18% des patients ont un score total > 60
- 58% le score total entre 30 et 70
- 24% le score total est < 30

Tableau 56 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN après la PLS		
Score	Effectif	Pourcentage
0	0	0
10	7	14
20	5	10
30	7	14
40	6	12
50	7	14
60	9	18
70	8	16
80	1	2
100	0	0
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

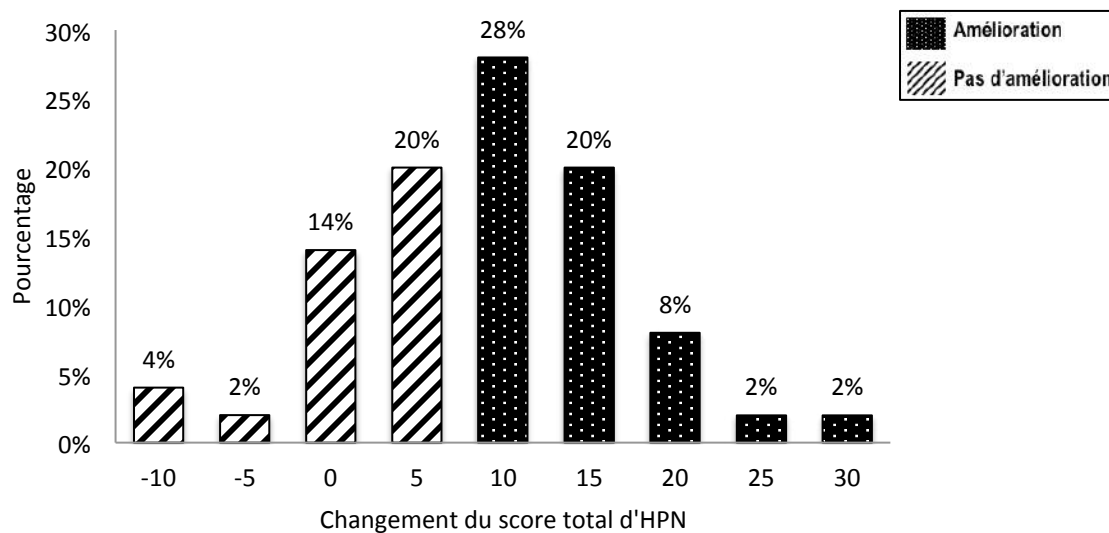


**Fig. 192 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS



**Fig. 203 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN après le test de la PLS

L'histogramme du changement > 5 points concernant le score total de l'HPN de tous les domaines, montre une amélioration considérable de 60% immédiatement après la PLS, 40% des cas non améliorés (**Fig. 204**).

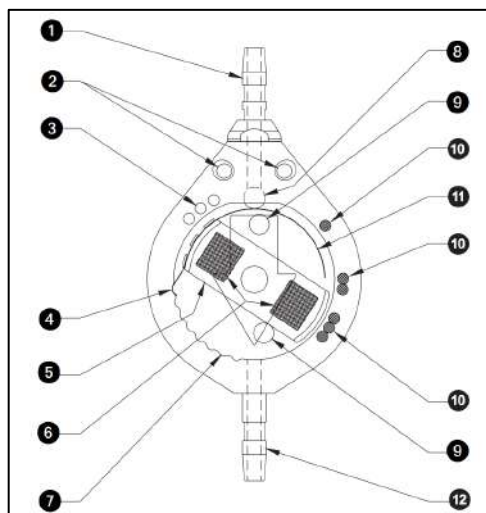


**Fig. 204 :** Répartition des patients selon le changement du score total de l'HPN après la PLS

## 22.6 Données thérapeutiques :

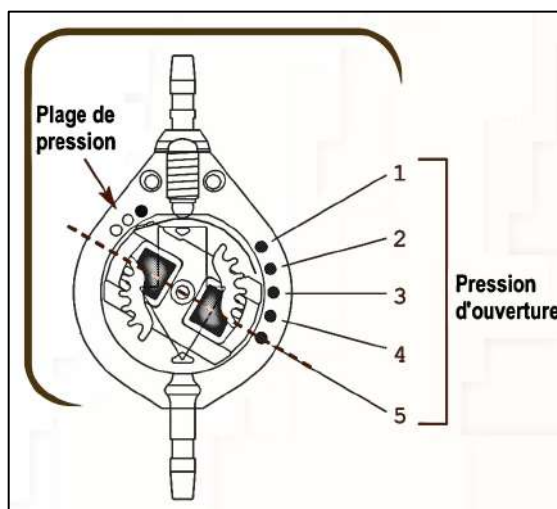
50% des patients ont bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale par une valve programmable S\*\*\*\*®. La valve réglable S\*\*\*\*® est une valve à bille en cône de haute précision avec un rotor magnétique. Sa pression peut être ajustée de manière percutanée et non invasive avec un kit de réglage dédié. La valve offre 8 niveaux de pression de fonctionnement, la plage de pression de fonctionnement de la valve ajustable standard va de 30 à 200 mmH<sub>2</sub>O. Le modèle utilisé est constitué d'une chambre en polysulfone. (Fig. 205)

50% ont bénéficié d'une dérivation ventriculo-atriale par une valve réglable P\*\*\*\*\*®. C'est une valve à bille dans cône de haute précision avec un rotor magnétique autobloquant. Sa pression peut être ajustée de manière percutanée avec un kit de réglage dédié. Chaque modèle offre 5 niveaux de pression de fonctionnement, la plage de pression de fonctionnement de la valve ajustable standard est comprise entre 30 et 200 mmH<sub>2</sub>O. Le modèle utilisé est constitué d'une antichambre. (Fig. 206)



- 1- Connecteur d'entrée
- 2- Trous de fixation
- 3- Point radio-opaque d'identification des modèles à pression nominale de fonctionnement 200 mmH<sub>2</sub>O
- 4- Ressort d'indexage
- 5- Rotor
- 6- Micro-aimant
- 7- Crans d'indexation
- 8- Bille en rubis
- 9- Butée de sécurité
- 10- Points radio-opaques d'identification de pression
- 11- Ressort semi-circulaire
- 12- Connecteur de sortie

**Fig. 205 :** La Valve S\*\*\*\*®  
Vue schématique. Face supérieure visible.



**Fig. 206 :** La Valve P\*\*\*\*\*®  
Vue schématique. Face supérieure visible.

## **22.6.1 Procédure chirurgicale :**

### **1/ Illustration des différentes étapes de la chirurgie de DVP :**



1- Repérage de l'incision crânienne et abdominale para ombilicale



2- Incision cutanée, forage du trou de trépan, et création de la chambre de la valve



3- Tunnelisation de du cathéter distal connecté à la valve jusqu'à l'incision para ombilicale



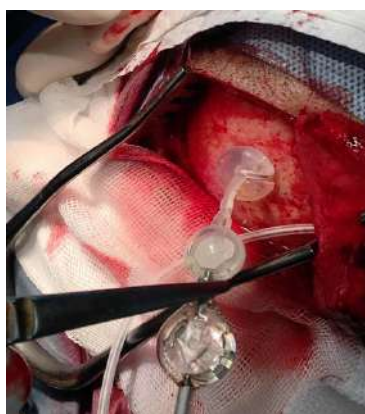
4- Passage du cathéter distal au niveau de l'extrémité abdominale



5- Ponction du carrefour ventriculaire droit par un cathéter proximal



6- Prélèvement du LCS pour étude cyto bactériologique



7- Connexion de la valve et le réservoir avec le cathéter ventriculaire



8- Vérification de fonctionnement de la valve par l'écoulement du LCS au niveau distal



9- Introduction du cathéter distal dans la cavité péritonéale et fermeture de l'aponévrose musculaire

## **2/ Illustration des différentes étapes de la chirurgie de DVA :**



1- Position et repérage de l'incision crânienne et le point de la ponction de la veine jugulaire



2- Tunnelisation du cathéter distal jusqu'au niveau cervical au point de la ponction jugulaire



3- Ponction du carrefour ventriculaire et connexion du cathéter proximal avec le corps de la valve



4- Ponction de la veine jugulaire interne par aiguille du cathéter central en aspirant par une seringue



5- Passage du guide métallique et retrait de l'aiguille



6- Introduction du dilateur et ablation du guide



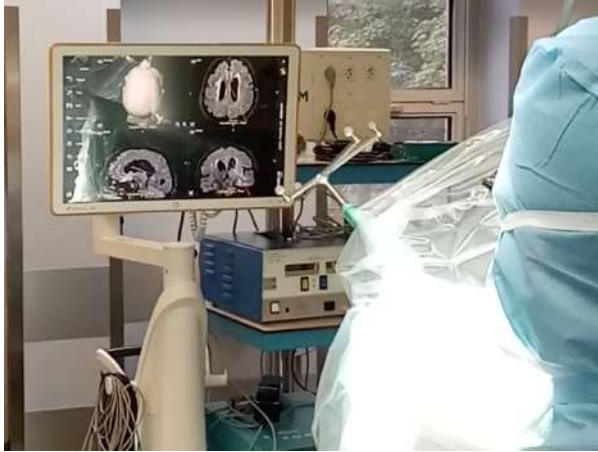
7- Introduction du cathéter distal à travers l'introducteur jusqu'au niveau auriculaire (environ 15 cm de long qui correspond à la distance jusqu'au 4<sup>e</sup> espace intercostal)



8- Fermeture cutanée cervicale par un point et fermeture de l'incision crânienne



### **3/ Les moyens supplémentaires utilisés dans la chirurgie de la DVA pour améliorer la procédure chirurgicale :**



**Fig. 207 :** La neuronavigation pour la ponction ventriculaire et le placement du cathéter proximal



**Fig. 208 :** L'échographie peropératoire pour le repérage et la ponction de la veine jugulaire interne



**Fig. 209 :** Installation de la neuronavigation et du radioscope dans la salle d'opération lors de la chirurgie de la DVA



**Fig. 210 :** La radioscopie peropératoire permet de vérifier le bon placement du cathéter auriculaire

### 22.6.2 Le réglage de la pression d'ouverture de la valve :

Les différentes pressions peuvent être modifiées de façon non invasive en utilisant le kit d'ajustement. Le kit d'ajustement est composé d'un sélecteur de pression, d'un aimant d'ajustement et d'une boussole (Fig. 211).

L'ensemble des 3 composants du kit d'ajustement est requis pour régler ou modifier la pression de la valve. Le kit d'ajustement est conditionné dans un boîtier réutilisable non stérile.

Chaque valve à pression ajustable est conditionnée avec une *Carte d'Identification Patient* (CIP) (Fig. 212) et un lot d'étiquettes autocollantes mentionnant la référence, le numéro de lot et le numéro de série. La CIP devrait être apportée par le patient à chaque visite, pourvoyant ainsi les informations relatives au dispositif implanté (référence, pression de fonctionnement, ...).



Fig. 211 : kit d'ajustement de la valve réglable

POST-OPERATION FOLLOW-UP / SUIVI POST-OPERATOIRE		IMPORTANT		PATIENT CARTE IDENTIFICATION CARD PATIENT	
DATE	①	②		<p>The replacement spring of Sophy® valves is calibrated in order to resist the magnetic force exerted by the influence of everyday magnetic fields. Magnetic fields generated by power supply cables, induction ovens, mobile phone, high tension wire, TV sets, should not affect the pressure setting.</p> <p>The permanent magnets in domestic appliances, toys, tools, headphones, tooth brushes, and electromagnetic fields caused by electric motor in clocks, fog horns, elevators, etc., while harmless, can modify the pressure setting. This is why it is important for the physician to adjust the patient or the patient's family to avoid actively exposing the device to objects hidden spots, etc. for a strong magnetic or electromagnetic field. Be sure to avoid displacement of the pressure setting. The valve pressure setting must automatically be confirmed before any other operation to set, other strong magnetic or electromagnetic field exposure, and in case of a shock or the transportation also.</p> <p>After a change of the pressure setting has been required, abnormal clinical signs between two appointments must lead to urgent neurosurgical advice.</p> <p>Le ressort d'ajustement de la valve à pression réglable Sophy® est calibré de manière à résister à la force magnétique exercée par les champs magnétiques courants (les champs magnétiques générés par les câbles de collection des câbles, tous les micro-ondes, téléphones sans fil, lignes à haute tension, TV, etc., ne devraient pas affecter la pression de fonctionnement. Les aimants permanents, mégaphones, rasoirs électriques, aimants domestiques, aimants causés par des moteurs électriques, brosses à dents, écouteurs, etc., bien que sans danger, peuvent modifier la pression de fonctionnement. Il est donc conseillé au patient de ne pas se rapprocher trop près du site d'implantation de la valve ou de placer tout objet de charge magnétique ou électromagnétique près de la valve. Éviter d'être exposé de manière active à des objets cachés, etc. pour un champ magnétique ou électromagnétique puissant et en cas de choc ou de transport.</p> <p>En cas de changement involontaire de la pression de fonctionnement de la valve, un signe clinique anormal entre deux consultations doit être considéré comme un signe de urgence neurochirurgicale.</p>	
DOCTOR / Médecin				<p>For Hydrocephalus SOPHY® Adjustable Valve</p> <p>Auf être portée en permanence par le patient</p>	
HOSPITAL / Hôpital				NAME / Nom	
TEL				FIRST NAME / Prénom	
FAX				DATE OF BIRTH / Date de naissance	
PRESSURE / Pression	..... mmH <sub>2</sub> O	..... mmH <sub>2</sub> O		ADDRESS / Adresse	
X-Ray / Radiographie	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>		TEL	
CT-SCAN / Scanner	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>		<p><b>SOPHYSA</b></p> <p>1 Rue Guy Mollet - 91400 ORGÈRE - France                  Tel. +33 (0)1 49 33 30 00 - Fax +33 (0)1 49 33 34 80                  SOPHYSA USA Inc. 1303 South Street - Clowes Park Rd. ASSET - USA                  Tel. +1 219 663 7711 - Fax +1 219 663 7741</p>	
MRI / IRM	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>			
NOTES					

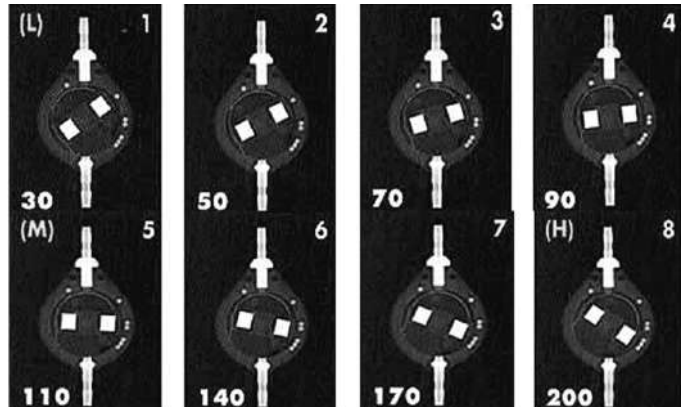
Fig. 212 : Carte Identification Patient

IMPLANTATION		POST-OPERATION FOLLOW-UP / SUIVI POST-OPERATOIRE				
DATE	HOSPITAL / Hôpital	DATE	①	②	③	④
DOCTOR'S NAME / Nom du médecin		DOCTOR / Médecin				
TEL	FAX	HOSPITAL / Hôpital				
SHUNT METHOD: V-P <input type="checkbox"/> V-A <input type="checkbox"/> L-P <input type="checkbox"/>		TEL				
IMPLANTATION SITE: SKULL <input type="checkbox"/> INTRACAV. FOSSA <input type="checkbox"/> FLANK <input type="checkbox"/>		FAX				
SELECTED PRESSURE / Pression sélectionnée	..... mm H <sub>2</sub> O	PRESSURE / Pression	..... mmH <sub>2</sub> O	..... mmH <sub>2</sub> O	..... mmH <sub>2</sub> O	..... mmH <sub>2</sub> O
Ref: SMBA-2010 SN: 239905		X-Ray / Radiographie	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
		CT-SCAN / Scanner	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
		MRI / IRM	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>	Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/>
		NOTES				

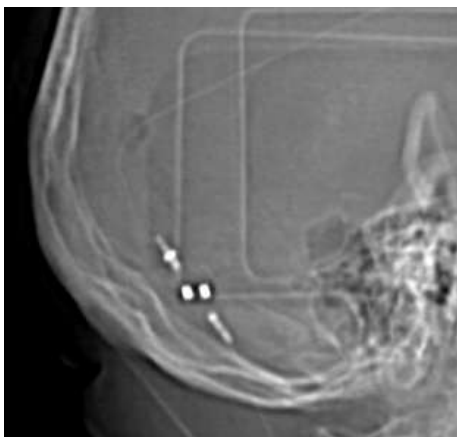
L'ajustement de la valve a été nécessaire chez la majorité des patients, parce que la pression choisie initiale (généralement on commence à 200 mmH<sub>2</sub>O ; réglage de la maison) n'était pas satisfaisante sur le plan clinique et qu'il a fallu la corriger à 1, 2 ou 3 reprises. L'efficacité de l'ajustement est contrôlée radiologiquement par une radiographie standard du crâne en profile centrée sur la valve pour vérifier que les chiffres de pression d'ouverture correspondant à la valeur désirée en se référant à un code d'identification standard (**Fig. 213, 214, 215, 216**).



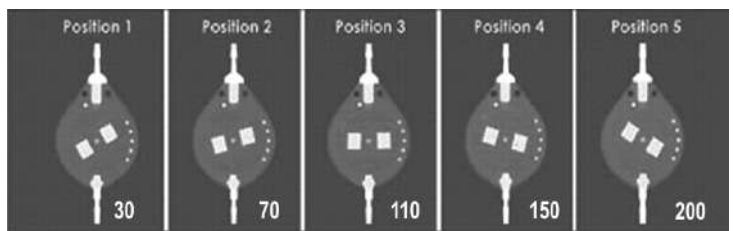
**Fig. 213 :** Radiographie du crâne profile chez un patient porteur d'une valve S\*\*\*\*® réglée à 140



**Fig. 214 :** Lecture radiographique des 8 positions de la valve S\*\*\*\*®



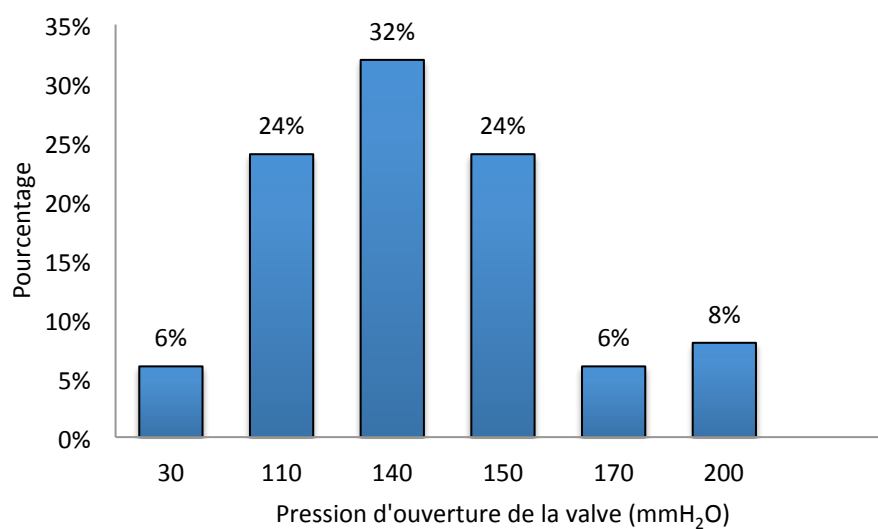
**Fig. 215 :** Radiographie du crâne profile chez un patient porteur d'une valve P\*\*\*\*\*® réglée à 200



**Fig. 216 :** Lecture radiographique des 5 positions de la valve P\*\*\*\*\*®

La valeur de la pression d'ouverture optimale retrouvée dans notre étude chez la majorité de nos patients (32%) est de 140 mmH<sub>2</sub>O. (Fig. 217)

<b>Pression d'ouverture (mmH<sub>2</sub>O)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>30</b>	3	6
<b>110</b>	12	24
<b>140</b>	16	32
<b>150</b>	12	24
<b>170</b>	3	6
<b>200</b>	4	8
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 217 :** Répartition des patients selon la pression d'ouverture optimale de la valve

## **22.7 Evolution post thérapeutique :**

Nous avons réalisé une évaluation clinique concernant les paramètres cliniques de la triade de l'HPN suivant un calendrier de suivie à 1,3, 6 et 12 mois après la chirurgie de la dérivation.

### **22.7.1 L'évaluation après 1 mois de la chirurgie de dérivation selon le score de Hellström :**

#### **1/ Evaluation de la marche**

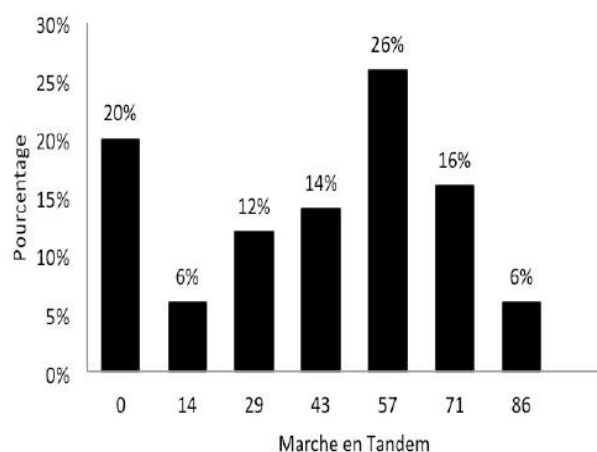
- ***Tandem et demie tour 1 mois après la chirurgie :***

Après 1 mois de la chirurgie, on note une augmentation de la fréquence des patients dont la marche est possible mais ne pouvant pas marcher en tandem (32%). Chez 2% la marche en tandem 3m aller / retour est devenue possible.

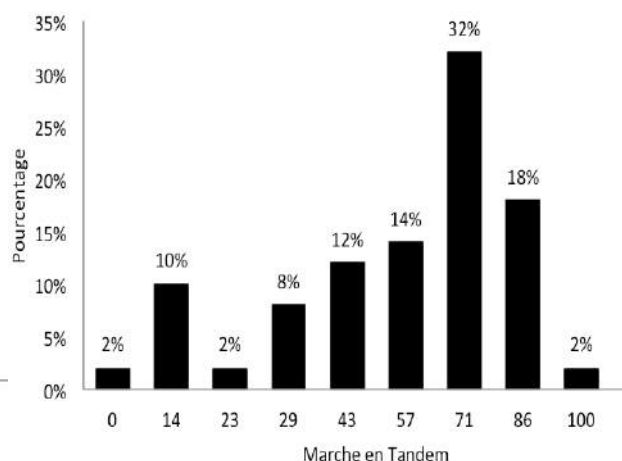
Régression également des patients sur fauteuil roulant à 2%. (**Fig. 218**)

**Tableau 58 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem 1 mois après la chirurgie

<b>Score</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>0</b>	1	2
<b>14</b>	5	10
<b>23</b>	1	2
<b>29</b>	4	8
<b>43</b>	6	12
<b>57</b>	7	14
<b>71</b>	16	32
<b>86</b>	9	18
<b>100</b>	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

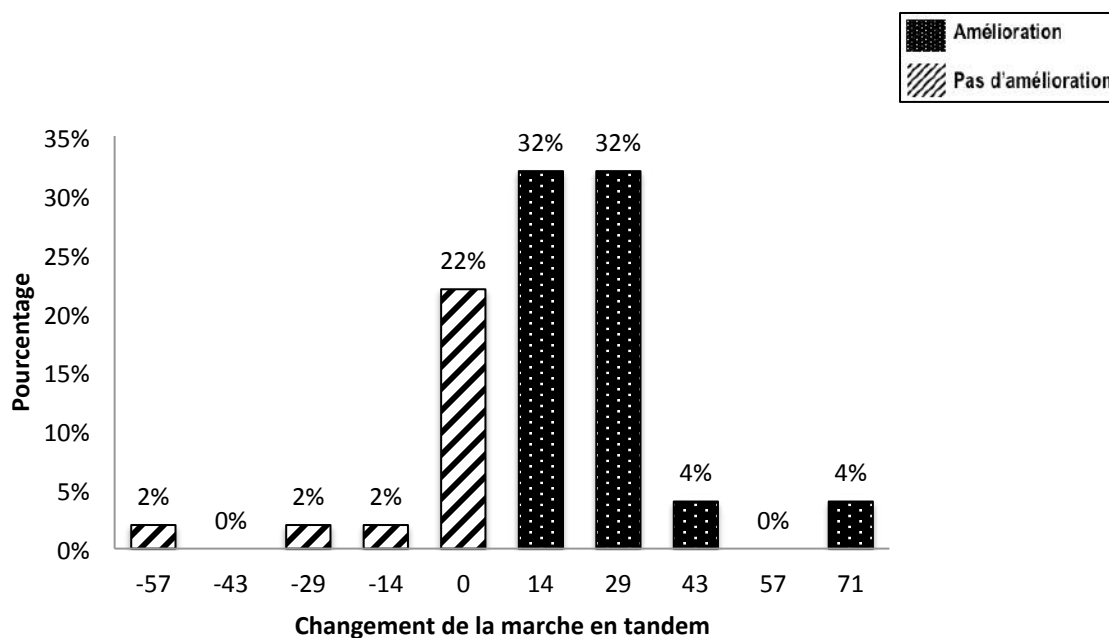


**Fig. 187 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS



**Fig. 218 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem après 1 mois de la chirurgie

L'histogramme du changement plus de 5 points concernant le score de la marche en tandem montre une amélioration dans 72 % des cas après 1 mois de la dérivation (**Fig. 219**).



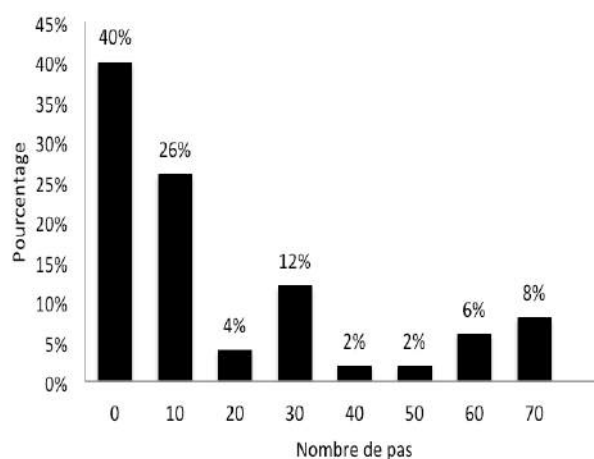
**Fig. 219 :** Répartition des patients selon le changement du score de la marche en tandem après 1 mois de la dérivation.

▪ **Nombre de pas dans 10 m de marche :**

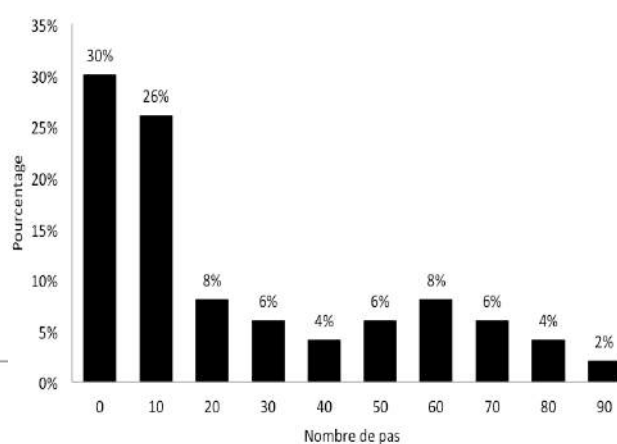
Régression à 30% des patients dont le nombre de pas de 10 m marche libre est > à 40 ou échec du test, il y a 12% des patients qui peuvent marcher moins de 18 pas sur une distance de 10 m (**Fig. 220**).

**Tableau 59 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de marche après 1 mois de la chirurgie.

Score	Effectif	Pourcentage
0	15	30
10	13	26
20	4	8
30	3	6
40	2	4
50	3	6
60	4	8
70	3	6
80	2	4
90	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

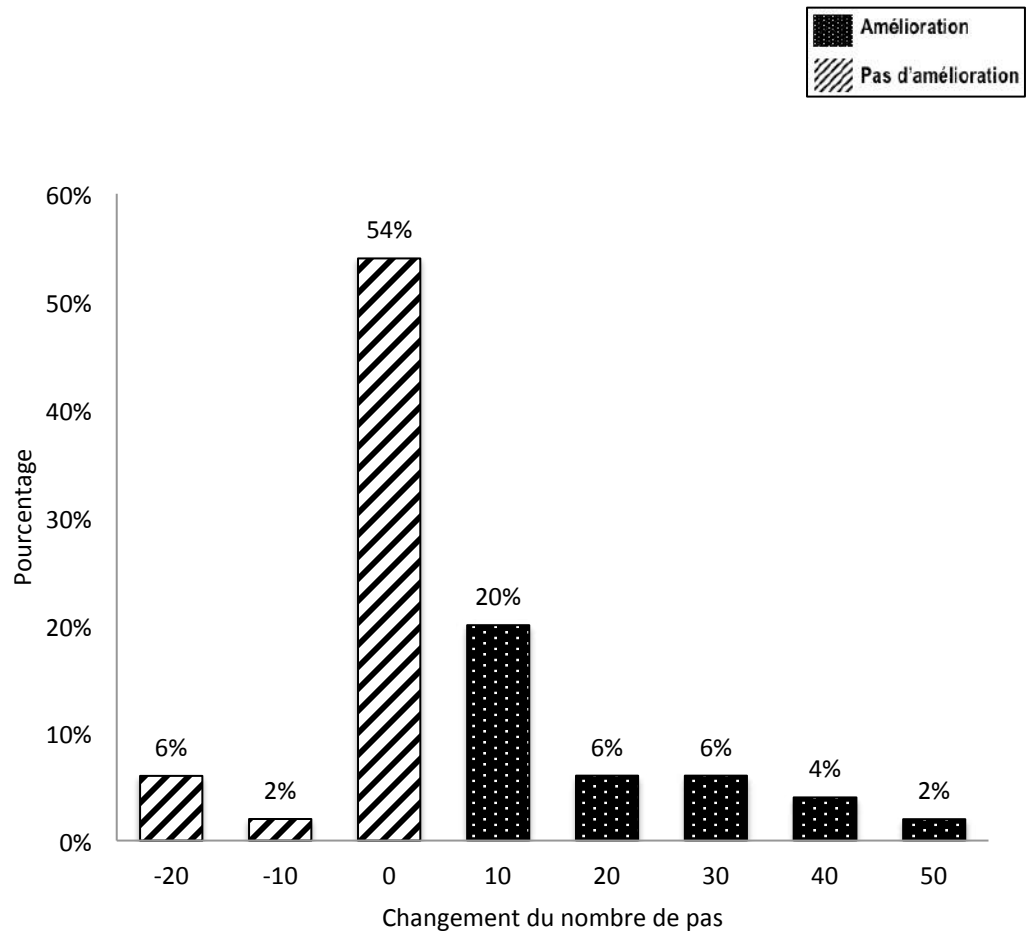


**Fig. 188 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS



**Fig. 220 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas après 1 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score concernant le nombre de pas montre 38% d'amélioration après 1 mois de la dérivation (**Fig. 221**).



**Fig. 221 :** Répartition des patients selon le changement du score du nombre de pas après 1 mois de la dérivation.

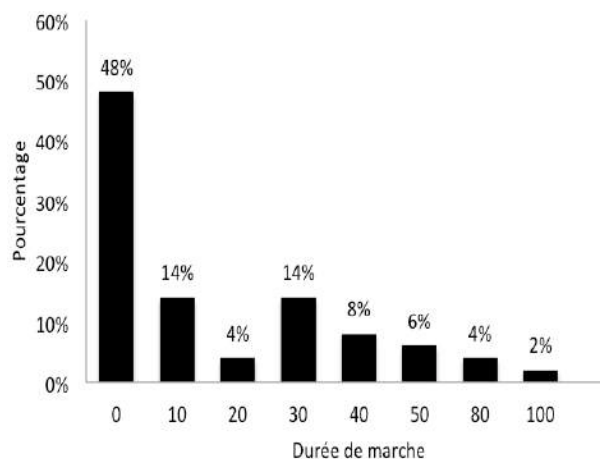


▪ **La durée de marche de 10 m :**

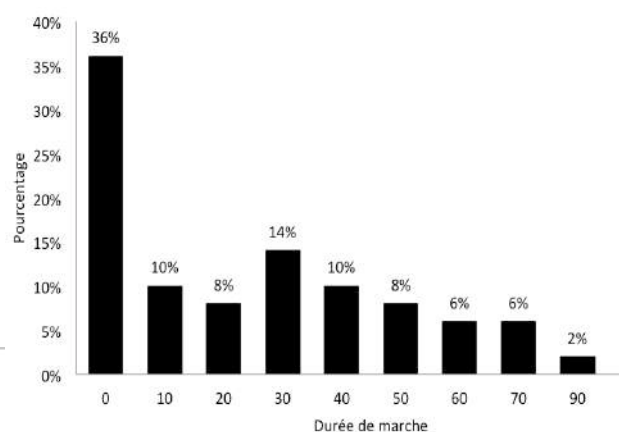
Régression à 36% des patients dont la durée de marche de 10 m est > 27 secondes ou échec du test, il n'y a pas de patient parmi l'effectif qui peut traverser cette distance dans une période < 8,75 secondes. (Fig. 222)

**Tableau 60 :** Répartition des patients selon le niveau de la durée de marche après 1 mois de la chirurgie.

Score	Effectif	Pourcentage
0	18	36
10	5	10
20	4	8
30	7	14
40	5	10
50	4	8
60	3	6
70	3	6
90	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

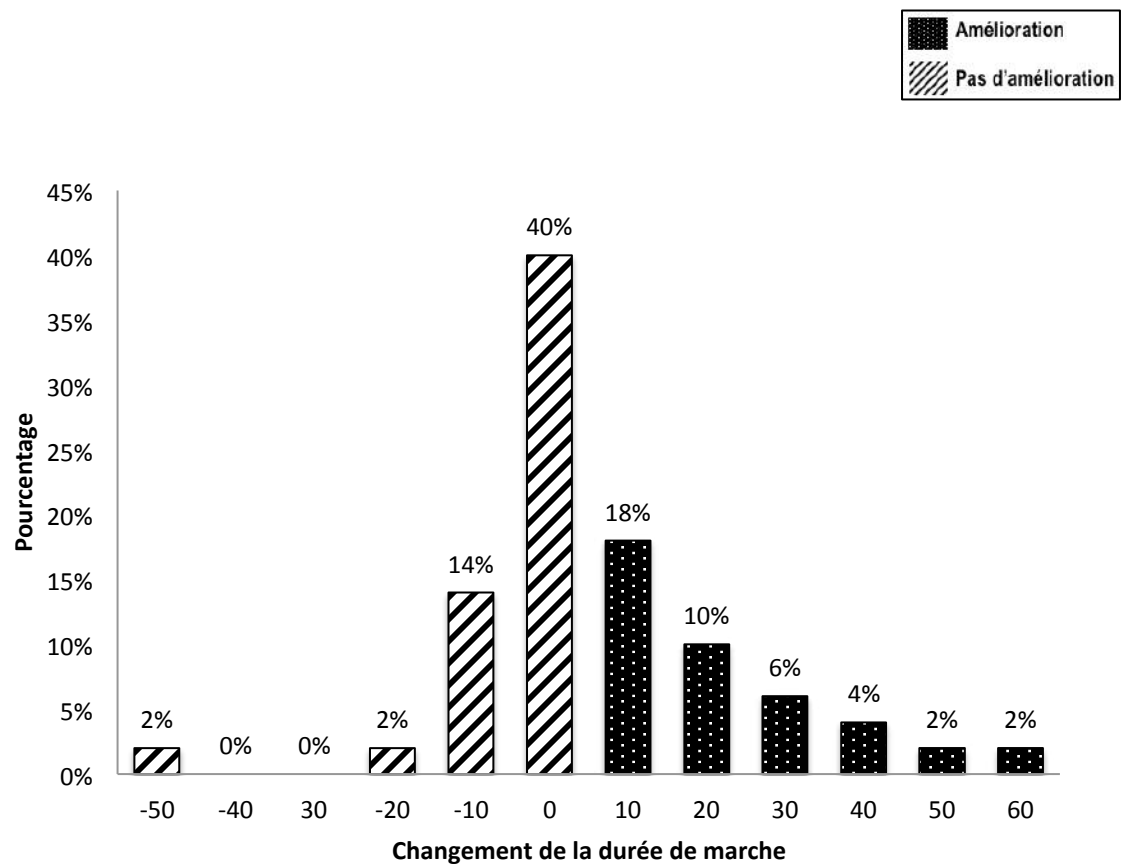


**Fig. 189 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS



**Fig. 222 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche après 1 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score plus de 5 points concernant la durée de marche de 10 m montre une amélioration de 42% après 1 mois de la chirurgie (**Fig. 223**).



**Fig. 223 :** Répartition des patients selon le changement du score de la durée de marche après 1 mois de la dérivation.

## 2/ L'évaluation de l'équilibre après 1 mois de la chirurgie :

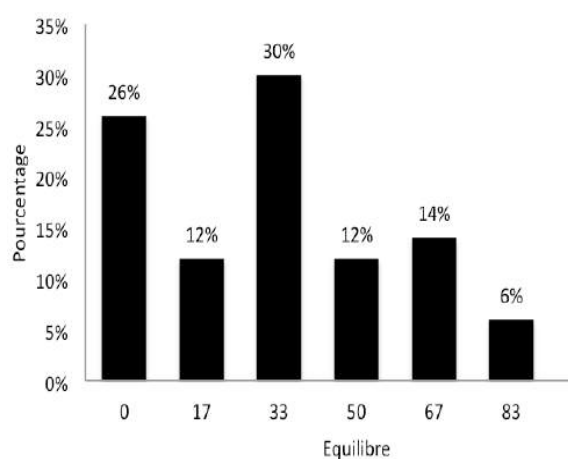
Après un mois de la chirurgie 2% des malades sont devenus capables de se tenir debout seuls pendant plus de 30 secondes sur un seul pied.

Augmentation de la fréquence des patients qui sont capables de se tenir debout seuls, les pieds joints pendant plus de 30 secondes (44%).

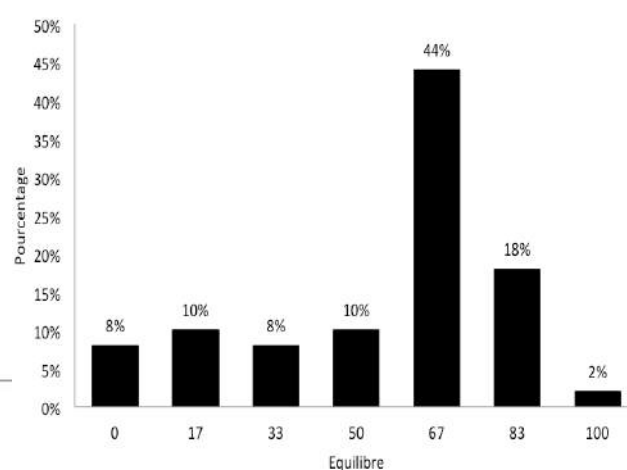
8% seulement sont incapables de se tenir debout sans assistance. (Fig. 224)

**Tableau 61 : Répartition des patients selon le score de l'équilibre après 1 mois de la chirurgie.**

Score	Effectif	Pourcentage
0	4	8
17	5	10
33	4	8
50	5	10
67	22	44
83	9	18
100	1	2
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

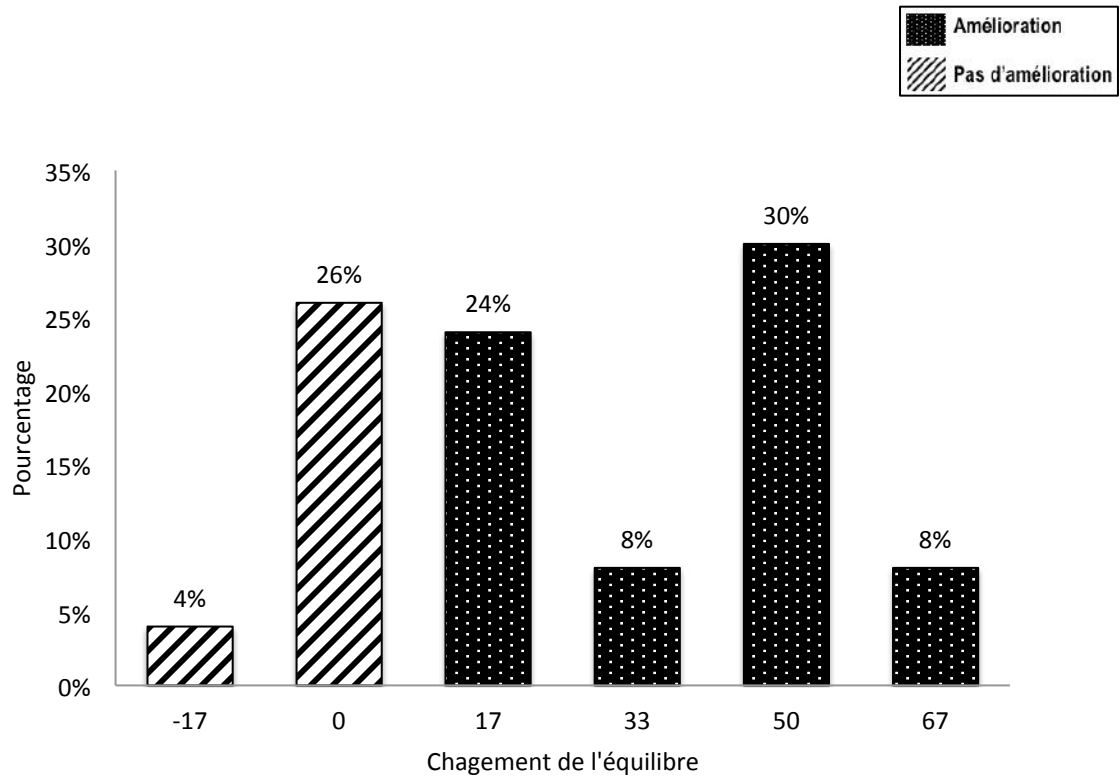


**Fig. 190 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS



**Fig. 224 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre après 1 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score plus de 5 points concernant l'équilibre montre une amélioration de 70% des cas après 1 mois de la chirurgie de dérivation (**Fig. 225**).



**Fig. 225 :** Répartition des patients selon le changement du score de l'équilibre après 1 mois de la dérivation.

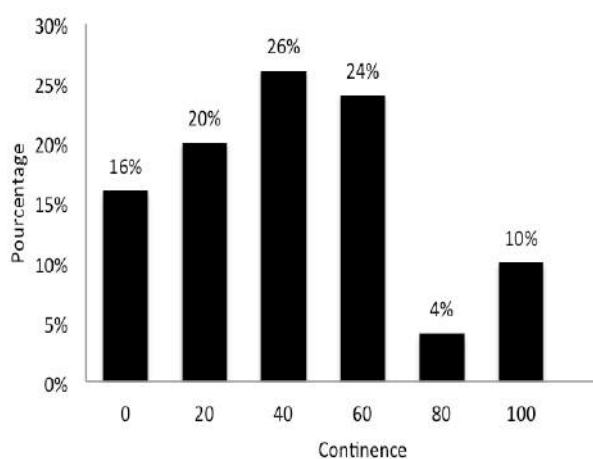
### 3/ Evaluation de la continence 1 mois après la chirurgie de dérivation :

30% des cas gardent une urgence mictionnelle sans incontinence.

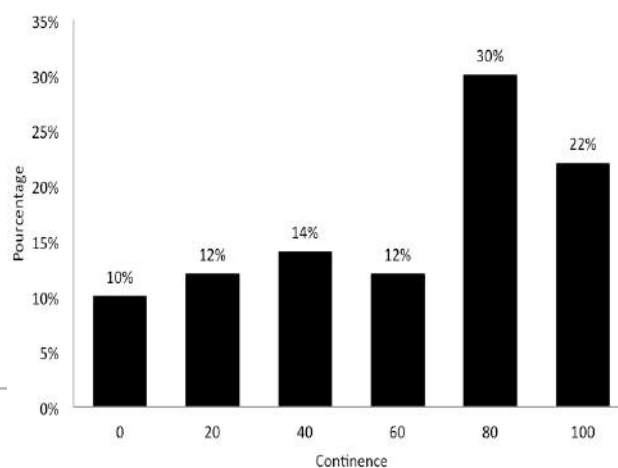
22% des patients ont retrouvé un état de continence normal après un mois de la chirurgie (Fig. 226).

