

Hydrocéphalie à pression normale

Dr méd. Jens Fichtner^a, Dr méd. Levin Häni^a, Prof. Dr méd. Andreas Raabe^a, Prof. Dr méd. Werner J. Z'Graggen^{a, b}

^a Universitätsklinik für Neurochirurgie, Inselspital, Universitätsspital, Bern; ^b Universitätsklinik für Neurologie, Inselspital, Universitätsspital, Bern



Troubles de la marche, déficits cognitifs et incontinence urinaire sont les symptômes typiques de l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique. L'incidence de cette maladie augmente avec l'âge et la mise en place chirurgicale d'une dérivation du Liquide céphalo-rachidien constitue une option thérapeutique efficace même chez les patients âgés.

Introduction

L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est un thème à la fois actuel et ancien. Le syndrome a été identifié pour la première fois par Salomón Hakim à l'hôpital «San Juan de Dios» de Bogotá en 1957 [1]. La première description dans la littérature de langue anglaise a été donnée en 1965 par Hakim et Adams (d'où l'autre dénomination de syndrome de Hakim-Adams) [2, 3]. Toutefois, il existe également des maladies qui peuvent avoir une HPN pour conséquence (par ex. précédente hémorragie sous-arachnoïdienne, post-traumatique, à la suite d'une méningite, etc.). C'est pourquoi la distinction entre l'HPN idiopathique (HPNi) et l'HPN en tant que répercussion secondaire d'une maladie préexistante est généralement faite dans la pratique [3]. Le présent article de revue se concentre, sauf indication contraire, sur l'HPNi.

La triade des symptômes cliniques typiques (triade de Hakim), comprenant troubles de la marche, démence et incontinence urinaire, n'est présente que chez environ 48% des patients. Des troubles de la marche et des déficits cognitifs se retrouvent chez presque tous les patients [4]. L'élargissement des espaces liquidiens internes est pathognomonique. L'établissement du diagnostic d'une HPNi probable nécessite la présence de deux symptômes principaux de la triade de Hakim, un début progressif avec une durée de symptômes supérieure à 3 mois, la dilatation décrite ci-dessus des ventricules cérébraux à la tomodensitométrie (TDM) ou à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et l'exclusion des principaux diagnostics différentiels [4, 5].

Epidémiologie

L'incidence de l'HPNi dépend de l'âge. Au sein de la population globale, une étude norvégienne a montré une incidence de 0,01% (5,5/100 000) [6]. Une analyse suédoise basée sur la population a révélé des fréquences de

0,2% (200/100 000) chez les personnes âgées de 70 à 79 ans et de 5,9% (5900/100 000) chez les plus de 80 ans [7]. L'analyse semble indiquer que l'incidence chez les patients âgés dépasse largement le taux de traitement de l'HPNi.

Physiopathologie

Les causes de l'HPNi ne sont pas entièrement clarifiées. De récentes études indiquent qu'il s'agit d'une pathologie du parenchyme cérébral et probablement pas en premier lieu d'un trouble de la résorption du liquide céphalo-rachidien (LCR) [8]. Il a pu être mis en évidence que, chez les patients atteints d'HPNi, le flux sanguin cérébral est perturbé en raison d'une compliance veineuse réduite et que la pression de perfusion est plus faible dans la région paraventriculaire du partage des eaux. Ce dernier élément entraîne une lésion progressive des zones cérébrales concernées [8]. Inversement, les maladies vasculaires, par ex. l'hypertension artérielle, représentent ainsi un facteur de risque de survenue d'une HPNi [9]. Le trouble de résorption du LCR n'est en fin de compte que le résultat de tous ces facteurs. L'exclusion d'autres diagnostics différentiels (par ex. démence vasculaire) est donc difficile, les limites sont floues et une nette séparation des causes est souvent impossible.

Signes cliniques

La triade clinique classique comprenant troubles de la marche, démence et incontinence urinaire est typique, mais pas pathognomonique de la maladie [3]. Des symptômes similaires peuvent notamment survenir en cas de démence vasculaire ou de maladie de Parkinson. Des maladies coïncidentes peuvent ainsi rendre le diagnostic considérablement plus difficile. Dans tous les cas, une évaluation neurologique des diagnostics différentiels est indiquée préalablement au traitement.

* «Pression intracrânienne, partie 1: physiologie, surveillance et implications thérapeutiques» a paru dans le numéro 27-28 du Forum Médical Suisse.



Jens Fichtner

Troubles de la marche et symptômes moteurs

Les troubles de la marche surviennent généralement en tant que l'un des premiers symptômes. Typiquement, l'amplitude et la hauteur de la foulée diminuent et l'écartement des pieds correspond à la largeur des épaules. La marche est ainsi caractérisée par une large base de sustentation et de petits pas. Les patients semblent être collés au sol. Il survient également (similairement à la maladie de Parkinson) une hésitation au démarrage pouvant aller jusqu'à l'enrayage cinétique («freezing»). De même, des problèmes considérables lors de la rotation autour de l'axe du corps ainsi qu'une instabilité posturale avec tendance à chuter généralement vers l'arrière sont typiques. L'atteinte des extrémités inférieures se trouve au premier plan pour tous les symptômes moteurs. En cas de maladie avancée, l'examen clinique peut révéler une spasticité, des réflexes accrus et des signes positifs de la voie pyramidale. Par ailleurs, des signes de désintégration frontale (réflexe de préhension et de succion positif) peuvent être mis en évidence. Les troubles de la marche constituent souvent un symptôme précurseur du développement d'une démence et sont identifiables chez environ 88% des patients atteints d'HPNi.

Développement de la démence

Les symptômes d'une démence sous-corticale sont typiques. Une restriction des performances cognitives sous forme d'une bradyphrénie (ralentissement des fonctions mentales) se trouve au premier plan. De même, des troubles de l'attention et de la concentration sont souvent présents [4]. En cours d'évolution, des troubles exécutifs et visuo-spatiaux peuvent également survenir. Le degré des déficits cognitifs varie [4]. Des troubles cognitifs sont observés chez près de 83% des patients atteints d'HPNi, bien que ceux-ci n'apparaissent généralement qu'à un stade avancé de la maladie. Le MOCA-Test («Montreal Cognitive Assessment Test») est en premier lieu recommandé. Le «mini-mental state» ne convient que partiellement pour l'HPN avant ou après une ponction de décharge [4].

Incontinence urinaire

En raison d'un trouble neurogène de la vidange de la vessie, une incontinence urinaire survient en cours d'évolution chez environ un patient sur deux [4]. L'examen urodynamique indique qu'une hyperactivité du muscle détroisor en est la cause.

Diagnostic

Imagerie

La TDM ou l'IRM crâniennes révèlent l'image d'une hydrocéphalie communicante avec élargissement dispro-

portionné des quatre ventricules cérébraux en l'absence ou la présence d'atrophie corticale faible. Si l'imagerie montre principalement une dilatation du système ventriculaire supratentorial (1^{er} à 3^e ventricules) en présence d'un 4^e ventricule normalement configuré, cela indique une hydrocéphalie obstructive par sténose de l'aqueduc. Dans cette situation, un examen IRM avec séquences sensibles aux flux doit être réalisé pour représenter l'écoulement du LCR, en particulier dans la région de l'aqueduc.

D'autres critères d'imagerie permettent des distinctions quantitatives et qualitatives [4]. Font partie des critères quantitatifs:

- L'index d'Evans en tant que critère morphologique le plus simple (fig. 1 et 2): Il permet de calculer le rapport entre le diamètre interne maximal des cornes frontales et le diamètre interne maximal du crâne sur la même coupe axiale. Selon la définition, une valeur >0,3 correspond à un élargissement des espaces internes du LCR indépendamment de la pathologie sous-jacente. L'index d'Evans n'est donc pas spécifique, mais uniquement suggestif d'une HPNi.