**Tableau 62 :** Répartition des patients selon le score de la continence 1 mois de la chirurgie.

Score	Effectif	Pourcentage
0	5	10
20	6	12
40	7	14
60	6	12
80	15	30
100	11	22
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

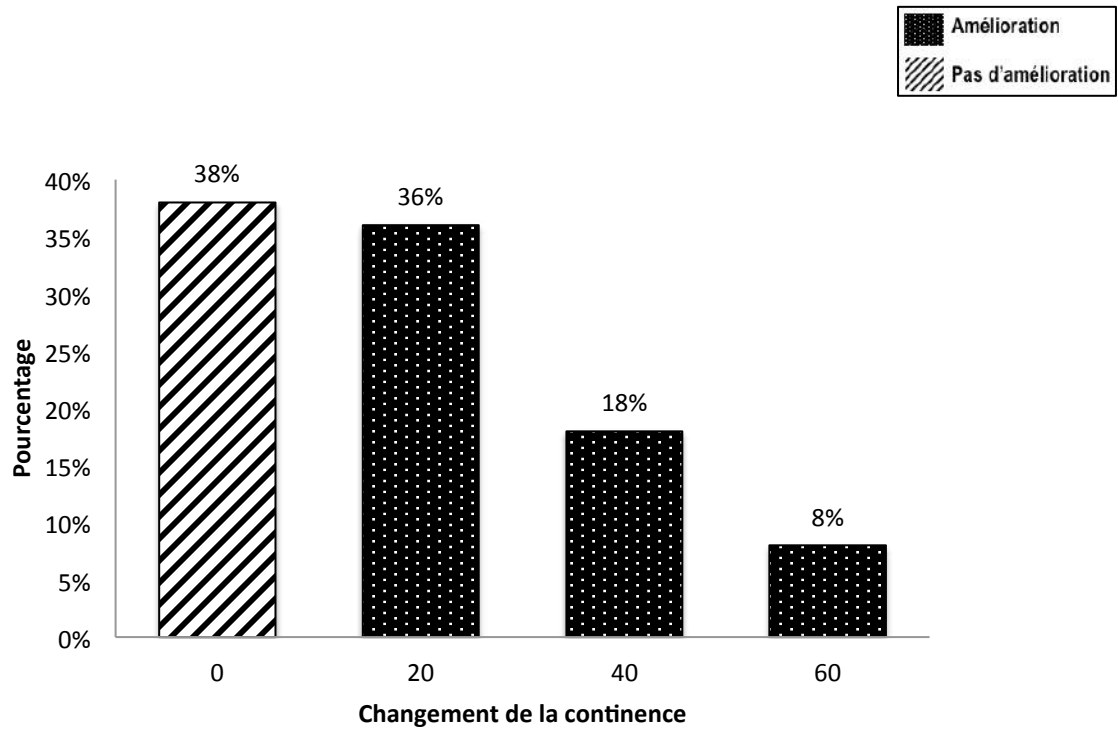


**Fig. 191 :** Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS



**Fig. 226 :** Répartition des patients selon le score de la continence après 1 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score plus de 5 points concernant la continence montre une amélioration dans 62% des cas après 1 mois de la chirurgie (**Fig. 227**).



**Fig. 227 :** Répartition des patients selon le changement du score de la continence après 1 mois de la dérivation.

#### 4/ Score total de l'HPN après 1 mois de la chirurgie de dérivation :

Amélioration remarquable du score total de l'HPN après 1 mois de la dérivation (Fig. 228) :

- Score total > 70 dans 8% des cas
- Score est entre 30 et 70 Chez 80% des patients
- Score total < 30 dans 12% des cas

Tableau 63 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN 1 mois de la chirurgie.		
Score	Effectif	Pourcentage
0	1	2
10	3	6
20	2	4
30	6	12
40	7	14
50	7	14
60	8	16
70	12	24
80	1	2
90	3	6
100	0	0
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

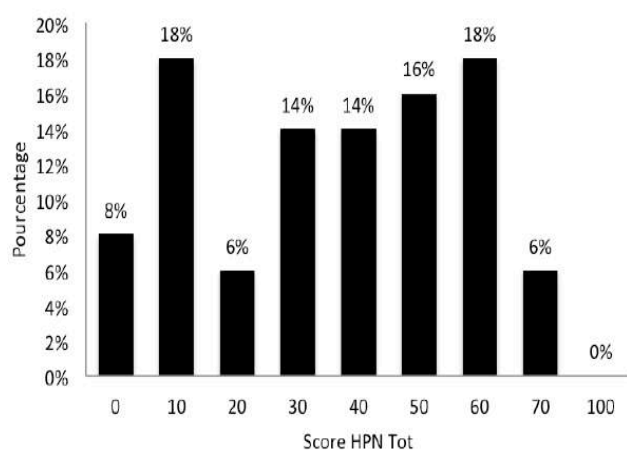


Fig. 192 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS

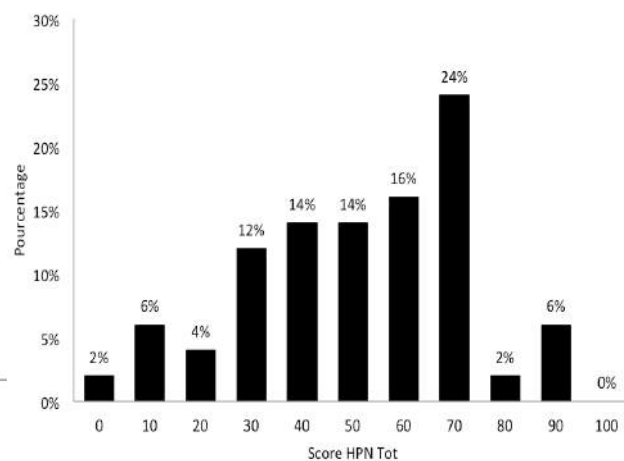
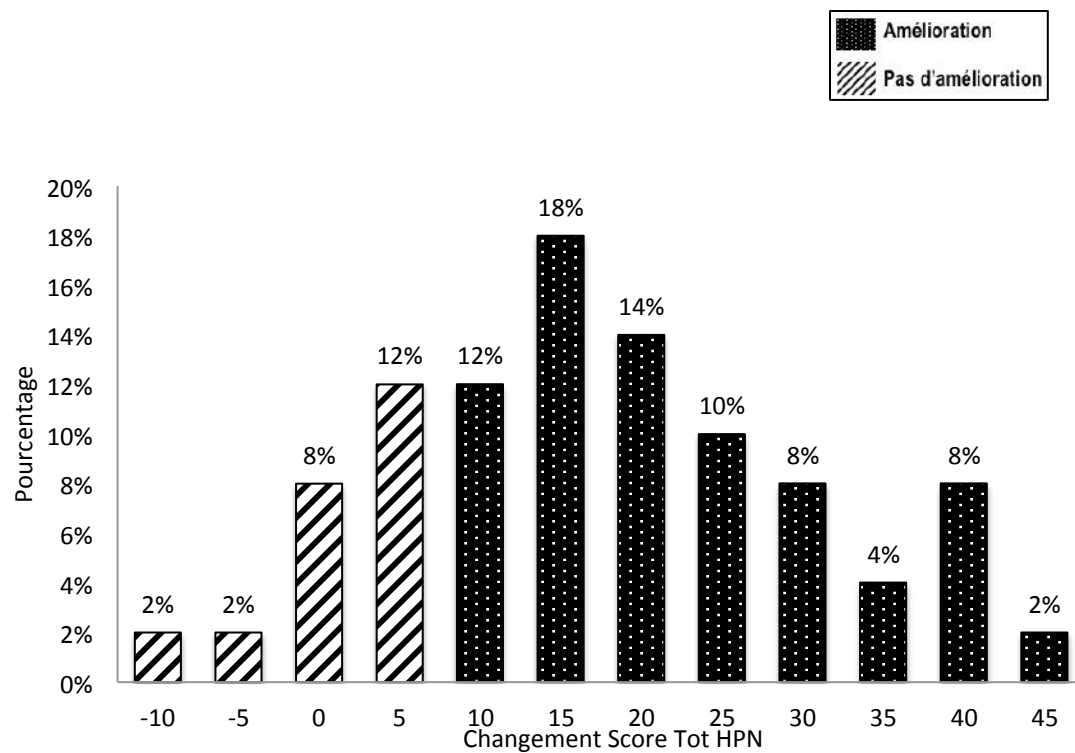


Fig. 228 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN après 1 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score total de l'HPN de tous les domaines, plus de 5 point, montre une amélioration dans 76% des cas après 1 mois de la chirurgie de dérivation (**Fig. 229**).



**Fig. 229 :** Répartition des patients selon le changement du score total de l'HPN après 1 mois de la dérivation.



### 22.7.2 Score d'évaluation après 3 mois de la chirurgie de dérivation :

#### 1/ Evaluation de la marche :

- *Tandem et demi tour :*

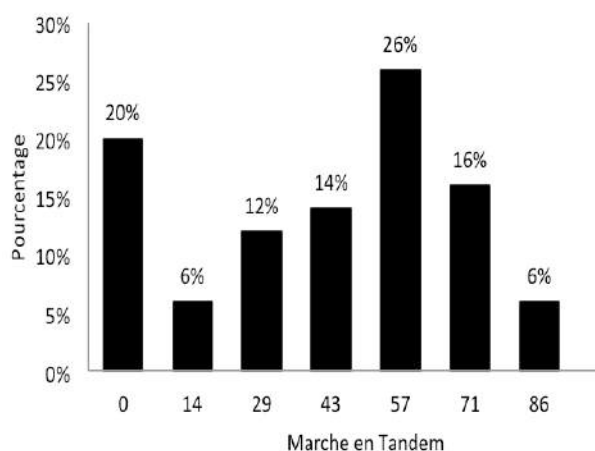
Amélioration de la fréquence de patients qui peuvent marcher mais la marche en tandem est impossible ou imparfaite respectivement 38% et 22% des cas.

Ils n'existent pas de patients sur fauteuil roulant, mais ceux qui nécessitent l'assistance humaine constituent 4% des cas.

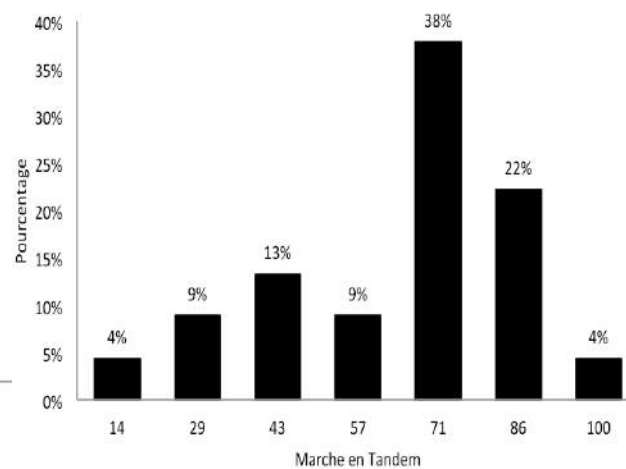
4% des patients peuvent marcher en tandem 3 m aller/ retour après 3 mois (Fig. 230).

**Tableau 64 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem 3 mois de la chirurgie.

Score	Effectif	Pourcentage
14	2	4
29	4	9
43	6	13
57	4	9
71	17	38
86	10	22
100	2	4
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>100</b>

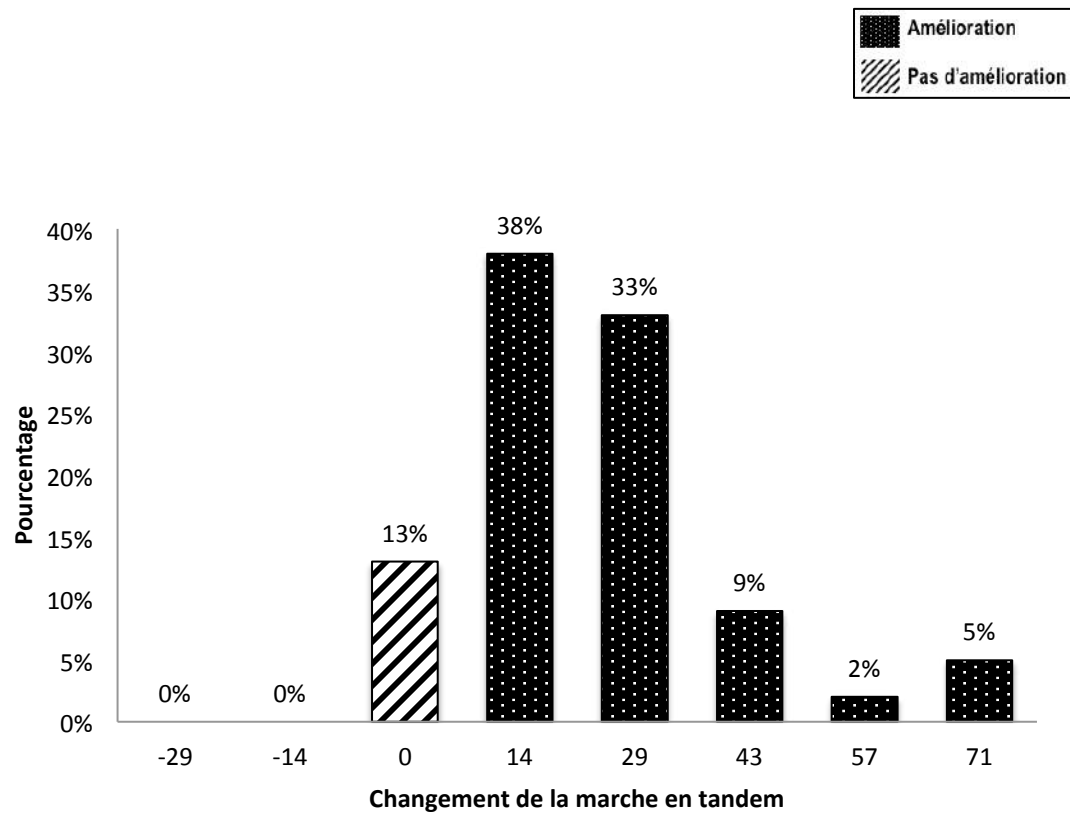


**Fig. 187 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS



**Fig. 230 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem 3 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score (plus de 5 points) concernant la marche en tandem, montre une amélioration de 87 % des cas après 3 mois de la dérivation (**Fig. 231**).



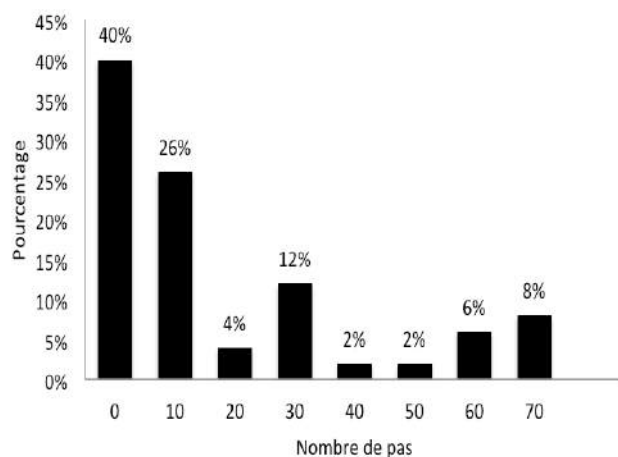
**Fig. 231** : Répartition des patients selon le changement du score de la marche en tandem, 3 mois de la dérivation.

▪ **Nombre de pas dans 10 m de marche après 3 mois de la dérivation :**

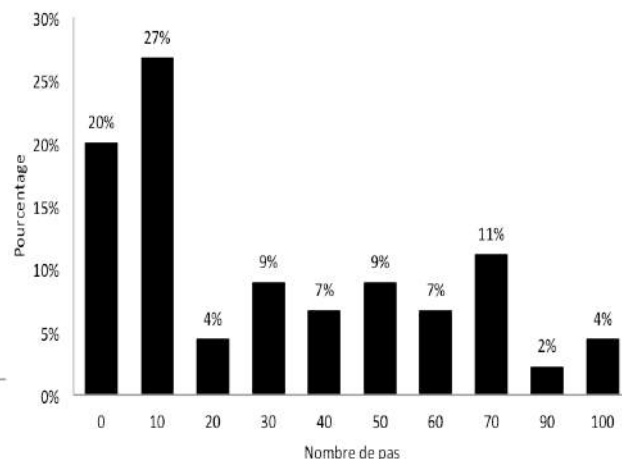
Régression de la fréquence des patients en moitié qui ont un nombre de pas > 40 ou échec du test (20%), il y a 11% des patients qui peuvent marcher moins de 18 pas sur une distance de 10 m et moins de 16 pas chez 6% des patients (Fig. 232).

**Tableau 65 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas après 3 mois de la chirurgie.

Score	Effectif	Pourcentage
0	9	20
10	12	27
20	2	4
30	4	9
40	3	7
50	4	9
60	3	7
70	5	11
90	1	2
100	2	4
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>100</b>

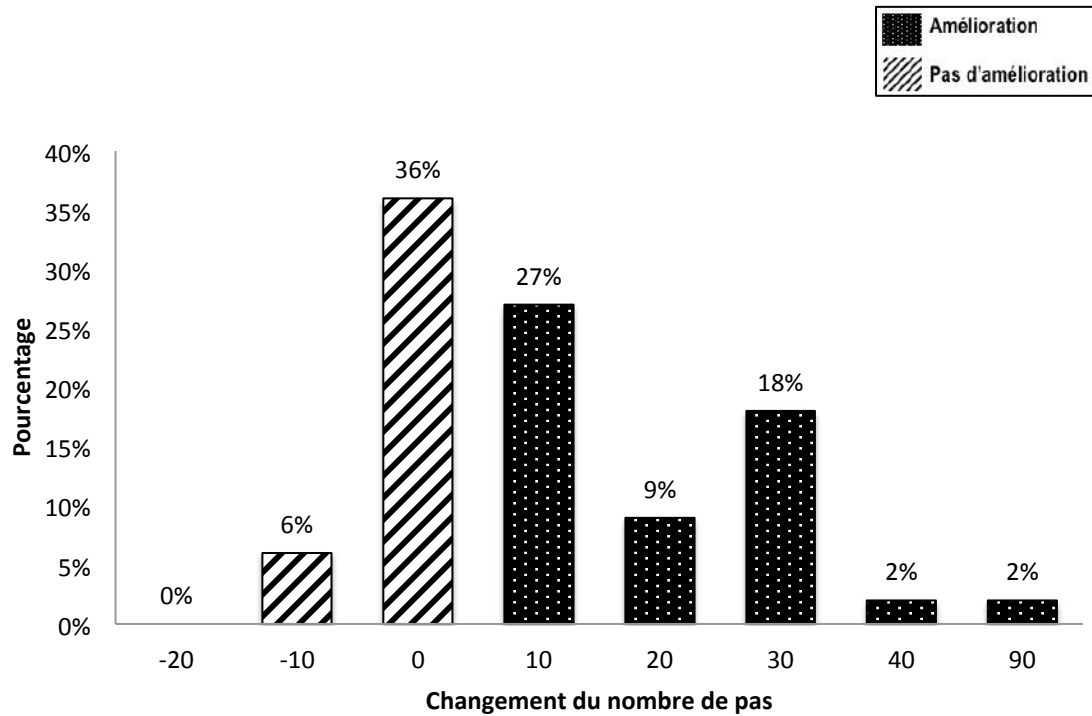


**Fig. 188 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS



**Fig. 232 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de marche 3 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement concernant le score du nombre de pas montre une amélioration de 58% des patients après 3 mois de la dérivation (**Fig.233**).



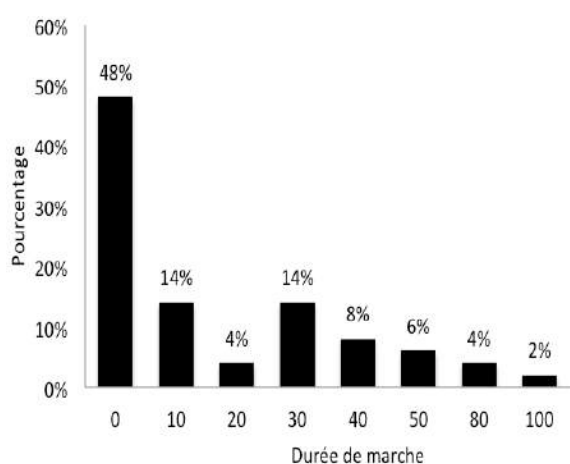
**Fig. 233 :** Répartition des patients selon le changement du score du nombre de pas de marche, 3 mois de la dérivation.

▪ **Durée de marche de 10 m après la dérivation :**

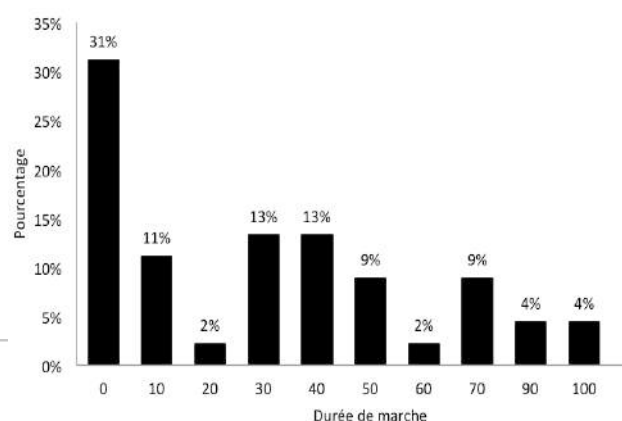
Régression à 31% des patients dont la durée de marche de 10 m > 27 secondes ou échec du test, un pic de fréquence de 26% des patients qui ont pu traverser cette distance dans une période entre 11 et 16 secondes. 8% des cas la durée < 9 seconde après 3 mois de la chirurgie (Fig. 234)

**Tableau 66 : Répartition des patients selon le score de la durée de marche après 3 mois de la chirurgie.**

Score	Effectif	Pourcentage
0	14	31
10	5	11
20	1	2
30	6	13
40	6	13
50	4	9
60	1	2
70	4	9
90	2	4
100	2	4
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>100</b>

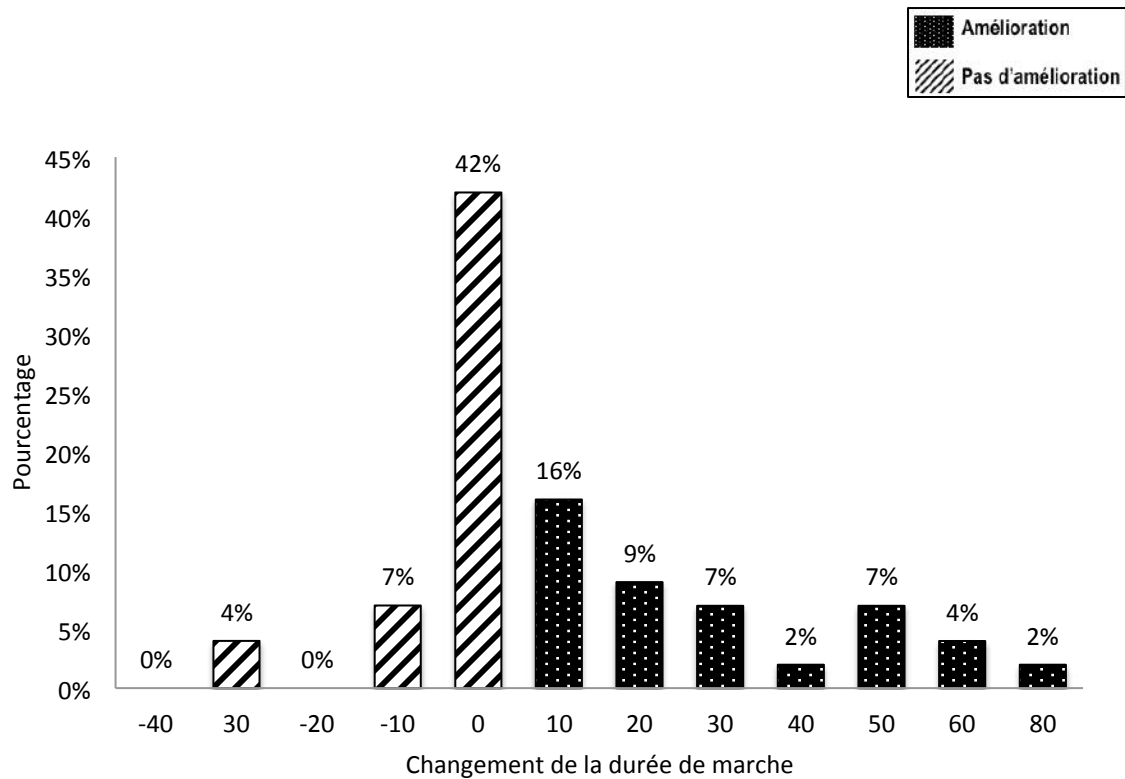


**Fig. 189 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS



**Fig. 234 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche après 3 mois de la dérivation.

L'histogramme du changement du score concernant la durée de marche de 10 m montre une amélioration de 47%, 3 mois après la chirurgie de dérivation (**Fig. 235**).



**Fig. 235 :** Répartition des patients selon le changement du score de la durée de marche 3 mois de la dérivation.

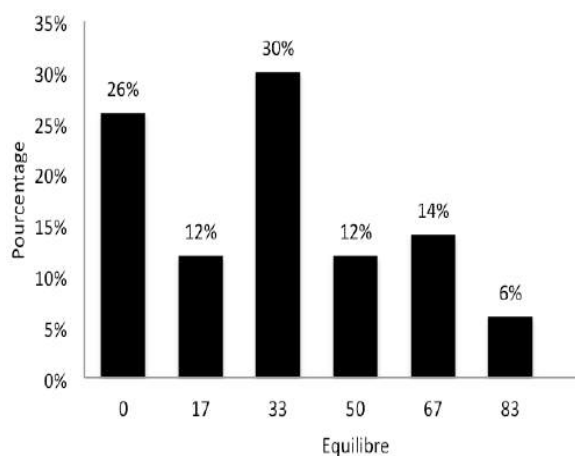
## 2/ Evaluation de l'équilibre après 3 mois de la dérivation :

Après 3 mois, 40% des malades sont capables de se tenir debout seuls pendant moins de 30 secondes sur un seul pied.

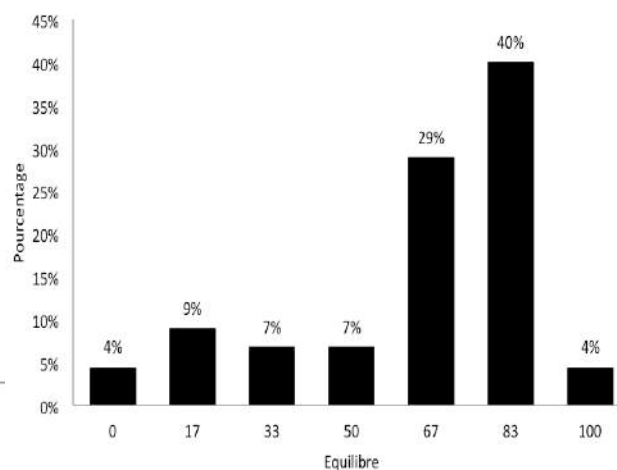
La fréquence des patients incapables de se tenir debout sans assistance est moins importante (4%). (**Fig. 236**)

**Tableau 67 : Répartition des patients selon le score de l'équilibre après 3 mois de la chirurgie.**

Score	Effectif	Pourcentage
0	2	4
17	4	9
33	3	7
50	3	7
67	13	29
83	18	40
100	2	4
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>100</b>

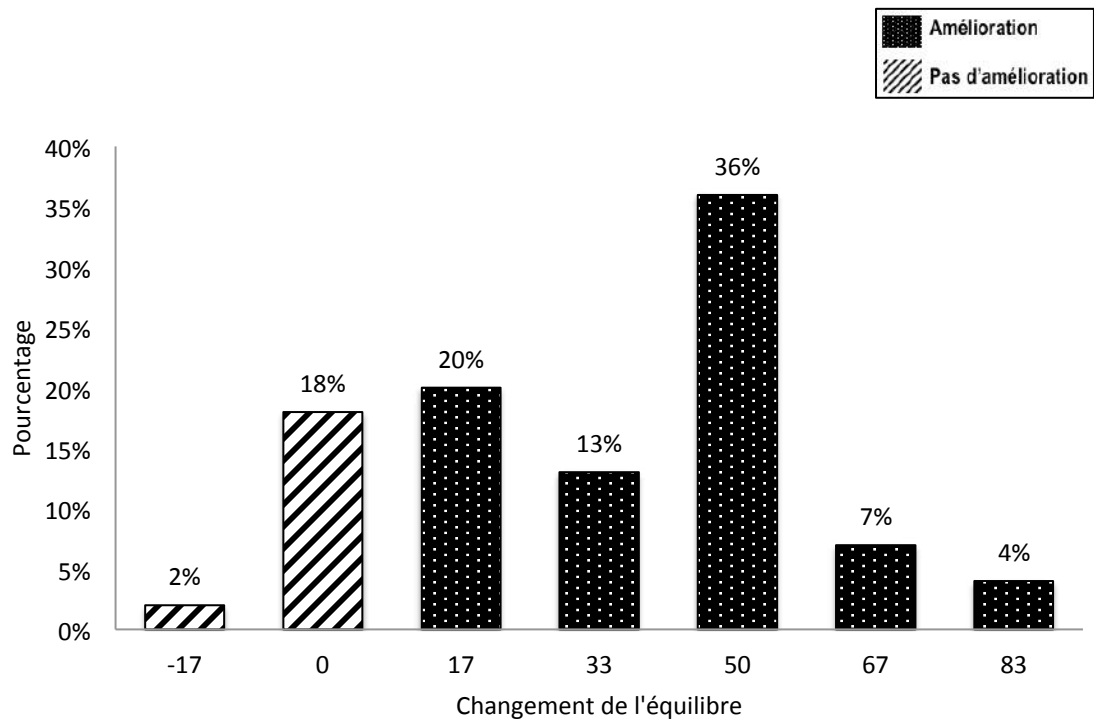


**Fig. 190 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS



**Fig. 236 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre après 3 mois de la dérivation.

L'histogramme du changement du score de l'équilibre après 3 mois de la chirurgie montre une amélioration de 80% des cas (**Fig. 237**).



**Fig. 237 :** Répartition des patients selon le changement du score de l'équilibre 3 mois de la dérivation.



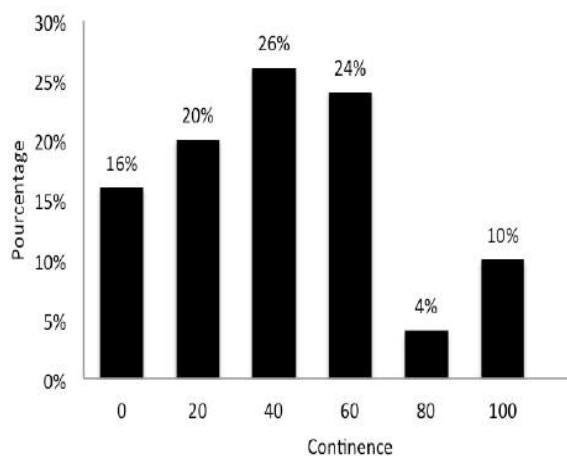
### 3/ Evaluation de la continence après 3 mois de la dérivation :

Importante régression de la fréquence des patients présentant une incontinence mixte urinaire et fécale (4%), chez 29% l'urgence mictionnelle est présente mais pas d'incontinence urinaire.

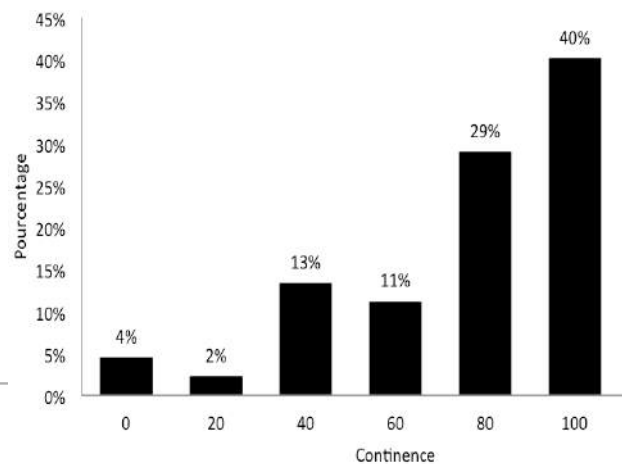
40% des patients retrouvent une fonction urinaire normale après 3 mois de la dérivation (Fig. 238).

**Tableau 68 : Répartition des patients selon le score de la continence après 3 mois de la chirurgie.**

Score	Effectif	Pourcentage
0	2	4
20	1	2
40	6	13
60	5	11
80	13	29
100	18	40
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>100</b>

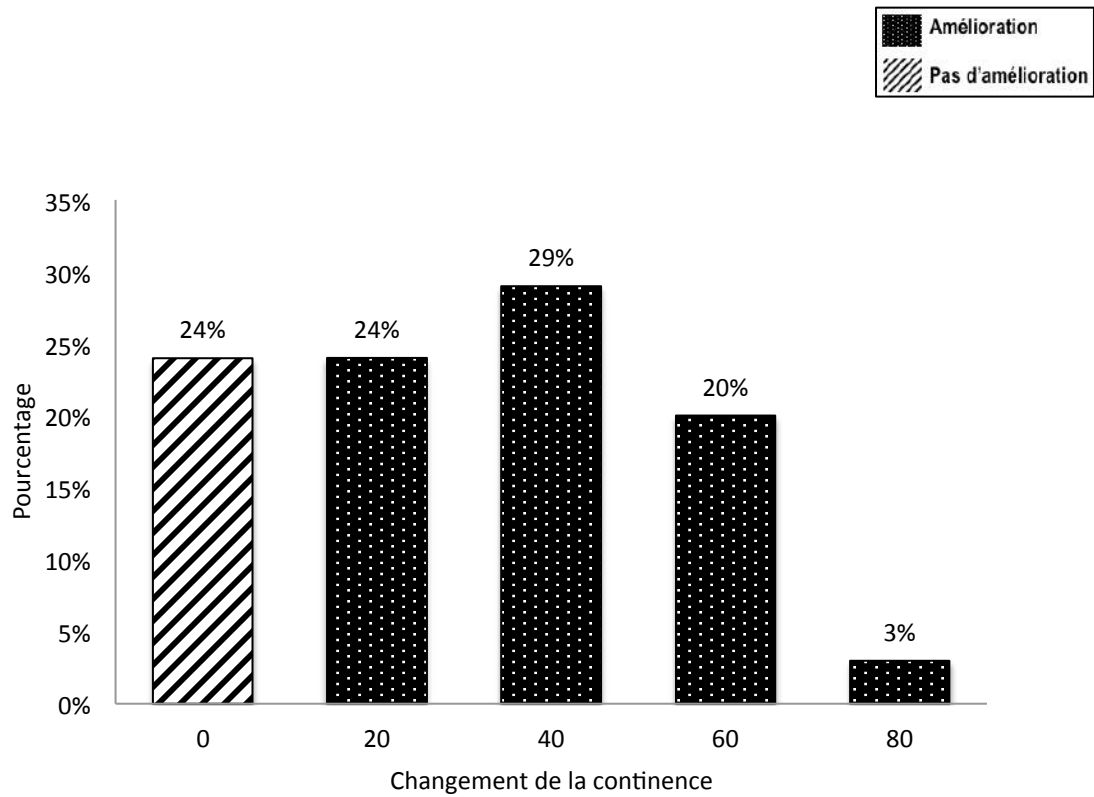


**Fig. 191 :** Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS



**Fig. 238 :** Répartition des patients selon le score de la continence après 3 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement concernant le score de la continence après 3 mois de la chirurgie, montre une amélioration dans 76% des cas (**Fig. 239**).



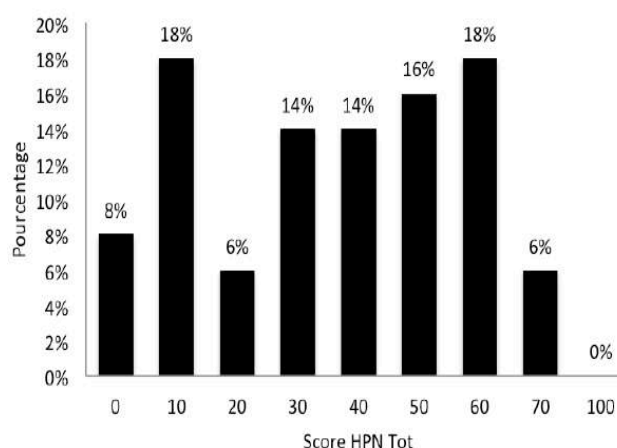
**Fig. 239** : Répartition des patients selon le changement du score de la continence après 3 mois de la chirurgie.

#### 4/ Score total de l'HPN après 3 mois de la chirurgie de dérivation :

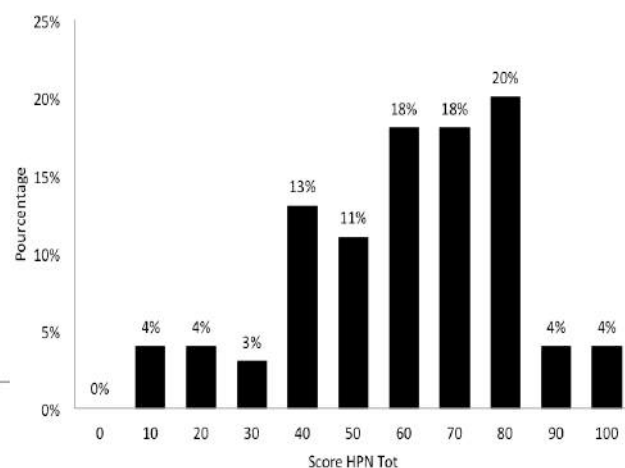
L'amélioration est marquée après 3 mois de la dérivation concernant le score total de l'HPN, 80% avec un score total entre 40 et 80, 11% score < 40, le score total > 80 dans 8% des cas. (Fig. 240)

**Tableau 69 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN après 3 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
0	0	0
10	2	4
20	2	4
30	1	3
40	6	13
50	5	11
60	8	18
70	8	18
80	9	20
90	2	4
100	2	4
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>100</b>

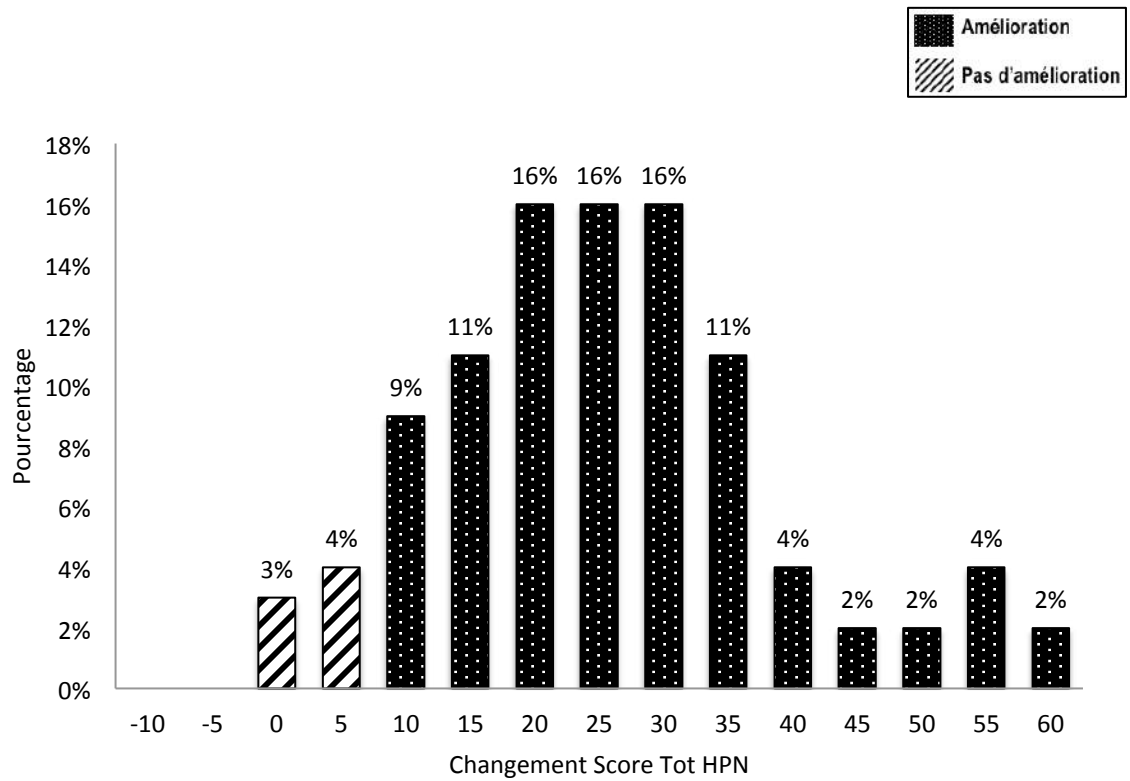


**Fig. 192 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS



**Fig. 240 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN après 3 mois de la chirurgie.

L'histogramme du changement du score total de l'HPN de tous les domaines, montre une amélioration de 93% après 3 mois de la dérivation ventriculaire (**Fig. 241**).



**Fig. 241** : Répartition des patients selon le changement du score total de l'HPN, 3 mois après la dérivation.

### 22.7.3 Score d'évaluation après 6 mois de la chirurgie de dérivation :

#### 1/ Evaluation de la marche :

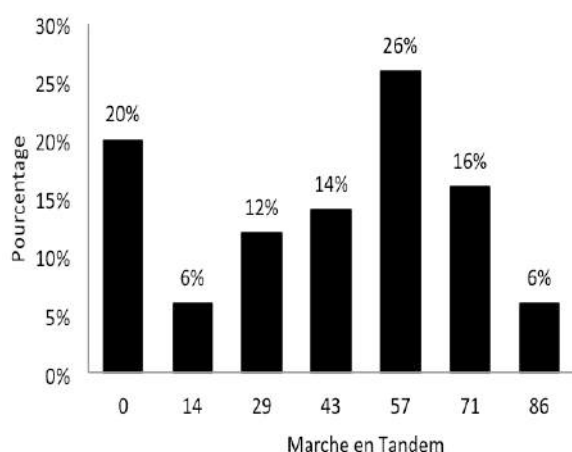
- *Marche en tandem et demi tour :*

La majorité des patients après 6 mois de la chirurgie peuvent marcher en tandem 3m aller / retour d'une façon normale et imparfaite respectivement 21% et 36%.

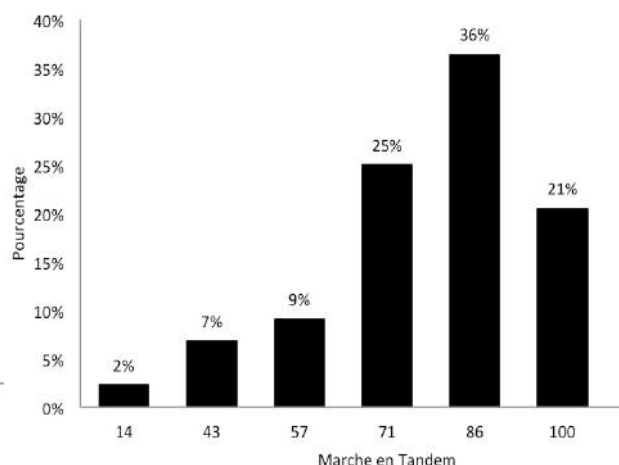
Chez 2% des cas seulement l'assistance humaine est requise. (Fig. 242)

**Tableau 70 : Répartition des patients selon le niveau de la marche en tandem après 6 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
14	1	2
43	3	7
57	4	9
71	11	25
86	16	36
100	9	21
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

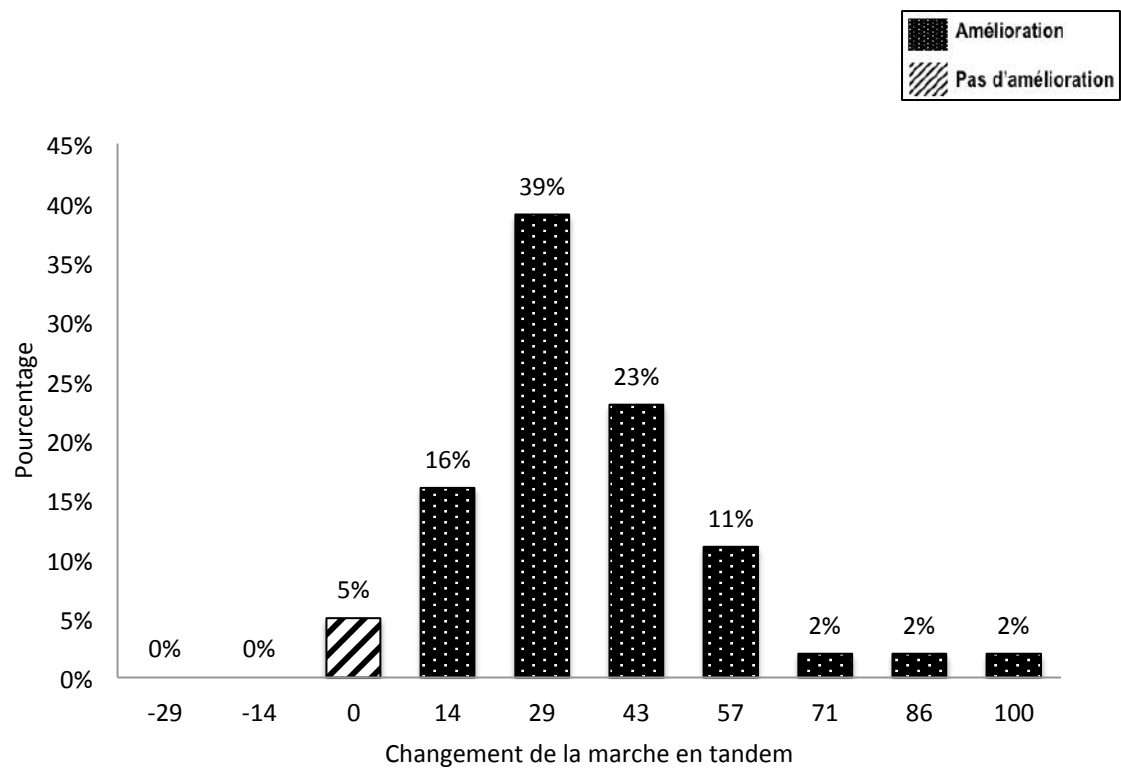


**Fig. 187 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS



**Fig. 242 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem, 6 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement du score de la marche en tandem après 6 mois de la chirurgie, montre une amélioration de 95 % des cas (**Fig. 243**).