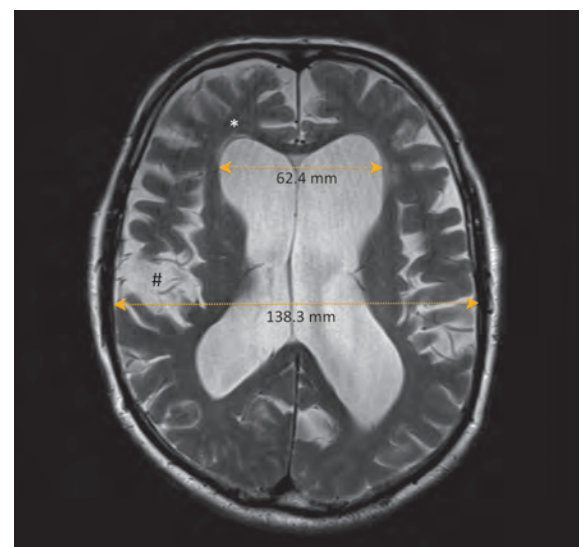


Figure 1: IRM typique d'un patient atteint d'HPNi. L'index d'Evans s'élève dans ce cas à 0,45 (62,4 mm / 138,3 mm). L'IRM-T2w révèle des hyperintensités autour des cornes frontales comme signes de diapédèse du LCR (*) ainsi que des «poches liquidienne» (#).

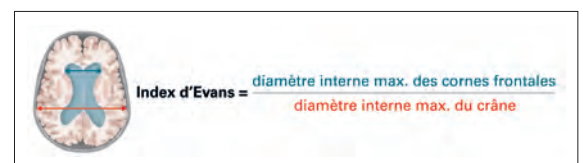


Figure 2: Illustration d'un système ventriculaire élargi. Lorsque la valeur de l'index d'Evans est >0,3, il s'agit d'une dilatation anormale du système ventriculaire. (© Clinique universitaire de neurochirurgie, Inselspital, Berne.)

- *L'angle calleux*: Cet angle est mesuré dans des couches reformattées au niveau coronaire, verticalement par rapport à la ligne de jonction entre les commissures antérieure et postérieure au niveau de la commissure postérieure. Du fait de la nécessité du reformatage 3D, il n'est pas pratique pour l'utilisation quotidienne et rarement utilisé pour l'établissement du diagnostic. Les valeurs normales se situent entre 50° et 80°, la valeur limite est de 90° [10].

Font partie des principaux critères qualitatifs:

- Hypodensités périventriculaires à la TDM (appelées «liquor caps») ou hyperintensités à l'IRM-T2w (préférentiellement autour des cornes frontales des ventricules) comme signes de diapédèse du LCR.
- Elargissement disproportionné des espaces externes du LCR au niveau du sillon de Sylvius (Disproportionately Enlarged Subarachnoid space Hydrocephalus [DESH]) ou dilatation focale de sillons au-dessus de la convexité latérale, appelée «poche liquidienne» [11].

Autres tests diagnostiques: ponction lombaire de décharge, tests de perfusion, drainage lombaire ainsi que mesure continue de la PIC.

Une ponction lombaire de décharge («spinal tap test») doit être également effectuée en cas de tableau clinique et d'imagerie typiques afin d'évaluer d'autres causes et de simuler l'effet shunt. En cas de suspicion de sténose de l'aqueduc, une ponction lombaire doit être réalisée. La pression d'ouverture est généralement inférieure à 20 cm H₂O, mais peut, dans certains cas, être accrue (ondes B de Lundberg), ce qui n'exclut pas obligatoirement le diagnostic d'une HPNi. Il convient de déterminer dans le LCR les paramètres de routinier (nombre de cellules, protéine, glucose, quotient de glucose LCR/sérum) ainsi que d'autres paramètres (par ex. focalisation isoélectrique) en fonction de la problématique. Le drainage de 30–50 ml de LCR permet de simuler l'effet de l'implantation d'un shunt. Un test positif présente une valeur prédictive élevée (73–100%) pour une sensibilité toutefois faible (26–61%) [12]. L'amélioration débute quelques heures après la ponction et peut persister pendant 1 à 3 jours. Une réponse des troubles de la marche est typiquement observée, d'où la nécessité de les soumettre à des tests standardisés avant et après la ponction. Il convient alors de réaliser une analyse de la marche directement avant la ponction de décharge ainsi que 24 à 48 heures après. L'augmentation maximale de la vitesse de marche peut être observée 24 à 48 heures après le drainage du LCR [13]. Bien que les détails de l'analyse de la marche varient dans les divers centres et qu'il n'existe aucun consensus, la vitesse normale et maximale avec durée et nombre de pas doit être quantifiée

pour une distance définie lors du test. Par ailleurs, des paramètres tels que la rotation autour de l'axe du corps avec durée et nombre de pas peuvent être consignés.

Lors du test de perfusion du LCR, un volume contrôlé est administré par perfusion intrathécale et la pression intracrânienne est en même temps mesurée. Du fait de la perfusion, la pression intracrânienne augmente d'abord continuellement jusqu'à ce qu'elle atteigne une pression plateau. La différence entre la pression de départ et la pression plateau ainsi que la vitesse de perfusion permettent de calculer la résistance à l'écoulement du LCR («Rout» en mm Hg/ml/min). Le résultat reflète l'impédance des mécanismes d'absorption du LCR (volume de LCR qui peut être résorbé par unité de temps). Chez les patients atteints d'HPNi, la résistance à l'écoulement du LCR («Rout») est typiquement accrue. Une résistance à l'écoulement du LCR accrue est prédictatrice d'un meilleur résultat chirurgical [14]. Les valeurs normales dépendent de l'âge et divers protocoles de tests sont décrits dans les ouvrages de référence.

Il convient de mentionner également la mise en place d'un drainage du LCR au niveau lombaire comme examen supplémentaire. Dans des cas particuliers, une évacuation du LCR sur plusieurs jours peut être nécessaire en présence d'une suspicion correspondante et de résultats équivoques de la ponction de décharge et du test de perfusion du LCR. Il est également possible de mesurer en continu la pression intracrânienne par le biais du drainage lombaire, mais sa pertinence pour la pratique est toutefois plutôt faible.

Résumé des critères diagnostiques

Il n'existe aucun standard clair avec critères diagnostiques rigoureux pour l'HPNi. Cela repose principalement sur le fait que la physiopathologie de l'HPNi n'est pas encore entièrement clarifiée. Il est donc recommandé, conformément à l'état actuel de la littérature, de procéder à une classification entre HPNi «possible», «probable» et «improbable». Ces critères sont présentés dans le tableau 1 [5].

Traitement

Le traitement de choix est la pose d'un shunt du LCR. Il s'agit d'une dérivation interne du LCR. Ce traitement peut être proposé chez les patients présentant des symptômes typiques de l'HPNi et des troubles de la marche (preuve: niveau C) [14]. Une pharmacothérapie efficace n'est pas encore connue [4].

Traitement chirurgical

Le traitement par shunt présente une probabilité de 96% d'amélioration «subjective» des symptômes typiques de

Tableau 1: Critères diagnostiques de l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique (adapté sous forme modifiée d'après [4]).