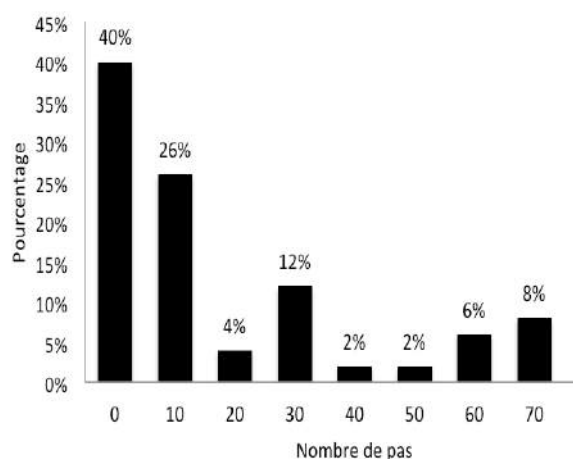
**Fig. 243 :** Répartition des patients selon le changement du score de la marche en tandem, 6 mois après la dérivation.

▪ **Nombre de pas dans 10 m après 6 mois de la chirurgie :**

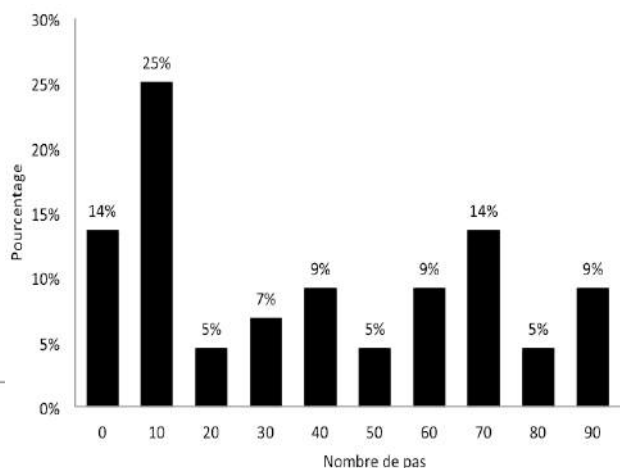
Persistance de la régression de la fréquence des patients dont le nombre de pas > 40 ou échec du test (14%), il y a 28% des patients qui peuvent marcher moins de 18 pas sur une distance de 10 m (Fig. 244).

**Tableau 71 : Répartition des patients selon le score du nombre de pas après 6 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
0	6	14
10	11	25
20	2	5
30	3	7
40	4	9
50	2	5
60	4	9
70	6	14
80	2	5
90	4	9
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

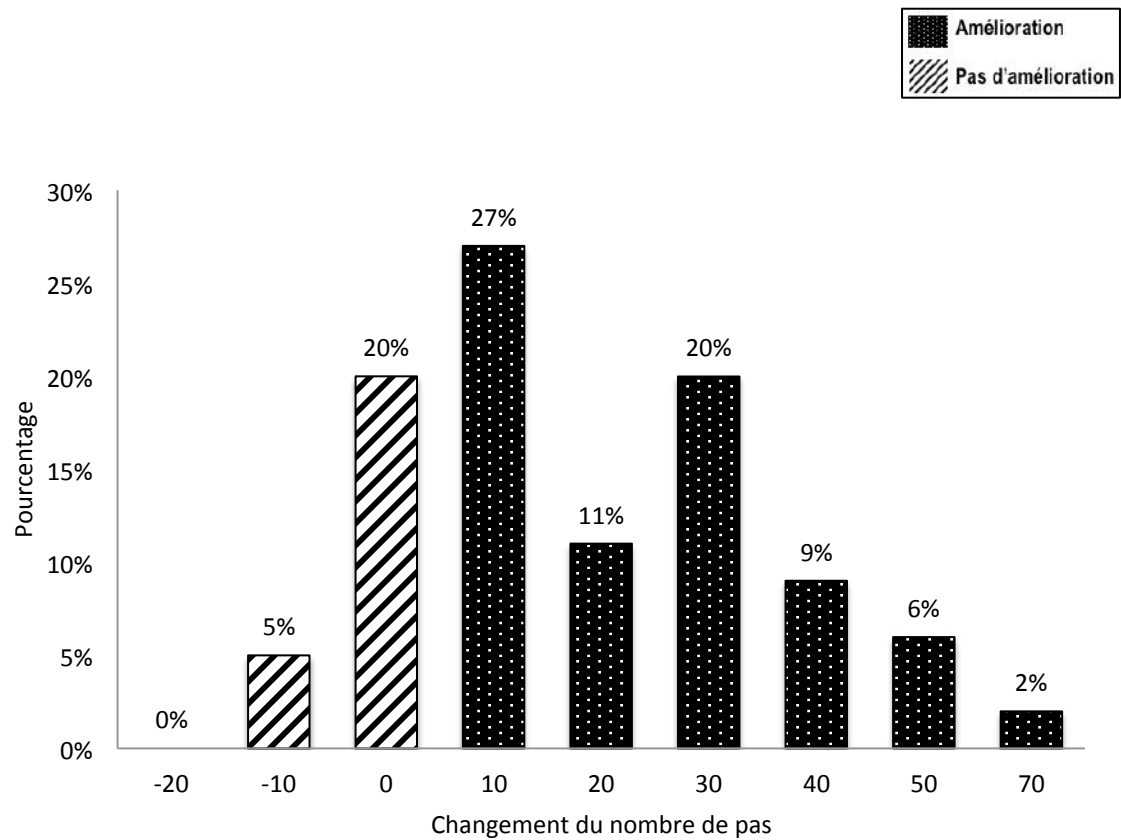


**Fig. 188 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS



**Fig. 244 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas, 6 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement concernant le score du nombre de pas après 6 mois de la dérivation, montre une amélioration de 75% des cas (**Fig. 245**).



**Fig. 245 :** Répartition des patients selon le changement du score de nombre de pas, 6 mois après la dérivation.

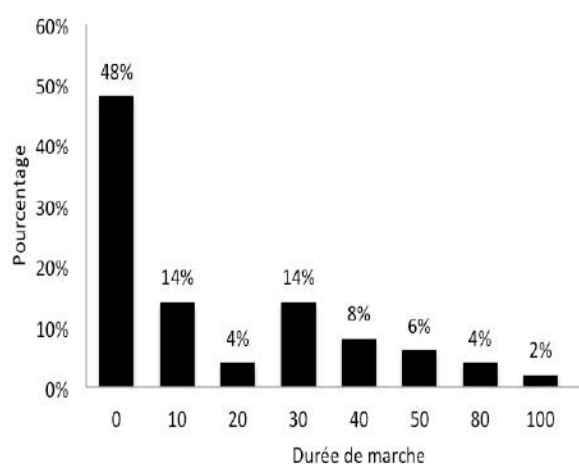


▪ **La durée de marche de 10 m après 6 mois de la chirurgie :**

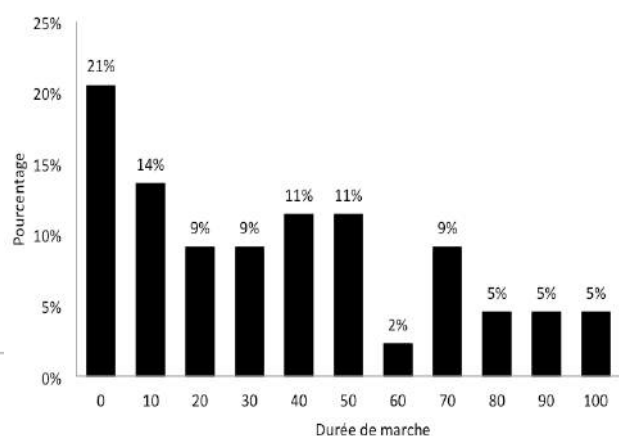
Poursuite de la régression de la fréquence des patients dont la durée de marche de 10 m est > 27 secondes ou échec du test (21%), apparition de 5% parmi l'effectif qui peuvent traverser cette distance dans une période moins de 8,75 secondes. (Fig. 246)

**Tableau 72 : Répartition des patients selon le score de la durée de marche après 6 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
0	9	21
10	6	14
20	4	9
30	4	9
40	5	11
50	5	11
60	1	2
70	4	9
80	2	5
90	2	5
100	2	5
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

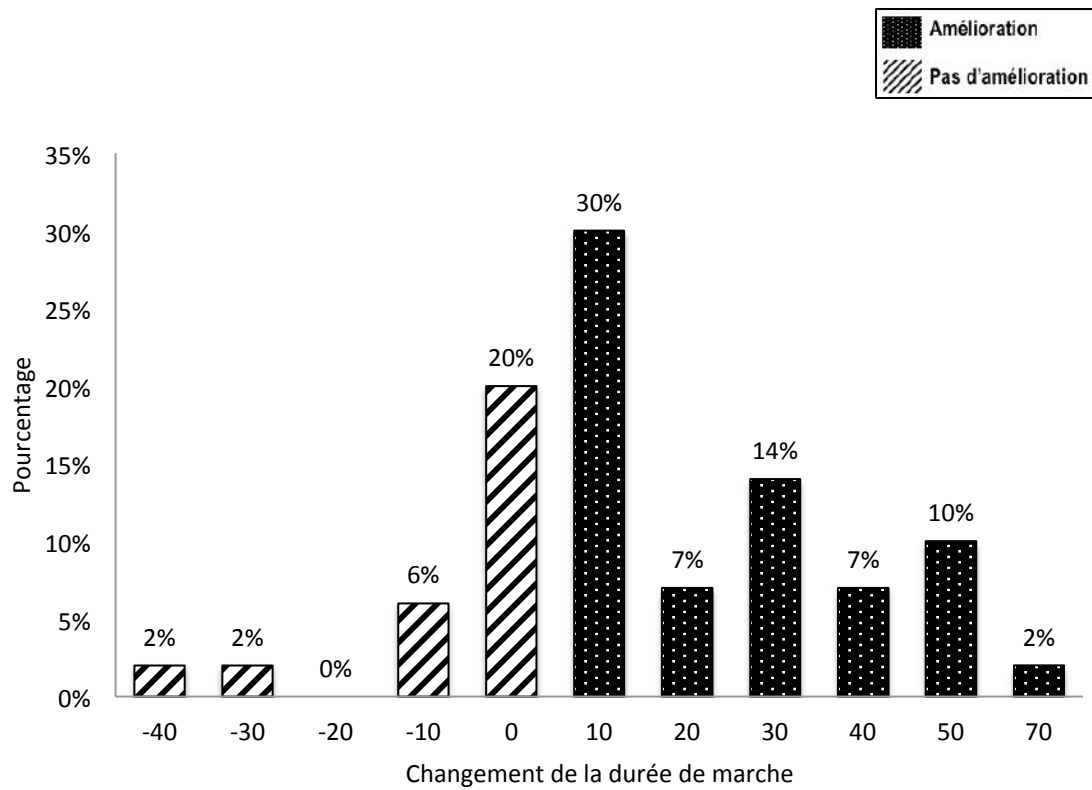


**Fig. 189 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS



**Fig. 246 :** Répartition des patients selon le score de la durée de marche, 6 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement du score de la durée de marche de 10 m montre une amélioration de 70% des cas, 6 mois après la dérivation ventriculaire (**Fig. 247**).



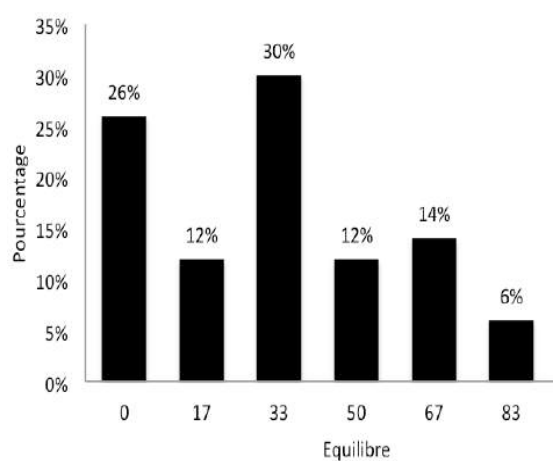
**Fig. 247 :** Répartition des patients selon le changement du score de la durée de marche, 6 mois après la dérivation.

## 2/ Evaluation de L'équilibre après 6 mois de la chirurgie de dérivation :

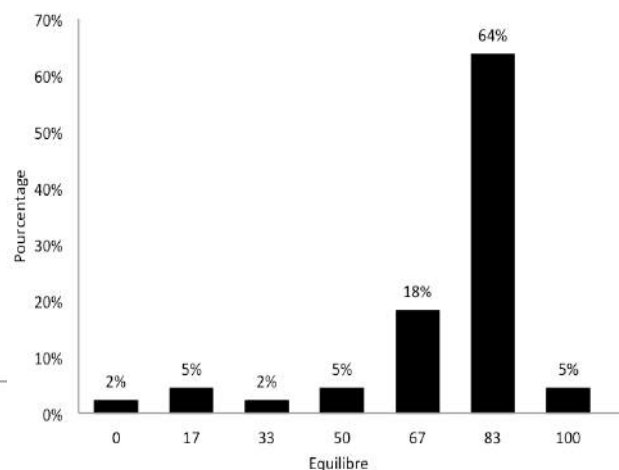
Après 6 mois, l'amélioration est marquée (64%) des patients qui sont capables de se tenir debout seuls pendant moins de 30 secondes sur un seul pied.

La fréquence des patients incapables de se tenir debout sans assistance est moins importante (2%). (**Fig. 248**)

Score	Effectif	Pourcentage
0	1	2
17	2	5
33	1	2
50	2	5
67	8	18
83	28	64
100	2	5
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

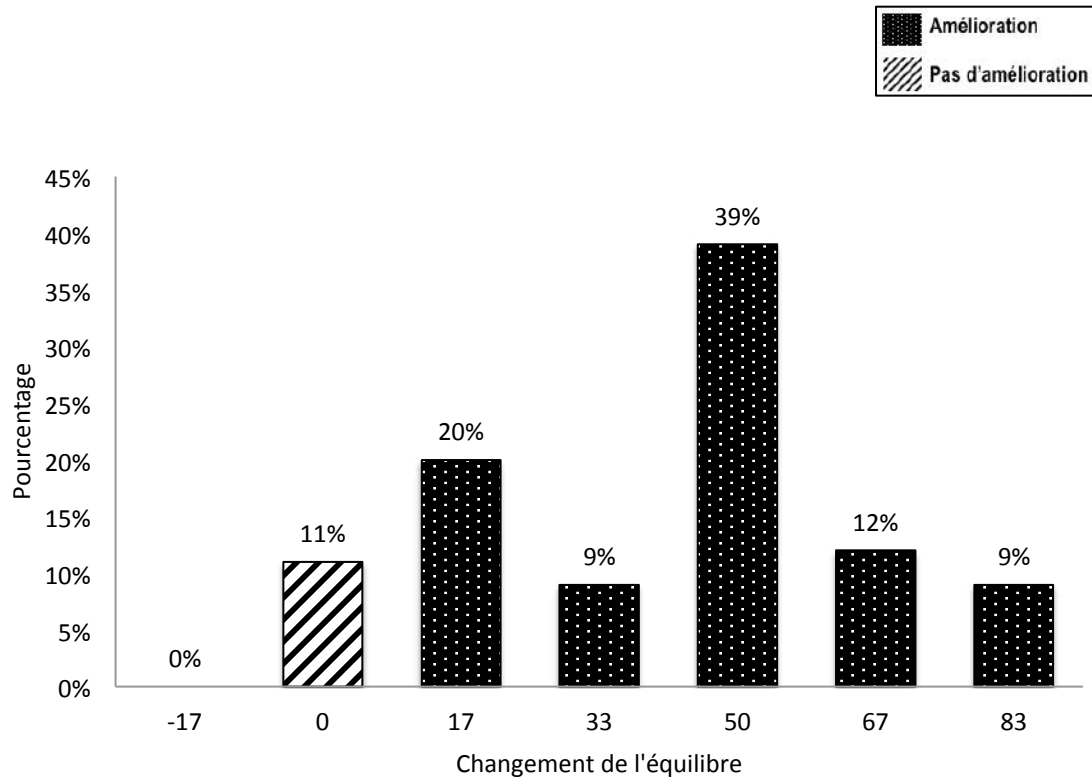


**Fig. 190 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS



**Fig. 248 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre 6 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement du score concernant l'équilibre après 6 mois de la chirurgie de dérivation, montre une amélioration de 89% des cas, chez 11% le score inchangé (**Fig. 249**).



**Fig. 249 :** Répartition des patients selon le changement du score de l'équilibre 6 mois après la dérivation.

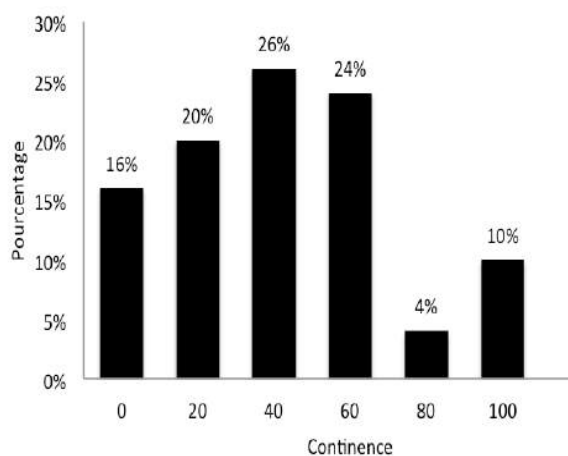
### 3/ Evaluation de la continence après 6 mois de la chirurgie de la dérivation :

Les patients présentant une incontinence mixte urinaire et fécale constituent une fréquence de 2%, chez 34% l'urgence mictionnelle est présente mais pas d'incontinence urinaire.

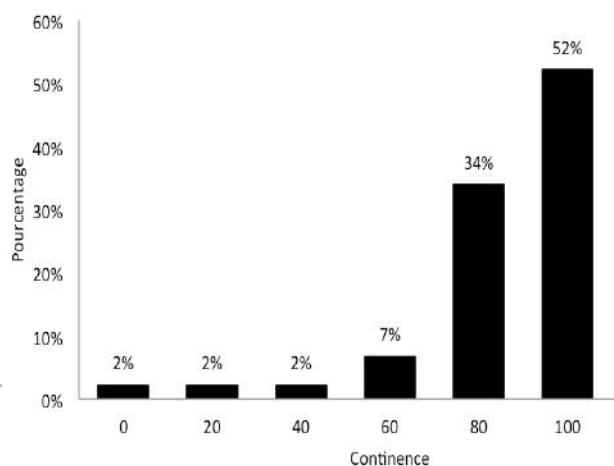
52% des patients retrouvent une fonction urinaire normale après 6 mois de la dérivation (Fig. 250).

**Tableau 74 : Répartition des patients selon le niveau de la continence après 6 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
0	1	2
20	1	2
40	1	2
60	3	7
80	15	34
100	23	52
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

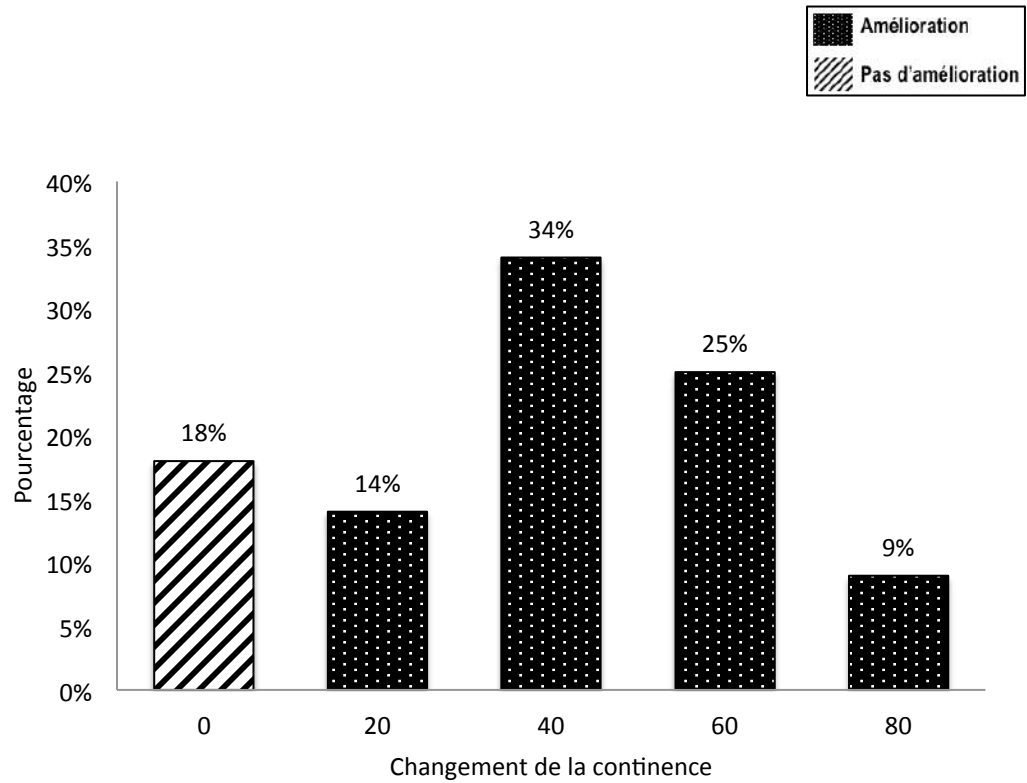


**Fig. 191 :** Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS



**Fig. 250 :** Répartition des patients selon le score de la continence, 6 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement du score de la continence après 6 mois de la chirurgie, montre une amélioration dans 82% des cas (**Fig. 251**).



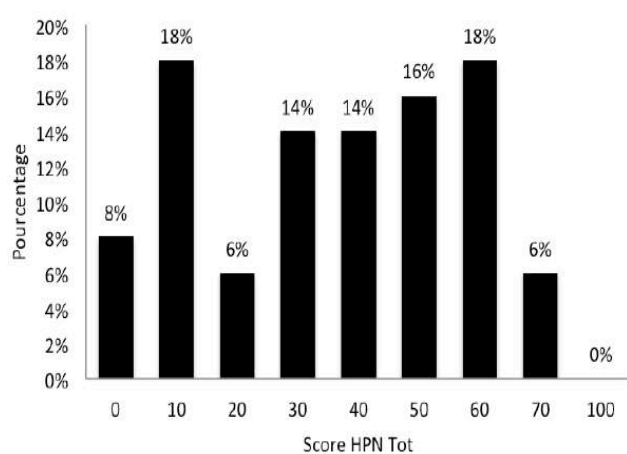
**Fig. 251 :** Répartition des patients selon le changement du score de la continence, 6 mois après la dérivation.

#### 4/ Score d'HPN total après 6 mois de la chirurgie :

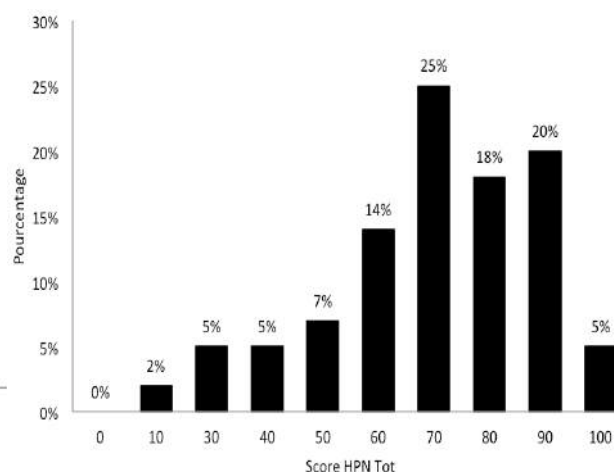
Après 6 mois de la dérivation, la majorité de nos patients (68%) ont un score total > 60, il n'existe aucun malade avec un score nul (c'est à dire très grave dans tous les domaines). (Fig. 252)

**Tableau 75 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN après 6 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
0	0	0
10	1	2
30	2	5
40	2	5
50	3	7
60	6	14
70	11	25
80	8	18
90	9	20
100	2	5
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

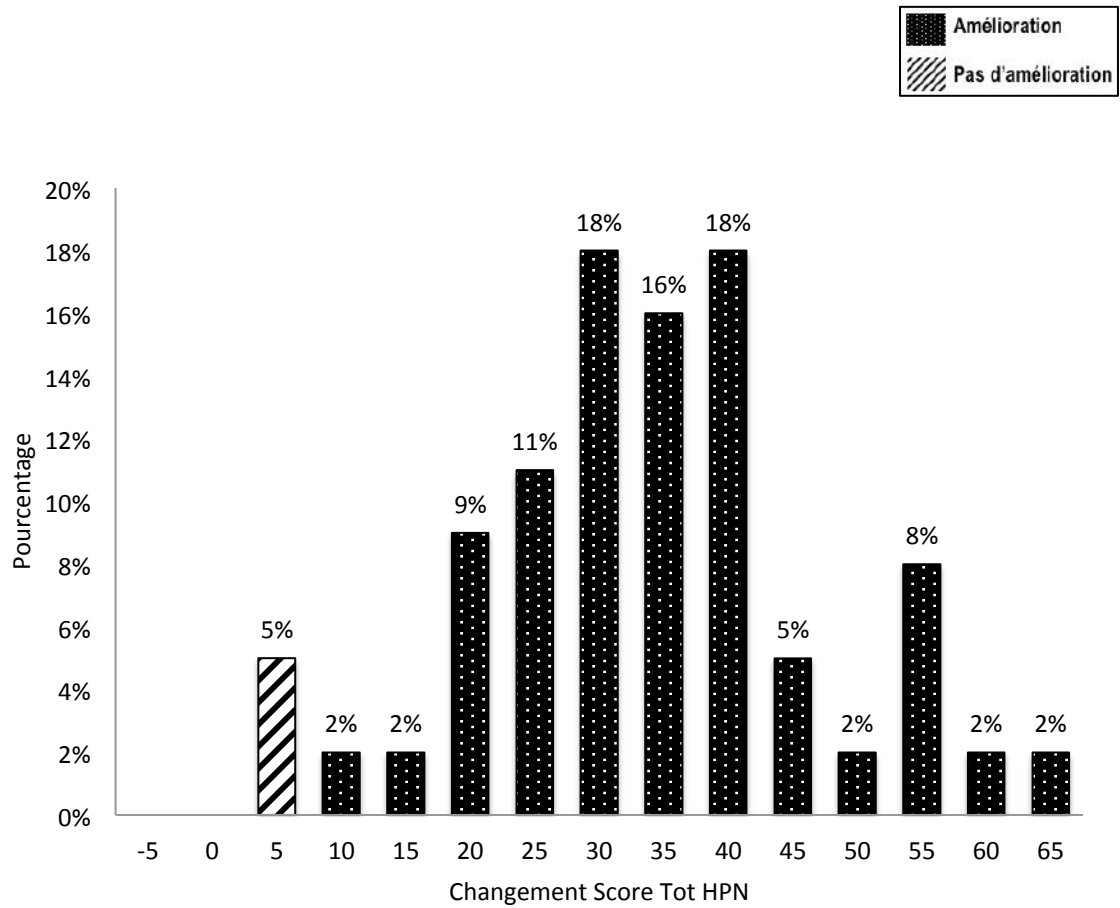


**Fig. 192 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS



**Fig. 252 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN, 6 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement concernant le score total de l'HPN de tous les domaines, 6 mois après la dérivation montre une amélioration de 95% des cas (**Fig. 253**).



**Fig. 253 :** Répartition des patients selon le changement du score total de l'HPN, 6 mois après la dérivation.



## 22.7.4 Score d'évaluation après 12 mois de la chirurgie de dérivation :

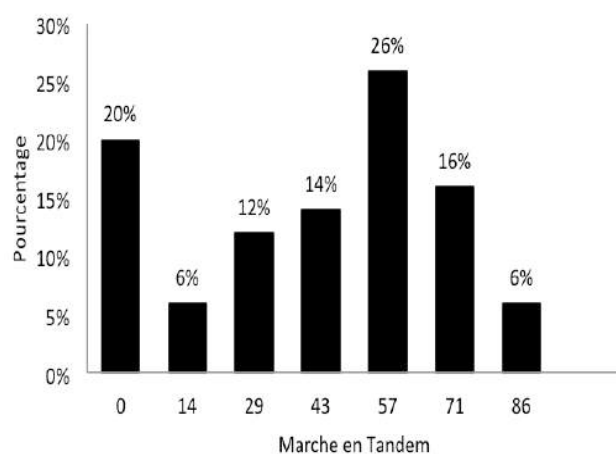
### 1/ Evaluation de la marche :

#### ▪ *Tandem et demi tour :*

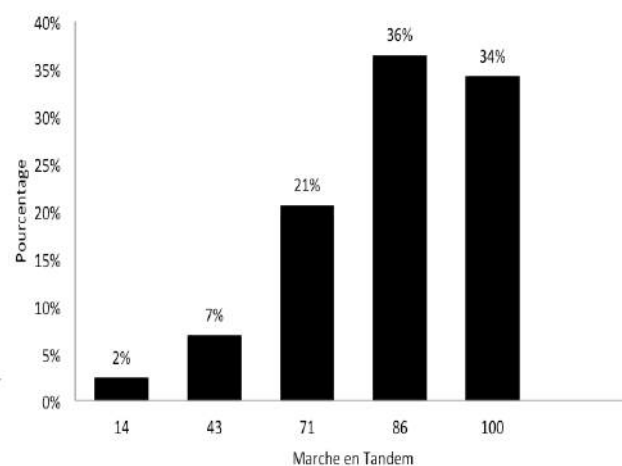
L'évolution après 12 mois de la chirurgie est marquée par l'augmentation de la fréquence des patients qui peuvent marcher en tandem 3 m aller / retour d'une façon normale et imparfaite respectivement 34% et 36%.

Régression de la fréquence des patients dont l'assistance humaine est requise (2%). (**Fig. 254**).

Score	Effectif	Pourcentage
14	1	2
43	3	7
71	9	21
86	16	36
100	15	34
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

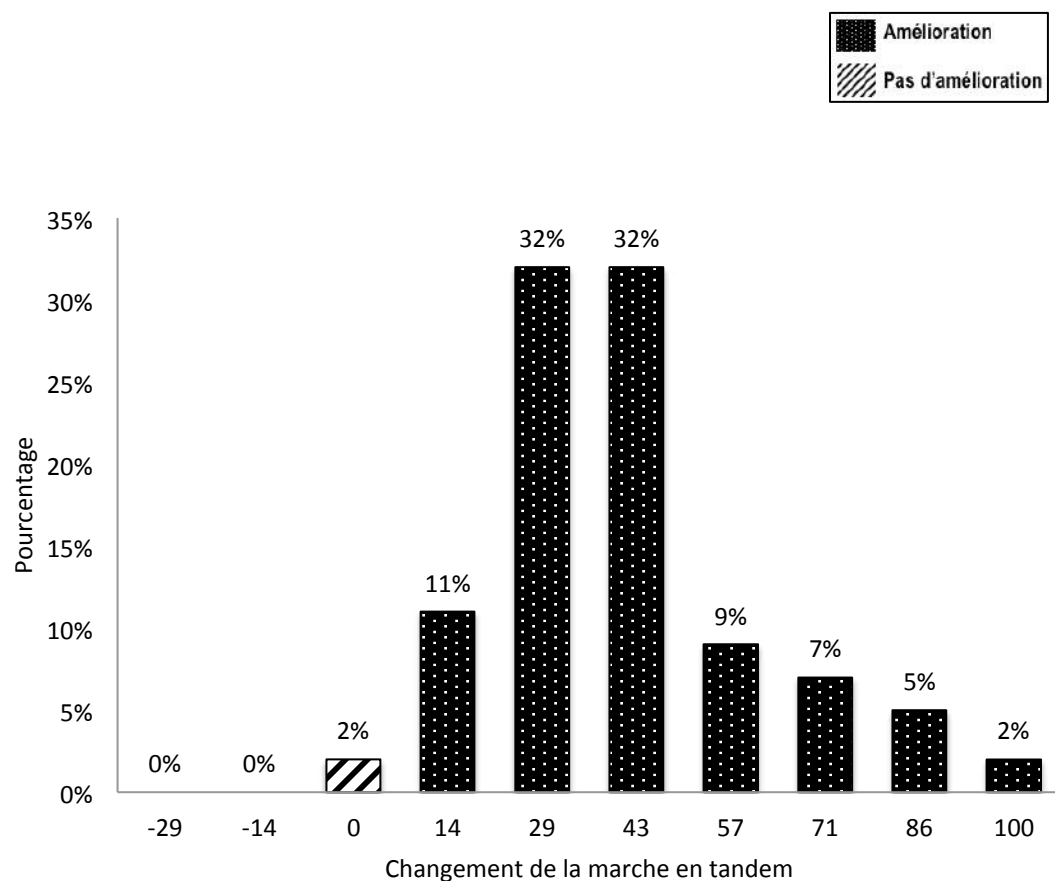


**Fig. 187 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem et demi tour avant la PLS



**Fig. 254 :** Répartition des patients selon le score de la marche en tandem, 12 mois après la dérivation.

L'histogramme du changement concernant le score de la marche en tandem montre une amélioration de 98 % des cas de la marche en tandem après 12 mois de la chirurgie (Fig. 255).



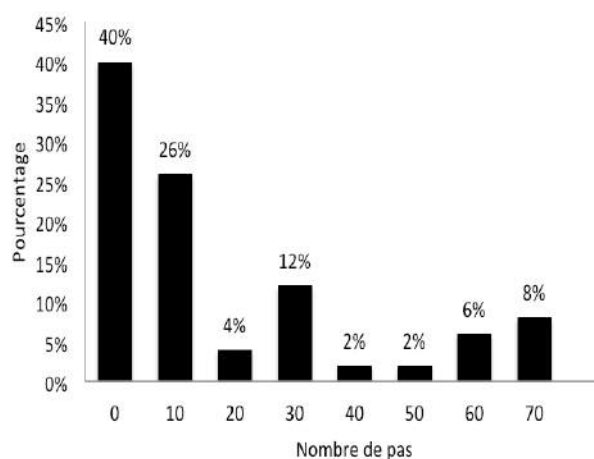
**Fig. 255 :** Répartition des patients selon le changement du score de la marche en tandem 12 mois après la dérivation.

▪ **Nombre de pas de 10 m de marche après 12 mois de la chirurgie :**

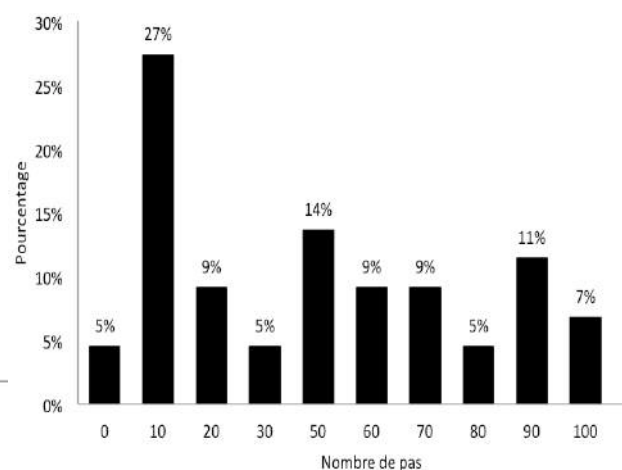
Importante régression de la fréquence des patients dont le nombre de pas > 40 ou échec du test (5%), il y a 18% des patients qui peuvent marcher moins de 16,5 pas sur une distance de 10 m après 12 mois (**Fig. 256**).

**Tableau 77 : Répartition des patients selon le niveau de nombre de pas, 12 mois de la chirurgie**

Score	Effectif	Pourcentage
0	2	5
10	12	27
20	4	9
30	2	5
50	6	14
60	4	9
70	4	9
80	2	5
90	5	11
100	3	7
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

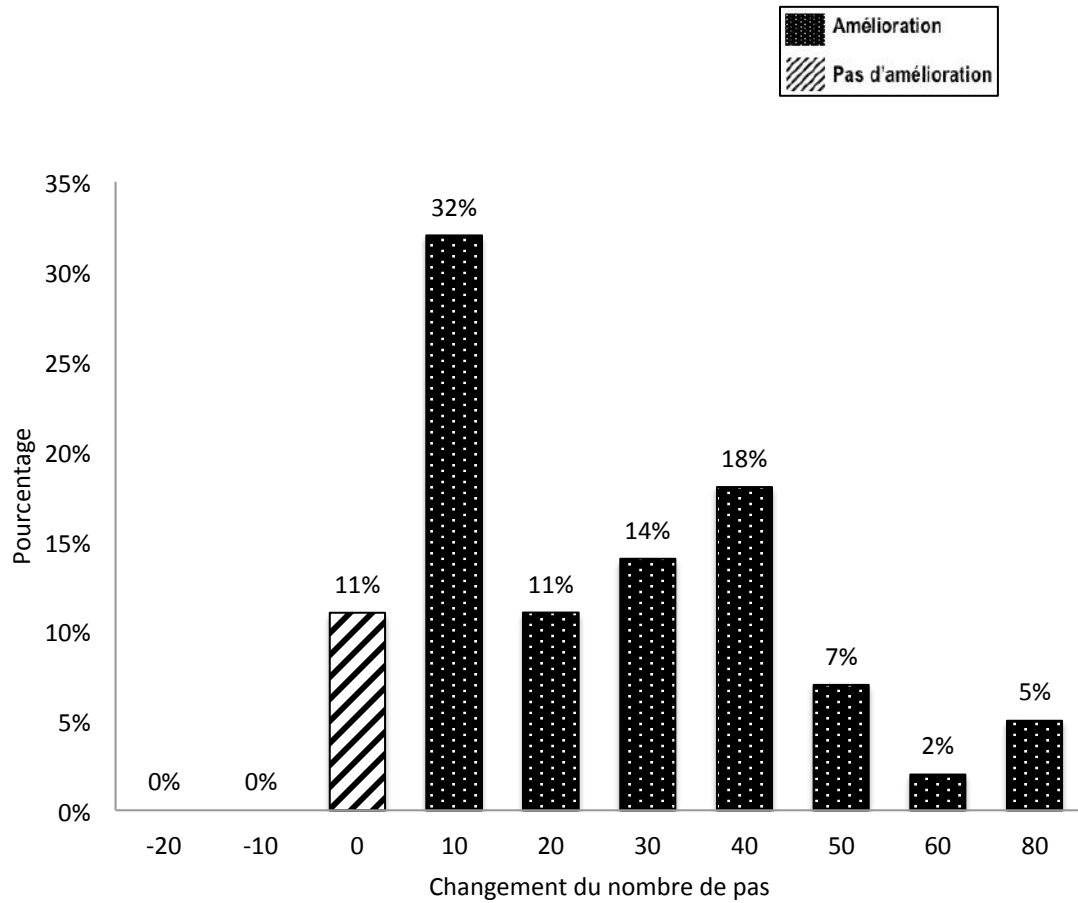


**Fig. 188 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas de 10 m marche libre avant la PLS



**Fig. 256 :** Répartition des patients selon le score du nombre de pas, 12 mois après la dérivation

L'histogramme du changement du score concernant le nombre de pas après 12 mois de la dérivation, montre une amélioration de 89% des cas (**Fig. 257**).



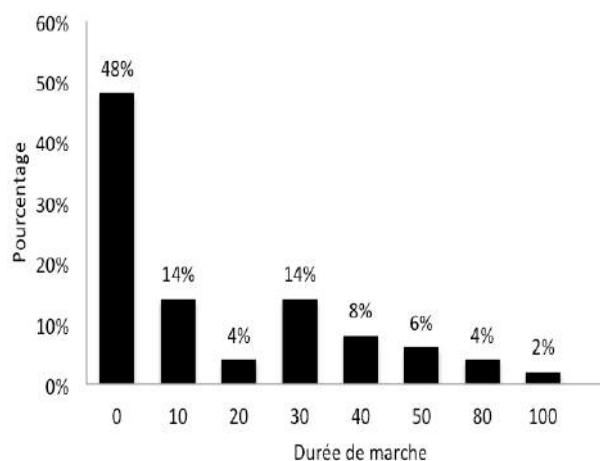
**Fig. 257 :** Répartition des patients selon le changement du score de nombre de pas, 12 mois après la dérivation

▪ **Evolution de la durée de marche de 10 m après 12 mois de la chirurgie :**

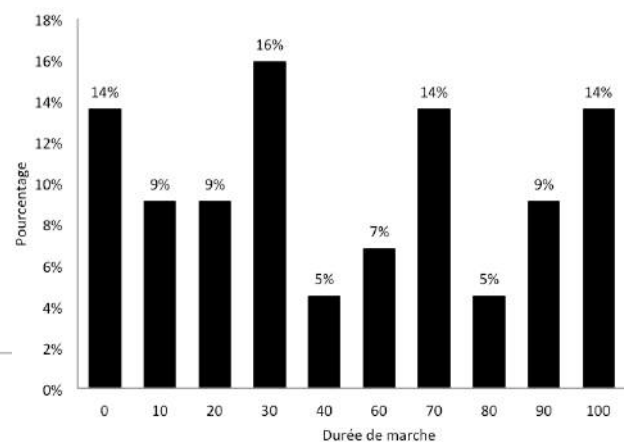
Une régression considérable de la fréquence des patients ayant une durée de marche de 10 m > 27 secondes ou échec du test (14%), augmentation également de la fréquence parmi l'effectif qui peuvent traverser cette distance dans une période < 8,75 secondes à 14% (**Fig. 258**)

**Tableau 78** : Répartition des patients selon le score de la durée de marche, 12 mois de la chirurgie de dérivation

Score	Effectif	Pourcentage
0	6	14
10	4	9
20	4	9
30	7	16
40	2	5
60	3	7
70	6	14
80	2	5
90	4	9
100	6	14
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

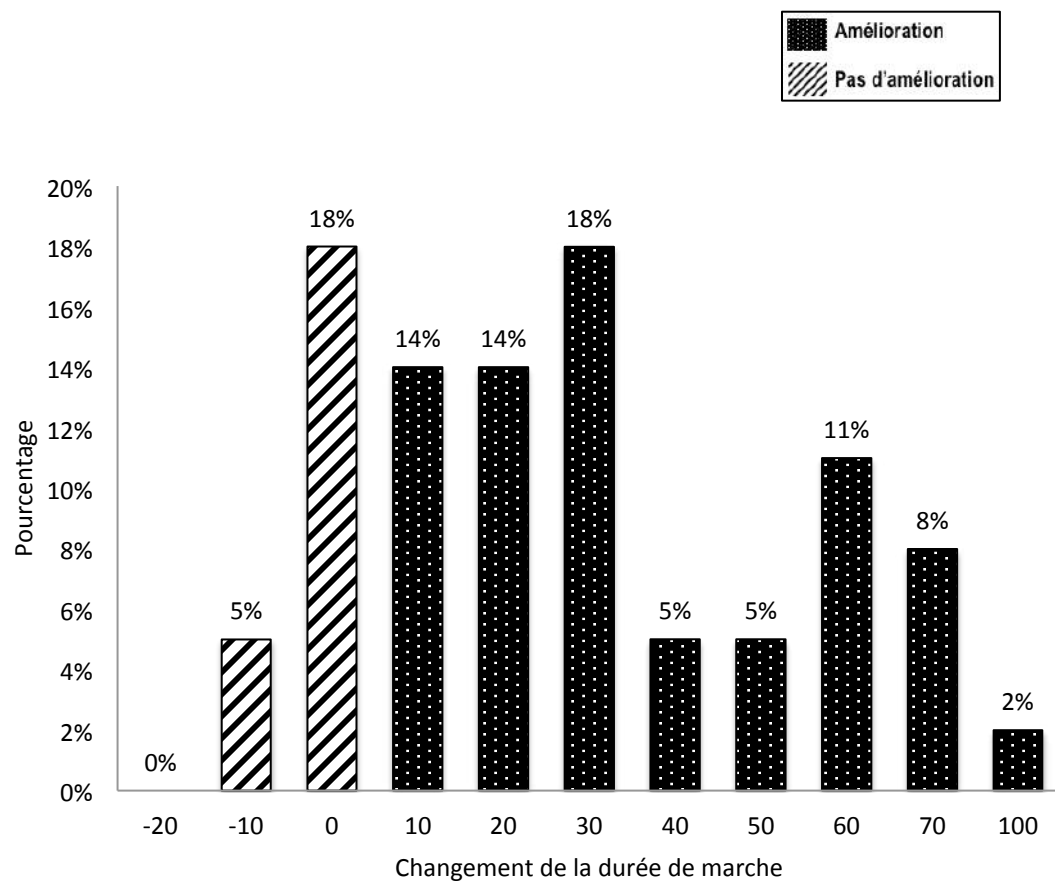


**Fig. 189** : Répartition des patients selon le score de la durée de marche de 10 m avant la PLS



**Fig. 258** : Répartition des patients selon le score de la durée de marche, 12 mois après la dérivation

L'histogramme du changement du score concernant la durée de marche de 10 m montre une amélioration dans 77% des cas, après 12 mois de la dérivation (**Fig. 259**).



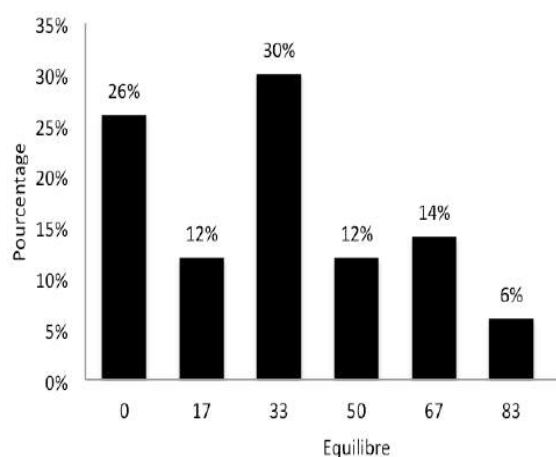
**Fig. 259 :** Répartition des patients selon le changement du score de la durée de marche, 12 mois après la dérivation

## 2/ Evaluation de l'équilibre après 12 mois de la chirurgie de dérivation :

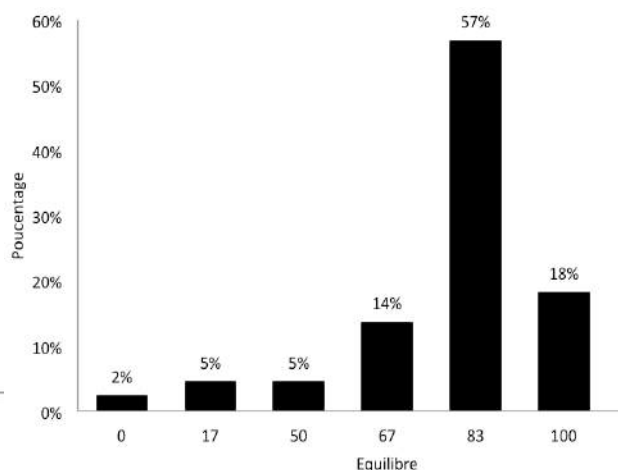
Après 12 mois, on note une amélioration de la fréquence des patients qui sont capables de se tenir debout seuls pendant moins de 30 secondes sur un seul pied (57%). 18% sont capables de se tenir debout seuls pendant plus de 30 s sur un seul pied.

La fréquence des patients incapables de se tenir debout sans assistance reste inchangée (2%) (**Fig. 260**)

Tableau 79 : Répartition des patients selon le score de l'équilibre, 12 mois de la chirurgie de dérivation		
Score	Effectif	Pourcentage
0	1	2
17	2	5
50	2	5
67	6	14
83	25	57
100	8	18
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

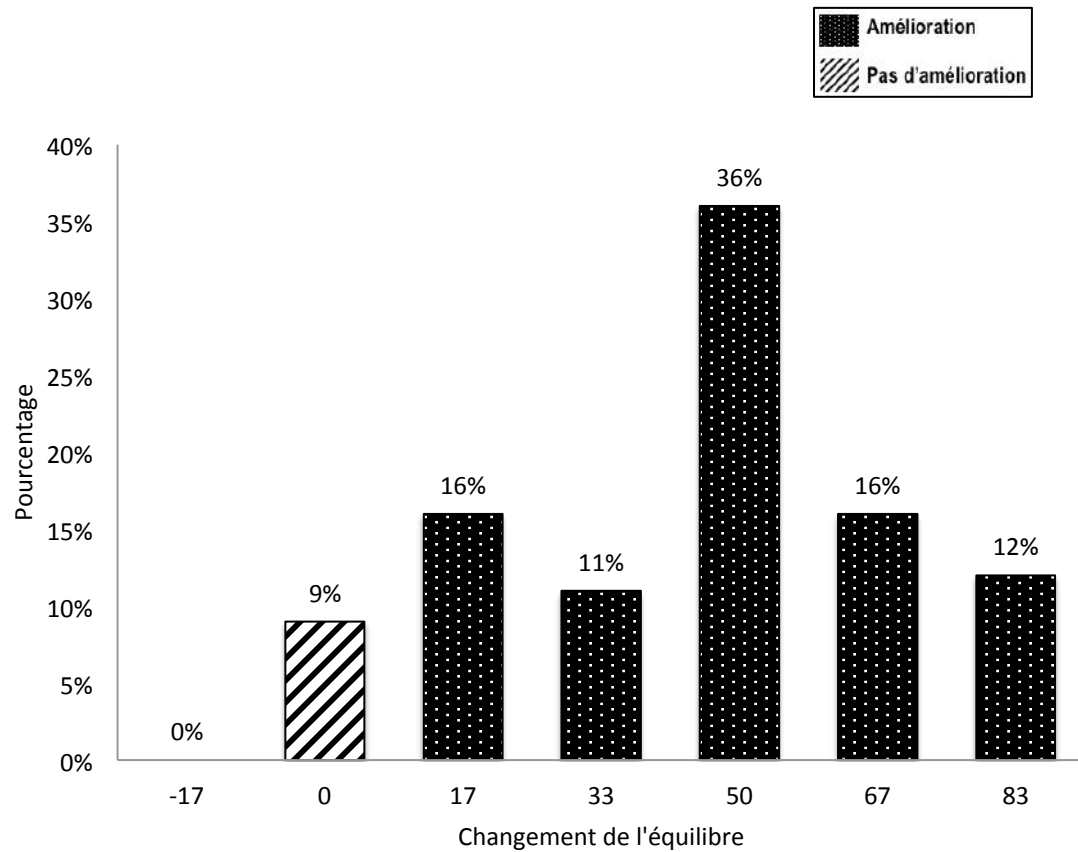


**Fig. 190 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre avant la PLS



**Fig. 260 :** Répartition des patients selon le score de l'équilibre, 12 mois après la dérivation

L'histogramme du changement du score concernant l'équilibre après 12 mois de la chirurgie, montre une amélioration de 91% (**Fig. 261**).



**Fig. 261 :** Répartition des patients selon le changement du score de l'équilibre, 12 mois après la dérivation

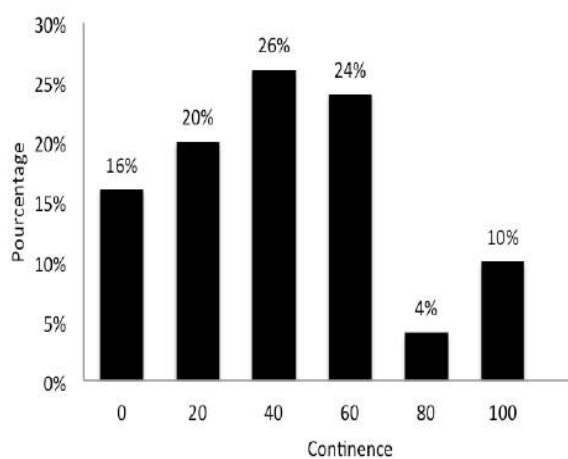


### 3/ Evaluation de la continence après 12 mois de la chirurgie :

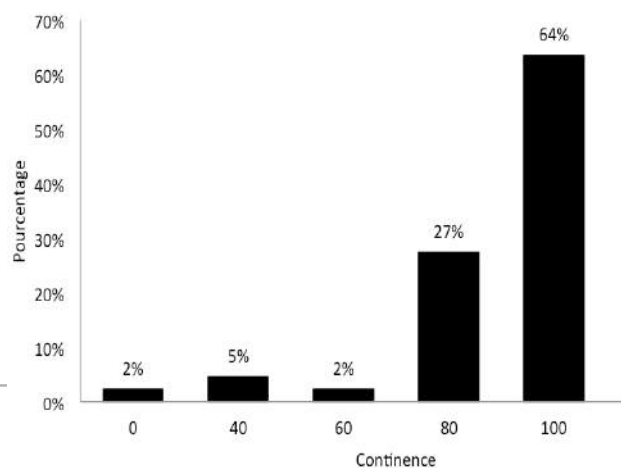
La fréquence des patients présentant une incontinence mixte urinaire et fécale est très faible (2%), chez 27% l'urgence mictionnelle est présente mais sans incontinence urinaire.

Augmentation de la fréquence des patients retrouvant une fonction urinaire normale après 12 mois de la dérivation à 64% (**Fig. 262**).

Tableau 80 : Répartition des patients selon le score de la continence, 12 mois de la chirurgie de dérivation		
Score	Effectif	Pourcentage
0	1	2
40	2	5
60	1	2
80	12	27
100	28	64
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

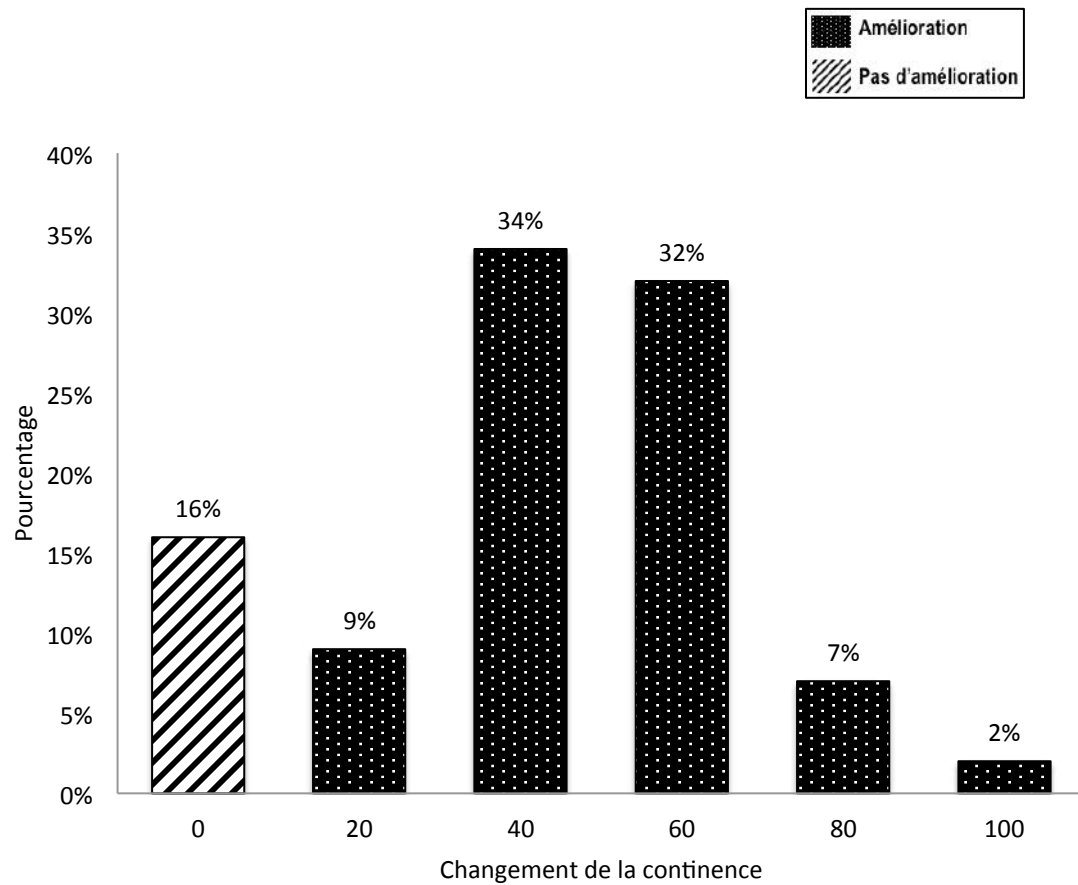


**Fig. 191 :** Répartition des patients selon le score de la continence avant la PLS



**Fig. 262 :** Répartition des patients selon le score de la continence, 12 mois après la dérivation

L'histogramme du changement du score concernant la continence après 12 mois de la chirurgie, montre une amélioration de 84% des cas (**Fig. 263**).

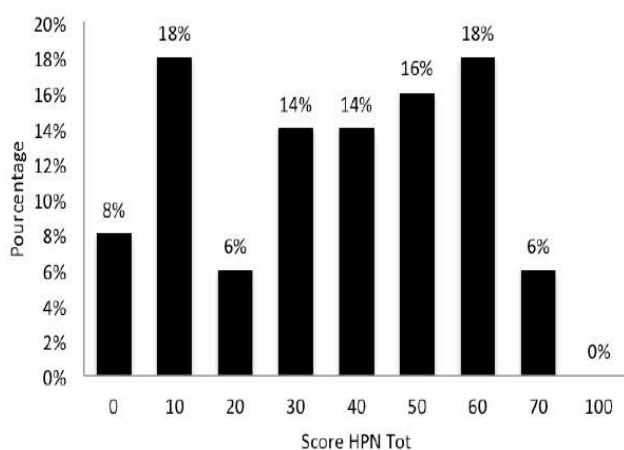


**Fig. 263 :** Répartition des patients selon le changement du score de la continence, 12 mois après la dérivation

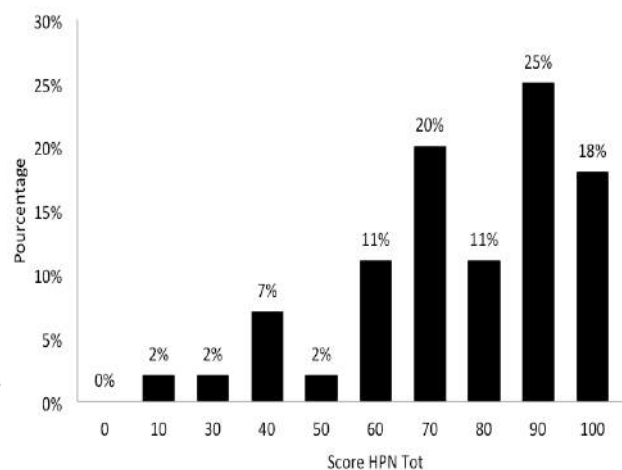
#### 4/ Score HPN Total après 12 mois :

Après 12 mois de la dérivation, la majorité de nos patients (74%) ont un score total de l'HPN > 60. (Fig. 264)

Tableau 81 : Répartition des patients selon le score total de l'HPN, 12 mois de la chirurgie de dérivation		
Score	Effectif	Pourcentage
0	0	0
10	1	2
30	1	2
40	3	7
50	1	2
60	5	11
70	9	20
80	5	11
90	11	25
100	8	18
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

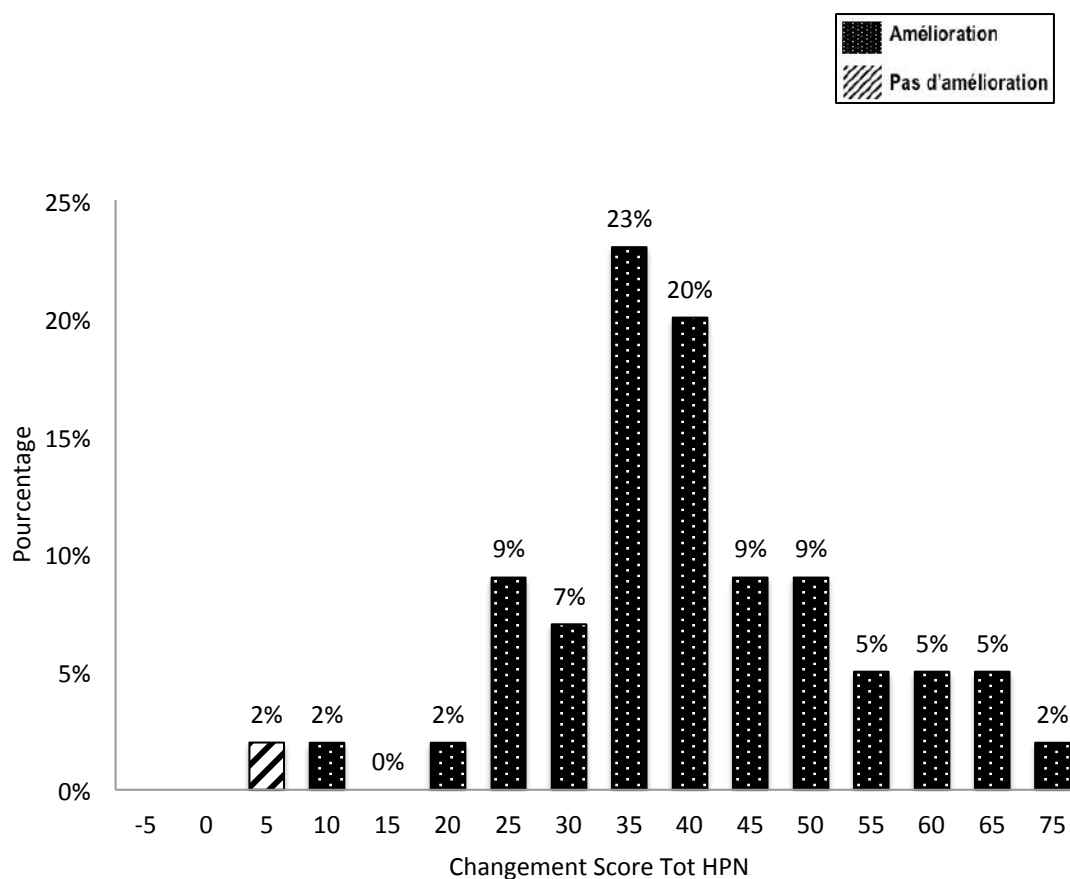


**Fig. 192 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN avant la PLS



**Fig. 264 :** Répartition des patients selon le score total de l'HPN, 12 mois après la dérivation

L'histogramme du changement du score total de l'HPN de tous les domaines, montre une amélioration de 98% après 12 mois de la chirurgie de dérivation (**Fig. 265**).



**Fig. 265 :** Répartition des patients selon le changement du score total de l'HPN, 12 mois après la dérivation

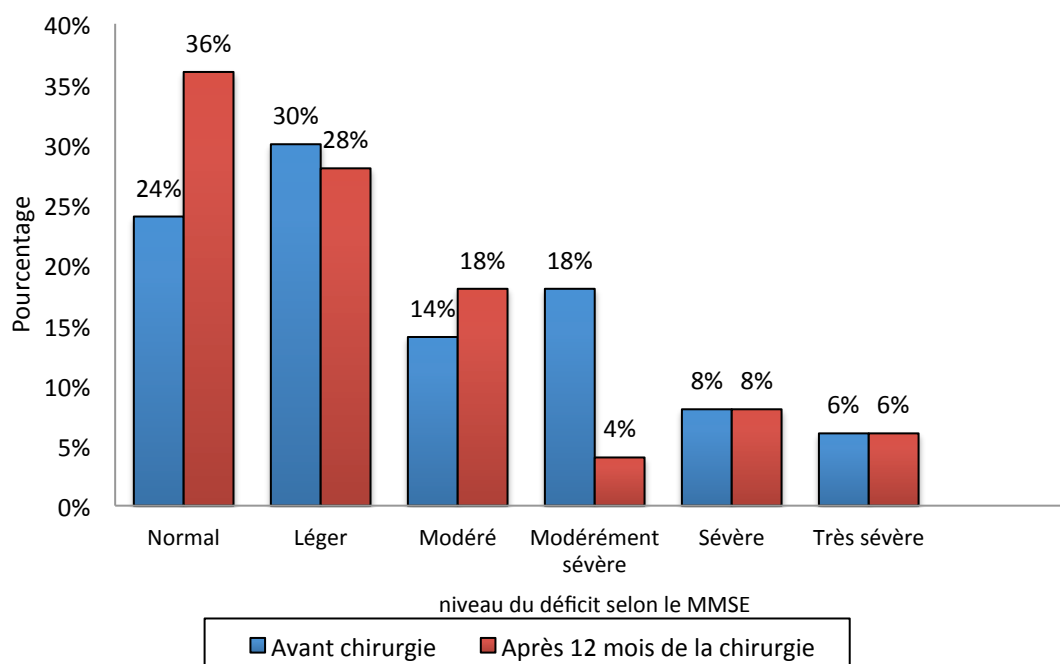
## 22.8 Evaluation de l'état mental par *Mini Mental State Examination* (MMSE) avant et après la dérivation :

L'évaluation initiale de la démence montre un déficit cognitif léger (MMSE : 20-25) dans 30% des cas avant la chirurgie avec 24% des patients qui montrent une évaluation normale de l'état mental (MMSE : 26-30). Dans ce groupe d'étude 6% ont un déficit cognitif très sévère (MMSE : 3-9).

L'amélioration du déficit cognitif est notée après la dérivation, 36% ont un état mental normale et 28% le déficit est léger. Le déficit sévère et très sévère de la démence ne change pas après une année de la chirurgie de la dérivation. (**Fig. 266**)

**Tableau 82** : Répartition des patients selon l'état mental évalué par le MMSE avant et après la chirurgie de dérivation

Déficit cognitif	Avant la chirurgie		Après 12 mois de la chirurgie	
	Effectif	%	Effectif	%
Normal	12	24	18	36
Déficit léger	15	30	14	28
Déficit modéré	7	14	9	18
Déficit modérément sévère	9	18	2	4
Déficit sévère	4	8	4	8
Déficit très sévère	3	6	3	6
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 266** : Répartition des patients selon l'état mental évalué par le MMSE avant et après la chirurgie de dérivation

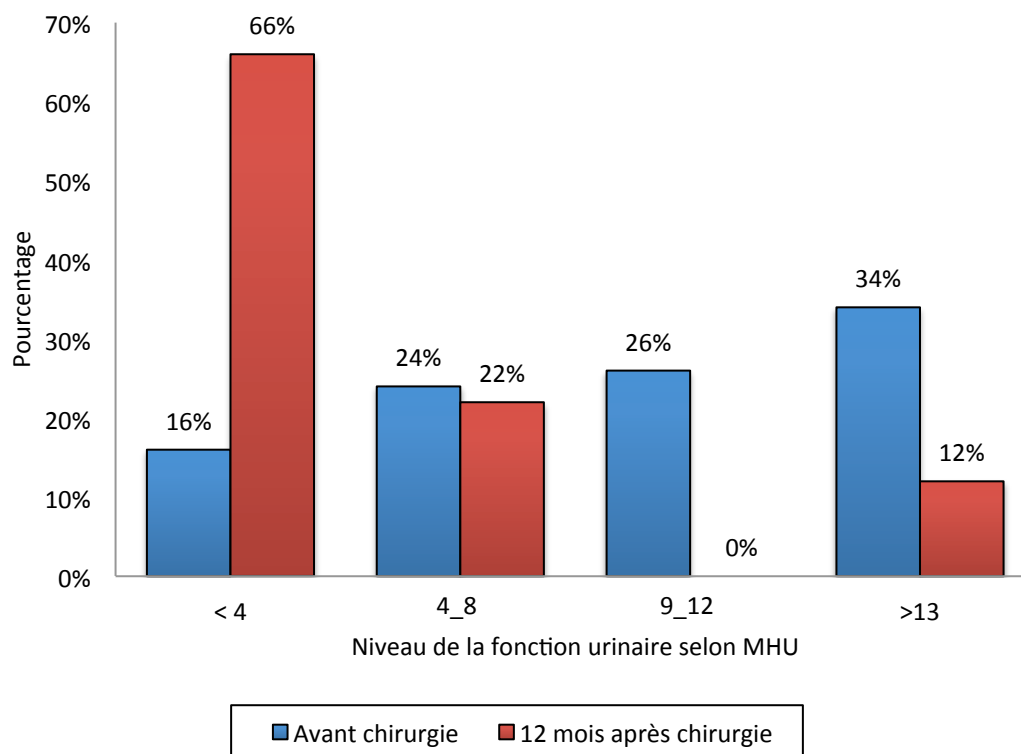
## 22.9 Evaluation clinique des troubles urinaires par l'Echelle de mesure de l'handicap urinaire (MHU) avant et après la chirurgie :

L'évaluation initiale de la fonction vésicale par l'Echelle MHU qui évalue l'impériosité mictionnelle, les fuites urinaires ainsi que la fréquence mictionnelle diurne et nocturne montre : 34% des patients ont des troubles urinaires sévères (MHU > 13), il n'y a que 16% qui ont une fonction vésicale normale avec un score MHU < 4.

Après 12 mois de la chirurgie la majorité des patients ont amélioré l'état de la fonction urinaire, 66% des cas ont un score MHU < 4. (Fig. 267)

**Tableau 83** : Répartition des patients selon l'état de la fonction vésicale évalué par le MHU avant et après la chirurgie de dérivation

MHU	Avant la chirurgie		Après 12 mois de la chirurgie	
	Effectif	Pourcentage	Effectif	%
< 4	8	16	33	66
4 - 8	12	24	11	22
9 - 12	13	26	0	0
> 13	17	34	6	12
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 267** : Répartition des patients selon l'état de la fonction vésicale évalué par le MHU avant et après la chirurgie de dérivation

## 22.10 Les autres scores cliniques d'évaluation en pré et post opératoire :

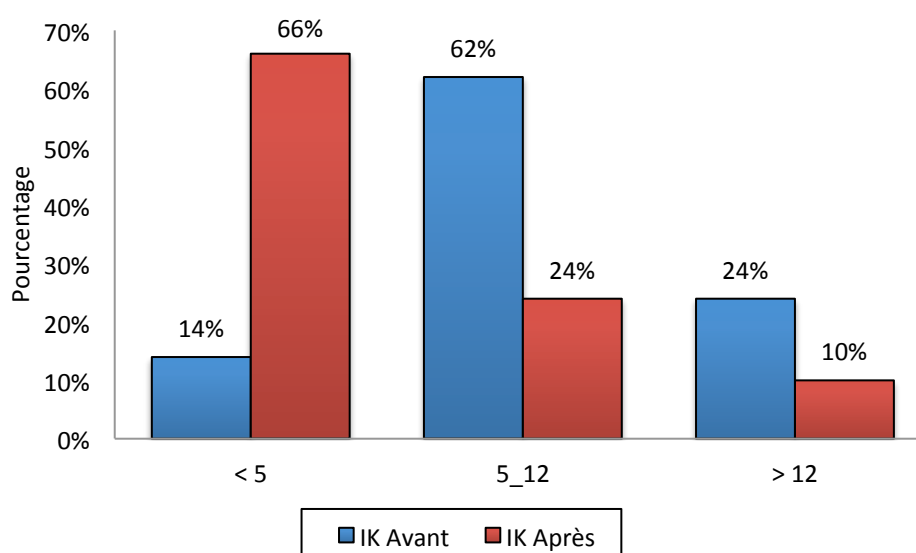
### 22.10.1 Score de l'HPN selon Kiefer avant et après la dérivation :

Dans notre groupe d'étude la valeur moyenne de l'index de kiefer (IK) qui étudie la gravité des symptômes sur 24 points (la démence, la marche, l'incontinence en ajoutant l'évaluation des céphalées et des vertiges à la triade de l'HPN) en préopératoire est de  $9 \pm 4$  points (extrême : 2-18), 62% des patients ont un IK entre 5 et 12, 7% seulement l'IK < 5.

En post opératoire l'IK s'est diminué à  $4 \pm 5$  points (extrêmes : 0-17), plus de la moitié des patients (66%) ayant un IK < 5 après la dérivation ventriculaire.

**Tableau 84** : Répartition des patients selon le score clinique évaluant la gravité des symptômes cliniques de l'HPN avant et après la chirurgie

I K	Préopératoire		Postopératoire	
	Effectif	%	Effectif	%
< 5	7	14	33	66
5 - 12	31	62	12	24
> 12	12	24	5	10
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 268** : Répartition des patients selon le score clinique évaluant la gravité des symptômes cliniques de l'HPN avant et après la chirurgie

### 22.10.2 Le taux de récupération selon Meier :

$$\text{Le taux de récupération de l'HPN} = \frac{\text{HPNgrading}_{\text{postopératoire}} - \text{HPNgrading}_{\text{préopératoire}}}{\text{HPN Grading selon Kiefer}_{\text{préopératoire}}} \times 100$$

Après une année de la chirurgie de dérivation ventriculaire, 76% des cas présentent un taux de récupération > 50%. 32% des patients ont un taux de récupération à 100%. (Fig. 269)

Tableau 85 : Répartition des patients selon le taux de récupération selon Meier		
Taux de récupération %	Effectif	Pourcentage
0	2	4
10	4	8
20	2	4
30	3	6
40	1	2
50	4	10
60	5	10
70	4	8
80	2	4
90	6	12
100	16	32
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

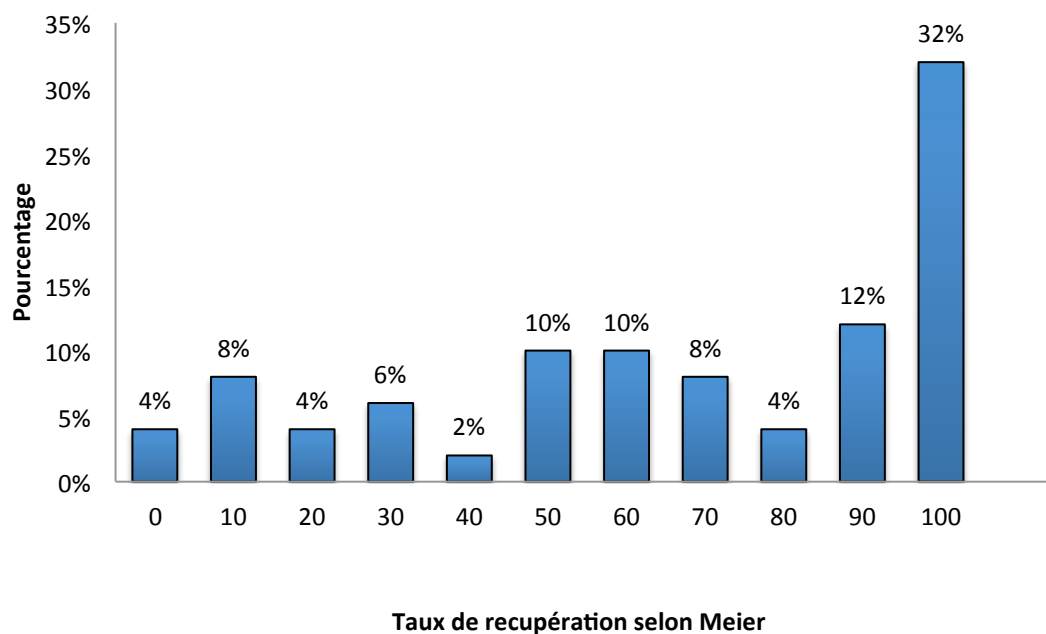


Fig. 269 : Répartition des patients selon le taux de récupération selon Meier



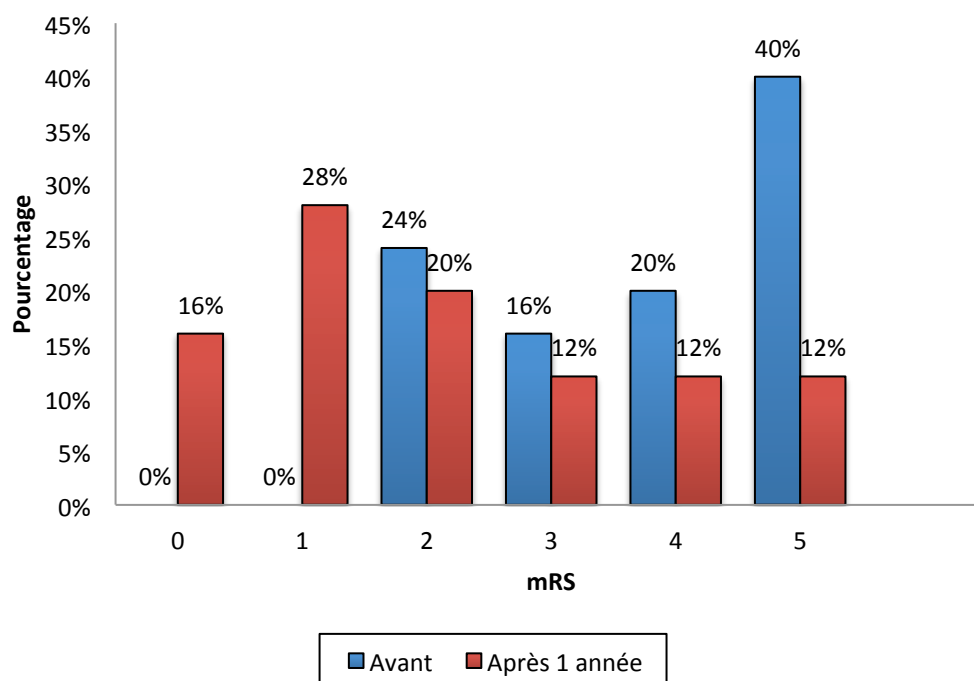
### 22.11 Evaluation de l'activité générale par Le *Modified Rankin Scale* (mRS) en pré et en post opératoire :

40% des patients ont un grade initial préopératoire sévère selon le mRS (c.-à-d. patient alité, incontinent et nécessitant de l'attention et des soins infirmiers constants).

Amélioration nette de l'état d'incapacité des patients après une année de la chirurgie de dérivation, 28% des patients n'ont aucune incapacité significative en dépit des symptômes (grade mRS 1) et 20 % avec un handicap léger (grade mRS 2) (**Fig. 270**).

**Tableau 86 :** Evaluation de l'activité générale par le mRS avant et après la chirurgie de dérivation ventriculaire

mRS	Avant		Après	
	Effectif	%	Effectif	%
0	0	0	8	16
1	0	0	14	28
2	12	24	10	20
3	8	16	6	12
4	10	20	6	12
5	20	40	6	12
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>	<b>50</b>	<b>100</b>

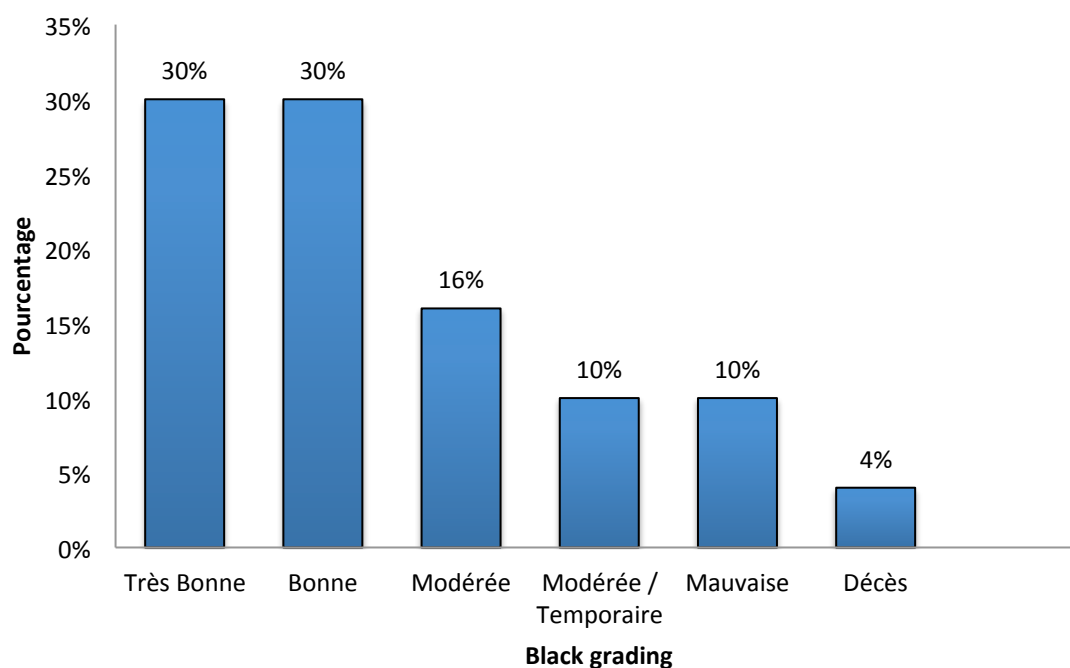


**Fig. 270 :** Evaluation de l'activité générale par le mRS avant et après la chirurgie de dérivation ventriculaire

## 22. 12 Le Black grading évaluant l'état de la dérivation :

L'évaluation post opératoire selon le score de *Black* objective de bons et très bons résultats dans 60% des cas, 26% des résultats modérées et temporaires, 10% de mauvais résultats, 4% de décès (Fig. 271)

Evaluation	Effectif	Pourcentage
Très Bonne	15	30
Bonne	15	30
Modérée	8	16
Modérée / Temporaire	5	10
Mauvaise	5	10
Décès	2	4
<b>Total</b>	<b>50</b>	<b>100</b>



**Fig. 271 :** Evaluation de l'état de la dérivation selon le Black grading

### 22.13 Les complications :

Les complications post opératoires constituent 28% des cas, dont 14% des complications non liées à la dérivation. 4% (2 cas) est la fréquence des décès dans cette étude dont 2% (1 cas) non liés à la dérivation.

Les infections de la dérivation retrouvées dans 4% des cas (2 patients) nécessitant l'ablation du matériel et le germe retrouvé : le Staphylococcus aureus.

29% des complications d'hyperdrainage qui se manifestent cliniquement par des céphalées et des vertiges et radiologiquement par un décollement sous dural minime, nécessitant le réajustement de la valve vers une pression plus élevée et qui n'est pas lié au type de la dérivation (DVA ou DVP).

1 cas d'hypodrainage lié à la DVA et secondaire à l'enroulement du cathéter atrial dans la veine jugulaire et une thrombose de la veine jugulaire, requérant la révision de la valve et sa transmission en DVP (**Tableau 88**)

<b>Tableau 88 : Les complications postopératoires liées ou non à la chirurgie de dérivation ventriculaire</b>			
<b>Complications</b>	<b>Type de dérivation</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Prise en charge</b>
Infection du matériel (1 mois)	DVA	1	Ablation
Mauvais placement du cathéter distal	DVA	1	Révision
Saignement sur le trajet du cathéter proximal	DVA	1	Résorption spontanée
Décédé dans les suites d'une infection pulmonaire grave	DVA	1	//
Saignement intra-ventriculaire minime	DVP	1	Conservation
Dysfonctionnement de la valve : obstruction du corps	DVA	1	Révision
Hématome sous dural bilatéral	DVA	1	Ajustement : résorption spontanée
Hyperdrainage : Décollement bilatéral minime	DVA	1	Ajustement : résorption spontanée
Hyperdrainage : Décollement unilatéral minime	DVP	2	Ajustement : résorption spontanée
Décédé dans les suites d'une infection de la dérivation (10j)	DVA	1	Ablation
Hypodrainage : un fonctionnement insuffisant de la dérivation par enroulement secondaire du cathéter atrial dans la veine jugulaire et une thrombose de la veine jugulaire	DVA	1	Révision de la valve
Embolie pulmonaire proximale	DVP	1	Hospitalisation en réanimation

			médicale
Thrombose veineuse périphérique (TVP)	DVP	1	Traitement anticoagulant
<b>Total</b>		<b>14</b>	

## 22. 14 Imagerie post opératoire :

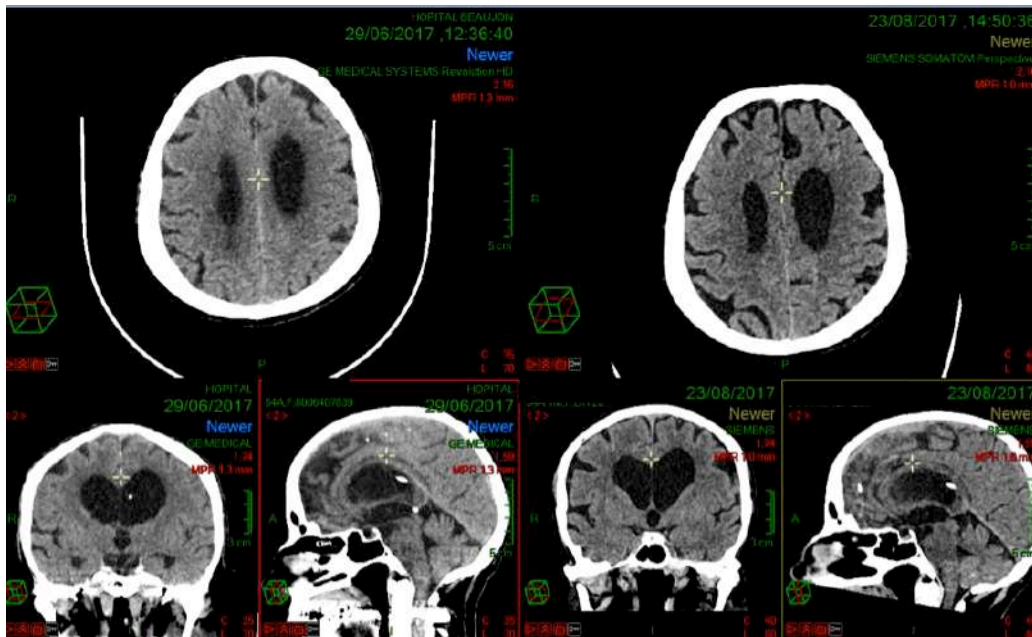
Tous les malades ont bénéficié d'un scanner cérébral de contrôle pour vérifier le placement du cathéter ventriculaire et pour éliminer les éventuelles complications fonctionnelles et mécaniques de la dérivation, en particulier au décours d'un réajustement de la pression d'ouverture de la valve. Ci-dessous quelques cas illustratifs de l'imagerie post opératoire.

### Cas N° 1 :



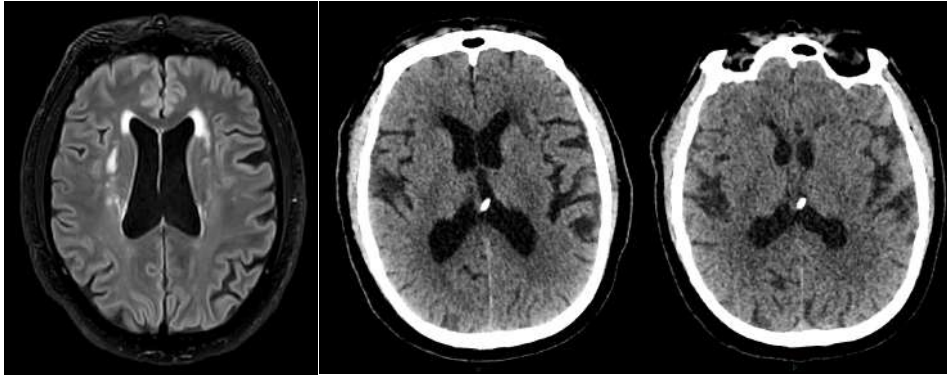
IRM préopératoire et scanner de contrôle à un mois de la DVA

Scanner thoracique pour vérification du placement du cathéter atrial



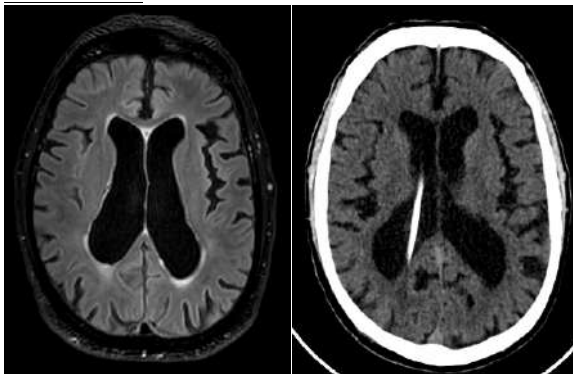
Le même patient : Une petite diminution de la taille ventriculaire après 3 mois par rapport au scanner de contrôle initial et une réapparition des sillons de la convexité postérieure.