HPN probable		
L'anamnèse doit comprendre les éléments suivants:	Début insidieux des symptômes	
	Age >40 ans	
	Durée des symptômes ≥3–6 mois	
	Exclusion d'autres comorbidités précédentes telles que traumatisme crânien, méningite, hémorragies intracérébrales	
	Evolution progressive	
	Exclusion d'autres maladies neurologiques ou psychiatriques expliquant les symptômes existants	
TDM ou IRM après le début des symptômes:	Dilatation des ventricules, pas totalement imputable à une atrophie ou une hydrocéphalie congénitale (index d'Evans >0,3)	
	Aucun trouble des voies d'écoulement du LCR	
	Au moins un des signes suivants en plus:	Dilatation des cornes temporales
		Angle calleux ≤90° (mesuré selon Ishii, et al. [9])
		Modifications de signal périventriculaire (en raison d'une accumulation de liquide dans les ventricules) «Flow void» au niveau du 4e ventricule ou de l'aqueduc
Autre signe d'imagerie tels qu'images prémorbides avec ventricules normaux, l'examen radionucléide SPECT et la ciné-IRM peuvent assister le diagnostic, mais ne sont pas obligatoirement nécessaires.		
Physiologique (en cas de ponction lombaire)	La pression d'ouverture du LCR ne doit pas être supérieure à 5–18 mm Hg (7–24,5 cm H ₂ O) en position couchée	
La présence de troubles de la marche et d'au moins un trouble cognitif et/ou d'incontinence urinaire constitue un tableau clinique obligatoire	Troubles de la marche avec ≥2 des symptômes suivants:	Réduction de la hauteur de la foulée
		Réduction de la longueur de la foulée
		Vitesse réduite
		Large base de sustentation
		Ecartement des pieds en position debout
		Pieds pointés vers l'extérieur à la marche
		Chutes vers l'arrière lors de la tentative d'interrompre subitement la marche à reculons (rétropulsion)
		Nombre de pas nécessaires à la rotation ≥3
		Insécurité à la marche (≥2 pas de correction pour 8 pas en tandem)
	Déficit cognitif avec limitation documentée au test de dépistage (par ex. MOCA-Test) et/ou ≥2 des symptômes suivants:	Ralentissement psychomoteur (par ex. réponse retardée)
		Ralentissement de la motricité fine
		Troubles de l'attention (surtout partage de l'attention ou se concentrer sur quelque chose)
		Troubles des fonctions exécutives (par ex. troubles de la mémoire de travail ou dysfonctionnements des processus)
	Troubles de la fonction vésicale avec incontinence urinaire ou ≥2 des symptômes suivants:	Modifications de la personnalité/du comportement
		Incontinence d'urgence
		Pollakiurie (>6 fois en 12 heures)
		Nycturie (>2 fois par nuit)
HPN possible		
L'anamnèse doit comprendre les éléments suivants:	Début subaigu ou incertain des symptômes	
	Tout âge après l'enfance	
	Durée >3 mois	
	Peut faire suite à un léger traumatisme cérébro-crânien, des hémorragies intracérébrales ou une méningite (n'est toutefois pas en rapport)	
	Maladies psychiatriques, médicales ou neurologiques concomitantes qui, selon l'estimation du médecin, ne sont pas directement en rapport avec la maladie	
	Aucune progression sûre des symptômes	
TDM ou IRM	Dilatation des ventricules, mais associée à: Lésions structurelles pouvant influencer la taille des ventricules	Signes d'atrophie cérébrale
		Lésions structurelles pouvant influencer la taille des ventricules
Physiologique (ponction lombaire)	Pression d'ouverture du LCR inconnue ou en dehors du domaine mentionné	
Tableau clinique (un des symptômes)	Incontinence urinaire et/ou limitation cognitive en présence de troubles de la marche observés	
	Troubles de la marche ou démence sans symptômes concomitants	
HPN improbable		
Aucun signe de dilatation des ventricules		
Signes d'une pression intracrânienne accrue (par ex. œdème papillaire)		
Aucun élément de la triade clinique de l'HPNi (triade de Hakim)		
Symptômes expliqués par d'autres maladies concomitantes		

HPN = hydrocéphalie à pression normal, HPNi = hydrocéphalie à pression normal idiopathique, LCR = liquide céphalo-rachidien.

Correspondance:
Dr méd. Jens Fichtner
Universitätsklinik für
Neurochirurgie
Inselspital Bern
Freiburgstrasse
CH-3010 Bern
jens.fichtner[at]insel.ch

l'HPNi. La probabilité que la démarche s'améliore «objectivement» au bout de 6 mois s'élève à 83% [15]. Parmi tous les paramètres ou symptômes mesurés, seule la démarche s'est significativement améliorée dans les études. Le risque opératoire de complications graves s'élevait dans ce cadre à 11% [14]. Les résultats des études à long terme 10 ans après implantation d'un shunt sont similaires. Dans ces dernières, les patients présentent aussi principalement une amélioration de la démarche (93%) et, env. deux fois moins souvent, une amélioration des handicaps cognitifs et de l'incontinence urinaire [16]. L'intervention en elle-même est considérée comme routinière. Le taux de succès dépend essentiellement de la sélection minutieuse des patients.