**Cas N° 2 :**

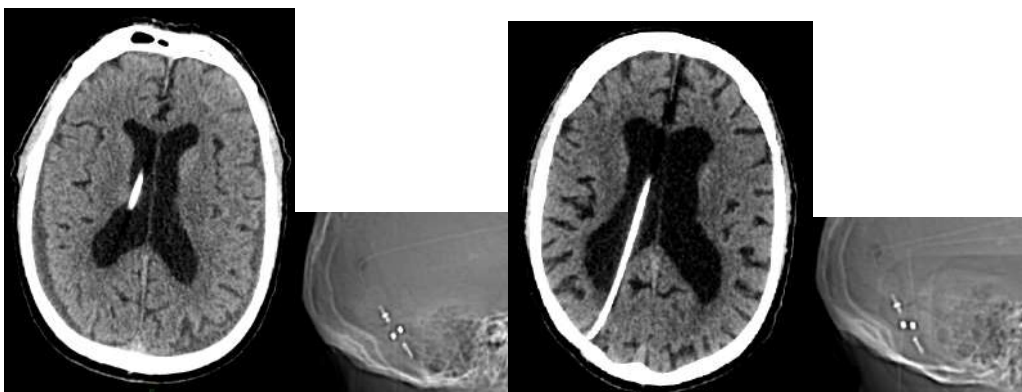


IRM cérébrale initiale      Scanner de contrôle à 3 mois      après 6 mois  
- Diminution de la taille ventriculaire  
- Amélioration des sillons de la convexité après 6 mois

**Cas N° 3 :**



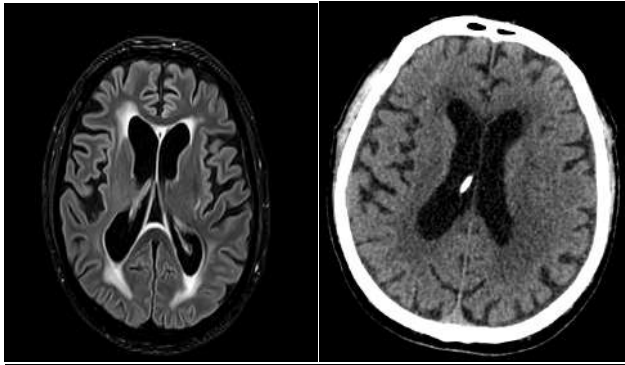
IRM préopératoire et Scanner de contrôle à 3 mois



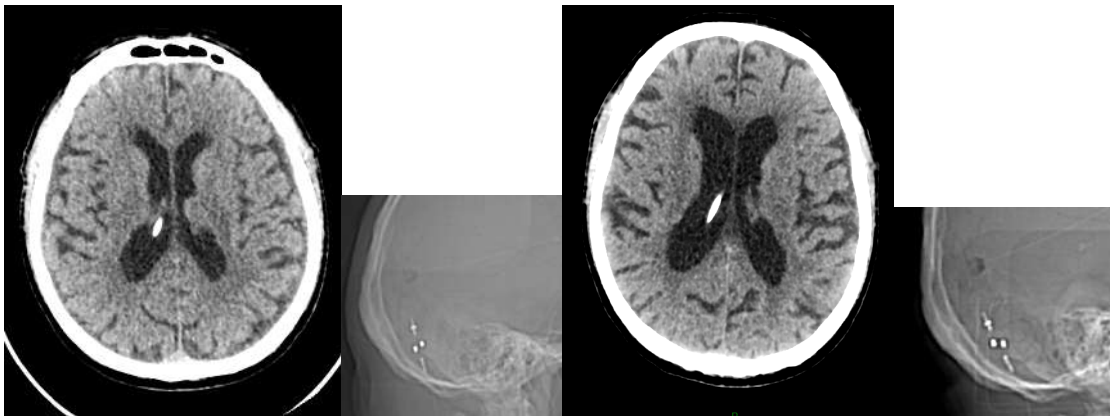
Même patient avec scanner après réglage à une pression basse (70 mmH<sub>2</sub>O) montre un décollement sous dural avec diminution de la taille des ventricules latéraux

Réajustement de la valve à une pression haute (110 mmH<sub>2</sub>O), disparition du décollement et réexpansion ventriculaire.

**Cas N°4 :**



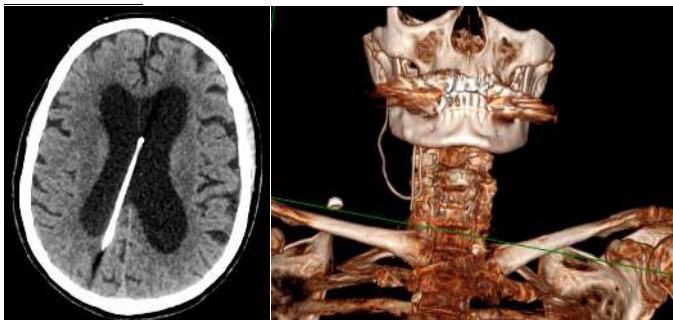
IRM cérébrale Préopératoire et scanner de contrôle à 6 mois



Même patient avec scanner après réglage à une pression très basse (70 mmH<sub>2</sub>O) montre un petit décollement avec diminution de la taille des ventricules latéraux

Réajustement de la valve à une pression haute (110 mmH<sub>2</sub>O), disparition du décollement et réexpansion ventriculaire.

**Cas N° 5 :**



Un fonctionnement insuffisant de la DVA par enroulement secondaire du cathéter atrial dans la veine jugulaire

## **22.15 Récapitulatif des résultats :**

### **Les données épidémiologiques :**

L'HPN représente 2% du total de l'activité opératoire dans notre service et 14% par rapport aux autres types hydrocéphalies.

Il y avait 50 patients dans la population de notre étude, comprenant 68% des hommes et 32% de femmes. L'âge moyen était de  $70 \pm 9,3$  ans (extrêmes 50 et 85 ans). 36% des patients n'ont aucun niveau scolaire, 12% ont un niveau scolaire élevé.

54% de nos patients ont une HTA, qui constitue le facteur de risque le plus fréquent dans notre série, suivi par le diabète et la dyslipidémie, un seul facteur de risque dans 40%, seulement 6% (3 cas) associent 5 facteurs de risques. 92% des patients avec un  $ICM \leq 3$ , et seulement 8% (4 cas) avec un  $ICM > 3$ .

Le délai diagnostique est souvent long  $> 1$  année. Les extrêmes entre 1 mois et 5 ans. Le délai moyen de diagnostic est de 53 mois (4 ans)

Dans le groupe d'étude, 64% (32/50) des patients ont manifesté la triade clinique complète, le trouble de la marche qui apparaît en premier dans 82% des cas, puis l'incontinence suivie par les troubles de la mémoire.

La difficulté à marcher était présente chez 100% des patients, 72% présentant des troubles de la mémoire le plus souvent avec un déficit cognitif léger et 92% des cas d'incontinence.

L'étude de la probabilité diagnostique de l'HPN montre 34% des HPN probables et 66% des HPN possibles, les HPN douteuses sont exclues dans notre étude.

76% de nos patients sont classés comme ayant une HPN idiopathique ou primaire c'est à dire sans cause retrouvée, les 24% restants sont des HPN secondaires, soit à un traumatisme crânien 44%, accident vasculaire cérébral 31%, antécédent de méningite à l'enfance dans 25% des cas.

### **Les données dynamiques du LCS:**

Le test de la ponction lombaire permet la soustraction d'une quantité du LCS moyenne de : 50 ml (extrêmes : 40 et 60 ml). La pression d'ouverture moyenne était de 10 mmHg (extrêmes : 4 et 17 mmHg). Sur ces 50 patients, 25 patients avaient des mesures de  $R_{out}$ , la résistance moyenne de : 23 mmHg/ml/min (extrêmes : 10 et 50 mmHg), 1 cas seulement a présenté un taux de  $R_{out} < 13$  mmHg / ml / min, ce qui est considéré comme une valeur pronostique pour les répondants à la dérivation.

### **Les données radiologiques :**

L'index d'Evans moyen est de  $0,38 \pm 0,05$  allant de 0,30 à 0,49 ce qui indique que la dilatation du ventricule latéral dans ce groupe était légère à modérée et que la dilatation marquée était rare. Dans notre série l'angle calleux moyen est de  $66^\circ \pm 17$  (extrêmes :  $37^\circ$  et  $108^\circ$ ).

L'analyse descriptive de l'IRM cérébrale concernant les caractéristiques radiologiques de l'HPN montre l'absence de dilatation des récessus du 3<sup>ème</sup> ventricule dans 90% des cas, un effacement des espaces sous arachnoïdiens de la convexité dans 78% des cas, la fermeture du sillon singulaire postérieur chez 78% des patients. Les sillons trappés présents seulement dans 20% des cas.

76% ont un grade < 2 concernant la leucoarrose sous corticale, l'atrophie importante de grade 4 (selon l'échelle de Scheltens) est retrouvée à une fréquence très faible 8% (4 cas).

### **Résultat des scores cliniques après la PLS :**

La décision pour la dérivation était basée sur nos résultats de la PLS. Par conséquent, dans cette population de patients :

- La marche en tandem : 56 % d'amélioration,
- Le nombre de pas : 34% d'amélioration,
- La durée de marche de 10 m : 48% d'amélioration,
- L'équilibre : 42% d'amélioration,
- 4% d'amélioration concernant la continence,
- Le score total de l'HPNi : 60% d'amélioration, ce taux est réduit par la non amélioration immédiate de la continence après la PLS.

### **Données thérapeutiques :**

Les 50 patients opérés ont bénéficié tous de dérivation ventriculaire, 50% (25 cas) DVP et 50% (25 cas) DVA, par une valve programmable.

La valeur de la pression d'ouverture optimale retrouvée dans notre étude chez la majorité de nos patients est de 140 mmH<sub>2</sub>O (quelque soit le type de la dérivation).

### **Résultats à 1 mois :**

L'amélioration est notée dans tous les domaines y compris le score total, après 1 mois de la chirurgie :

- La marche en tandem : 72 % d'amélioration,
- Le nombre de pas : 38% d'amélioration,
- La durée de marche de 10 m : 42% d'amélioration,
- L'équilibre : 70% d'amélioration,
- La continence : 62% d'amélioration,
- Le score total de l'HPNi : 76% d'amélioration.

### **Résultats à 3 mois :**

Le taux d'amélioration de différents domaines trois mois après la mise en place de la dérivation montre :

- La marche en tandem : 87 % d'amélioration,
- Le nombre de pas : 58% d'amélioration,



- La durée de marche de 10 m : 47% d'amélioration,
- L'équilibre : 80% d'amélioration,
- La continence : 76% d'amélioration,
- Le score total de l'HPNi : 93% d'amélioration.

### **Résultats à 6 mois :**

Le taux d'amélioration de différents domaines à six mois après la mise en place de la dérivation objective :

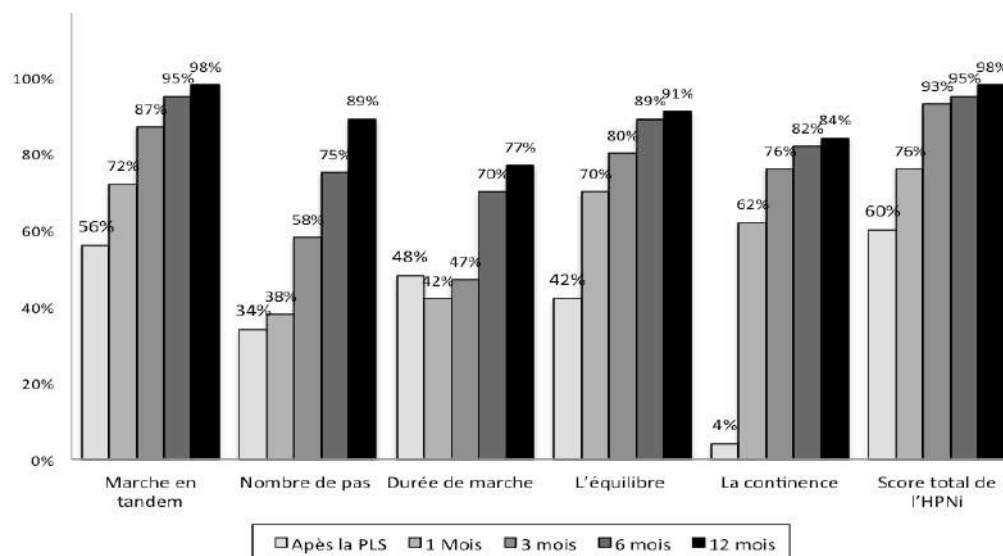
- La marche en tandem : 95 % d'amélioration,
- Le nombre de pas : 75% d'amélioration,
- La durée de marche de 10 m : 70% d'amélioration,
- L'équilibre : 89% d'amélioration,
- La continence : 82% d'amélioration,
- Le score total de l'HPNi : 95% d'amélioration.

### **Résultats 1 année :**

Au bout de 12 mois, 98% des patients ont été améliorés par plus de 5 points sur l'échelle HPNi totale et pour les domaines :

- La marche en tandem : 98 % d'amélioration,
- Le nombre de pas : 89% d'amélioration,
- La durée de marche de 10 m : 77% d'amélioration,
- L'équilibre : 91% d'amélioration,
- La continence : 84% d'amélioration,

Une amélioration dans le domaine de la marche a été observée chez 88 % des patients, soit un peu moins que dans l'équilibre (91 %) et mieux que la continence (84 % contre 66% évaluée par l'échelle MHU). L'amélioration des symptômes est maintenue durant toute la période de suivie jusqu'à une année post opératoire (**Fig. 272**)



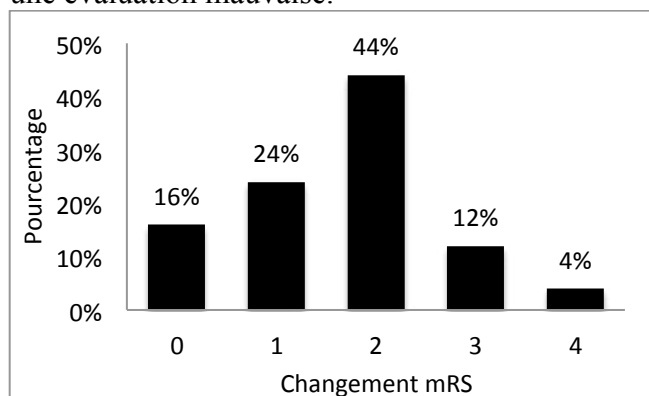
**Fig. 272 :** Amélioration des symptômes durant la période de suivi de 1, 3, 6 et 12 mois

L'amélioration dans le domaine de la neuropsychologie est de 34% après une année de la dérivation, 36% des patients ont un état mental normale et 28% le déficit est léger. Le déficit sévère et très sévère de la démence ne change pas après une année de la chirurgie de la dérivation.

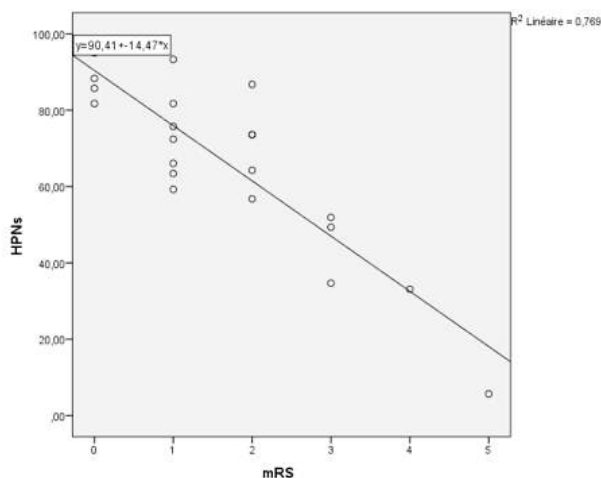
Dans notre groupe d'étude la valeur moyenne de l'index de kiefer (IK) en préopératoire est de  $9 \pm 4$  points (extrême : 2-18), 62% des patients ont un IK entre 5 et 12, 7% seulement l'IK < 5. En post opératoire l'IK est diminué à  $4 \pm 5$  (extrêmes : 0-17), plus de la moitié des patients (66%) ayant un IK < 5 après la dérivation ventriculaire. Ainsi le taux de récupération après une année de la chirurgie est > 50 dans 76%.

88% des 50 patients qui ont pu être évalués 12 mois après l'intervention chirurgicale ont bénéficié d'une amélioration au niveau du mRS. 24% des patients ont été améliorés d'un seul niveau, 44% de deux niveaux, 12% par 3 niveaux et 4% par 4 niveaux. La proportion de patients capables de vivre de façon autonome (scores de 0 à 2 sur le mRS) est passée de 24 % avant l'intervention chirurgicale à 44 % 12 mois après. La distribution des changements mesurés par le score total d'HPN a montré un schéma similaire à celui des changements de mRS (Fig. 273, 274).

12 mois après la mise en place de la dérivation, 60% des patients avaient une très bonne / bonne évaluation de la dérivation selon le score de *Black* alors que 10% avaient une évaluation mauvaise.



**Fig. 273 :** Répartition des patients selon le changement l'activité générale selon le mRS, 12 mois après la dérivation



**Fig. 274 :** Correlation entre le changement du score total d'HPN et le mRS après une année de la chirurgie

### **Ajustements et complications des dérivations :**

44 des 50 patients qui ont fait l'objet d'un suivi pendant un an (45 patients à 3 mois : car 2 décès, 1 complication d'embolie pulmonaire et 2 perdus de vue. A 6 mois un patient s'est compliqué par une thrombose veineuse profonde aggravant la marche) ont subi des ajustements de dérivation au cours de l'étude pour cause d'hypodrainage ou d'hyperdrainage ; 6 (43%) ont présenté des complications qui ont pu être traitées de façon conservatrice et 5 (36%) des complications ont nécessité une chirurgie.

Dans notre série, les complications post opératoires constituent 28% des cas, dont 14% des complications non liées à la dérivation. 4% (2 cas) est la fréquence des décès dans cette étude dont 2% (1 cas) non liés à la dérivation.

Les infections de la dérivation retrouvées dans 4% des cas (2 patients) nécessitant l'ablation du matériel et le germe retrouvé : le *Staphylococcus aureus*.

### **Abandons de suivie :**

6 des 50 patients inclus n'ont pu être réexaminés un an après l'intervention. Deux étaient décédés l'un pour cause non liée à la dérivation ou à l'hydrocéphalie, et l'autre pour infection de la dérivation ventriculo-péritonéale. 2 ont été perdus de vue pour le suivi à trois mois (1 par manque d'un accompagnateur). Ces 6 patients présentaient une détérioration mentale plus prononcée à l'entrée selon le MMSE. De plus, l'hypertension, le diabète, les maladies cardiaques et les accidents vasculaires cérébraux antérieurs étaient plus fréquents, l'échelle d'HPN et le score de mRS étaient inférieurs à ceux du groupe de patients qui ont complété l'étude.

## **XXIII. DISCUSSION :**

La présente étude s'est intéressée aux caractéristiques des patients présentant une hydrocéphalie à pression normale, au cours d'une période allant de Septembre 2016 jusqu'à Décembre 2018 en mettant l'accent sur le protocole d'étude de l'HPN dans notre service et la distinction entre les différentes séries.

Notre étude a pour principal objectif de faire montrer la valeur de la sélection des patients selon la présentation clinique et les tests diagnostiques supplémentaires dans la prise en charge de cette pathologie ainsi que l'évaluation des résultats avant et après la chirurgie.

Cette étude montre qu'avec une identification correcte des «répondants à la dérivation ventriculaire» utilisant les critères cliniques, radiologiques et dynamiques par le test de la ponction lombaire soustractive, l'amélioration des résultats observée immédiatement après une dérivation est raisonnablement durable sur une période d'une année. Un an après la dérivation, l'amélioration de la marche et l'équilibre ainsi que la continence était notée respectivement de 88%, 91% et 84% des patients. Cependant, les gains observés dans les cas de démence étaient moins remarquables de 34%.

### **23.1 Les données épidémiologiques :**

Les études épidémiologiques montrent une grande variété de prévalence et d'incidence pour l'HPNi. Les études basées uniquement sur les résultats cliniques [22] surestiment et les études basées uniquement sur les patients traités [5,23,24] sous-estiment clairement la "vraie" prévalence ainsi que l'incidence de l'HPNi.

Contrairement aux études hospitalières, une étude norvégienne de l'HPNi dans une population définie a signalé une incidence d'au moins 5,5 pour 100 000 habitants par an en Norvège, indiquant que l'HPNi était une maladie sous-diagnostiquée ou sous-traitée [28].

Dans les pays développés la prévalence est estimée entre 0,5% et 1,5% parmi les sujets âgés de 61 ans et plus, montrée dans des études hospitalières menées aux Pays-Bas [25], en Allemagne [26], Suède [5], Norvège [23] et aux États Unis d'Amérique [24]. Au Japon, l'incidence de l'HPNi possible a été multipliée par cent (1,2 /1000 habitants/an) chez les personnes âgées de 70 ans et plus [27].

La fréquence de l'HPN dans notre série représente 2% du total de l'activité opératoire dans notre service et 14% par rapport aux autres types d'hydrocéphalies.

Le nombre de personnes âgées ( $\geq 65$  ans) dans les pays développés, présentant des symptômes de la triade de Hakim et Adams associée à la dilatation ventriculaire augmente, pour plusieurs raisons, y compris la répartition de la pyramide des âges, les moyens de diagnostic (IRM) et les tests cliniques (plus grande sensibilité et spécificité) et la sensibilisation à la maladie parmi les professionnels de la santé et la population générale.

L'incidence de l'HPNi augmente avec l'âge, et l'incidence la plus élevée semble être observée chez les personnes âgées de 70 à 79 ans [23]. Le diagnostic est fortement suspecté dans cette tranche d'âge.

L'âge moyen dans notre série est de 70 ans avec des extrêmes entre 50 et 85 ans. La tranche d'âge la plus touchée est celle comprise entre 60 et 69 ans soit 38%. Dans 34% des cas l'âge est entre 70 et 79 ans, ce qui concordait avec les données de la littérature. Pour le groupe d'âge où l'incidence est plus importante des HPN, les données ont été également uniformes pour la plus part des auteurs (**Tableau 89**)

**Tableau 89 : Comparaison de l'âge moyen et le sexe avec les différentes séries de la littérature**

Auteurs	Nombre de cas	Age (années)	Sexe
<b>Notre série 2019</b>	50	70	H : 68% F : 32% SR : 2,12
Trenkwalder <i>et al.</i> 1995 [26]	982	> 65	H : 71,4% F : 28,6% SR : 2,5
Marmarou <i>et al.</i> 2007 [22]	147	75,5 (< 85)	H : 20,4 % F : 79,6 % SR : 0,25
Hiraoka <i>et al.</i> 2008 [29]	170	72,4 (≥65)	H : 44,7% F : 55,3% SR : 0,8
Tanaka <i>et al.</i> 2009 [30]	497	≥ 65	H : 44,8% F : 55,2% SR : 0,81
Iseki <i>et al.</i> 2009 [31]	790	≥ 61	H : 68,6% F : 31,4% SR : 2,17
Pujari <i>et al.</i> 2008 [357]	55	71,7	H : 49,1% F : 50,9% SR : 0,96
Pyykkö <i>et al.</i> 2018 [32]	536	73	H : 43% F : 57% SR : 0,75

Dans notre série la répartition selon le sexe de notre population montre une nette prédominance masculine avec 68% des hommes contre 32% des femmes. Le sex-ratio est de 2,12 ce qui concordait avec les données des séries importantes de la littérature (Trenkwalder *et al.* [26], Iseki *et al.* [31]).

### **23.2 L'importance des tests complémentaires :**

Dans une étude rétrospective de Vanneste *et al.* [25], 91 patients HPNi ont été sélectionnés pour une intervention chirurgicale en fonction de leurs critères cliniques et radiologiques et ils ont observé une amélioration de 65% après la chirurgie. Dans une autre analyse rétrospective portant sur 26 patients HPNi sur 74 HPN, Larsson *et al.* [321] ont conclu qu'il n'y avait aucun paramètre clinique corrélé au résultat dans la période postopératoire de 2 ans.

Cela suggérerait que des tests optionnels tels que les tests de résistance du LCS ou le drainage lombaire externe, permettent d'identifier plus efficacement les répondants aux dérivations, devraient être utilisés. Le test de résistance identifie la pression d'ouverture et la capacité d'absorption du patient et peut être effectué en ambulatoire.

L'étude de Malm et al. [358] basée sur la PLS avant la dérivation chez 35 patients atteints d'HPNi. Après dérivation, la démarche s'est améliorée chez 72 % des patients ayant reçu un diagnostic clinique seulement ; 16 des 26 patients dérivés (61 %) ont montré une amélioration avec la PLS. La démarche a été évaluée 3 à 4 h après le test soustractif de LCS.

Dans notre étude, nous avons obtenu des résultats de la PLS avec soustraction du LCS en moyenne 50 ml et mesure de la pression qui est normale 10 mmHg (des extrêmes entre 4 et 17 mmHg). La mesure de la résistance est réalisée chez 25 patients (50%). En ce qui concerne la résistance à l'écoulement du LCS, une valeur de  $R_{out}$  supérieure à 13 mmHg/ml/min est susceptible de prédire la réponse PLS. Dans certains cas, il peut donc être préférable d'effectuer une dérivation uniquement sur la base des tests de résistance.

L'amélioration des symptômes s'est manifestée immédiatement le lendemain de la PLS. Nous pensons que le taux élevé de réussite est attribuable à la bonne sélection des patients bénéficiant de la PLS.

**Tableau 90 :** Comparaison de la résistance à l'écoulement du LCS avec les données de la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Résistance mmHg/ml/min	Suivi
<b>Notre série 2019</b>	50	23 (10 – 50)	12 mois
Sand et al. 1994 [215]	29	15,2 ± 2,7	37 mois
Poca et al 2005 [338]	56	Amélioration > 15,6	16 mois
Boon et al 1997 [359]	101	Amélioration >18	12 mois
Takeuchi et al. 2000 [360]	25	35,3 (amélioration > 20)	Non rapporté

Les meilleurs résultats obtenus par ailleurs portaient sur des techniques plus invasives et notamment celles de drainage externe du LCS sur une période prolongée comme le montre l'étude de Marmarou *et al.* [361]. Cette technique impose que le cathéter soit en place pendant 3 jours, ce qui limite son utilisation chez les patients présentant des troubles cognitifs.

Nous n'avons pas étudié la valeur du drainage lombaire externe (DLE) dans ce groupe, mais dans une étude prospective portant sur 43 patients d'HPNi, Walchenbach et al. [218] ont rapporté une valeur prédictive positive de 87% avec un DLE.

On peut retenir par ailleurs que les techniques les plus performantes en termes de prédiction d'amélioration post-dérivation sont également les plus invasives et comportent des risques notamment infectieux [151,349]. Elles sont aussi techniquement les plus difficiles à mettre en œuvre chez le sujet âgé et peuvent poser des problèmes de disponibilité. C'est le cas en France où, à notre connaissance, seules quelques rares équipes neurochirurgicales réalisent les techniques de mesures de résistance du LCS par les tests de perfusion ou les drainages externes prolongés du LCS (le plus souvent sur 3 jours !).

### **23.3 Le besoin d'échelles d'évaluation standardisées :**

Dans la triade caractéristique, il semble bien que la marche soit le trouble le plus susceptible de s'améliorer. Viennent ensuite les troubles cognitifs avec une amélioration portant plutôt sur les troubles attentionnels et la vitesse d'exécution. Les troubles sphinctériens sont les moins améliorés. Il apparaît que la probabilité d'amélioration post-dérivation soit d'autant plus faible que la triade symptomatique est présente [361]. Parmi les éléments d'amélioration post-PL évacuatrice (*à fortiori* après un drainage externe prolongé du LCS), la diminution du nombre de pas lors du demi-tour dans une épreuve de marche paraît particulièrement intéressante [361].

Si l'on retient la définition de l'hydrocéphalie à pression normale probable clinico-radiologique avec les critères de diagnostic proposés par Relkin *et al.* [4], il apparaît que le diagnostic pourra souvent être retenu sans nécessité de prévoir des investigations complémentaires. La difficulté vient de l'absence d'élément permettant d'établir un diagnostic de certitude (pas de *gold standard*). Cela est particulièrement vrai dans la population âgée où les diagnostics différentiels peuvent aussi être des diagnostics associés à l'HPN. C'est pourquoi toute une partie de la littérature porte sur la capacité de certains examens à prédire l'efficacité de la dérivation proposée lorsque le diagnostic d'HPN sera fait.

Les études ont surtout mesuré la capacité de prédiction d'amélioration post-dérivation pour les différentes techniques diagnostiques étudiées. La notion d'amélioration reste elle-même mal définie (sur quel(s) signe(s) clinique(s), selon quel(s) instrument(s) de mesure, à quel moment. . .) est soumise à la variabilité d'appréciation inter observateur. Un certain consensus existe toutefois pour reconnaître que la marche est le critère le plus fiable pour mesurer l'amélioration et aussi celui qui est le plus souvent amélioré, mais les modalités d'évaluation ne sont pas homogènes.

Dans de nombreux rapports, les résultats obtenus après l'intervention chirurgicale ne sont pas encore clairs car il n'y a pas de protocole de suivi standardisé. De plus, il n'y a pas de consensus sur le délai à court et à long terme. Dans une étude prospective portant sur 42 patients HPNi, Malm *et al.* [355] ont rapporté une amélioration globale de 64% à 3 mois contre 26% à 3 ans. À 3 mois, 74% de ses patients étaient indépendants, à 3 ans, le groupe indépendant ne représentait que 28%. Une amélioration soutenue à 5 ans a été notée par Raftopoulos *et al.* [362] chez 91% des patients HPNi. Cependant, 57% de ses patients sont décédés avant leur suivi de 5 ans.

Nous avons envisagé trois mois pour notre suivi à court terme et un an pour un suivi à long terme. Comme nous l'avons mentionné précédemment, à 1 an de suivi, les patients conservaient toujours une amélioration de la marche de 88%. De plus, 84% ont conservé leur amélioration de l'incontinence et 34% une amélioration de la mémoire 1 an après la dérivation.

Cependant, pour améliorer notre objectivité, nous avons besoin de systèmes de classement spécifiés pour l'HPNi. Actuellement, il n'existe pas d'échelles de résultats standardisées qui sont largement utilisées, par exemple, comme l'échelle de résultats de Glasgow (GCS) pour la gestion des traumatismes crâniens. Les échelles de cotation, qui mesurent l'amélioration globale ou le changement des activités de la vie quotidienne,

rendent difficile l'établissement d'une image claire. Les patients peuvent avoir un déclin de ces échelles d'évaluation fonctionnelle globale en raison de comorbidités coexistantes.

Dans les premières études, Stein et Langfitt [287] ont introduit l'évaluation des résultats basée sur les activités de la vie quotidienne et appelée échelle Stein et Langfitt. Boon et al. [226] ont utilisé l'échelle de Rankin comme score d'incapacité et ont mis au point le «Dutch-NPH Scale». Ils comprennent des tests neuropsychologiques et l'évaluation de 10 caractéristiques de la marche.

Il n'y a pas de consensus sur les échelles et, par conséquent, de nombreux auteurs ont décidé d'élaborer leurs propres échelles. En utilisant l'échelle de Stein, Black et al. [290] ont rapporté une amélioration de 33% chez 62 patients atteints d'HPNi. Pour les mêmes patients, il a également évalué l'amélioration, qui a été classée en fonction des modifications préopératoires et postopératoires de la marche, de la démence et de l'incontinence.

En utilisant l'échelle de *Black* et leur classification, le taux d'amélioration a été noté de 60%. Nous avons utilisé une évaluation des résultats développée par *Kiefer*, qui était basée sur chaque symptôme séparément. Avec cette méthode, il est facile de se concentrer sur des évaluations objectives en utilisant différents outils.

Nous utilisons également le MMSE et notre jugement clinique pour rendre compte et signaler l'amélioration de la mémoire. Toutefois, dans le cas de l'incontinence, il s'agissait de l'évaluation du patient lui-même. Au besoin, des évaluations des membres de la famille ont également été utilisées.

Dans notre étude, l'amélioration clinique a été définie comme une amélioration d'au moins un niveau par rapport à mRS. Le mRS est l'évaluation la plus répandue des résultats globaux en matière d'AVC [363]. Il a donc été utilisé pour mesurer l'invalidité d'autres maladies neurologiques autres que les AVC, y compris l'HPNi [226,359].

Comme les définitions de l'échelle mRS sont des classifications très larges de l'handicap, seuls des changements importants peuvent être détectés [363]. De plus, la fiabilité inter-examineur peut être une source d'erreur importante avec le mRS. Cependant, dans cette étude, des améliorations ont été détectées chez une grande proportion de sujets, suggérant un effet thérapeutique significatif.

Les améliorations ont également été confirmées sur toutes les autres échelles utilisées. En particulier, le score total d'HPNi, qui est une échelle valide et fiable pour l'HPNi [116], dispose d'un moyen très sensible de détecter les changements; cette échelle a détecté une amélioration globale dans 98% des cas. Le test de la marche chronométrée (nombre et pas) a également révélé des améliorations même dans le sous-groupe avec un résultat défavorable, lorsqu'aucune amélioration ni détérioration n'a été enregistrée sur le mRS moins sensible. Par conséquent, si l'on tient compte de la faible sensibilité de la mRS, le résultat de cette étude est acceptable.

Le tableau ci-dessous représente le nombre de cas d'HPNi et HPNs dans certaines séries, le mode de suivi et de l'évaluation clinique comparés avec les résultats similaires à notre étude :



**Tableau 91 : Comparaison avec les différentes séries de la littérature concernant l'évaluation clinique et le suivi de l'HPN**

Auteurs	Nombre de cas : HPNi/HPNs	Suivi et évaluation des résultats	Conclusion
<b>Notre série 2019</b>  <b>Prospective</b>	38/12	1, 3, 6 et 12 mois ; le résultat après 12 mois a été déterminé par les <b>différences relatives entre les scores préopératoires et les derniers scores de l'échelle HPN et le mRS.</b> Les autres échelles étudiées : <b>MMSE, le score de Kiefer et le Black scale.</b>	Amélioration après dérivation par valve programmable : la marche <b>88%</b> , la continence <b>84%</b> , équilibre <b>91%</b> , <b>34%</b> amélioration de la démence évaluée par le MMSE. <b>84%</b> amélioration du score fonctionnel mRS. 76% le taux de récupération après 12 mois de la chirurgie est plus de 50% selon Meier. <b>60%</b> des cas l'évaluation était bonne/très bonne selon le Black scale.
Boon et al., 1998 [226]  Prospective	85/11	1, 3, 6, 9 et 12 mois ; le résultat après 12 mois a été déterminé par les <b>différences relatives entre les scores préopératoires et les derniers scores de l'échelle HPN et le mRS.</b>	amélioration de <b>74 %</b> avec valve basse pression. amélioration de <b>53 %</b> avec valve moyenne pression les différences les plus importantes sont observées dans le <b>mRS</b> .
Børgesen, 1984 [107]  Prospective	40/40	3 et 12 mois ; les résultats ont été mesurés par l'échelle fonctionnelle de <b>Stein et Langfitt</b> et le classement de la démence, de la démarche et de l'incontinence urinaire.	L'amélioration des qualités fonctionnelles était de <b>64% et 58%</b> à 3 et 12 mois, respectivement. L'amélioration de <b>l'HPNi à 1 an n'est que de 42%</b> contre <b>72% pour HPNs.</b>
Børgesen and Gjerris, 1982 [364]	40/40	3 et 12 mois ; les résultats ont été mesurés par l'échelle fonctionnelle de <b>Stein et Langfitt</b> et le classement de la démence, de la démarche et de l'incontinence urinaire.	Amélioration de <b>68 % pour l'HPNi.</b> Après un suivi d'un an, il y a eu peu de changements par rapport à l'examen de suivi de trois mois.
Malm et al., 1995 [358]  Prospective	35/0	3 mois ; <b>enregistrement vidéo</b> en série de la marche, l'évaluation par une batterie de test neuropsychologique, l'index de <b>Barthel</b> et l'évaluation des activités élémentaires de la vie quotidienne ( <b>AVQ</b> ).	Amélioration de la marche dans <b>72% des cas.</b> La fonction cognitive : <b>67 %</b> des cas se sont améliorés en MMSE; <b>37%</b> se sont améliorés au test de la configuration spatiale et <b>29 %</b> au test de la mémoire <b>Fuld Object.</b> Aucune corrélation entre l'amélioration de la démarche et le degré d'amélioration de la fonction psychométrique.

Raftopoulos et al., 1994 [365] Prospective	23/0	9 j, 2 et 12 mois ; le résultat à 1 an a été évalué en fonction de <b>la marche</b> (marche de 10 m), de l'évaluation <b>neuropsychologique</b> et du score urinaire. Selon le <b>pourcentage de changement préopératoire et postopératoire.</b>	Les résultats à 1 an ont montré une amélioration de <b>95 % de l'apraxie de la marche</b> ; une amélioration de <b>66,6 % de la fonction mentale</b> ; une amélioration de la fonction vésicale était déjà présente 9 jours après la chirurgie ( <b>90 %</b> ).
Vanneste et al., 1992 [25] Retrospective	127/33	12 mois ; les résultats ont été évalués en fonction du classement de la marche, de la démence et de l'incontinence urinaire aux échelles ordinales.	Une amélioration marquée de <b>l'HPNi dans 31 % des cas. Amélioration transitoire dans 44 %</b> des cas. Les résultats de l'HPNi affectés par de graves complications de la dérivation avec morbidité résiduelle.
McQuarrie et al., 1984 [366] Retrospective	47/24	3 mois ; l'évaluation en fonction de la résolution des symptômes de la marche, des symptômes cognitifs et urinaires et du changement de l'état fonctionnel.	L'amélioration s'est produite plus fréquemment chez les patients ayant une dérivation à basse pression. Le taux d'amélioration pour les valves basses et moyennes pressions étaient de 80 et 50 %, respectivement.
Magnaes, 1978 [367] Retrospective	26/34	3 et 12 mois ; les résultats ont été évalués d'une façon qualitative (examen physique, opinions de la famille et du personnel médical).	Amélioration dans <b>33 % de l'HPNi.</b>
Spanu et al., 1986 [368] Retrospective	23/31	3, 6 et 12 mois ; le résultat a été classé comme une amélioration marquée ou aucune amélioration	Amélioration dans <b>81 % de l'HPNi</b>

### 23.4 L'effet des facteurs de comorbidité sur l'évaluation des résultats :

En pratique, c'est dans la population des patients les plus âgés que le diagnostic d'HPNi est le plus fréquent mais aussi le plus difficile à établir. En effet, c'est dans cette catégorie de population que les diagnostics différentiels sont les plus nombreux car beaucoup d'entre eux sont liés en terme d'incidence à l'âge (maladie d'Alzheimer, lésions vasculaires multiples sous-corticales, microangiopathie, myélopathie cervicarthrosique...). La situation apparaît encore plus difficile car, dans cette population, l'association d'une possible HPN avec une maladie neurodégénérative (maladie d'Alzheimer) pourrait être fréquente [96].

Les associations avec les lésions vasculaires seraient aussi plus fréquentes que ne le voudrait le hasard posant la question d'éventuels facteurs communs sur le plan physiopathologique entre ces différentes affections [4,6]. Ces hypothèses sont cohérentes avec des données comme celles de l'étude de Klassen *et al.* [24] montrant qu'au-delà de l'indication de la dérivation du LCS et l'éventuelle amélioration qui en résulte, un suivi à long terme montre le mauvais pronostic global. Dans ce même travail, les résultats des corrélations clinico-pathologiques effectuées chez des patients en post-mortem confirment la relative fréquence des lésions neurodégénératives associées. À partir de biopsies effectuées lors de l'intervention de dérivation, Bech-Azeddine *et al.* [96] ont montré l'association de lésions vasculaires et/ou de démence de type Alzheimer dans 89 % des cas. Les patients présentant des lésions associées présentaient une plus faible probabilité d'amélioration post-dérivation sans que ce résultat ne soit statistiquement significatif.

Il existe une grande variété de comorbidités dans notre groupe d'étude, notamment les accidents vasculaires cérébraux, les maladies cardiaques, le diabète et la dyslipidémie. Ces facteurs étaient tous associés à des scores mRS plus élevés au départ, et ce, également après 1 an. Cependant, ni l'une ni l'autre, ni l'hypertension n'ont eu d'influence négative sur le degré d'amélioration postopératoire 1 an après l'intervention.

**Tableau 92 : Comparaison de la fréquence des facteurs de comorbidité dans l'HPN avec les données des différentes études**

Auteurs	Nbre de cas	HTA	Diabète	Maladie cardiaque	AVC	Tabac	Maladie vasculaire périphérique	Dyslipidémie
<b>Notre série 2019</b>	50	54%	32%	12%	10%	22%	6%	30%
Klinge et al. 2012 [304]	142	56%	25%	20%	13%	29%	9%	/
Hashimoto et al. 2010 [154]	100	60%	20%	/	/	10%	/	31%
Andrén et al. 2018 [349]	979	49%	21%	26%	14%	/	/	/
Virhammar et al. 2014 [155]	108	61%	15%	6,4%	20%	/	/	/

L'étude de Andrén et al. [349] basée sur l'évaluation des effets de la réopération due à des complications et de la comorbidité vasculaire (hypertension, diabète, accident vasculaire cérébral et cardiopathie) sur le résultat chez les patients HPNi, 2-6 ans après une chirurgie de dérivation ne montre aucun impact négatif des complications et seulement des effets mineurs de la comorbidité vasculaire sur les résultats à long terme de l'HPNi.

### **23.5 L'intérêt de l'exploration radiologique dans le diagnostique de l'HPN :**

La présente étude a examiné l'utilité du schéma diagnostique basé sur l'IRM et l'effet bénéfique d'un an de la chirurgie de dérivation chez les patients atteints d'HPNi. Le diagnostic d'HPNi est établi en terme de réponse à la chirurgie et l'efficacité de la chirurgie dépend de la précision du diagnostic. Par conséquent, il existe une interaction entre la précision du diagnostic et l'efficacité du traitement. Néanmoins, il atteint un taux d'amélioration de 84% de l'activité quotidienne (échelle mRS), ce qui indique que toutes les procédures, y compris le diagnostic et le traitement, génèrent des avantages nets raisonnables. En outre, le diagnostic fondé sur l'IRM est de 92% pour l'ensemble du groupe.

L'évaluation des résultats chez les patients HPNi est une question importante; l'activité de la vie quotidienne serait plus pratique pour évaluer les résultats chirurgicaux, et les symptômes d'HPN seraient meilleurs pour l'efficacité de la dérivation.

Kitagaki et al., Sur la base de leur étude cas-témoins portant sur la volumétrie des espaces du LCS, ont souligné que les espaces étroits à la convexité et les espaces sous-arachnoïdiens corroborent le diagnostic de l'HPNi [151]. La présente étude a confirmé la valeur diagnostique de ces résultats de l'IRM. Le groupe d'étude néerlandais d'HPNi a utilisé la somme des quatre plus grands sillons de convexité ayant moins de 25 mm sur la TDM comme critère des espaces sous-arachnoïdiens étroits à la convexité [359], ce qui est partiellement compatible avec notre étude. Cependant, les coupes axiales de TDM sont inférieures aux coupes d'IRM coronales pour la visualisation de la région à haute convexité. Les IRM axiales et coronales détectent avec précision les sillons étroits au niveau de la convexité et de la ligne médiane, ce qui permet de prédire avec précision l'HPNi [369].

Kitagaki et al. ont également rapporté que les citernes basales distendues, les fissures Sylviennes et les sillons dilatés de manière focale sont des caractéristiques de la l'HPN [151]. Récemment, Ishii et al., Dans une étude contrôlée utilisant une technique de morphométrie à base de voxel, ont montré une circonvolution pariétale dense et compacté chez des patients atteints d'HPNi, ainsi qu'un élargissement ventriculaire et une dilatation de fissure Sylvienne [370].

Dans la présente étude, les patients présentant une HPN ont été sélectionnés sur la base de la ventriculomégalie et de l'étroitesse des espaces sous-arachnoïdiens à la convexité médiane sur l'IRM en coupes coronales, des sillons dilatés de manière focale, ont été retrouvés respectivement à 78 et 20%.

La présente étude de cohorte prospective a montré un élargissement des fissures de Sylvius chez la grande majorité des patients atteints de HPNi. L'élargissement des fissures Sylviennes par la rétention de LCS est une autre caractéristique de l'HPNi. Ainsi, le LCS se répartit de manière disproportionnée entre les espaces sous-arachnoïdiens supérieurs et inférieurs. Elle se distingue morphologiquement de l'hydrocéphalie communicante secondaire à une hémorragie méningée ou à la méningite (HPN secondaire) et de l'hydrocéphalie non communicante.

Cela suggère le terme générique d'hydrocéphalie avec dilatation excessivement disproportionnée des espaces sous-arachnoïdiens (DESH) pour ce type d'hydrocéphalie. La signification clinique de DESH dans l'hydrocéphalie communicante est la présence d'élargissement d'espaces sous-arachnoïdiens spécifiquement dans leurs parties inférieures. Les ventricules élargis et les grandes fissures sylviennes, associés à un espace sous-arachnoïdien étroit à la convexité, ne doivent pas être interprétés à tort comme une atrophie cérébrale.

Sur une étude concernant la chirurgie de dérivation chez les patients atteints d'hydrocéphalie et de modifications de la substance blanche, Tisell et al [115] ont conclu que les patients présentant une dilatation des ventricules, des modifications importantes de la substance blanche vasculaire et des symptômes compatibles avec l'HPNi ont montré une amélioration des fonctions motrices et psychométriques après une chirurgie de dérivation malgré une  $R_{out} < 12$  mm Hg/ml/ min et aucune réponse après la ponction soustractive. Ces patients répondaient aux critères diagnostiques de l'HPNi et de la maladie de *Binswanger*.

Dans le domaine des données d'imagerie morphologique, la mesure d'un angle au

niveau du corps calleux inférieur ou égal à 90° en IRM semble avoir une excellente valeur diagnostique et sa valeur prédictive est encore augmentée en la combinant à l'index d'Evans donnant ainsi une sensibilité de 97 % et une spécificité de 94 % [151]. Les mesures étaient effectuées sur des coupes en séquence T1. L'indice d'Evans a été calculé comme le rapport de la largeur maximale des cornes frontales sur la largeur maximale du crâne à sa face interne. L'angle du corps calleux a été mesuré sur la coupe coronale perpendiculaire au plan antéro-postérieur au niveau de la commissure postérieure.

Du point de vue neuroradiologique, outre les notions traditionnelles de dilatation ventriculaire proportionnellement plus importante que le degré d'atrophie corticale (faible dimension des sillons notamment à la convexité) et de signes de résorption transépendymaire, il est nécessaire de recourir à la mesure de l'index d'Evans et à celle de l'angle du corps calleux.