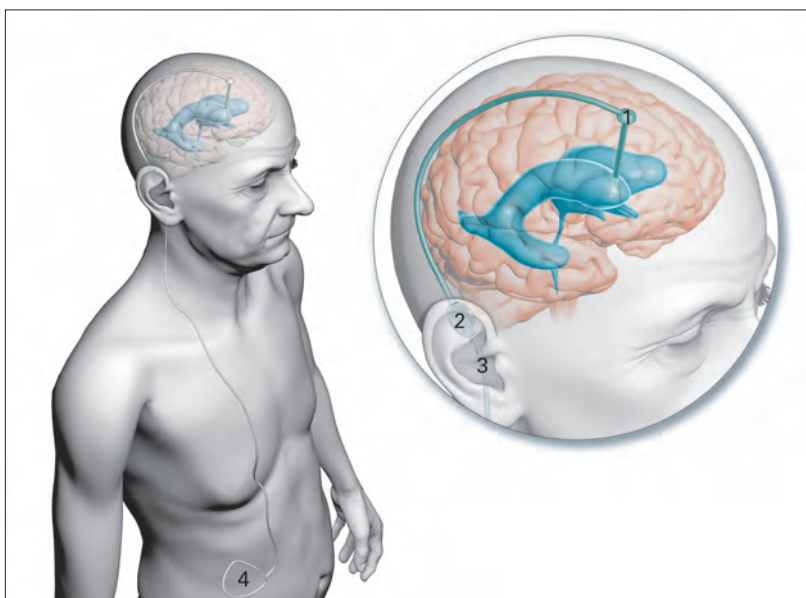


Figure 3: Schéma d'une dérivation ventriculo-péritonéale avec valve réglable (DVP). Le système est généralement composé d'un cathéter ventriculaire avec réservoir de ponction (1), de la valve réglable pour le niveau de pression (2), de l'unité gravitationnelle (3), également appelée «anti-siphon device» et du cathéter péritonéal (4).
(© Clinique universitaire de neurochirurgie, Inselspital, Berne.)

L'essentiel pour la pratique

- Les principaux symptômes de l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique sont: démence, troubles de la démarche; incontinence urinaire (triade de Hakim).
- A la TDM ou l'IRM, les ventricules sont élargis au niveau supratentorial et infratentorial. L'index d'Evans (diamètre interne max. des cornes frontales / diamètre interne max. du crâne) est $>0,3$.
- La pression d'ouverture à la ponction lombaire est normale. Il existe une réponse positive à la ponction de décharge de 30–50 ml.
- Le traitement consiste à implanter un shunt ventriculo-péritonéal avec valve réglable et unité gravitationnelle.
- L'implantation du shunt peut entraîner principalement une amélioration de la démarche ($>90\%$). La réponse des autres symptômes est plus faible.

Le traitement de l'HPNi le plus souvent utilisé est la pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP). Il s'agit d'une dérivation permanente du LCR depuis les cornes frontales des ventricules latéraux vers la cavité abdominale (fig. 3).

Généralement, une valve réglable est implantée derrière l'oreille. Elle permet d'adapter si besoin le niveau de pression du drainage du LCR. Les complications associées à un drainage excessif (par ex. hygrome/hématome sous-dural) ou insuffisant (manque d'efficacité) peuvent ainsi être réduites. Par ailleurs, une unité gravitationnelle peut être implantée avec la dérivation. Il s'agit d'une valve supplémentaire qui s'oppose à «l'effet siphon» (écoulement accru du LCR en position debout dû à la différence de hauteur entre les ventricules cérébraux et l'abdomen) et ainsi à un drainage excessif en position debout [17].

En raison des rapports anatomiques locaux, il convient de veiller, lors de l'implantation de la valve et de l'unité gravitationnelle, à ce que le système ne se retrouve pas trop près de l'oreille. Cela est particulièrement important pour les porteurs de lunettes. La partie distale du cathéter du système, normalement posée au niveau de l'abdomen, ne doit pas être trop courte à l'intérieur du péritoine (min. 30 cm) afin d'empêcher une dislocation.

Perspectives

Il n'existe jusqu'à présent aucune étude contrôlée randomisée comparant l'implantation chirurgicale d'un shunt à un traitement conservateur. Les travaux essentiels présentant des preuves de classe III ont certes pu démontrer qu'un traitement chirurgical entraînait avec une probabilité élevée une amélioration des symptômes. Des travaux plus anciens ont néanmoins décrit des taux de réponse parfois décevants à court et long terme [14–16]. Aucune alternative efficace au traitement chirurgical n'est jusqu'à présent connue. Des développements passionnants sont à observer dans le domaine de la surveillance des pressions cérébrales et des taux d'écoulement du LCR en présence de DVP grâce à l'intégration de capteurs correspondants (systèmes de télémétrie). Ces systèmes ont le potentiel de compléter de façon pertinente le diagnostic et le traitement établis et conduiront probablement à un réglage plus individuel des dispositifs de DVP.

Disclosure statement

Les auteurs ne déclarent aucun soutien financier ni d'autre conflit d'intérêt en relation avec cet article.

Références

La liste complète des références se trouve dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2019.08304>.