Pour Ishii et al. [371] l'apport est positif de la mesure de l'AC, Pour un angle > ou égal à 90° l'efficacité diagnostique de 93%, sensibilité 97 %, spécificité 88 % Combinaison avec l'index d'Evans efficacité 96 %, sensibilité 97 %, et spécificité 94 %.

La mesure d'un angle inférieur à 90° est en faveur d'une HPNi plutôt que d'une atrophie cérébrale et serait un facteur prédictif d'amélioration après la dérivation [155]. Dans notre série l'angle calleux moyen est de 66° ± 17 (extrêmes : 37° et 108°), ce qui est comparable avec les résultats de la littérature (**Tableau 93**).

**Tableau 93 : Comparaison des données radiologiques concernant l'IE et l'AC avec certains série de la littérature**

Auteurs	Nombre de cas	IE	AC
<b>Notre série 2019</b>	50	0.38 ± 0.5	66 ± 17
Virhammar et al.2014 [155]	109	0,38 (0, 30 - 0,50)	61(58 - 64)
Ishii et al. 2008 [371]	34	0.34 ± 0.025	66 ± 14

## **22.6 Chirurgie et Valves :**

La chirurgie de dérivation, y compris les procédures endoscopiques, pour les HPN se traduit généralement par une amélioration des résultats sociaux et fonctionnels en fonction des symptômes, du besoin d'aide à domicile, de la dépendance et de la qualité de vie [351].

Étant donné que l'HPN idiopathique est une maladie chronique chez une population âgée dont l'espérance de vie augmente, le potentiel d'améliorer l'état fonctionnel par des interventions chirurgicales est important pour décider si ces patients devraient se voir offrir une intervention chirurgicale.

La pression d'ouverture optimale pour HPN est encore en discussion [248]. Récemment, une étude a montré de meilleurs résultats cliniques avec des valves basse pression qu'avec des valves moyenne pression [226], mais avec un taux d'hyperdrainage plus élevé (70% contre 30%). Dans l'étude de Boon [226], il a utilisé des valves à pression différentielle conventionnelles sans aucune caractéristique pour contrer l'hyperdrainage. La question résultant de cette étude était de savoir s'il existe des valves qui assurent un drainage suffisant en position couchée et qui contrecarrent également l'influence du siphonage en position verticale.

La meilleure solution technique pour contrer le siphonage est encore controversée. La limitation du débit du LCS par des tubes très fins [232], des dérivations haute pression conventionnels régulés en débit [372], ou des valves marche-arrêt [232] peut réduire l'hyperdrainage, mais au prix d'un drainage suffisant en position couchée.

Par conséquent, notre étude utilisant les valves programmables montre qu'un meilleur résultat peut résulter d'une meilleure technologie de dérivation, un fait qui n'a pas été trouvé avec plusieurs autres types de dérivation [227].

Le taux global de complications de 28 % se situait à l'extrémité inférieure des résultats publiés [373]. Bien que les résultats à long terme n'aient pas été présentés et que l'on sache que d'autres complications peuvent encore survenir, la première année postopératoire semble la plus susceptible d'entraîner des complications [227]. Espérons que ces valeurs n'augmenteront pas de façon spectaculaire.

Un hyperdrainage s'est produit chez 29 % parmi les complications (clinique et radiologique) de nos patients avec des valves programmables dans l'ensemble. Ce résultat est favorable par rapport aux études d'autres dérivations à basse pression (70%)[226]. Il est presque identique que la valeur de 20 % prévue pour les dérivations conventionnelles à moyenne et haute pression [373], et elle est pire que les résultats avec valves Gravitationnelles moyenne pression (4%) [259,374].

**Tableau 94 :** Comparaison avec les données de différentes séries concernant la chirurgie de dérivation par la valve programmable

Auteurs	Nombre de cas HPNi/HPNs	Type de valve	Amélioration clinique (%)	Type de dérivation	suivie
<b>Notre série 2019</b>	38/12	Valve programmable S*****	75%	DVP : 50%, DVA : 50%	12 mois
Zemack et Romner, [234] 2002	147/71	Valve programmable Hakim	76%	DVP : 90%, DVA : 10%	Moyenne: 26,7 mois (HPNi); 30,8 mois (HPNs)
Reinprecht et al. 1995 [377]	32/48	Valve programmable Hakim	30%	Non déclaré	Moyenne : 13 mois (extrêmes, 7-29 mois)
Takeuchi et al., 2000 [360]	25/0	Valve à pression différentielle Programmable	48%	DVP	Non déclaré
Yamashita et al., 1999 [378]	20/128	Valve programmable Hakim	amélioration non rapportée	DVP	54 ±13 mois
Krauss et al., 1996 [379]	41/0	Valve à pression différentielle Medium, Valve programmable	90%	DVA, DVP	Moyenne : 16 mois

### **23.7 Les complications :**

Il apparaît clairement que, au-delà de la question du diagnostic d'HPN, c'est celle de l'attitude thérapeutique qui se pose avec le plus d'acuité. Or celle-ci repose, en pratique, sur une intervention neurochirurgicale de dérivation du LCS et le taux de complications potentielles de ces interventions reste élevé. Il s'est pourtant réduit pour les troubles directement en lien avec la dérivation. Cela résulte notamment des progrès fait avec les nouvelles valves. Le taux de complications liées à la dérivation passe ainsi de 35-40 % à moins de 20 % [248]. Les complications plus indirectes (épilepsie, hématome intracérébral) sont quant à elles réduites de 10 à 5 % [375].

**Tableau 95 :** Comparaison du taux des complications objectivées par rapport aux différentes séries de la littérature

<b>Complications</b>	<b>Auteurs</b>	<b>%</b>	<b>Notre série</b>
Hématome intra-parenchymateux	Black et al., 1980 [290]	3%	0%
Hématome sous dural	Black, 1980 [290]	2-17%	7%
Infection de la dérivation	Zemack et Romner, 2002 [234]	6%	4%
Convulsions	Laws and Mokri, 1977 [376]	3-11%	0%
Dysfonctionnement de la dérivation	Raftopoulos et al., 1996 [362]	20%	21%

Dans notre série d'étude, des événements indésirables sont survenus chez 28% des patients, dont 14% n'étaient pas liés à l'opération ou à la DVP. Compte tenu de l'âge moyen des sujets (70 ans), les événements vasculaires, les infections et les fractures n'étaient pas rares. En outre, l'épanchement sous-dural asymptomatique (29%) qui se manifeste par des céphalées orthostatiques qui ont été signalées comme étant des événements indésirables non graves liés à la dérivation. Celles-ci ont été contrôlées par ajustement de la pression de la valve [359].

**Tableau 96 :** Comparaison des différentes complications liées à la valve programmable avec celles décrites dans les études de la littérature

Auteurs	Nombre de cas HPNi/HPNs	Type de valve	Type de dérivation	Taux de complications	Suivi
<b>Notre série 2019</b>	38/12	Valve programmable S*****	DVP : 50%, DVA : 50%	14% liées à la dérivation :  29% hyperdrainage. Le réglage moyen de la valve est de 140 mmH <sub>2</sub> O	12 mois
Zemack et Romner, 2002 [234]	147/71	Valve programmable Hakim	DVP : 90%, DVA : 10%	épanchement sous-dural (9.5%). hyperdrainage (26%), hypodrainage (54%),  Hématome sous-dural 20%	26,7 mois (HPNi); 30,8 mois (HPNs)
Reinprecht et al. 1995 [377]	32/48	Valve programmable Hakim	Non déclaré	Seulement 12% des patients HPNi n'ont pas eu de réajustement de la pression.	13 mois (extrêmes, 7-29 mois)
Takeuchi et al., 2000 [360]	25/0	Valve à pression différentielle Programmable	DVP	8% hypodrainage.	Non déclaré
Yamashita et al., 1999 [378]	20/128	Valve programmable Hakim	DVP	Non déclaré :  Le réglage moyen de la valve est de 100 mmH <sub>2</sub> O. La valve a été reprogrammée en moyenne 1,25 fois.	54 ±13 mois
Krauss et al., 1996 [379]	41/0	Valve à pression différentielle Medium, Valve programmable	DVA, DVP	Taux global des complications 5% : Hématome sous-dural 2%, épanchement sous-dural 7%, Hématome intra-parenchymateux 3%, céphalée secondaire à l'hyperdrainage 2%, dysfonctionnement de dérivation 10%.	16 mois

Bien qu'un nombre considérable de séries de cas rétrospectifs aient été publiés [319], les études prospectives utilisant des mesures de résultats validées et standardisées, comparables à la présente étude, sont très rares. Le groupe d'étude néerlandais d'HPN, dans son étude prospective, a traité 101 patients atteints d'HPN avec une DVP en utilisant des valves à pression fixe et a obtenu un taux d'amélioration d'un an de 59% sur la base du score mRS [359]. Le groupe a signalé une incidence assez élevée d'effets indésirables liés à la dérivation : Épanchement sous-dural transitoire et persistant chez 53% des patients et hématome sous-dural nécessitant une intervention chirurgicale dans 8% des cas, ainsi qu'un déplacement extra-péritonéal, un déplacement ventriculaire, une déconnexion et une infection de la dérivation requérant un traitement chirurgical [226].

L'épanchement sous-dural/hématome était deux fois plus fréquent avec les valves basse pression (30-50 mmH<sub>2</sub>O) qu'avec les valves moyenne pression (90-110 mmH<sub>2</sub>O) [226].



Par rapport à l'étude néerlandaise, l'utilisation de la valve programmable et la pression initiale moyenne relativement élevée de 200 mmH<sub>2</sub>O basée sur le schéma de réglage de la pression de notre essai a favorisé une faible incidence de l'hyperdrainage grave du LCS sans affecter l'efficacité de la dérivation.

Bien que nos résultats suggèrent l'avantage de la valve programmable par rapport aux systèmes de dérivation à valve fixe, une comparaison directe est nécessaire dans les essais contrôlés randomisés pour tirer une conclusion.

**Tableau 97 :** Comparaison des résultats cliniques de la valve programmable utilisée dans notre série par rapport aux valves non programmables décrits dans les séries de la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Type de valve	Amélioration clinique (%)	suivi
<b>Notre série 2019</b>	38/12	Valve programmable S*****	75%	12 mois
Boon et al., 1998 [226]	85/11	Valve différentielle, basse et moyenne pression	74% (Valve basse pression); 53% (Valve moyenne pression)	12 mois
Børgesen, 1984 [107]	40/40	Valve différentielle moyenne pression	42% (HPNi); 72% (HPNs)	12 mois
Børgesen and Gjerris 1984 [364]	31/49	Valve différentielle moyenne pression	68%	12 mois
Magnaes, 1978 [367]	26/34	Valve différentielle moyenne pression	33%	12 mois

Dans notre étude, le taux de mortalité est de 4% (2 décès), un décès lié directement à la dérivation, secondaire à l'infection de la DVA qui est considérée comme une complication grave par rapport à la DVP. La fréquence des décès dans notre série n'est pas loin de celle décrite dans les différentes séries semblables dans la même période de suivi.

**Tableau 98 : Comparaison de la mortalité avec les différentes séries de la littérature**

Auteurs	Nombre de cas	Age	Suivi	Décès
Notre série 2019 Algérie	50	70	1, 3, 6 et 12 mois après dérivation	2
Aygok et al., [350] 2005, USA	50	70.4	3 mois et 3 ans après la dérivation	4
Hashimoto et al. [154], 2010, Japan	100	74.5	3, 6, et 12 mois après dérivation	2
Klinge et al. [304], 2012, Europe	142	71	1, 3, et 12 mois après dérivation	3
Tisell et al. [115], 2011, Sweden	14	Non signalé	3 et 6 mois après dérivation	3
Chen et al. [352], 2008, Japan	n = 28	Non signalé	3 mois, 1, 2, et 3 ans après dérivation	1
Malm et al. [355], 2000, Sweden	42	71.8	3 ans après dérivation	12

### **23.8 Les critiques :**

La présente étude comportait plusieurs limites notables qui méritent d'être discutées. La question la plus critique est qu'il n'y avait pas de groupe témoin. Cependant, comme l'HPNi est une maladie évolutive, la prise en charge sans chirurgie ne serait pas autorisée pour des raisons éthiques. Une autre question cruciale est liée à la conception non aveugle de l'étude : les neurochirurgiens et les neurologues chargés des soins et de l'évaluation des patients étaient au courant du traitement, ce qui représente une source possible de biais de performance et de détection.

Troisièmement, l'examen de l'IRM a exclu les patients qui ne remplissaient pas les critères de l'IRM, ce qui constitue une source de biais de sélection. On n'a pas tenu compte des patients qui présentaient les critères de l'IRM, mais sans la triade symptomatique, ni des patients qui présentaient les symptômes, mais sans les critères de l'IRM. Ces questions devraient être prises en considération avant que les résultats ne soient généralisés.

### **23.9 Les conclusions :**

L'une des conclusions importantes de cette étude est que l'HPNi ne signifie pas un mauvais pronostic, comme on le suppose souvent [8]. Si l'on tient compte de conditions préalables favorables similaires, le résultat post-opératoire de l'HPN peut être aussi bon qu'avec l'hydrocéphalie non communicante ou mieux qu'avec l'hydrocéphalie non communicante dont les conditions préalables sont mauvaises.

D'un point de vue physiopathologique, le mauvais pronostic de l'HPN est resté une énigme. En raison des premiers symptômes de l'HPN qui sont souvent négligés ou mal interprétés comme une conséquence naturelle de l'âge avancé, d'une baisse de la réadaptation il y a des chances que cela se produise.

La question de savoir si la vieillesse entraîne automatiquement un mauvais pronostic est controversée [380]. Selon nos données, l'âge ne doit pas être le facteur déterminant du résultat ; il s'agit plutôt d'une corrélation entre l'âge et le résultat de la comorbidité, qui empire normalement avec l'âge. Ainsi, les personnes âgées (>80 ans) ayant un ICM faible (0-3 points) pourraient avoir un excellent pronostic.

Un trouble préopératoire plus léger (5 points IK semble représenter une valeur critique) due à l'hydrocéphalie permet de meilleures chances de réhabilitation.

D'autres maladies, en particulier les maladies vasculaires cérébrales, les accidents vasculaires et la maladie de Parkinson, sont des comorbidités importantes [359], que l'on peut également observer dans nos données. Auparavant, il n'existait aucune méthode établie pour évaluer les comorbidités en tant qu'instrument pronostique, comme l'index de comorbidité, qui permet de recueillir et d'évaluer l'influence de toutes les autres maladies sur les résultats. Au-delà d'une valeur critique de 3 points ICM, le pronostic s'aggrave même si d'autres résultats sont obtenus indiquant un pronostic favorable.

### **23.10 Recommandations :**

Au terme de ce travail effectué sur le diagnostic et le traitement chirurgical de l'HPN dans le service de Neurochirurgie de Constantine, et après une analyse de nos résultats à la lumière des données de la littérature, il semble cohérent de recommander, pour diagnostiquer une HPN (notamment une HPNi) dans la population âgée, la démarche suivante :

- reconstitution d'une histoire clinique cohérente avec l'hypothèse;
- mise en évidence de signes cliniques en adéquation avec le diagnostic (au mieux identification d'au moins 2 éléments de la triade classique de Hakim et Adams, mais des troubles de la marche/équilibre isolés caractéristiques peuvent être suffisants);
- réalisation d'une imagerie cérébrale par IRM plutôt que TDM chaque fois que possible avec calcul de l'index d'Evans (> ou égal à 0,3) et/ou de l'angle du corps calleux au niveau de la commissure postérieure (< ou égal à 90°);
- réalisation d'une PL avec mesure de la pression d'ouverture qui doit être inférieure à 18 mmHg.

L'ensemble de ces données est suffisant pour répondre aux exigences des critères de diagnostic de l'HPN. Dans les cas où le diagnostic serait évoqué par l'intermédiaire d'un résultat de TDM ou d'IRM cérébrale, il est indispensable de reprendre le schéma ci-dessus et notamment de reprendre l'interrogatoire du patient et de son entourage ainsi que l'examen clinique. Le diagnostic ne peut en effet reposer uniquement sur un compte-rendu d'imagerie. Ce point est particulièrement important à souligner car les comptes rendus radiologiques comportent parfois des affirmations péremptives pouvant compliquer le dialogue sur le diagnostic et la discussion sur l'évolution avec le patient et les proches.

Si le diagnostic d'HPN est retenu, en fonction de l'état du patient on peut discuter une intervention de dérivation du LCS. Dans ces cas, il est légitime de tenter de déterminer si le patient est susceptible de s'améliorer de manière significative en post-opératoire. On peut proposer le schéma suivant :

- *Dans un premier temps*, on essayera de préciser le pronostic en effectuant un test de PL soustractive d'au moins 40 ml, que l'on peut renouveler dans un délai de 24 à 48 h en cas d'amélioration inexistante ou douteuse. Il faut insister sur l'importance d'un protocole d'évaluation rigoureux avant et après la PL comportant :
  - une épreuve de marche standardisée (10 mètres avec demi-tour et retour mesurant le temps, le nombre de pas avec une attention particulière et des mesures spécifiques sur le demi-tour et sa décomposition).
  - des tests cognitifs évaluant les fonctions attentionnelles et exécutives comme le MMSE ou autres (empan chiffré, TMT A et B, vitesse de traitement de l'information..).
  - une mesure du nombre de mictions dans la journée et la nuit.
  - Puis, en l'absence d'amélioration après une simple épreuve de PL soustractive correctement effectuée et évaluée, il semble pertinent de discuter pour les patients présentant le moins de comorbidités et le moins de risque du point de vue chirurgical, les techniques les plus invasives revues dans ce travail : tests de perfusion du LCS et/ou de drainage externe prolongé. Il faut également, chez ces patients, tenter de préciser au mieux l'existence d'une pathologie associée et notamment une atteinte vasculaire cérébrale (importance de l'IRM et de la bonne qualité de son interprétation) et/ou une maladie d'Alzheimer (bilan neuropsychologique, IRM cérébrale, dosage de biomarqueurs de la MA du LCS,...).
  - *Enfin avec l'ensemble de ces données*, il faut aménager un temps de concertation nécessaire et indispensable avec une équipe multidisciplinaire de l'HPN (si elle existe). Il faudra préciser les objectifs attendus de l'intervention de dérivation. Le fonctionnement de la dérivation est contrôlé par une valve programmable dont la pression d'ouverture aux alentours de 140 mmH<sub>2</sub>O (moyenne pression) pour minimiser le risque d'hyperdrainage favorisant le décollement du cerveau de la paroi et la constitution d'hématomes sous duraux.

L'HPN apparaît donc comme un exemple supplémentaire d'une situation clinique complexe tant diagnostique que de prise en charge, dans la population âgée où la polyopathie est plus la règle que l'exception. Le démantèlement précis des affections qui peuvent intervenir dans la présentation clinique peut seul aider au processus décisionnel aboutissant à une prise en charge efficace.

## **XXIV. CONCLUSION :**

L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est une affection clinique chez les personnes âgées de plus de 60 ans (70 ans en moyenne), caractérisée par un élargissement des ventricules (index d'Evans  $\geq 0,3$ ) et par la triade de Hakim (troubles de la marche, démence, incontinence urinaire).

Le trouble de la marche est le principal symptôme et le premier à s'améliorer après le traitement (88%). L'incontinence urinaire et la démence sont moins susceptibles de s'améliorer (84% et 34% respectivement).

La procédure diagnostique de choix est basée sur le test de la ponction lombaire soustractive (PLS). Dans sa forme « possible » (66%), le recours aux tests complémentaires en association avec l'évaluation clinique par des échelles standardisées est nécessaire. Le traitement de choix consiste à la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP). La dérivation du LCS est sûre et efficace, avec un taux de réponse à long terme d'environ 75%.

Les critères d'évaluation du résultat thérapeutique font l'objet de controverses. Le plus fiable et le plus reproductible nous paraît être l'appréciation de la vitesse de marche mesurée en m/s, avant et après la dérivation du LCS. L'appréciation du résultat obtenu sur les troubles cognitifs et mêmes les troubles sphinctériens est plus subjective.

Les résultats sont améliorés avec un traitement précoce après l'apparition des symptômes, avec une faible comorbidité au moment du traitement initial et une moyenne pression d'ouverture sur la valve implantée (140 mmH<sub>2</sub>O). La technologie moderne de dérivation (possibilité d'ajustement, protection de l'hyperdrainage, ...) permet une amélioration du rapport risque/bénéfice pour les patients traités.

D'une part, les HPN sont sous-diagnostiquées, et d'autre part, la population âgée (plus de 65 ans) est en augmentation constante dans notre pays. Les médecins généralistes, les neurologues et les psychiatres sont dans une position clé pour différencier l'HPN des autres diagnostics (démence de type Alzheimer, démence vasculaire, maladie de Parkinson,..) et pour orienter les patients à un neurochirurgien pour traitement.

Les résultats du traitement de dérivation sont meilleurs si les patients sont traités tôt dans l'évolution de la maladie. Un délai limite pour obtenir les meilleurs résultats possibles est environ un an après le début des symptômes.

Le rôle potentiel des neurologues et des médecins généralistes dans la prise en charge à long terme pourra s'élargir, non seulement en établissant un diagnostic précoce, mais en suivant les patients après traitement chirurgical (et éventuellement en ce qui concerne davantage les ajustements des valves aux besoins des patients), qui revêtent une importance croissante.

L'équipe multidisciplinaire de l'HPN, composée de neurologues, neurochirurgiens, neuropsychologues, de personnels paramédicaux, pourrait être un concept d'avenir pour répondre à la demande croissante.

## **Les perspectives :**

### ▪ **Rôle des biomarqueurs :**

La sélection des candidats à la chirurgie est l'un des défis de la gestion de l'HPN. Des outils de diagnostic appropriés ont été développés au cours des 40 dernières années. Jusqu'à présent, les marqueurs biologiques ont été négligés dans ce domaine, contrairement à d'autres maladies neurodégénératives ou neuro-inflammatoires.

Les biomarqueurs peuvent être utilisés pour indiquer l'apparition, la présence ou la progression d'une affection clinique. Dans un tel contexte, ils peuvent aider à la sélection plus appropriée des patients pour la chirurgie de dérivation. Cela pourrait fonctionner en combinaison avec d'autres tests cliniques, invasifs ou non invasifs.

### ▪ **Les moyens de diagnostic et de prévision de la réponse à la dérivation :**

Différentes procédures diagnostiques peuvent prendre de l'importance dans le bilan diagnostique, ainsi que dans la prédiction de la réponse à la dérivation.

Les caractéristiques morphologiques de l'IRM en association avec les tests cliniques positifs (ponction soustractive) ont été examinées dans plusieurs études en ce qui concerne leur valeur prédictive positive pour définir les répondants aux dérivations.

Les résultats caractéristiques de l'IRM chez les patients atteints d'HPN comprennent le rétrécissement des espaces sous-arachnoïdiens frontaux et pariétaux, la courbure ascendante du corps calleux et la dilatation marquée de la scissure Sylvienne. En particulier, la « disproportion » entre le rétrécissement des espaces sous-arachnoïdiens à la convexité avec l'élargissement de la scissure sylvienne sur les séquences FLAIR semble avoir une forte valeur prédictive positive.

Les données de tomographie par émission monophotonique avant et après la dérivation de l'HPN ont comparé le débit sanguin cérébral régional (DSC) chez les répondants et les non-répondants (selon l'examen clinique). Les répondants ont révélé un DSC significativement plus bas dans les lobes frontaux basaux et le gyrus cingulaire.

### ▪ **Amélioration de la technologie des dérivations :**

Les améliorations ultérieures apportées à la technologie des valves auront un impact sur le traitement des patients atteints d'HPN. Les principaux sujets abordés sont la possibilité de réglage des valves tout en préservant la sécurité des patients (valves sécuritaires pour l'IRM, les unités ou dispositifs prévenant l'hyperdrainage et la possibilité de réglage de ces dispositifs), l'imprégnation du cathéter, la réduction du risque d'infection et les nouveaux dispositifs de surveillance télémétrique de la pression qui permettront aux professionnels de la santé d'obtenir en temps réel des données de pression des patients, avant ou après une opération de dérivation, pour optimiser davantage le réglage des valves.

## **Références Bibliographiques :**

1. 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*. juill 2002;73(1):9-12.
2. Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH. SYMPTOMATIC OCCULT HYDROCEPHALUS WITH « NORMAL » CEREBROSPINAL-FLUID PRESSURE. A TREATABLE SYNDROME. *N Engl J Med*. 15 juill 1965;273:117-26.
3. Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci*. août 1965;2(4):307-27.
4. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, Bergsneider M, Black PM. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. sept 2005;57(3 Suppl):S4-16; discussion ii-v.
5. Tisell M, Höglund M, Wikkelsø C. National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden. *Acta Neurol Scand*. août 2005;112(2):72-5.
6. Kiefer M, Unterberg A. The differential diagnosis and treatment of normal-pressure hydrocephalus. *Dtsch Arzteblatt Int*. janv 2012;109(1-2):15-25; quiz 26.
7. Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S. The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev*. oct 1999;22(2-3):67-93; discussion 94-95.
8. Hebb AO, Cusimano MD. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review of diagnosis and outcome. *Neurosurgery*. nov 2001;49(5):1166-84; discussion 1184-1186.
9. Kompanje EJO, Delwel EJ. The First Description of a Device for Repeated External Ventricular Drainage in the Treatment of Congenital Hydrocephalus, Invented in 1744 by Claude-Nicolas Le Cat. *Pediatr Neurosurg*. 2003;39(1):10-3.
10. Wernicke C. *Lehrbuch der Gehirnkrankheiten: Für Aerzte und Studierende*. Theodor Fischer; 1881. 572 p.
11. Dandy WE. AN EXPERIMENTAL AND CLINICAL STUDY OF INTERNAL HYDROCEPHALUS. *JAMA J Am Med Assoc*. 20 déc 1913;61(25):2216.
12. Dandy WE. AN EXPERIMENTAL, CLINICAL AND PATHOLOGICAL STUDY: Part 1.—Experimental Studies. *Am J Dis Child*. 1 déc 1914;VIII(6):406.
13. Dandy WE. EXTIRPATION OF THE CHOROID PLEXUS OF THE LATERAL VENTRICLES IN COMMUNICATING HYDROCEPHALUS. *Ann Surg*. déc 1918;68(6):569-79.
14. Lundar T, Nakstad P. [Torkildsen's operation--50 years later]. *Tidsskr Den Nor Laegeforening Tidsskr Prakt Med Ny Raekke*. 20 févr 1990;110(5):584-6.
15. Pudenz RH. The surgical treatment of hydrocephalus--an historical review. *Surg Neurol*. janv 1981;15(1):15-26.
16. Boockvar JA, Loudon W, Sutton LN. Development of the Spitz-Holter valve in Philadelphia. *J Neurosurg*. juill 2001;95(1):145-7.



17. Carrington KW. Ventriculo-venous shunt using the Holter valve as a treatment of hydrocephalus. *J - Mich State Med Soc.* mars 1959;58(3):373-376 passim.
18. Nulsen FE, Spitz EB. Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. *Surg Forum.* 1951;399-403.
19. Wallenstein MB, McKhann GM. Salomón Hakim and the discovery of normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* juill 2010;67(1):155-9; discussion 159.
20. Hakim S. Some observations on CSF pressure: hydrocephalic syndrome in adults with "normal" CSF pressure [Thesis 957]. [Bogotá, Colombia]: Javeriana University School of Medicine; 1964.
21. Hakim CA, Hakim R, Hakim S. Normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am.* oct 2001;12(4):761-73, ix.
22. Marmarou A, Young HF, Aygok GA. Estimated incidence of normal pressure hydrocephalus and shunt outcome in patients residing in assisted-living and extended-care facilities. *Neurosurg Focus.* 15 avr 2007;22(4):E1.
23. 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.* 1 nov 2009;120(5):314-6.
24. Klassen BT, Ahlskog JE. Normal pressure hydrocephalus: how often does the diagnosis hold water? *Neurology.* 20 sept 2011;77(12):1119-25.
25. 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.* janv 1992;42(1):54-9.
26. Trenkwalder C, Schwarz J, Gebhard J, Ruland D, Trenkwalder P, Hense HW, et al. Starnberg trial on epidemiology of Parkinsonism and hypertension in the elderly. Prevalence of Parkinson's disease and related disorders assessed by a door-to-door survey of inhabitants older than 65 years. *Arch Neurol.* oct 1995;52(10):1017-22.
27. 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.* 15 avr 2014;339(1-2):108-12.
28. Brean A, Eide PK. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand.* juill 2008;118(1):48-53.
29. Hiraoka K, Meguro K, Mori E. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus in the elderly population of a Japanese rural community. *Neurol Med Chir (Tokyo).* mai 2008;48(5):197-9; discussion 199-200.
30. Tanaka N, Yamaguchi S, Ishikawa H, Ishii H, Meguro K. Prevalence of possible idiopathic normal-pressure hydrocephalus in Japan: the Osaki-Tajiri project. *Neuroepidemiology.* 2009;32(3):171-5.
31. Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, Wada M, Koyama S, Kikuchi K, et al. Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI (AVIM) in the elderly: a prospective study in a Japanese population. *J Neurol Sci.* 15 févr 2009;277(1-2):54-7.

32. Pyykkö OT, Nerg O, Niskasaari H-M, Niskasaari T, Koivisto AM, Hiltunen M, et al. Incidence, Comorbidities, and Mortality in Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *World Neurosurg.* avr 2018;112:e624-31.
33. Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine : de la molécule à la clinique. 4ème édition. Paris: Elsevier Masson; 2008. 376 p. (Abrégés).
34. Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie. *EMC - Obstétrique.* janv 2010;5(3):1-30.
35. Kahle W, Frotscher M. Color Atlas and Textbook of Human Anatomy. 5th éd. Vol. 3: Nervous System and Sensory Organs. Stuttgart: Thieme Medical; 2003. 420 p.
36. Bouchet A, Cuilleret J. ANATOMIE T1 - LE SYSTÈME NERVEUX CENTRAL, LA FACE, LA TÊTE ET LES ORGANES DES SENS. 2ème. Paris: SIMEP; 1991. 600 p.
37. Rhoton AL. The lateral and third ventricles. *Neurosurgery.* oct 2002;51(4 Suppl):S207-271.
38. Lazorthes G. Le système nerveux central: description, systematisation, exploration. Paris: Masson; 1967.
39. Oi S, Di Rocco C. Proposal of « evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics » and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* juill 2006;22(7):662-9.
40. Tsunoda A, Mitsuoka H, Bandai H, Endo T, Arai H, Sato K. Intracranial cerebrospinal fluid measurement studies in suspected idiopathic normal pressure hydrocephalus, secondary normal pressure hydrocephalus, and brain atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* nov 2002;73(5):552-5.
41. Reiber H. Dynamics of brain-derived proteins in cerebrospinal fluid. *Clin Chim Acta Int J Clin Chem.* 20 août 2001;310(2):173-86.
42. Johanson CE, Duncan JA, Klinge PM, Brinker T, Stopa EG, Silverberg GD. Multiplicity of cerebrospinal fluid functions: New challenges in health and disease. *Cerebrospinal Fluid Res.* 14 mai 2008;5:10.
43. Torreilles F, Touchon J. Pathogenic theories and intrathecal analysis of the sporadic form of Alzheimer's disease. *Prog Neurobiol.* févr 2002;66(3):191-203.
44. Sunderland T, Linker G, Mirza N, Putnam KT, Friedman DL, Kimmel LH, et al. Decreased beta-amyloid1-42 and increased tau levels in cerebrospinal fluid of patients with Alzheimer disease. *JAMA.* 23 avr 2003;289(16):2094-103.
45. Brown PD, Davies SL, Speake T, Millar ID. Molecular mechanisms of cerebrospinal fluid production. *Neuroscience.* 2004;129(4):957-70.
46. Redzic ZB, Preston JE, Duncan JA, Chodobski A, Szmydynger-Chodobska J. The choroid plexus-cerebrospinal fluid system: from development to aging. *Curr Top Dev Biol.* 2005;71:1-52.
47. Pappenheimer JR, Heisey SR, Jordan EF. Active transport of Diodrast and phenolsulfonphthalein from cerebrospinal fluid to blood. *Am J Physiol.* janv 1961;200:1-10.

48. Cutler RW, Page L, Galicich J, Watters GV. Formation and absorption of cerebrospinal fluid in man. *Brain J Neurol.* 1968;91(4):707-20.
49. Masserman JH. CEREBROSPINAL HYDRODYNAMICS: VI. CORRELATIONS OF THE PRESSURE OF THE CEREBROSPINAL FLUID WITH AGE, BLOOD PRESSURE AND THE PRESSURE INDEX. *Arch Neurol Psychiatry.* 1 sept 1935;34(3):564.
50. Ekstedt J. CSF hydrodynamic studies in man. 1. Method of constant pressure CSF infusion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* févr 1977;40(2):105-19.
51. Nilsson C, Ståhlberg F, Gideon P, Thomsen C, Henriksen O. The nocturnal increase in human cerebrospinal fluid production is inhibited by a beta 1-receptor antagonist. *Am J Physiol.* déc 1994;267(6 Pt 2):R1445-1448.
52. Greitz D. Paradigm shift in hydrocephalus research in legacy of Dandy's pioneering work: rationale for third ventriculostomy in communicating hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* mai 2007;23(5):487-9.
53. Maurizi CP. The puzzle of where cerebrospinal fluid is absorbed: new pieces. *Med Hypotheses.* janv 2003;60(1):102-3.
54. Quincke H. *Zur Physiologie der Cerebrospinalflüssigkeit.* Berlin: Druck von Gebr. Unger (T. Grimm); 1872.
55. Boulton M, Armstrong D, Flessner M, Hay J, Szalai JP, Johnston M. Raised intracranial pressure increases CSF drainage through arachnoid villi and extracranial lymphatics. *Am J Physiol.* 1998;275(3):R889-896.
56. Papaiconomou C, Bozanovic-Sosic R, Zakharov A, Johnston M. Does neonatal cerebrospinal fluid absorption occur via arachnoid projections or extracranial lymphatics? *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol.* oct 2002;283(4):R869-876.
57. Silver I, Li B, Szalai J, Johnston M. Relationship between intracranial pressure and cervical lymphatic pressure and flow rates in sheep. *Am J Physiol.* 1999;277(6):R1712-1717.
58. Edsbacke M, Tisell M, Jacobsson L, Wikkelso C. Spinal CSF absorption in healthy individuals. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol.* déc 2004;287(6):R1450-1455.
59. Guillaume J, Sureau B, Jany P. [Contribution to the study of post-operative meningeal syndromes]. *Sem Hopitaux Organe Fonde Par Assoc Enseign Med Hopitaux Paris.* 18 mars 1951;27(21):884-7.
60. Bradley KC. Cerebrospinal fluid pressure I. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* juin 1970;33(3):387-97.
61. Langfitt TW. Clinical methods for monitoring intracranial pressure and measuring cerebral blood flow. *Clin Neurosurg.* 1975;22:302-20.
62. Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Klinge P, Black PM. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction. *Neurosurgery.* sept 2005;57(3 Suppl):S1-3; discussion ii-v.
63. Hamlat A, Adn M, Sid-ahmed S, Askar B, Pasqualini E. Theoretical considerations on the pathophysiology of normal pressure hydrocephalus (NPH) and NPH-related dementia. *Med Hypotheses.* 2006;67(1):115-23.

64. Hamlat A, Abderrahmane H, Sid-Ahmed S, Seddik S-A, Adn M, Mahmoudreza A, et al. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: theoretical concept of a spinal etiology. *Med Hypotheses*. 2006;67(1):110-4.
65. Hedges TR, Weinstein JD. CEREBROVASCULAR RESPONSES TO INCREASED INTRACRANIAL PRESSURE. *J Neurosurg*. avr 1964;21:292-7.
66. Martins AN, Kobriner AI, Larsen DF. Pressure in the sagittal sinus during intracranial hypertension in man. *J Neurosurg*. mai 1974;40(5):603-8.
67. Edwards RJ, Dombrowski SM, Luciano MG, Pople IK. Chronic hydrocephalus in adults. *Brain Pathol Zurich Switz*. juill 2004;14(3):325-36.
68. Motohashi O, Suzuki M, Shida N, Umezawa K, Ohtoh T, Sakurai Y, et al. Subarachnoid haemorrhage induced proliferation of leptomeningeal cells and deposition of extracellular matrices in the arachnoid granulations and subarachnoid space. Immunohistochemical study. *Acta Neurochir (Wien)*. 1995;136(1-2):88-91.
69. Fujimoto A, Matsumura A, Maruno T, Yasuda S, Yamamoto M, Nose T. Normal pressure hydrocephalus after gamma knife radiosurgery for cerebellopontine angle meningioma. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. sept 2004;11(7):785-7.
70. Di Rocco C, Di Trapani G, Pettorossi VE, Caldarelli M. On the pathology of experimental hydrocephalus induced by artificial increase in endoventricular CSF pulse pressure. *Childs Brain*. 1979;5(2):81-95.
71. Tullberg M, Hellström P, Piechnik SK, Starmark J-E, Wikkelsö C. Impaired wakefulness is associated with reduced anterior cingulate CBF in patients with normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurol Scand*. nov 2004;110(5):322-30.
72. Corkill RG, Garnett MR, Blamire AM, Rajagopalan B, Cadoux-Hudson TAD, Styles P. Multi-modal MRI in normal pressure hydrocephalus identifies pre-operative haemodynamic and diffusion coefficient changes in normal appearing white matter correlating with surgical outcome. *Clin Neurol Neurosurg*. juill 2003;105(3):193-202.
73. Walter C, Hertel F, Naumann E, Mörsdorf M. Alteration of cerebral perfusion in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus measured by 3D perfusion weighted magnetic resonance imaging. *J Neurol*. déc 2005;252(12):1465-71.
74. Chakravarty A. Unifying concept for Alzheimer's disease, vascular dementia and normal pressure hydrocephalus - a hypothesis. *Med Hypotheses*. 2004;63(5):827-33.
75. Tisell M, Tullberg M, Månsson J-E, Fredman P, Blennow K, Wikkelsø C. Differences in cerebrospinal fluid dynamics do not affect the levels of biochemical markers in ventricular CSF from patients with aqueductal stenosis and idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Eur J Neurol*. janv 2004;11(1):17-23.
76. Poca M, Mataro M, Sahuquillo J, Catalan R, Ibanez J, Galard R. Shunt related changes in somatostatin, neuropeptide Y, and corticotropin releasing factor concentrations in patients with normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. mars 2001;70(3):298-304.
77. Andrén K, Wikkelsø C, Tisell M, Hellström P. Natural course of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juill 2014;85(7):806-10.

78. Verny M, Berrut G. [Diagnosis of normal pressure hydrocephalus in elderly patients: a review]. *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil.* déc 2012;10(4):415-25.
79. Toma AK, Stapleton S, Papadopoulos MC, Kitchen ND, Watkins LD. Natural history of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurg Rev.* oct 2011;34(4):433-9.
80. Hughes CP, Siegel BA, Coxe WS, Gado MH, Grubb RL, Coleman RE, et al. Adult idiopathic communicating hydrocephalus with and without shunting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* nov 1978;41(11):961-71.
81. Dauch WA, Zimmermann R. [Normal pressure hydrocephalus. An evaluation 25 years following the initial description]. *Fortschr Neurol Psychiatr.* mai 1990;58(5):178-90.
82. Stolze H, Kuhtz-Buschbeck JP, Drücke H, Jöhnk K, Diercks C, Palmié S, et al. Gait analysis in idiopathic normal pressure hydrocephalus--which parameters respond to the CSF tap test? *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol.* sept 2000;111(9):1678-86.
83. Kuba H, Inamura T, Ikezaki K, Inoha S, Nakamizo A, Shono T, et al. Gait disturbance in patients with low pressure hydrocephalus. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* janv 2002;9(1):33-6.
84. Assaf Y, Ben-Sira L, Constantini S, Chang LC, Beni-Adani L. Diffusion Tensor Imaging in Hydrocephalus: Initial Experience. *Am J Neuroradiol.* 1 sept 2006;27(8):1717-24.
85. Momjian S, Owler BK, Czosnyka Z, Czosnyka M, Pena A, Pickard JD. Pattern of white matter regional cerebral blood flow and autoregulation in normal pressure hydrocephalus. *Brain J Neurol.* mai 2004;127(Pt 5):965-72.
86. Owler BK, Pena A, Momjian S, Czosnyka Z, Czosnyka M, Harris NG, et al. Changes in cerebral blood flow during cerebrospinal fluid pressure manipulation in patients with normal pressure hydrocephalus: a methodological study. *J Cereb Blood Flow Metab Off J Int Soc Cereb Blood Flow Metab.* mai 2004;24(5):579-87.
87. Mocco J, Tomey MI, Komotar RJ, Mack WJ, Frucht SJ, Goodman RR, et al. Ventriculoperitoneal shunting of idiopathic normal pressure hydrocephalus increases midbrain size: a potential mechanism for gait improvement. *Neurosurgery.* oct 2006;59(4):847-50; discussion 850-851.
88. Lenfeldt N, Larsson A, Nyberg L, Andersson M, Birgander R, Eklund A, et al. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: increased supplementary motor activity accounts for improvement after CSF drainage. *Brain J Neurol.* nov 2008;131(Pt 11):2904-12.
89. Williams MA, Relkin NR. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurol Clin Pract.* oct 2013;3(5):375-85.
90. Sakakibara R, Uchida Y, Ishii K, Kazui H, Hashimoto M, Ishikawa M, et al. Correlation of right frontal hypoperfusion and urinary dysfunction in iNPH: a SPECT study. *Neurourol Urodyn.* janv 2012;31(1):50-5.
91. Sakakibara R, Uchiyama T, Kanda T, Uchida Y, Kishi M, Hattori T. [Urinary dysfunction in idiopathic normal pressure hydrocephalus]. *Brain Nerve Shinkei Kenkyu No Shinpo.* mars 2008;60(3):233-9.

92. Sakakibara R, Panicker J, Fowler CJ, Tateno F, Kishi M, Tsuyusaki Y, et al. Is overactive bladder a brain disease? The pathophysiological role of cerebral white matter in the elderly. *Int J Urol Off J Jpn Urol Assoc.* janv 2014;21(1):33-8.
93. Sakakibara R, Uchida Y, Ishii K, Hashimoto M, Ishikawa M, Kazui H, et al. Bladder recovery relates with increased mid-cingulate perfusion after shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a single-photon emission tomography study. *Int Urol Nephrol.* févr 2016;48(2):169-74.
94. Sakakibara R, Panicker J, J. Fowler C, Tateno F, Kishi M, Tsuyusaki Y, et al. "Vascular Incontinence" and Normal-Pressure Hydrocephalus: Two Commonsources of Elderly Incontinence with Brain Etiologies. *Curr Drug Ther.* 1 avr 2012;7(1):67-76.
95. Thomsen AM, Børgesen SE, Bruhn P, Gjerris F. Prognosis of dementia in normal-pressure hydrocephalus after a shunt operation. *Ann Neurol.* sept 1986;20(3):304-10.
96. Bech-Azeddine R, Høgh P, Juhler M, Gjerris F, Waldemar G. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus: clinical comorbidity correlated with cerebral biopsy findings and outcome of cerebrospinal fluid shunting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* févr 2007;78(2):157-61.
97. Kiefer M, Eymann R, Komenda Y, Steudel WI. [A grading system for chronic hydrocephalus]. *Zentralbl Neurochir.* 2003;64(3):109-15.
98. Pinner G, Johnson H, Bouman WP, Isaacs J. Psychiatric manifestations of normal-pressure hydrocephalus: a short review and unusual case. *Int Psychogeriatr.* déc 1997;9(4):465-70.
99. Price TR, Tucker GJ. Psychiatric and behavioral manifestations of normal pressure hydrocephalus. A case report and brief review. *J Nerv Ment Dis.* janv 1977;164(1):51-5.
100. Rosen H, Swigar ME. Depression and normal pressure hydrocephalus. A dilemma in neuropsychiatric differential diagnosis. *J Nerv Ment Dis.* juill 1976;163(1):35-40.
101. Hellström P, Edsbagge M, Blomsterwall E, Archer T, Tisell M, Tullberg M, et al. Neuropsychological effects of shunt treatment in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* sept 2008;63(3):527-35; discussion 535-536.
102. Tisell M, Hellström P, Ahl-Börjesson G, Barrows G, Blomsterwall E, Tullberg M, et al. Long-term outcome in 109 adult patients operated on for hydrocephalus. *Br J Neurosurg.* 1 janv 2006;20(4):214-21.
103. Wilson RK, Williams MA. Evidence that congenital hydrocephalus is a precursor to idiopathic normal pressure hydrocephalus in only a subset of patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* mai 2007;78(5):508-11.
104. Missori P, Scollato A, Formisano R, Currà A, Mina C, Marianetti M, et al. Restoration of sexual activity in patients with chronic hydrocephalus after shunt placement. *Acta Neurochir (Wien).* oct 2009;151(10):1241-4.
105. Kiefer M, Eymann R, Steudel WI. Outcome predictors for normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir Suppl.* 2006;96:364-7.
106. Meier U, Lemcke J. Co-morbidity as a predictor of outcome in patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir Suppl.* 2010;106:127-30.

107. Børgesen SE. Conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)*. 1984;71(1-2):1-45.
108. Martí MJ, Tolosa E. Parkinson disease: New guidelines for diagnosis of Parkinson disease. *Nat Rev Neurol*. avr 2013;9(4):190-1.
109. Pavese N, Brooks DJ. Imaging neurodegeneration in Parkinson's disease. *Biochim Biophys Acta*. juill 2009;1792(7):722-9.
110. Grandy JK. Updated guidelines for the diagnosis of Alzheimer disease: a clinical review. *JAAPA Off J Am Acad Physician Assist*. avr 2012;25(4):50-5.
111. Schmidt D, Zimmermann R, Lewczuk P, Schaller G, Degirmenci U, Kreil S, et al. Confirmation rate of blinded (99m)Tc-SPECT compared to neurochemical dementia biomarkers in CSF in patients with Alzheimer disease. *J Neural Transm Vienna Austria* 1996. sept 2010;117(9):1111-4.
112. Tiraboschi P, Hansen LA, Thal LJ, Corey-Bloom J. The importance of neuritic plaques and tangles to the development and evolution of AD. *Neurology*. 8 juin 2004;62(11):1984-9.
113. Silverberg GD, Mayo M, Saul T, Fellmann J, Carvalho J, McGuire D. Continuous CSF drainage in AD: results of a double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Neurology*. 15 juill 2008;71(3):202-9.
114. Caplan LR, Gomes JA. Binswanger disease--an update. *J Neurol Sci*. 15 déc 2010;299(1-2):9-10.
115. Tisell M, Tullberg M, Hellström P, Edsbacke M, Högfeldt M, Wikkelsö C. Shunt surgery in patients with hydrocephalus and white matter changes. *J Neurosurg*. mai 2011;114(5):1432-8.
116. Kubo Y, Kazui H, Yoshida T, Kito Y, Kimura N, Tokunaga H, et al. Validation of grading scale for evaluating symptoms of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2008;25(1):37-45.
117. Perry J, Garrett M, Gronley JK, Mulroy SJ. Classification of walking handicap in the stroke population. *Stroke*. juin 1995;26(6):982-9.
118. Podsiadlo D, Richardson S. The timed « Up & Go »: a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *J Am Geriatr Soc*. févr 1991;39(2):142-8.
119. Tinetti ME. Performance-oriented assessment of mobility problems in elderly patients. *J Am Geriatr Soc*. févr 1986;34(2):119-26.
120. Bean JF, Kiely DK, LaRose S, Alian J, Frontera WR. Is stair climb power a clinically relevant measure of leg power impairments in at-risk older adults? *Arch Phys Med Rehabil*. mai 2007;88(5):604-9.
121. Bridenbaugh SA, Kressig RW. Laboratory review: the role of gait analysis in seniors' mobility and fall prevention. *Gerontology*. 2011;57(3):256-64.
122. Malm J, Graff-Radford NR, Ishikawa M, Kristensen B, Leinonen V, Mori E, et al. Influence of comorbidities in idiopathic normal pressure hydrocephalus - research and clinical care. A report of the ISHCSF task force on comorbidities in INPH. *Fluids Barriers CNS*. 10 juin 2013;10(1):22.

123. Abrams P, Avery K, Gardener N, Donovan J, ICIQ Advisory Board. The International Consultation on Incontinence Modular Questionnaire: [www.iciq.net](http://www.iciq.net). J Urol. mars 2006;175(3 Pt 1):1063-6; discussion 1066.
124. Haab F, Amarenco G, Coloby P, Grise P, Jacquetin B, Labat J-J, et al. Terminologie des troubles fonctionnels du bas appareil urinaire : adaptation française de la terminologie de l'International Continence Society. Prog En Urol. 2004;10.
125. Amarenco G, Richard F. Évaluation clinique de l'incontinence urinaire de la femme. 2019;30:14.
126. Hellström P, Edsbacke M, Archer T, Tisell M, Tullberg M, Wikkelsø C. The neuropsychology of patients with clinically diagnosed idiopathic normal pressure hydrocephalus. Neurosurgery. déc 2007;61(6):1219-26; discussion 1227-1228.
127. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. « Mini-mental state ». A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. J Psychiatr Res. nov 1975;12(3):189-98.
128. Derouesné C, Poitreneau J, Hugonot L, Kalafat M, Dubois B, Laurent B. Le Mini-Mental State Examination (MMSE) : un outil pratique pour l'évaluation de l'état cognitif des patients par le clinicien. 1999;8.
129. Strauss E, Sherman EMS, Spreen O. A compendium of neuropsychological tests: Administration, norms, and commentary, 3rd ed. New York, NY, US: Oxford University Press; 2006. xvii, 1216. (A compendium of neuropsychological tests: Administration, norms, and commentary, 3rd ed).
130. Kalafat M, Hugonot-Diener L, Poitreneau J. Standardisation et étalonnage français du « Mini Mental State » (MMS) version GRÉCO. [French standardization and range for the GRECO version of the « Mini Mental State » (MMS)]. Rev Neuropsychol. 2003;13(2):209-36.
131. Miller GA. The magical number seven, plus or minus two: some limits on our capacity for processing information. Psychol Rev. 1956;63(2):81-97.
132. Wechsler D, Saklofske D. WAIS-IV Echelle d'intelligence de Wechsler pour adultes : Manuel d'administration et de cotation. 4e édition. Paris: Coédition ECPA; 2011.
133. Partington JE, Leiter RG. Partington's Pathways Test. Psychol Serv Cent J. 1949;1:11-20.
134. Reitan RM. Manual for Administration of Neuropsychological Test Batteries for Adults and Children. Neuropsychology Laboratory; 1979. 100 p.
135. Momin EN, Recinos PF, Coon AL, Rigamonti D. Use of intraoperative venography to guide the distal portion of a ventriculoatrial shunt past an obstruction in the central veins: technical case report. Neurosurgery. juin 2010;66(6 Suppl Operative):370-1; discussion 371.
136. Mann SA, Wilkinson JS, Fourney DR, Stoneham GW. Comparison of computed tomography 3-dimensional volumetric analysis of ventricular size to visual radiological assessment. J Comput Assist Tomogr. oct 2009;33(5):789-94.



137. Wikkelsö C, Andersson H, Blomstrand C, Matousek M, Svendsen P. Computed tomography of the brain in the diagnosis of and prognosis in normal pressure hydrocephalus. *Neuroradiology*. 1 mars 1989;31(2):160-5.
138. Chatzidakis EM, Barlas G, Condilis N, Bouramas D, Anagnostopoulos D, Volikas Z, et al. Brain CT scan indexes in the normal pressure hydrocephalus: predictive value in the outcome of patients and correlation to the clinical symptoms. *Ann Ital Chir*. oct 2008;79(5):353-62.
139. Evans WA. AN ENCEPHALOGRAPHIC RATIO FOR ESTIMATING VENTRICULAR ENLARGEMENT AND CEREBRAL ATROPHY. *Arch Neurol Psychiatry*. 1 juin 1942;47(6):931-7.
140. Synek V, Reuben JR, Du Boulay GH. Comparing Evans' index and computerized axial tomography in assessing relationship of ventricular size to brain size. *Neurology*. mars 1976;26(3):231-3.
141. Toma AK, Holl E, Kitchen ND, Watkins LD. Evans' index revisited: the need for an alternative in normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. avr 2011;68(4):939-44.
142. Mori E, Ishikawa M, Kato T, Kazui H, Miyake H, Miyajima M, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: second edition. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52(11):775-809.
143. Ambarki K, Israelsson H, Wåhlin A, Birgander R, Eklund A, Malm J. Brain ventricular size in healthy elderly: comparison between Evans index and volume measurement. *Neurosurgery*. juill 2010;67(1):94-9; discussion 99.
144. Bateman GA. Magnetic resonance imaging quantification of compliance and collateral flow in late-onset idiopathic aqueductal stenosis: venous pathophysiology revisited. *J Neurosurg*. nov 2007;107(5):951-8.
145. Bateman GA, Loiselle AM. Can MR measurement of intracranial hydrodynamics and compliance differentiate which patient with idiopathic normal pressure hydrocephalus will improve following shunt insertion? *Acta Neurochir (Wien)*. 2007;149(5):455-62; discussion 462.
146. 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*. oct 2005;47(10):741-8.
147. Bateman GA, Brown KM. The measurement of CSF flow through the aqueduct in normal and hydrocephalic children: from where does it come, to where does it go? *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. janv 2012;28(1):55-63.
148. Bateman GA, Stevens SA, Stimpson J. A mathematical model of idiopathic intracranial hypertension incorporating increased arterial inflow and variable venous outflow collapsibility. *J Neurosurg*. mars 2009;110(3):446-56.
149. Bradley WG. MR prediction of shunt response in NPH: CSF morphology versus physiology. *AJNR Am J Neuroradiol*. août 1998;19(7):1285-6.
150. Bateman GA. Pulse-wave encephalopathy: a comparative study of the hydrodynamics of leukoaraiosis and normal-pressure hydrocephalus. *Neuroradiology*. sept 2002;44(9):740-8.

151. Kitagaki H, Mori E, Ishii K, Yamaji S, Hirono N, Imamura T. CSF spaces in idiopathic normal pressure hydrocephalus: morphology and volumetry. *AJNR Am J Neuroradiol.* août 1998;19(7):1277-84.
152. Tarnaris A, Toma AK, Kitchen ND, Watkins LD. Ongoing search for diagnostic biomarkers in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Biomark Med.* déc 2009;3(6):787-805.
153. Yamashita F, Sasaki M, Takahashi S, Matsuda H, Kudo K, Narumi S, et al. Detection of changes in cerebrospinal fluid space in idiopathic normal pressure hydrocephalus using voxel-based morphometry. *Neuroradiology.* mai 2010;52(5):381-6.
154. 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 Fluid Res.* 31 oct 2010;7:18.
155. Virhammar J, Laurell K, Cesarini KG, Larsson E-M. The callosal angle measured on MRI as a predictor of outcome in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* janv 2014;120(1):178-84.
156. Levy LM, Di Chiro G. MR phase imaging and cerebrospinal fluid flow in the head and spine. *Neuroradiology.* 1990;32(5):399-406.
157. Enzmann DR, Pelc NJ. Cerebrospinal fluid flow measured by phase-contrast cine MR. *AJNR Am J Neuroradiol.* déc 1993;14(6):1301-7; discussion 1309-1310.
158. Kadowaki C, Hara M, Numoto M, Takeuchi K, Saito I. Cine magnetic resonance imaging of aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* févr 1995;11(2):107-11.
159. Bargalló N, Olondo L, Garcia AI, Capurro S, Caral L, Rumia J. Functional analysis of third ventriculostomy patency by quantification of CSF stroke volume by using cine phase-contrast MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol.* déc 2005;26(10):2514-21.
160. 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. *AJNR Am J Neuroradiol.* janv 2008;29(1):192-7.
161. Sharma AK, Gaikwad S, Gupta V, Garg A, Mishra NK. Measurement of peak CSF flow velocity at cerebral aqueduct, before and after lumbar CSF drainage, by use of phase-contrast MRI: utility in the management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg.* avr 2008;110(4):363-8.
162. Al-Zain FT, Rademacher G, Meier U, Mutze S, Lemcke J. The role of cerebrospinal fluid flow study using phase contrast MR imaging in diagnosing idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir Suppl.* 2008;102:119-23.
163. Hattingen E, Jurcoane A, Melber J, Blasel S, Zanella FE, Neumann-Haefelin T, et al. Diffusion tensor imaging in patients with adult chronic idiopathic hydrocephalus. *Neurosurgery.* mai 2010;66(5):917-24.

164. Lenfeldt N, Larsson A, Nyberg L, Birgander R, Eklund A, Malm J. Diffusion tensor imaging reveals supplementary lesions to frontal white matter in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. juin 2011;68(6):1586-93; discussion 1593.
165. Kim MJ, Seo SW, Lee KM, Kim ST, Lee JI, Nam DH, et al. Differential diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus from other dementias using diffusion tensor imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. sept 2011;32(8):1496-503.
166. Hong YJ, Yoon B, Shim YS, Cho AH, Lim SC, Ahn KJ, et al. Differences in microstructural alterations of the hippocampus in Alzheimer disease and idiopathic normal pressure hydrocephalus: a diffusion tensor imaging study. *AJNR Am J Neuroradiol*. nov 2010;31(10):1867-72.
167. Streitberger K-J, Wiener E, Hoffmann J, Freimann FB, Klatt D, Braun J, et al. In vivo viscoelastic properties of the brain in normal pressure hydrocephalus. *NMR Biomed*. mai 2011;24(4):385-92.
168. Freimann FB, Streitberger K-J, Klatt D, Lin K, McLaughlin J, Braun J, et al. Alteration of brain viscoelasticity after shunt treatment in normal pressure hydrocephalus. *Neuroradiology*. mars 2012;54(3):189-96.
169. Lemcke J, Meier U. Improved outcome in shunted iNPH with a combination of a Codman Hakim programmable valve and an Aesculap-Miethke ShuntAssistant. *Cent Eur Neurosurg*. août 2010;71(3):113-6.
170. Meier U, Lemcke J, Al-Zain F. Course of disease in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH): a follow-up study 3, 4 and 5 years following shunt implantation. *Acta Neurochir Suppl*. 2008;102:125-7.
171. Klinge P, Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Black PM. Outcome of shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients. *Neurosurgery*. sept 2005;57(3 Suppl):S40-52; discussion ii-v.
172. Meier U, Mutze S. Correlation between decreased ventricular size and positive clinical outcome following shunt placement in patients with normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg*. 1 juin 2004;100(6):1036-40.
173. Meier U, Paris S, Gräwe A, Stockheim D, Hajdukova A, Mutze S. Is there a correlation between operative results and change in ventricular volume after shunt placement? A study of 60 cases of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neuroradiology*. juin 2003;45(6):377-80.
174. McConnell KA, Zou KH, Chabrierie AV, Bailey NO, Black PM. Decreases in ventricular volume correlate with decreases in ventricular pressure in idiopathic normal pressure hydrocephalus patients who experienced clinical improvement after implantation with adjustable valve shunts. *Neurosurgery*. sept 2004;55(3):582-92; discussion 592-593.
175. Kharkar S, Shuck J, Kapoor S, Batra S, Williams MA, Rigamonti D. Radionuclide shunt patency study for evaluation of suspected ventriculoperitoneal shunt malfunction in adults with normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. mai 2009;64(5):909-16; discussion 916-918.
176. Savoirdo M, Solero CL, Passerini A, Migliavacca F. Determination of cerebrospinal fluid shunt function with water-soluble contrast medium. *J Neurosurg*. sept 1978;49(3):398-407.

177. Cardoso ER, Del Bigio MR. Age-related changes of cerebral ventricular size. Part II: Normalization of ventricular size following shunting. *Acta Neurochir (Wien)*. 1989;97(3-4):135-8.
178. Casmiro M, D'Alessandro R, Cacciatore FM, Daidone R, Calbucci F, Lugaresi E. Risk factors for the syndrome of ventricular enlargement with gait apraxia (idiopathic normal pressure hydrocephalus): a case-control study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juill 1989;52(7):847-52.
179. Børgesen SE, Gjerris F, Sørensen SC. Cerebrospinal fluid conductance and compliance of the craniospinal space in normal-pressure hydrocephalus. A comparison between two methods for measuring conductance to outflow. *J Neurosurg*. oct 1979;51(4):521-5.
180. Tans J, Poortvliet D. Comparison of Lumbar and Ventricular Constant Flow and Bolus Infusions in Hydrocephalus. In 1993. p. 749-52.
181. Bannister R, Gilford E, Kocen R. Isotope encephalography in the diagnosis of dementia due to communicating hydrocephalus. *Lancet Lond Engl*. 11 nov 1967;2(7524):1014-7.
182. Børgesen SE, Gyldensted C, Gjerris F, Lester J. Computed tomography and pneumoencephalography compared to conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Neuroradiology*. août 1980;20(1):17-22.
183. meier U, Kiefer M, Sprung C, Gaab MD PhD Michael R. Normal-Pressure Hydrocephalus. Ratingen: PVV Science Publications Ratingen; 2003. 176 p.
184. Gaab MR, Haubitz I, Brawanski A, Faulstich J, Heißler HE. Pressure-Volume Diagram, Pulse Amplitude and Intracranial Pulse Volume. Analysis and Significance. In: Ishii S, Nagai H, Brock M, éditeurs. *Intracranial Pressure V*. Springer Berlin Heidelberg; 1983. p. 261-8.
185. Kosteljanetz M. Intracranial pressure: cerebrospinal fluid dynamics and pressure-volume relations. *Acta Neurol Scand Suppl*. 1987;111:1-23.
186. Brean A, Eide PK. Assessment of idiopathic normal pressure patients in neurological practice: the role of lumbar infusion testing for referral of patients to neurosurgery. *Eur J Neurol*. juin 2008;15(6):605-12.
187. Eide PK, Brean A. Cerebrospinal fluid pulse pressure amplitude during lumbar infusion in idiopathic normal pressure hydrocephalus can predict response to shunting. *Cerebrospinal Fluid Res*. 12 févr 2010;7:5.
188. Pfisterer WK, Aboul-Enein F, Gebhart E, Graf M, Aichholzer M, Mühlbauer M. Continuous intraventricular pressure monitoring for diagnosis of normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)*. oct 2007;149(10):983-90; discussion 990.
189. Frank AM, Alexiou C, Hulin P, Janssen T, Arnold W, Trappe AE. Non-invasive measurement of intracranial pressure changes by otoacoustic emissions (OAEs)--a report of preliminary data. *Zentralbl Neurochir*. 2000;61(4):177-80.
190. Ishikawa M, Hashimoto M, Kuwana N, Mori E, Miyake H, Wachi A, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2008;48 Suppl:S1-23.

191. Katzman R, Hussey F. A simple constant-infusion manometric test for measurement of CSF absorption. I. Rationale and method. *Neurology*. juin 1970;20(6):534-44.
192. Meier U. Der intrathekale Infusionstest als Entscheidungshilfe zur Shunt-Operation beim Normaldruckhydrozephalus. *Aktuelle Neurol*. févr 1997;24(1):24-35.
193. Marmarou A, Shulman K, Rosende RM. A nonlinear analysis of the cerebrospinal fluid system and intracranial pressure dynamics. *J Neurosurg*. mars 1978;48(3):332-44.
194. Czosnyka M, Czosnyka Z, Momjian S, Pickard JD. Cerebrospinal fluid dynamics. *Physiol Meas*. oct 2004;25(5):R51-76.
195. Kosteljanetz M. CSF dynamics and pressure-volume relationships in communicating hydrocephalus. *J Neurosurg*. janv 1986;64(1):45-52.
196. Kahlon B, Sundbarg G, Rehncrona S. Comparison between the lumbar infusion and CSF tap tests to predict outcome after shunt surgery in suspected normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. déc 2002;73(6):721-6.
197. Fuhrmeister U. Liquorabflußwiderstand und intrakranielle Elastizität bei akuten und chronischen Erkrankungen des Subarachnoidalraums. Würzburg: Habilitationsschrift. 1985;
198. Børgesen SE, Gjerris F. Relationships between intracranial pressure, ventricular size, and resistance to CSF outflow. *J Neurosurg*. oct 1987;67(4):535-9.
199. Børgesen SE, Gjerris F, Fedders O, Schmidt JF, Albeck MJ, Soelberg-Sørensen P. Measurement of Resistance to CSF Outflow — Clinical Experiences in 333 Patients. In: Hoff JT, Betz AL, éditeurs. *Intracranial Pressure VII*. Springer Berlin Heidelberg; 1989. p. 353-5.
200. Tychmanowicz K, Czernicki Z, Pawłowski G, Stepińska G. ICP dependent changes of CSF outflow resistance. *Acta Neurochir (Wien)*. 1992;117(1-2):44-7.
201. Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ, Egeler-Peerdeman SM, Hanlo PW, Wurzer JA, et al. Does CSF outflow resistance predict the response to shunting in patients with normal pressure hydrocephalus? *Acta Neurochir Suppl*. 1998;71:331-3.
202. Ekstedt J. CSF hydrodynamic studies in man. 2. Normal hydrodynamic variables related to CSF pressure and flow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. avr 1978;41(4):345-53.
203. Meier U, Reichmuth B, Knopf W, Riederer A. Intrathecal Infusion Test: An Investigative Method to Treat Malresorptive Hydrocephalus by Shunt Operation. In: Lorenz R, Klinger M, Brock M, éditeurs. *Intracerebral Hemorrhage Hydrocephalus malresorptivus Peripheral Nerves*. Springer Berlin Heidelberg; 1993. p. 125-9. (Advances in Neurosurgery).
204. Shapiro K, Marmarou A, Shulman K. A Method for Predicting PVI in Normal Patients. In: Shulman K, Marmarou A, Miller JD, Becker DP, Hochwald GM, Brock M, éditeurs. *Intracranial Pressure IV*. Springer Berlin Heidelberg; 1980. p. 85-7.
205. Black PM. Normal-pressure hydrocephalus: current understanding of diagnostic tests and shunting. *Postgrad Med*. févr 1982;71(2):57-61, 65-7.
206. A. Love J, Ekstedt J, Friden H. Labile Sagittal Sinus Pressures in the Cat. In 1986. p. 132-4.

207. Meier U, Kiefer M. The ICP-dependency of resistance to cerebrospinal fluid outflow: a new mathematical method for CSF-parameter calculation in a model with H-Tx rats. *Acta Neurochir Suppl.* 2003;86:539-43.
208. Pappenheimer JR, Heisey SR, Jordan EF, Downer J deC. Perfusion of the cerebral ventricular system in unanesthetized goats. *Am J Physiol-Leg Content.* 1 nov 1962;203(5):763-74.
209. Gjerris F, Børgesen SE, Hoppe E, Boesen F, Nordenbo AM. The conductance to outflow of CSF in adults with high-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien).* 1982;64(1-2):59-67.
210. Marmarou A, Shulman K, LaMorgese J. A Compartmental Analysis of Compliance and Outflow Resistance and the Effects of Elevated Blood Pressure. In: Lundberg N, Pontén U, Brock M, éditeurs. *Intracranial Pressure II.* Springer Berlin Heidelberg; 1975. p. 86-8.
211. Gjerris F, Børgesen SE, Schmidt JF, Fedders O, Albeck MJ. Reproducibility and Reliability of Measurement of Resistance to CSF Outflow by Subarachnoid Perfusion. In: Hoff JT, Betz AL, éditeurs. *Intracranial Pressure VII.* Springer Berlin Heidelberg; 1989. p. 349-52.
212. Lenfeldt N, Andersson N, Agren-Wilsson A, Bergenheim AT, Koskinen L-OD, Eklund A, et al. Cerebrospinal fluid pulse pressure method: a possible substitute for the examination of B waves. *J Neurosurg.* déc 2004;101(6):944-50.
213. Sprung C, Collmann H, Fuchs EC, Suwito S, Duisberg D. Pre-and Postoperative Evaluation of Hydrocephalus Using the Infusion Test. 1977. 161 p.
214. Malm J, Kristensen B, Fagerlund M, Koskinen LO, Ekstedt J. Cerebrospinal fluid shunt dynamics in patients with idiopathic adult hydrocephalus syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* juin 1995;58(6):715-23.
215. Sand T, Bovim G, Grimse R, Myhr G, Helde G, Cappelen J. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: the CSF tap-test may predict the clinical response to shunting. *Acta Neurol Scand.* mai 1994;89(5):311-6.
216. Ravdin LD, Katzen HL, Jackson AE, Tsakanikas D, Assuras S, Relkin NR. Features of gait most responsive to tap test in normal pressure hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg.* mai 2008;110(5):455-61.
217. Kang K, Hwang SK, Lee H-W. Shunt-Responsive Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus Patient with Delayed Improvement after Tap Test. *J Korean Neurosurg Soc.* nov 2013;54(5):437-40.
218. Walchenbach R, Geiger E, Thomeer R, Vanneste J. The value of temporary external lumbar CSF drainage in predicting the outcome of shunting on normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* avr 2002;72(4):503-6.
219. Governale LS, Fein N, Logsdon J, Black PM. Techniques and complications of external lumbar drainage for normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* oct 2008;63(4 Suppl 2):379-84; discussion 384.
220. Chotai S, Medel R, Herial NA, Medhkour A. External lumbar drain: A pragmatic test for prediction of shunt outcomes in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Surg Neurol Int* [Internet]. 27 janv 2014 [cité 21 mars 2019];5. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3942611/>

221. Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Klinge P, Black PM. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction. *Neurosurgery*. sept 2005;57(3 Suppl):S1-3; discussion ii-v.
222. Kang K, Ko P-W, Jin M, Suk K, Lee H-W. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus, cerebrospinal fluid biomarkers, and the cerebrospinal fluid tap test. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. août 2014;21(8):1398-403.
223. Kapaki EN, Paraskevas GP, Tzerakis NG, Sfagos C, Seretis A, Kararizou E, et al. Cerebrospinal fluid tau, phospho-tau181 and beta-amyloid1-42 in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a discrimination from Alzheimer's disease. *Eur J Neurol*. févr 2007;14(2):168-73.
224. Li X, Miyajima M, Mineki R, Taka H, Murayama K, Arai H. Analysis of potential diagnostic biomarkers in cerebrospinal fluid of idiopathic normal pressure hydrocephalus by proteomics. *Acta Neurochir (Wien)*. août 2006;148(8):859-64; discussion 864.
225. Meier U, Lemcke J. Zur Diagnostik des idiopathischen Normaldruckhydrozephalus aus der Perspektive von Langzeitbeobachtungen. *Schweiz Arch Für Neurol Psychiatr*. 2 mai 2007;158(04):139-49.
226. Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ, Egeler-Peerdeman SM, Hanlo PW, Wurzer HA, et al. Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study: randomized comparison of low- and medium-pressure shunts. *J Neurosurg*. mars 1998;88(3):490-5.
227. Drake JM, Kestle JR, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery*. août 1998;43(2):294-303; discussion 303-305.
228. Lemcke J, Meier U, Müller C, Fritsch MJ, Kehler U, Langer N, et al. Safety and efficacy of gravitational shunt valves in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: a pragmatic, randomised, open label, multicentre trial (SVASONA). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. août 2013;84(8):850-7.
229. Meier U, Lemcke J. Is it possible to optimize treatment of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus by implanting an adjustable Medos Hakim valve in combination with a Miethke shunt assistant? *Acta Neurochir Suppl*. 2006;96:381-5.
230. Merritt, Fremont-Smith. *The Cerebrospinal Fluid*. Philadelphia: WB Saunders; 1937.
231. Ignelzi RJ, Kirsch WM. Follow-up analysis of ventriculoperitoneal and ventriculoatrial shunts for hydrocephalus. *J Neurosurg*. juin 1975;42(6):679-82.
232. Aschoff A, Kremer P, Benesch C, Fruh K, Klank A, Kunze S. Overdrainage and shunt technology. A critical comparison of programmable, hydrostatic and variable-resistance valves and flow-reducing devices. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. avr 1995;11(4):193-202.
233. Sprung C, Miethke C, Trost HA, Lanksch WR, Stolke D. The dual-switch valve. *Childs Nerv Syst*. 1 oct 1996;12(10):573-81.
234. Zemack G, Romner B. Adjustable valves in normal-pressure hydrocephalus: a retrospective study of 218 patients. *Neurosurgery*. déc 2002;51(6):1392-400; discussion 1400-1402.

235. Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ, Egeler-Peerdeman SM, Hanlo PW, Wurzer HA, et al. Dutch Normal-Pressure Hydrocephalus Study: the role of cerebrovascular disease. *J Neurosurg.* févr 1999;90(2):221-6.
236. Aschoff A, Benesch C, Kremer P, von Haken MS, Klank A, Osterloh M, et al. The Solved and Unsolved Problems of Hydrocephalus Valves: A Critical Comment. In: Lorenz R, Klinger M, Brock M, éditeurs. *Intracerebral Hemorrhage Hydrocephalus malresorptivus Peripheral Nerves.* Springer Berlin Heidelberg; 1993. p. 103-14. (Advances in Neurosurgery).
237. Schneider T, Knauff U, Nitsch J, Firsching R. Electromagnetic field hazards involving adjustable shunt valves in hydrocephalus. *J Neurosurg.* févr 2002;96(2):331-4.
238. Sophysa. Shunt manufacturer for hydrocephalus treatment [Internet]. [cité 21 mars 2019]. Disponible sur: <http://www.sophysa.com/>
239. Portnoy HD, Schulte RR, Fox JL, Croissant PD, Tripp L. Anti-siphon and reversible occlusion valves for shunting in hydrocephalus and preventing post-shunt subdural hematomas. *J Neurosurg.* juin 1973;38(6):729-38.
240. Drake JM, Silva MC da, Rutka JT. Functional Obstruction of an Antisiphon Device by Raised Tissue Capsule Pressure. *Neurosurgery.* 1 janv 1993;32(1):137-9.
241. Watson DA. The Delta Valve: a physiologic shunt system. *Childs Nerv Syst.* 1 mai 1994;10(4):224-30.
242. Kondageski C, Thompson D, Reynolds M, Hayward RD. Experience with the Strata valve in the management of shunt overdrainage. *J Neurosurg.* févr 2007;106(2 Suppl):95-102.
243. Sainte-Rose C, Hooven MD, Hirsch JF. A new approach in the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg.* févr 1987;66(2):213-26.
244. Miethke C, Affeld K. A new valve for the treatment of hydrocephalus. *Biomed Tech (Berl).* 1994;39(7-8):181-7.
245. Zachenhofer I, Donat M, Roessler K. The combination of a programmable valve and a subclavicular anti-gravity device in hydrocephalus patients at high risk for hygromas. *Neurol Res.* avr 2012;34(3):219-22.
246. Meier U, Lemcke J. First clinical experiences in patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus with the adjustable gravity valve manufactured by Aesculap (proGAV(Aesculap)). *Acta Neurochir Suppl.* 2006;96:368-72.
247. Czosnyka M, Czosnyka Z, Pickard JD. Programmable Shunt Assistant tested in Cambridge shunt evaluation laboratory. *Acta Neurochir Suppl.* 2012;113:71-6.
248. Meier U, Kiefer M, Neumann U, Lemcke J. On the optimal opening pressure of hydrostatic valves in cases of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective randomized study with 123 patients. *Acta Neurochir Suppl.* 2006;96:358-63.
249. Kluge S, Baumann HJ, Regelsberger J, Kehler U, Gliemroth J, Koziej B, et al. Pulmonary hypertension after ventriculoatrial shunt implantation. *J Neurosurg.* déc 2010;113(6):1279-83.



250. Lam CH, Villemure JG. Comparison between ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting in the adult population. *Br J Neurosurg.* févr 1997;11(1):43-8.
251. Collins P, Hockley AD, Woollam DH. Surface ultrastructure of tissues occluding ventricular catheters. *J Neurosurg.* avr 1978;48(4):609-13.
252. Brownlee RD, Dold ON, Myles ST. Intraventricular hemorrhage complicating ventricular catheter revision: incidence and effect on shunt survival. *Pediatr Neurosurg.* 1995;22(6):315-20.
253. Ringel F, Schramm J, Meyer B. Comparison of programmable shunt valves vs standard valves for communicating hydrocephalus of adults: a retrospective analysis of 407 patients. *Surg Neurol.* janv 2005;63(1):36-41; discussion 41.
254. Bergsneider M, Yang I, Hu X, McArthur DL, Cook SW, Boscardin WJ. Relationship between valve opening pressure, body position, and intracranial pressure in normal pressure hydrocephalus: paradigm for selection of programmable valve pressure setting. *Neurosurgery.* oct 2004;55(4):851-8; discussion 858-859.
255. Kehler U, Langer N, Gliemroth J, Meier U, Lemcke J, Sprung C, et al. Reduction of shunt obstructions by using a peel-away sheath technique? A multicenter prospective randomized trial. *Clin Neurol Neurosurg.* mai 2012;114(4):381-4.
256. Farber SH, Parker SL, Adogwa O, McGirt MJ, Rigamonti D. Effect of antibiotic-impregnated shunts on infection rate in adult hydrocephalus: a single institution's experience. *Neurosurgery.* sept 2011;69(3):625-9; discussion 629.
257. Demetriades AK, Bassi S. Antibiotic resistant infections with antibiotic-impregnated Bactiseal catheters for ventriculoperitoneal shunts. *Br J Neurosurg.* déc 2011;25(6):671-3.
258. O'Kane MC, Richards H, Winfield P, Pickard JD. The United Kingdom Shunt Registry. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* déc 1997;7 Suppl 1:56.
259. Meier U, Kiefer M, Sprung C. Evaluation of the Miethke dual- switch valve in patients with normal pressure hydrocephalus. *Surg Neurol.* févr 2004;61(2):119-27; discussion 127-128.
260. Toma AK, Tarnaris A, Kitchen ND, Watkins LD. Use of the proGAV shunt valve in normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery.* juin 2011;68(2 Suppl Operative):245-9.
261. Choux M, Genitori L, Lang D, Lena G. Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *J Neurosurg.* déc 1992;77(6):875-80.
262. Kandasamy J, Hayhurst C, Clark S, Jenkinson MD, Byrne P, Karabatsou K, et al. Electromagnetic stereotactic ventriculoperitoneal csf shunting for idiopathic intracranial hypertension: a successful step forward? *World Neurosurg.* janv 2011;75(1):155-60; discussion 32-33.
263. Naftel RP, Argo JL, Shannon CN, Taylor TH, Tubbs RS, Clements RH, et al. Laparoscopic versus open insertion of the peritoneal catheter in ventriculoperitoneal shunt placement: review of 810 consecutive cases. *J Neurosurg.* juill 2011;115(1):151-8.
264. Roth J, Sagie B, Szold A, Elran H. Laparoscopic versus non-laparoscopic-assisted ventriculoperitoneal shunt placement in adults. A retrospective analysis. *Surg Neurol.* août 2007;68(2):177-84; discussion 184.

265. Turner RD, Rosenblatt SM, Chand B, Luciano MG. Laparoscopic peritoneal catheter placement: results of a new method in 111 patients. *Neurosurgery*. sept 2007;61(3 Suppl):167-72; discussion 172-174.
266. Bani A, Telker D, Hassler W, Grundlach M. Minimally invasive implantation of the peritoneal catheter in ventriculoperitoneal shunt placement for hydrocephalus: analysis of data in 151 consecutive adult patients. *J Neurosurg*. déc 2006;105(6):869-72.
267. Wang G-M, Fu S-L, Ge P-F, Fan W-H, Li G-M, Meng F-K, et al. Use of a new type of trocar for the surgical treatment of hydrocephalus: a simple and effective technique. *J Int Med Res*. 2011;39(3):766-71.
268. Sheth SA, McGirt M, Woodworth G, Wang P, Rigamonti D. Ultrasound guidance for distal insertion of ventriculo-atrial shunt catheters: technical note. *Neurol Res*. avr 2009;31(3):280-2.
269. Metellus P, Hsu W, Kharkar S, Kapoor S, Scott W, Rigamonti D. Accuracy of percutaneous placement of a ventriculoatrial shunt under ultrasonography guidance: a retrospective study at a single institution. *J Neurosurg*. mai 2009;110(5):867-70.
270. Kehler U, Gliemroth J. Extraventricular intracisternal obstructive hydrocephalus--a hypothesis to explain successful 3rd ventriculostomy in communicating hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*. févr 2003;38(2):98-101.
271. Greitz D. Radiological assessment of hydrocephalus: new theories and implications for therapy. *Neurosurg Rev*. juill 2004;27(3):145-65; discussion 166-167.
272. O'Brien DF, Javadpour M, Collins DR, Spennato P, Mallucci CL. Endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis of primary cases and procedures performed after ventriculoperitoneal shunt malfunction. *J Neurosurg*. nov 2005;103(5 Suppl):393-400.
273. Fabiano AJ, Leonardo J, Grand W. Posterior cerebral artery P1 segment at the stoma during endoscopic third ventriculostomy in adults. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. avr 2010;81(4):374-8.
274. Decq P, Yepes C, Anno Y, Djindjian M, Nguyen J, Keravel Y. L'endoscopie neurochirurgicale. Indications diagnostiques et thérapeutiques. *Neurochirurgie*. 1994;(40(5):313-21):2.
275. Schroeder HWS, Niendorf W-R, Gaab MR. Complications of endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg*. juin 2002;96(6):1032-40.
276. Sacko O, Boetto S, Lauwers-Cances V, Dupuy M, Roux F-E. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis in 368 procedures. *J Neurosurg Pediatr*. janv 2010;5(1):68-74.
277. Kehler U, Regelsberger J, Gliemroth J. The mechanism of fornix lesions in 3rd ventriculostomy. *Minim Invasive Neurosurg MIN*. août 2003;46(4):202-4.
278. Buelens E, Wilms G, van Loon J, van Calenbergh F. The oculomotor nerve: anatomic relationship with the floor of the third ventricle. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. juin 2011;27(6):943-8.
279. Spennato P, Tazi S, Bekaert O, Cinalli G, Decq P. Endoscopic third ventriculostomy for idiopathic aqueductal stenosis. *World Neurosurg*. févr 2013;79(2 Suppl):S21.e13-20.

280. Dusick JR, McArthur DL, Bergsneider M. Success and complication rates of endoscopic third ventriculostomy for adult hydrocephalus: a series of 108 patients. *Surg Neurol.* janv 2008;69(1):5-15.
281. Fabiano AJ, Doyle K, Grand W. Delayed stoma failure in adult communicating hydrocephalus after initial successful treatment by endoscopic third ventriculostomy: case report. *Neurosurgery.* juin 2010;66(6):E1210-1211; discussion E1211.
282. Mobbs RJ, Vonau M, Davies MA. Death after late failure of endoscopic third ventriculostomy: a potential solution. *Neurosurgery.* août 2003;53(2):384-5; discussion 385-386.
283. Hailong F, Guangfu H, Haibin T, Hong P, Yong C, Weidong L, et al. Endoscopic third ventriculostomy in the management of communicating hydrocephalus: a preliminary study. *J Neurosurg.* nov 2008;109(5):923-30.
284. Gangemi M, Maiuri F, Naddeo M, Godano U, Mascari C, Broggi G, et al. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic normal pressure hydrocephalus: an Italian multicenter study. *Neurosurgery.* juill 2008;63(1):62-7; discussion 67-69.
285. Longatti PL, Fiorindi A, Martinuzzi A. Failure of endoscopic third ventriculostomy in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Minim Invasive Neurosurg MIN.* déc 2004;47(6):342-5.
286. Edwards R, Bunnage M, O'Brien D, Luciano M, Pople I. A prospective, randomised, controlled trial to evaluate the efficacy and safety of endoscopic choroid plexus coagulation with third ventriculostomy in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus [ISRCTN29863839]. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2004;(1 (Suppl 1): S58).
287. Stein SC, Langfitt TW. Normal-pressure hydrocephalus. Predicting the results of cerebrospinal fluid shunting. *J Neurosurg.* oct 1974;41(4):463-70.
288. Wilson JTL, Hareendran A, Grant M, Baird T, Schulz UGR, Muir KW, et al. Improving the assessment of outcomes in stroke: use of a structured interview to assign grades on the modified Rankin Scale. *Stroke.* sept 2002;33(9):2243-6.
289. Meier U. The grading of normal pressure hydrocephalus. *Biomed Tech (Berl).* mars 2002;47(3):54-8.
290. Black PM. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients. *J Neurosurg.* mars 1980;52(3):371-7.
291. Krauss JK, Droste DW, Mergner T. Der idiopathische Normaldruckhydrozephalus. *Dtsch Arztebl Int.* 7 mars 1997;94(10):A-589.
292. Krauss JK, Regel JP, Vach W, Orszagh M, Jüngling FD, Bohus M, et al. White matter lesions in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus and in an age-matched control group: a comparative study. *Neurosurgery.* mars 1997;40(3):491-5; discussion 495-496.
293. Kiefer M, Eymann R, Komenda Y, Steudel WI. Ein Graduierungssystem für den chronischen Hydrozephalus. *Zentralblatt Für Neurochir.* août 2003;64(3):109-15.
294. Meier U, Lemcke J. The influence of co-morbidity on the postoperative outcomes of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus (iNPH). In: Steiger H-J, éditeur.

- Acta Neurochirurgica Supplements. Springer Vienna; 2009. p. 141-4. (Acta Neurochirurgica Supplementum).
295. Bohannon RW. Comfortable and maximum walking speed of adults aged 20-79 years: reference values and determinants. *Age Ageing*. janv 1997;26(1):15-9.
296. Thomas G, McGirt MJ, Woodworth G, Heidler J, Rigamonti D, Hillis AE, et al. Baseline neuropsychological profile and cognitive response to cerebrospinal fluid shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2005;20(2-3):163-8.
297. Hellström P, Klinge P, Tans J, Wikkelsø C. A new scale for assessment of severity and outcome in iNPH. *Acta Neurol Scand*. oct 2012;126(4):229-37.
298. Avery K, Donovan J, Abrams P. Validation of a new questionnaire for incontinence: The International Consultation on Incontinence Questionnaire (ICIQ). Vol. 20. 2001. 510 p.
299. Tullberg M, Mansson J, Fredman P, Lekman A, Blennow K, Ekman R, et al. CSF sulfatide distinguishes between normal pressure hydrocephalus and subcortical arteriosclerotic encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juill 2000;69(1):74-81.
300. Golomb J, Wisoff J, Miller DC, Boksay I, Kluger A, Weiner H, et al. Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus: prevalence and shunt response. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juin 2000;68(6):778-81.
301. Savolainen S, Paljärvi L, Vapalahti M. Prevalence of Alzheimer's Disease in Patients Investigated for Presumed Normal Pressure Hydrocephalus: A Clinical and Neuropathological Study. *Acta Neurochir (Wien)*. 1 août 1999;141(8):849-53.
302. Kazui H, Mori E, Hashimoto M, Ishikawa M, Hirono N, Takeda M. Effect of Shunt Operation on Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus Patients in Reducing Caregiver Burden: Evidence from SINPHONI. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2011;31(5):363-70.
303. Zarit SH, Reever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feelings of burden. *The Gerontologist*. déc 1980;20(6):649-55.
304. Klinge P, Hellström P, Tans J, Wikkelsø C, European iNPH Multicentre Study Group. One-year outcome in the European multicentre study on iNPH. *Acta Neurol Scand*. sept 2012;126(3):145-53.
305. Meier U, Lemcke J, Al-Zain F. Clinical Experience in the Treatment of Idiopathic Normal-pressure Hydrocephalus Using the Programmable Gravity-assisted Valve (ProGAVAesculap): *Neurosurg Q*. mars 2007;17(1):52-5.
306. Grumme T, Kolodziejczyk D. *Komplikationen in der Neurochirurgie*, in 2 Bdn. Berlin; Wien: Blackwell Wissenschafts-Verlag; 1994.
307. Marmarou A, Black P, Bergsneider M, Klinge P, Relkin N, International NPH Consultant Group. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: progress to date. *Acta Neurochir Suppl*. 2005;95:237-40.
308. Kehler U, Langer N, Gliemroth J. The peel-away sheath hydrocephalus study "contactless" ventricular catheter insertion: Does it reduce shunt obstructions? A multicenter prospective randomized trial. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011;

309. Sprung C, Schlosser H-G, Lemcke J, Meier U, Messing-Jünger M, Trost HA, et al. The adjustable proGAV shunt: a prospective safety and reliability multicenter study. *Neurosurgery*. mars 2010;66(3):465-74.
310. Azeem SS, Origitano TC. Ventricular catheter placement with a frameless neuronavigational system: a 1-year experience. *Neurosurgery*. avr 2007;60(4 Suppl 2):243-7; discussion 247-248.
311. Hayhurst C, Beems T, Jenkinson MD, Byrne P, Clark S, Kandasamy J, et al. Effect of electromagnetic-navigated shunt placement on failure rates: a prospective multicenter study. *J Neurosurg*. déc 2010;113(6):1273-8.
312. Drake JM, Rose CS. *The Shunt Book*. Cambridge, Mass: Wiley-Blackwell; 1995. 246 p.
313. Gristina AG. Biomaterial-centered infection: microbial adhesion versus tissue integration. *Science*. 25 sept 1987;237(4822):1588-95.
314. Raahave D. Bacterial density in operation wounds. *Acta Chir Scand*. 1974;140(8):585-93.
315. Kehler U, Klöhn A, Heese O, Gliemroth J. Hydrocephalus therapy: reduction of shunt occlusions using a peel-away sheath. *Clin Neurol Neurosurg*. sept 2003;105(4):253-5.
316. Liu K-L, Lee T-C, Lin M-T, Chen S-J. Education and imaging. Gastrointestinal: abdominal abscess associated with a ventriculoperitoneal shunt. *J Gastroenterol Hepatol*. mai 2007;22(5):757.
317. Bayston R. Epidemiology, diagnosis, treatment, and prevention of cerebrospinal fluid shunt infections. *Neurosurg Clin N Am*. oct 2001;12(4):703-8, viii.
318. Mirzayan MJ, Luetjens G, Borremans JJ, Regel JP, Krauss JK. Extended long-term (> 5 years) outcome of cerebrospinal fluid shunting in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. août 2010;67(2):295-301.
319. Eide PK, Sorteberg W. Diagnostic intracranial pressure monitoring and surgical management in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a 6-year review of 214 patients. *Neurosurgery*. janv 2010;66(1):80-91.
320. Davis CP. Normal Flora. In: Baron S, éditeur. *Medical Microbiology* [Internet]. 4th éd. Galveston (TX): University of Texas Medical Branch at Galveston; 1996 [cité 20 mars 2019]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK7617/>
321. Larsson A, Wikkelsö C, Bilting M, Stephensen H. Clinical parameters in 74 consecutive patients shunt operated for normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurol Scand*. déc 1991;84(6):475-82.
322. Schuhmann MU, Ostrowski KR, Draper EJ, Chu J-W, Ham SD, Sood S, et al. The value of C-reactive protein in the management of shunt infections. *J Neurosurg*. sept 2005;103(3 Suppl):223-30.
323. Bayston R, Leung TS, Wilkins BM, Hodges B. Bacteriological examination of removed cerebrospinal fluid shunts. *J Clin Pathol*. sept 1983;36(9):987-90.
324. Bayston R, Ashraf W, Barker-Davies R, Tucker E, Clement R, Clayton J, et al. Biofilm formation by *Propionibacterium acnes* on biomaterials in vitro and in vivo: impact on diagnosis and treatment. *J Biomed Mater Res A*. 1 juin 2007;81(3):705-9.

325. Walters BC, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Cerebrospinal fluid shunt infection. Influences on initial management and subsequent outcome. *J Neurosurg.* mai 1984;60(5):1014-21.
326. Lund-Johansen M, Svendsen F, Wester K. Shunt failures and complications in adults as related to shunt type, diagnosis, and the experience of the surgeon. *Neurosurgery.* nov 1994;35(5):839-44; discussion 844.
327. Bayston R, Ashraf W, Bhundia C. Mode of action of an antimicrobial biomaterial for use in hydrocephalus shunts. *J Antimicrob Chemother.* mai 2004;53(5):778-82.
328. Kouyialis AT, Stranjalis G, Korfiás S, Sakas DE. Long-term air-exposed functioning hydrocephalus valve with no infection. *South Med J.* oct 2006;99(10):1127-9.
329. Gill CJ, Murphy MA, Hamer DH. Treatment of *Staphylococcus epidermidis* ventriculo-peritoneal shunt infection with linezolid. *J Infect.* août 2002;45(2):129-32.
330. Shin D-S, Hwang S-C, Kim B-T, Shin W-H. Delayed Cerebral Abscess as a Shunt Complication and Endoscopic Removal of the Ventricular Catheter and Abscess. *J Korean Neurosurg Soc.* juin 2008;43(6):300-3.
331. Yamashita K, Yonekawa Y, Kawano T, Ihara I, Taki W, Kobayashi A, et al. Intra-abdominal cyst following revision of ventriculoperitoneal shunt--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* oct 1990;30(10):748-52.
332. Vassilyadi M, Tataryn ZL, Matzinger MA, Briggs V, Ventureyra ECG. Radioisotope shuntograms at the Children's Hospital of Eastern Ontario. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* janv 2006;22(1):43-9.
333. Khoury AE, Lam K, Ellis B, Costerton JW. Prevention and control of bacterial infections associated with medical devices. *ASAIO J Am Soc Artif Intern Organs* 1992. sept 1992;38(3):M174-178.
334. Eymann R, Steudel W-I, Kiefer M. Infection rate with application of an antibiotic-impregnated catheter for shunt implantation in children - a retrospective analysis. *Klin Padiatr.* avr 2009;221(2):69-73.
335. Frischholz M, Sarmiento L, Wenzel M, Aquilina K, Edwards R, Coakham HB. Telemetric implantable pressure sensor for short- and long-term monitoring of intracranial pressure. *Conf Proc Annu Int Conf IEEE Eng Med Biol Soc IEEE Eng Med Biol Soc Annu Conf.* 2007;2007:514.
336. Meier U, Miethke C. Predictors of outcome in patients with normal-pressure hydrocephalus. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* juill 2003;10(4):453-9.
337. Sorteberg A, Eide PK, Fremming AD. A prospective study on the clinical effect of surgical treatment of normal pressure hydrocephalus: the value of hydrodynamic evaluation. *Br J Neurosurg.* avr 2004;18(2):149-57.
338. Poca MA, Mataró M, Matarín M, Arikán F, Junqué C, Sahuquillo J. Good outcome in patients with normal-pressure hydrocephalus and factors indicating poor prognosis. *J Neurosurg.* sept 2005;103(3):455-63.

339. Murakami M, Hirata Y, Kuratsu J-I. Predictive assessment of shunt effectiveness in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus by determining regional cerebral blood flow on 3D stereotactic surface projections. *Acta Neurochir (Wien)*. oct 2007;149(10):991-7.
340. Gallia GL, Rigamonti D, Williams MA. The diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Nat Clin Pract Neurol*. juill 2006;2(7):375-81.
341. Chang S, Agarwal S, Williams MA, Rigamonti D, Hillis AE. Demographic factors influence cognitive recovery after shunt for normal-pressure hydrocephalus. *The Neurologist*. janv 2006;12(1):39-42.
342. Duinkerke A, Williams MA, Rigamonti D, Hillis AE. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus after shunt. *Cogn Behav Neurol Off J Soc Behav Cogn Neurol*. sept 2004;17(3):179-84.
343. Graff-Radford NR, Godersky JC. Normal-pressure hydrocephalus. Onset of gait abnormality before dementia predicts good surgical outcome. *Arch Neurol*. sept 1986;43(9):940-2.
344. Savolainen S, Hurskainen H, Paljärvi L, Alafuzoff I, Vapalahti M. Five-year outcome of normal pressure hydrocephalus with or without a shunt: predictive value of the clinical signs, neuropsychological evaluation and infusion test. *Acta Neurochir (Wien)*. juin 2002;144(6):515-23; discussion 523.
345. Vassilouthis J. Poor prognosis/good outcome in patients with NPH. *J Neurosurg*. juin 2006;104(6):986; author reply 986-988.
346. Delwel EJ, de Jong DA, Avezaat CJJ. The prognostic value of clinical characteristics and parameters of cerebrospinal fluid hydrodynamics in shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)*. oct 2005;147(10):1037-42; discussion 1042-1043.
347. Kiefer M, Meier U, Eymann R. Gravitational valves: relevant differences with different technical solutions to counteract hydrostatic pressure. In: Hoff JT, Keep RF, Xi G, Hua Y, éditeurs. *Brain Edema XIII*. Springer Vienna; 2006. p. 343-7. (*Acta Neurochirurgica Supplementum*).
348. Meier U, Lemcke J. Clinical outcome of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus three years after shunt implantation. *Acta Neurochir Suppl*. 2006;96:377-80.
349. Andrén K, Wikkelsö C, Sundström N, Agerskov S, Israelsson H, Laurell K, et al. Long-term effects of complications and vascular comorbidity in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a quality registry study. *J Neurol*. 2018;265(1):178-86.
350. Aygok G, Marmarou A, Young HF. Three-year outcome of shunted idiopathic NPH patients. *Acta Neurochir Suppl*. 2005;95:241-5.
351. Cage TA, Auguste KI, Wrensch M, Wu YW, Gupta N. Self-reported functional outcome after surgical intervention in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. mai 2011;18(5):649-54.
352. Chen Y-F, Wang Y-H, Hsiao J-K, Lai D-M, Liao C-C, Tu Y-K, et al. Normal pressure hydrocephalus: cerebral hemodynamic, metabolism measurement, discharge score, and long-term outcome. *Surg Neurol*. déc 2008;70 Suppl 1:S1:69-77; discussion S1:77.

353. Kiefer M, Meier U, Eymann R. Does idiopathic normal pressure hydrocephalus always mean a poor prognosis? *Acta Neurochir Suppl.* 2010;106:101-6.
354. Lundin F, Ulander M, Svanborg E, Wikkelsø C, Leijon G. How active are patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus and does activity improve after shunt surgery? A controlled actigraphic study. *Clin Neurol Neurosurg.* févr 2013;115(2):192-6.
355. Malm J, Kristensen B, Stegmayr B, Fagerlund M, Koskinen LO. Three-year survival and functional outcome of patients with idiopathic adult hydrocephalus syndrome. *Neurology.* 22 août 2000;55(4):576-8.
356. Poca MA, Solana E, Martínez-Ricarte FR, Romero M, Gándara D, Sahuquillo J. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: results of a prospective cohort of 236 shunted patients. *Acta Neurochir Suppl.* 2012;114:247-53.
357. Pujari S, Kharkar S, Metellus P, Shuck J, Williams MA, Rigamonti D. Normal pressure hydrocephalus: long-term outcome after shunt surgery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* nov 2008;79(11):1282-6.
358. Malm J, Kristensen B, Karlsson T, Fagerlund M, Elfverson J, Ekstedt J. The predictive value of cerebrospinal fluid dynamic tests in patients with th idiopathic adult hydrocephalus syndrome. *Arch Neurol.* août 1995;52(8):783-9.
359. Boon AJ, Tans JT, Delwel EJ, Egeler-Peerdeman SM, Hanlo PW, Wurzer HA, et al. Dutch normal-pressure hydrocephalus study: prediction of outcome after shunting by resistance to outflow of cerebrospinal fluid. *J Neurosurg.* nov 1997;87(5):687-93.
360. Takeuchi T, Kasahara E, Iwasaki M, Mima T, Mori K. Indications for shunting in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus presenting with dementia and brain atrophy (atypical idiopathic normal pressure hydrocephalus). *Neurol Med Chir (Tokyo).* janv 2000;40(1):38-46; discussion 46-47.
361. Marmarou A, Young HF, Aygok GA, Sawauchi S, Tsuji O, Yamamoto T, et al. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg.* juin 2005;102(6):987-97.
362. Raftopoulos C, Massager N, Balériaux 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.* janv 1996;38(1):51-9.
363. van Swieten JC, Koudstaal PJ, Visser MC, Schouten HJ, van Gijn J. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. *Stroke.* mai 1988;19(5):604-7.
364. Børgesen SE, Gjerris F. The predictive value of conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Brain J Neurol.* mars 1982;105(Pt 1):65-86.
365. Raftopoulos C, Deleval J, Chaskis C, Leonard A, Cantraine F, Desmyttere F, et al. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a prospective study. *Neurosurgery.* sept 1994;35(3):397-404; discussion 404-405.
366. McQuarrie IG, Saint-Louis L, Scherer PB. Treatment of normal pressure hydrocephalus with low versus medium pressure cerebrospinal fluid shunts. *Neurosurgery.* oct 1984;15(4):484-8.



367. Magnaes B. Communicating hydrocephalus in adults. Diagnostic tests and results of treatment with medium pressure shunts. *Neurology*. mai 1978;28(5):478-84.
368. Spanu G, Sangiovanni G, Locatelli D. Normal-pressure hydrocephalus: twelve years experience. *Neurochirurgia (Stuttg)*. janv 1986;29(1):15-9.
369. Sasaki M, Honda S, Yuasa T, Iwamura A, Shibata E, Ohba H. Narrow CSF space at high convexity and high midline areas in idiopathic normal pressure hydrocephalus detected by axial and coronal MRI. *Neuroradiology*. févr 2008;50(2):117-22.
370. Ishii K, Kawaguchi T, Shimada K, Ohkawa S, Miyamoto N, Kanda T, et al. Voxel-based analysis of gray matter and CSF space in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2008;25(4):329-35.
371. Ishii K, Kanda T, Harada A, Miyamoto N, Kawaguchi T, Shimada K, et al. Clinical impact of the callosal angle in the diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Eur Radiol*. nov 2008;18(11):2678-83.
372. Hanlo PW, Cinalli G, Vandertop WP, Faber JAJ, Bøgeskov L, Børgesen SE, et al. Treatment of hydrocephalus determined by the European Orbis Sigma Valve II survey: a multicenter prospective 5-year shunt survival study in children and adults in whom a flow-regulating shunt was used. *J Neurosurg*. juill 2003;99(1):52-7.
373. Vanneste JA. Diagnosis and management of normal-pressure hydrocephalus. *J Neurol*. janv 2000;247(1):5-14.
374. Kiefer M, Eymann R, Meier U. Five years experience with gravitational shunts in chronic hydrocephalus of adults. *Acta Neurochir (Wien)*. août 2002;144(8):755-67; discussion 767.
375. Bergsneider M, Black PM, Klinge P, Marmarou A, Relkin N. Surgical management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. sept 2005;57(3 Suppl):S29-39; discussion ii-v.
376. Laws ER, Mokri B. Occult hydrocephalus: results of shunting correlated with diagnostic tests. *Clin Neurosurg*. 1977;24:316-33.
377. Reinprecht A, Czech T, Dietrich W. Clinical experience with a new pressure-adjustable shunt valve. *Acta Neurochir (Wien)*. 1 sept 1995;134(3):119-24.
378. Yamashita N, Kamiya K, Yamada K. Experience with a programmable valve shunt system. *J Neurosurg*. juill 1999;91(1):26-31.
379. Krauss JK, Droste DW, Vach W, Regel JP, Orszagh M, Borremans JJ, et al. Cerebrospinal fluid shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus of the elderly: effect of periventricular and deep white matter lesions. *Neurosurgery*. août 1996;39(2):292-9; discussion 299-300.
380. Greenberg JO, Shenkin HA, Adam R. Idiopathic normal pressure hydrocephalus-- a report of 73 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. avr 1977;40(4):336-41.

## **Annexe : (Fiche technique)**

---

CHU Constantine  
Service de Neurochirurgie  
neurochirurgieconstantine@gmail.com

## OBSERVATION MEDICALE

# HYDROCEPHALIE

**Nom**

**Prénom**

Date de naissance (Age)

Sexe :

N° Dossier :

Adresse

**Médecin traitant :**

, ,  
Autres médecins correspondants : (nom, adresse, spécialité)

---

Personne à contacter :

Date Hospitalisation (HDJ) :

**Patient**

Mode de vie :

Cadre de vie : (domicile, aides, institution...)

Profession :

latéralité :

Langue maternelle : Arabe / Français      sinon, laquelle :

Langues parlées :

**Comorbidités et facteurs de risque** (lors de l'HDJ ou à la 1° consultation)**Poids** : kg      **Taille** : cm      **IMC** :

Périmètre Abdominal :      Tour de cou :

HTA :

Diabète :

Tabagisme actif :      P/A :

Hycholesterolémie :

Trauma cranien :

Méningite :

**ATCD divers** :**Traitements habituels** :**Premiers symptômes**

Date approximative :

	Ordre apparition	date
Marche		
Sphincter		
Cognitif		
Autre		

## Clinique Neurologique

Date de l'examen :                      Examineur : Dr

### Marche

Marche à petit pas :  
Rétropulsion : spontanée      à la poussée  
Traîne les pieds :  
Ballant passif :  
Elargissement polygone :  
Périmètre marche :      m

Syndrome <b>pyramidal</b>	oui non	Syndrome <b>cérébelleux</b>	oui non
BBK	:	Dysmetrie doigt/nez	:
Hoffman	:	Dysmetrie talon	:
Clonus	:	Adiadococinesie	:
		Dysarthrie	:

Syndrome <b>extrapyramidal</b>	oui non		
Brady/akinesie	:	Deficit moteur	:
Roue dente	:	Deficit sensitif	:
Tremblement repos	:	Troubles pha	:
Freezing	:		

Trouble oculomoteur      oui non  
Fausses routes :  
Hallucinations :

### Tension artérielle (mm Hg)

	TAS	TAD
Couché		
Debout		

---

Autre :

## Echelle HPNi

Opérateur : Dr  
prePL

### Marche

**Test sur 10 mètres:** marcher à son rythme habituel, en suivant une ligne droite sur le sol jusqu'au passage de la ligne des 10 mètres. La mesure débute lorsqu'on dit au patient de démarrer à partir d'une position fixe. Le patient utilise les mêmes aides techniques qu'habituellement (canne, déambulateur, voire même le support d'une ou deux personnes)

	1° essai	2° essai
Temps (s)		
Nb de pas		

### Marche en Tandem et demi tour (/8) :

Marche talon contre orteil (marche en tandem), et demi tour 3m A/R.

- 1- Peut marcher en tandem 3 m A/R
- 2- Peut marcher en tandem mais <3 m A/R et/ou 1/2 tour imparfait
- 3- Ne peut pas marcher en tandem, mais marche possible
- 4- Marche avec tendance aux chutes, avec correction de la base d'appui
- 5- Marche avec canne (ne peut pas sans)
- 6- Besoin d'un support bimanuel pour marcher
- 7- Assistance humaine requise
- 8- Fauteuil roulant

### Équilibre (/7) :

Observation des efforts du patient pour se lever et tenir sur ses deux jambes.

- 1- Capable de tenir debout seul pendant plus de 30 s sur un seul pied
- 2 - Capable de tenir debout seul pendant < 30 s sur un seul pied
- 3 - Capable de tenir debout seul pendant plus de 30 s pieds joints
- 4 - Capable de tenir debout seul pendant < 30 s pieds joints
- 5 - Capable de tenir debout seul pendant plus de 30 s pieds écartés (d'un pied)
- 6 - Capable de tenir debout seul pendant < 30 s pieds
- 7 - Incapable de tenir debout seul sans assistance.

### Continence (/6) :

- 1 - Normal
- 2 – Urgences mictionnelles sans incontinence
- 3 - Incontinence rare sans protection
- 4 - Incontinence fréquente avec port de protection
- 5 – Incontinence urinaire
- 6 – Incontinence urinaire et fécale

### Echelle MHU

(AMARENCO G., KERDRAON J., PERRIGOT M. : Echelles d'évaluation du handicap pelvien : mesure du handicap urinaire (MHU). In: Rééducation vésico-sphinctérienne et anorectale. Edited by J. Péliissier, P. Costa, S. Lopez, P. Mares. Paris, Masson, 1992 : 498-504)

score	0	1	2	3	4	Score
<b>Imperiosite mictionnelle</b>	Absente	délai de sécurité entre 10 et 15 mn ou caractère immédiatement pressant du besoin d'uriner sans fuite	délai de sécurité entre 5 et 10 mn	délai de sécurité entre 2 et 5 mn	délai de sécurité < 2mn	
<b>Fuite urinaire par Imperiosite</b>	Absente	moins d'une fois par mois	Plusieurs fois/mois	plusieurs fois/semaine	plusieurs fois/jour	
<b>Frequence mictionnelle Diurne</b>	intervalle mictionnel > 2 h	intervalle mictionnel de 1h30 à 2h	Intervalle mictionnel de 1 h.	Intervalle mictionnel de 1/2 heure	Intervalle mictionnel < 1/2 heure	
<b>Frequence mictionnelle Nocturne</b>	0 ou 1 miction par nuit	2 mictions/nuit	3-4 mictions/nuit	5-6 mictions/nuit	plus de 6 mictions/nuit	

## **Bilan Neuropsychologique n°1**

Date du bilan :

Operateur :

Ordre du bilan :

**NSC :**

**MMSE (/30) :**

Orientation temporelle (/5) :

Apprentissage (/3) :

Rappel (/3) :

Attention (/5) :

Langage (/8) :

Praxies constructives (/1) :

Orientation spatiale (/5) :

**CONCLUSION :**

---

**Biologie Sanguine :**

---

**RADIOLOGIE :**

date IRM :

**Morphologie**

Angle corps calleux : °

Index d'Evans : 0,

Fermeture espaces sous arachnoïdiens convexité :

Fermeture sillon cingulaire postérieur :

Dilatation récessus V3 :

Sillons trappés :

Leucoaraiose : (Fazekas)

- Péri ventriculaire :

- Sous corticale :

Scheltens : Droit :

Gauche :

**Flux LCS**

Flux dans l'aqueduc :

Stroke volume (microL) :

## TEST D'INFUSION LOMBAIRE

**Indication :**

Objectif : test infusion

Opérateur : /

date :

**Résultat :**

Emla

Ponction sous AL

(Lidocaïne : ... cc)

Difficulté : ponction

Pression d'ouverture :

..... mmHg

Prélèvements :

bactériologie / biochimie /

marqueurs

Evacuation de .... cc

(céphalées)

---

**Conclusion :**

Pression de base normale (----- mmHg) et résistance à l'écoulement  
du LCS normale / augmentée (----- mmHg/min/ml)



**Echelle HPNi post PL**

date Test :

Opérateur : Dr

**Marche : Test sur 10 mètres**

	1° essai	2° essai
Temps (s)		
Nb de pas		

**Marche en Tandem et demi tour (/8) :****Équilibre (/7) :****Continence (/6) :****Synthèse:**

Conclusion : HPN probable /Possible /peu probable

Aspect clinique compatible

IRM : angle du corps calleux et effacement des sillons de la convexité postérieure

Profil neuropsychologique compatible

Résistance à l'écoulement du LCS augmentée ( mmHg /min/ml)

Amélioration par la PL

Proposition de la mise en place d'une dérivation du LCS ? oui non

Sous réserve de l'évaluation lors de la consultation post HDJ

Marqueurs LCS : Peptide bêta-amyloïde 1-40 (2000&lt;N&lt;20000 pg/mL) :

Peptide bêta-amyloïde 1-42 (N&gt;730 pg/mL) :

Rapport  $\beta$ A 1-40/1-42 (N<13) :

Protéines Tau totales (N&lt;340 pg/mL) :

Protéines Tau phosphorylées (N&lt;58 pg/mL) :

Conclusion

## Abréviations

---

HPN : Hydrocéphalie à pression normale	TEP : Tomographie par émission de positon
HPNi : Hydrocéphalie à pression normale idiopathique	DESH : Hydrocéphalie avec élargissement disproportionnel des espaces sous-arachnoïdiens
HPNs : Hydrocéphalie à pression normale secondaire	InfinOH : Hydrocéphalie obstructive intracisternale infratentorielle
SNC : Système nerveux central	AC : Angle Calleux
LCS : Liquide cérébro-spinal	IE : Index d'Evans
ESA : Espaces sous arachnoïdiens	FOR : Rapport Cornes Frontales et Occipitales
HSA : Hémorragie sous-arachnoïdienne	BFI : Index Bifrontal
MA : Maladie d'Alzheimer	BCR : Index Bicaudé
MP : Maladie de Parkinson	3 VSFR : Rapport 3 <sup>e</sup> Ventricule / Fissure Sylvienne
MCV : Maladie Cérébro-Vasculaire	VBR3 : Rapport 3 <sup>e</sup> Ventricule / Cerveau
TCC : Traumatisme cranio-cérébral	VA : Analyse Volumétrique
LCT : Lésion Cérébrale Traumatique	TUG : Timed Up and Go test
HBP : Hypertrophie bénigne de la prostate	SPPB : Short Physical Performance Battery
HAV : Hyperactivité Vésicale	ICIQ-SF : International Consultation on Incontinence Questionnaire-Short Forme
IMC : Infirmité motrice cérébrale	MHU : Mesure de l'Handicap Urinaire
VL : Ventricules latéraux	MMSE : Mini Mental State Examination
V3 : 3 <sup>e</sup> ventricule	TMT : Trail Making Test
AS : Aqueduc de Sylvius	RAVLT : Rey Auditory Verbal Learning Test
V4 : 4 <sup>e</sup> ventricule	VCE : Ventriculocisternostomie endoscopique
TQJ : Tubercules quadrijumeaux.	DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale
PC : Plexus choroïdes	DVA : Dérivation ventriculo-atriale
CA : Commissure blanche antérieure	DLP : Dérivation lombo-péritonéale
CP : Commissure blanche postérieure	VPD : Valve à pression différentielle
SSS : Sinus sagittal supérieur	ASD : Dispositif anti-siphon
PL : Ponction lombaire	OSV : Valve Orbis Sigma
PLS : Ponction lombaire soustractive	DSV : Valve Dual Switch
DLE : Drainage lombaire externe	GAV : Valve à assistance gravitationnelle
PIC : Pression intracrânienne	POV : Pression d'ouverture de la valve
PAM : Pression artérielle moyenne	mRS : modified Rankin Scale
DSC : Débit sanguin cérébral	BGS : Black grading scale
DSCg : Débit sanguin cérébral <i>global</i>	KGS : Kiefer grading scale
DSCr : Débit sanguin cérébral <i>régional</i>	ICM : Index de comorbidité
PPC : Pression de perfusion cérébrale	CRP : Protéine C réactive
PVI : Indice pression volume	VPP : Valeur prédictive positive
Rout : Résistance à l'écoulement du LCS	VPN : Valeur prédictive négative
TDM : Tomodensitométrie	SR : Sex-ratio
IRM : Imagerie par résonance magnétique	
DTI : Imagerie de tenseur de diffusion	
MRE : Elastographie par résonance magnétique	
SPES : Séquences de précession libre à état stable	
SPECT : Tomographie par émission monophotonique	

# Résumé

**Introduction :** L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est une maladie chronique du sujet âgé, elle est définie par la triade clinique de Hakim et Adams (troubles des fonctions supérieures, troubles de la marche et troubles sphinctériens), en lien avec une dilatation des ventricules visible en imagerie et une pression de LCS normale à la ponction lombaire. L'objectif de ce travail était de déterminer la valeur de la sélection des patients atteints d'une HPN selon leur présentation clinique, les résultats radiologiques et les tests diagnostiques supplémentaires dans la gestion et la prise en charge de cette pathologie ainsi que l'évaluation des résultats avant et après la chirurgie de dérivation ventriculaire par la valve programmable.

**Matériels et méthodes :** Il s'agit d'une étude prospective, descriptive, portant sur les cas de l'hydrocéphalie à pression normale, colligés au service de neurochirurgie CHU Benbadis Constantine, sur une période allant de Septembre 2016 jusqu'à Décembre 2018. Les paramètres épidémiologiques, cliniques, radiologiques et dynamiques (de la ponction lombaire soustractive du LCS) ainsi que les différentes données thérapeutiques et évolutives sont étudiées. La réévaluation à 1, 3, 6 et 12 mois après la chirurgie, a été effectuée et les résultats ont été appréciés à l'aide de l'échelle de Rankin modifiée (mRS) et d'un nouveau score de l'HPN. L'amélioration a été définie comme suit : 1 niveau sur les mRS et 5 points sur l'échelle d'HPN. D'autres échelles d'évaluation ont été étudiées et comparées avant et après la dérivation (MMSE, MHU, l'index de Kiefer et le Black scale).

**Résultats :** Au total 50 patients atteints d'une HPN ont été inclus, avec une prédominance masculine, 68% des hommes et 32% de femmes, une moyenne d'âge de 70 ans avec des extrêmes entre 50 et 85 ans. Les facteurs de risques et les comorbidités sont multiples, l'HTA représente le facteur le plus fréquent dans 54% des cas, suivie par le diabète et la dyslipidémie. La présence d'un seul facteur était notée dans 40% des cas. L'association de 5 facteurs retrouvée dans 6 % des cas. Expriment ainsi avec un index de comorbidité  $ICM \leq 3$  dans 92% des cas et 8% avec un  $ICM > 3$ .

Notre étude souligne par ailleurs le retard diagnostique avec un délai qui est souvent long au-delà d'une année. Le délai moyen de diagnostic dans la présente étude était de 4 ans. L'étude de la probabilité diagnostique de l'HPN montre 34% des HPN probables et 66% des HPN possibles. 76% des patients sont classés comme ayant une HPN idiopathique ou primaire, les 24% restants sont des HPN secondaires. Le test de la ponction lombaire permet la soustraction d'une quantité du LCS moyenne de 50 ml. La pression d'ouverture moyenne était de 10 mmHg. Sur ces 50 patients, 25 avaient des mesures de  $R_{out}$ , la résistance moyenne est de : 23 mmHg/ml/min. L'étude radiologique permet d'objectiver un index d'Evans (IE) moyen de  $0,38 \pm 0,05$  et l'angle calleux (AC) moyen de  $66^\circ \pm 17$ .

Tous ces patients ont bénéficié d'une dérivation par une valve programmable (25 DVP et 25 DVA). Une amélioration dans le domaine de la marche a été observée chez 88% des patients, 91% dans l'équilibre et 84% dans la continence. L'amélioration des symptômes est maintenue durant toute la période de suivi jusqu'à une année post opératoire. L'amélioration dans le domaine de la neuropsychologie est de 34% après une année de la dérivation. 84% des patients ont été améliorés en fonction de mRS, la proportion de patients capables de vivre de manière autonome (scores 0 – 2 sur le mRS) est passée de 24% avant la chirurgie à 44% 12 mois après. Pas de différence significative n'est retrouvée entre les autres scores d'évaluation et le score de l'HPN. Ni la classification (probable ou possible) ni la comorbidité n'affectaient le niveau d'amélioration. 28% des patients ont présenté des complications et ont été traités de façon conservatrice (43%) ou chirurgicale (36%).

**Conclusion :** Les résultats de cette étude prospective portant sur des patients présentant une HPN (HPNi et HPNs) et diagnostiqués sur des critères cliniques (l'aspect de la marche, le degré de la démence et l'incontinence urinaire), radiologiques ( $IE \geq 0.3$  et  $AC < 90^\circ$ ) et dynamiques ( $R_{out} > 13\text{mmHg/ml/min}$ ) appuient une chirurgie de dérivation (DVA ou DVP) chez des patients présentant la triade clinique de Hakim et une dilatation ventriculaire suggérant une HPN.

Avec un diagnostic et une prise en charge appropriés de l'HPN basée sur un protocole fixe, la dérivation ventriculaire est associée à un rapport bénéfice/risque favorable et raisonnablement durable.

**Mots clés :** Hydrocéphalie à pression normale (HPN) ; triade symptomatique de Hakim ; Index d'Evans (IE), Angle calleux (AC), Comorbidité, ponction lombaire soustractive, dérivation ventriculaire, valves programmables, scores d'évaluation de l'HPN.

## **Adresse de l'auteur :**

Dr Fares LAOUAR

Service de Neurochirurgie

Centre Hospitalier Universitaire Benbadis, 25000 Constantine

e-mail : [fares.laouar@univ-constantine3.dz](mailto:fares.laouar@univ-constantine3.dz)

## Abstract

**Introduction :** Normal pressure hydrocephalus (NPH) is a chronic disease in the elderly, defined by the clinical triad of Hakim and Adams (disturbed cognitive functions, gait disorders and sphincter disorders), in association with ventricular dilation visible on imaging and normal LCS pressure at lumbar puncture. The objective of this work was to specify the value of selecting patients with NPH according to their clinical presentation, radiological results and additional diagnostic tests in the management of this condition as well as the evaluation of results before and after ventricular shunt surgery by the programmable valve.

**Materials and methods :** This is a prospective, descriptive study on the cases of normal pressure hydrocephalus, collected at the neurosurgery department Benadis Constantine CHU, over a period from September 2016 until December 2018. The epidemiological parameters, clinical, radiological and dynamic (CSF tap test) as well as the different therapeutic and evolutionary data are studied. The reassessment at 1, 3, 6, and 12 months after surgery was performed and the results were assessed using the Modified Rankin Scale (mRS) and a new NPH score. The improvement was defined as follows: 1 level on the mRS and 5 points on the NPH scale. Other rating scales were studied and compared before and after shunt surgery (MMSE, MHU, Kiefer index and Black scale).

**Results :** A total of 50 patients with NPH were included, with a male predominance, 68% of men and 32% of women, an average age of 70 years with extremes between 50 and 85 years. Risk factors and comorbidities are multiple, hypertension is the most common factor in 54% of cases, followed by diabetes and dyslipidemia. The presence of a single factor was noted in 40% of cases. The association of 5 factors found in 6% of cases. Expressing as such with a comorbidity index  $CMI \leq 3$  in 92% of cases and 8% with an  $CMI > 3$ .

Our study also highlights the delay in diagnosis with a delay that is often long beyond one year. The average diagnostic time in this study was 4 years. The study of the diagnostic probability of NPH shows 34% of probable NPH and 66% of possible NPH. 76% of patients are classified as having idiopathic or primary NPH, the remaining 24% are secondary NPH. The CSF tap test allows the subtraction of an average amount of 50 ml. The average opening pressure was 10 mmHg. Of these 50 patients, 25 had Rout measurements, the average resistance was: 23 mmHg/ml/min. The radiological study makes it possible to objectify an average Evans index (EI) of  $0.38 \pm 0.05$  and an average callosal angle (CA) of  $66^\circ \pm 17$ .

All these patients received a shunt with the programmable valve (25 VP and 25 VA). An improvement in gait was observed in 88% of patients, 91% in balance and 84% in continence. Symptom improvement is maintained throughout the follow-up period up to one year postoperatively. The improvement in the field of neuropsychology is 34% after one year of shunt. 84% of patients were improved according to mRS, the proportion of patients able to live independently (scores 0 - 2 on mRS) increased from 24% before surgery to 44% 12 months later. No significant difference was found between the other assessment scores and the NPH score. Neither classification (probable or possible) nor comorbidity affected the level of improvement. 28% of patients had complications and were treated conservatively (43%) or surgically (36%).

**Conclusion :** The results of this prospective study in patients with NPH (iNPH and sNPH) diagnosed on clinical (gait appearance, degree of dementia and urinary incontinence), radiological ( $EI \geq 0.3$  and  $CA < 90^\circ$ ) and dynamic (Rout  $> 13$  mmHg/ml/min) criteria support shunt surgery (VA or VP shunt) in patients with Hakim's clinical triad and ventricular dilatation suggesting NPH.

With appropriate diagnosis and management of NPH based on a fixed protocol, ventricular shunt surgery is associated with a favorable and reasonably sustainable benefit/risk ratio.

**Keywords :** Normal pressure hydrocephalus (NPH); symptomatic triad of Hakim; Evans Index (EI), Callosal Angle (CA), Comorbidity, CSF tap test, ventricular shunt, programmable valve, NPH assessment scores.

**Author's address :**

Dr. Fares LAOUAR

Neurosurgery Department

Benbadis University Hospital Centre, 25000 Constantine

e-mail: [fares.laouar@univ-constantine3.dz](mailto:fares.laouar@univ-constantine3.dz)

## ملخص

**مقدمة:** استسقاء الرأس مع الضغط الطبيعي (HPN) هو مرض مزمن لدى كبار السن، ويعرف بثالوث الأعراض لكل من "حكيم وأدمز" (اضطرابات الوظائف العليا، اضطرابات المشية والاضطرابات البولية)، المرتبطة بالتوسع البطني في الدماغ والمرئي بالتصوير الإشعاعي، إضافة إلى الضغط الطبيعي للسائل الدماغي الشوكي LCS عند البزل القطني. كان الهدف من هذا العمل هو تحديد قيمة اختيار المرضى الذين يعانون من HPN وفقاً للعرض السريري، النتائج الإشعاعية والاختبارات التشخيصية الإضافية في إدارة هذه الحالة وكذلك تقييم النتائج قبل وبعد عملية جراحية في البطن بواسطة صمام قابل للبرمجة.

**المواد والأساليب:** هذه دراسة وصفية مستقبلية عن حالات استسقاء الرأس مع الضغط الطبيعي، تم جمعها في قسم جراحة المخ والأعصاب بمستشفى بن باديس قسنطينة CHUC، على مدى فترة تمتد من سبتمبر 2016 حتى ديسمبر 2018. تتم دراسة البيانات الوبائية، السريرية، الإشعاعية والديناميكية (البزل القطني والإقتران من LCS) وكذلك البيانات العلاجية والتطورية المختلفة. تم إجراء إعادة تقييم بعد 1، 3، 6 و 12 شهراً من الجراحة مع تقييم النتائج باستخدام مقياس رانكين المعدل (mRS) ومقياس HPN الجديد. تم تعريف التحسن على النحو التالي: مستوى واحد على mRS و 5 نقاط على مقياس HPN. تمت دراسة مقياس التقييم الأخرى ومقارنتها قبل وبعد جراحة الصمام (MMSE، MHU، مؤشر Kiefer و Black scale).

**النتائج:** تم ادراج ما مجموعه 50 مريض ب HPN، مع غلبة الذكور: 68٪ من الرجال و 32٪ من النساء، بمتوسط عمر 70 سنة مع وجود مستوى العمر بين 50 و 85 سنة. عوامل الخطر والمرضاة المشتركة متعددة، نجد ارتفاع ضغط الدم هو العامل الأكثر شيوعاً في 54٪ من الحالات، يليه مرض السكري وخلل الدهون في الدم. ولوحظ وجود عامل واحد في 40٪ من الحالات. اشتراك 5 عوامل موجودة في 6٪ من الحالات. التعبير باستخدام مؤشر الاعتلال المشترك  $ICM \leq 3$  في 92٪ من الحالات و 8٪ مع  $ICM > 3$ .

تسلط دراستنا الضوء أيضاً على التأخير في التشخيص الذي غالباً ما يتجاوز عام كامل. كان متوسط الوقت اللازم للتشخيص في هذه الدراسة 4 سنوات. وتبين دراسة الاحتمال التشخيصي انه يوجد 34٪ من HPN محتملة و 66٪ من HPN ممكنة. يتم تصنيف 76٪ من المرضى على أنهم مجهول السبب أو HPN أولي، و 24٪ المتبقية هم HPN ثانوي. يسمح اختبار البزل القطني بسحب مقدار متوسط من LCS يبلغ 50 مل. كان متوسط الضغط القاعدي 10 مم زئبق. من بين هؤلاء المرضى البالغ عددهم 50 مريضاً، كان لدى 25 منهم قياسات للمقاومة R<sub>out</sub>، وكان متوسط المقاومة: 23 مم زئبق / مل / دقيقة. تُمكن الدراسة الإشعاعية من توضيح مؤشر إيفانز المتوسط (IE) البالغ 0.38 ± 0.05 و متوسط زاوية الجسم القاسي (AC) البالغة 66° ± 17.

استفاد جميع هؤلاء المرضى من زرع صمام بطني قابل للبرمجة (DVP 25 و DVA 25). وقد لوحظ تحسن في المشي عند 88٪ من المرضى، 91٪ فيما يخص التوازن و 84٪ في الاضطرابات البولية. يتم الحفاظ على تحسن الأعراض طوال فترة المتابعة حتى سنة واحدة بعد الجراحة. التحسن في مجال الاضطراب الإدراكي هو 34٪ بعد سنة واحدة من الجراحة. تم تحسن 84٪ من المرضى وفقاً ل mRS، ونسبة المرضى القادرين على العيش بشكل مستقل (الدرجات بين 0 - 2 على سلم mRS) تغيرت من 24٪ قبل الجراحة إلى 44٪ بعد 12 شهراً. لم يتم العثور على فرق كبير بين درجات التقييم الأخرى سلم HPN. لم يؤثر التصنيف (المحتمل أو الممكن) ولا الاعتلال المشترك على مستوى التحسن. 28٪ من المرضى كانوا يعانون من مضاعفات الجراحة وعولجوا بشكل متحفظ (43٪) أو جراحياً (36٪).

**الخلاصة:** نتائج هذه الدراسة التشخيصية عند المرضى الذين يعانون من HPN (HPNi و HPNs) وتشخيصها وفقاً للمعايير السريرية (مظهر المشية، درجة الخرف و سلس البول)، المعايير الإشعاعية ( $IE \geq 0.3$  و  $AC > 90^\circ$ ) و الديناميكية ( $R_{out} < 13$  مم زئبق / مل / دقيقة) تدعم جراحة زرع الصمام (DVA أو DVP) عند المرضى الذين يعانون من الثالوث السريري لـ "حكيم" والتوسع البطني الذي يوحى ب HPN. مع التشخيص المناسب ومعالجة HPN على أساس بروتوكول ثابت، ترتبط جراحة تحويل البطن عن طريق زرع الصمام القابل للبرمجة بنسبة فائدة / خطر مواتية ومستدامة إلى حد معقول.

### كلمات البحث:

استسقاء الرأس مع الضغط الطبيعي (HPN)؛ ثالوث الأعراض "حكيم". مؤشر إيفانز (IE)، زاوية الجسم القاسي (AC)، الاعتلال المشترك، البزل القطني الطرحي، التحويل البطني، الصمامات القابلة للبرمجة، سلم تقييم HPN.

### عنوان المؤلف:

الدكتور فارس لعور

قسم جراحة المخ والأعصاب

المركز الإستشفائي الجامعي بن باديس، 25000 قسنطينة

البريد الإلكتروني: [fares.laouar@univ-constantine3.dz](mailto:fares.laouar@univ-constantine3.dz)

## Résumé

**Introduction :** L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est une maladie chronique du sujet âgé, elle est définie par la triade clinique de Hakim et Adams (troubles des fonctions supérieures, troubles de la marche et troubles sphinctériens), en lien avec une dilatation des ventricules visible en imagerie et une pression de LCS normale à la ponction lombaire. L'objectif de ce travail était de déterminer la valeur de la sélection des patients atteints d'une HPN selon leur présentation clinique, les résultats radiologiques et les tests diagnostiques supplémentaires dans la gestion et la prise en charge de cette pathologie ainsi que l'évaluation des résultats avant et après la chirurgie de dérivation ventriculaire par la valve programmable.

**Matériels et méthodes :** Il s'agit d'une étude prospective, descriptive, portant sur les cas de l'hydrocéphalie à pression normale, colligés au service de neurochirurgie CHU Benbadis Constantine, sur une période allant de Septembre 2016 jusqu'à Décembre 2018. Les paramètres épidémiologiques, cliniques, radiologiques et dynamiques (de la ponction lombaire soustractive du LCS) ainsi que les différentes données thérapeutiques et évolutives sont étudiées.

La réévaluation à 1, 3, 6 et 12 mois après la chirurgie, a été effectuée et les résultats ont été appréciés à l'aide de l'échelle de Rankin modifiée (mRS) et d'un nouveau score de l'HPN. L'amélioration a été définie comme suit : 1 niveau sur les mRS et 5 points sur l'échelle d'HPN. D'autres échelles d'évaluation ont été étudiées et comparées avant et après la dérivation (MMSE, MHU, l'index de Kiefer et le Black scale).

**Résultats :** Au total 50 patients atteints d'une HPN ont été inclus, avec une prédominance masculine, 68% des hommes et 32% de femmes, une moyenne d'âge de 70 ans avec des extrêmes entre 50 et 85 ans. Les facteurs de risques et les comorbidités sont multiples, l'HTA représente le facteur le plus fréquent dans 54% des cas, suivie par le diabète et la dyslipidémie. La présence d'un seul facteur était notée dans 40% des cas. L'association de 5 facteurs retrouvée dans 6 % des cas. Expriment ainsi avec un index de comorbidité  $ICM \leq 3$  dans 92% des cas et 8% avec un  $ICM > 3$ .

Notre étude souligne par ailleurs le retard diagnostique avec un délai qui est souvent long au-delà d'une année. Le délai moyen de diagnostic dans la présente étude était de 4 ans. L'étude de la probabilité diagnostique de l'HPN montre 34% des HPN probables et 66% des HPN possibles. 76% des patients sont classés comme ayant une HPN idiopathique ou primaire, les 24% restants sont des HPN secondaires. Le test de la ponction lombaire permet la soustraction d'une quantité du LCS moyenne de 50 ml. La pression d'ouverture moyenne était de 10 mmHg. Sur ces 50 patients, 25 avaient des mesures de  $R_{out}$ , la résistance moyenne est de : 23 mmHg/ml/min. L'étude radiologique permet d'objectiver un index d'Evans (IE) moyen de  $0,38 \pm 0,05$  et l'angle calleux (AC) moyen de  $66^\circ \pm 17$ .

Tous ces patients ont bénéficié d'une dérivation par une valve programmable (25 DVP et 25 DVA). Une amélioration dans le domaine de la marche a été observée chez 88% des patients, 91% dans l'équilibre et 84% dans la continence. L'amélioration des symptômes est maintenue durant toute la période de suivi jusqu'à une année post opératoire. L'amélioration dans le domaine de la neuropsychologie est de 34% après une année de la dérivation. 84% des patients ont été améliorés en fonction de mRS, la proportion de patients capables de vivre de manière autonome (scores 0 – 2 sur le mRS) est passée de 24% avant la chirurgie à 44% 12 mois après. Pas de différence significative n'est retrouvée entre les autres scores d'évaluation et le score de l'HPN. Ni la classification (probable ou possible) ni la comorbidité n'affectaient le niveau d'amélioration. 28% des patients ont présenté des complications et ont été traités de façon conservatrice (43%) ou chirurgicale (36%).

**Conclusion :** Les résultats de cette étude prospective portant sur des patients présentant une HPN (HPNi et HPNs) et diagnostiqués sur des critères cliniques (l'aspect de la marche, le degré de la démence et l'incontinence urinaire), radiologiques ( $IE \geq 0.3$  et  $AC < 90^\circ$ ) et dynamiques ( $R_{out} > 13\text{mmHg/ml/min}$ ) appuient une chirurgie de dérivation (DVA ou DVP) chez des patients présentant la triade clinique de Hakim et une dilatation ventriculaire suggérant une HPN.

Avec un diagnostic et une prise en charge appropriés de l'HPN basée sur un protocole fixe, la dérivation ventriculaire est associée à un rapport bénéfice/risque favorable et raisonnablement durable.

**Mots clés :** Hydrocéphalie à pression normale (HPN) ; triade symptomatique de Hakim ; Index d'Evans (IE). Angle calleux (AC), Comorbidité, ponction lombaire soustractive, dérivation ventriculaire, valves programmables, scores d'évaluation de l'HPN.

### Adresse de l'auteur :

Dr Fares LAOUAR

Service de Neurochirurgie

Centre Hospitalier Universitaire Benbadis, 25000 Constantine

e-mail : [laouarf@constantine3.dz](mailto:laouarf@constantine3.dz)