

# **Démence et Hydrocéphalie à Pression Normale**

**Dutertre G., Nioche C., Pouit B.**

**28 mai 2010**

# Introduction

## Difficultés liées aux cadres nosologiques

- Démence ? ≠ Sd démentiels
- Hydrocéphalie à pression « normale » ?
  - Hakim S. et Adams RD. J Neurol Sci, 1965
  - Rare cause potentiellement curable de Sd démentiel
  - Hydrocéphalie à pression « normale » II<sup>r</sup> / « Idiopathique »
    - Black P. J Neurosurg, 1980
    - Hydrocéphalie chronique de l'adulte (H.C.A)
      - Bret P. Neurochirurgie, 1990
    - Association fréquente à d'autres causes de Sd démentiel
  - Ø étude prospective randomisée

# Syndrome démentiel

- Définition (DSM IV):
  - Atteinte d'au moins 2 fonctions supérieures:
    - Déficit mnésique ( $\leftrightarrow$  performance réelle  $\neq$  plainte)
    - et d'une ou plusieurs autres fonctions supérieures
      - Fonctions exécutives,
      - Langage, praxies, gnosies, capacités visuo-spatiales, jugement / raisonnement
  - Retentissement socio professionnel
    - # autonomie
    - # changement de personnalité / caractère
  - Evolution chronique
- Démarche diagnostique
  - Entretien (entourage)
  - Examen somatique (neurologique)
  - Evaluation psychométrique et tests neuropsychologiques +++
  - Bilan biologique
  - Neuroimagerie+++

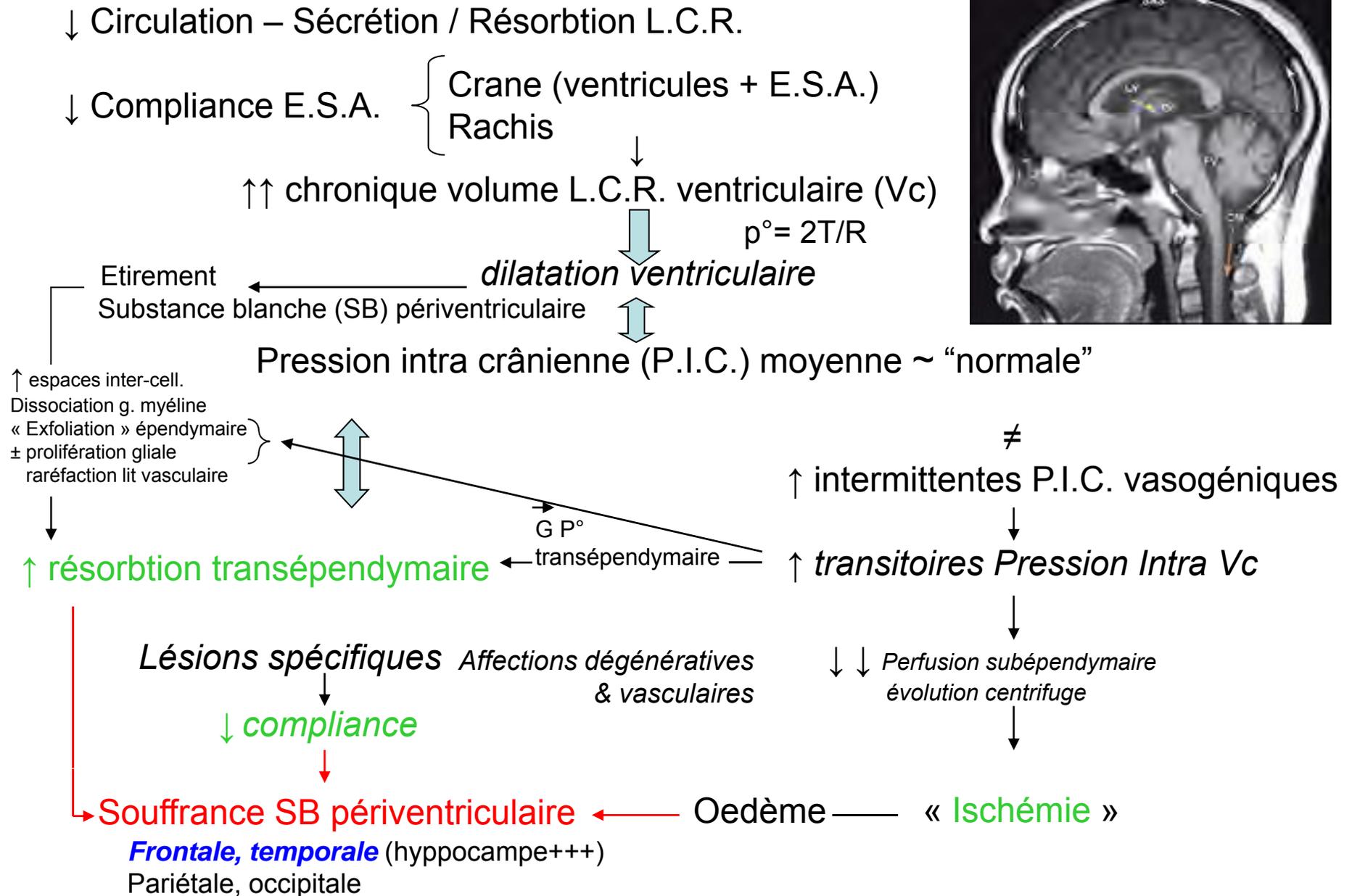
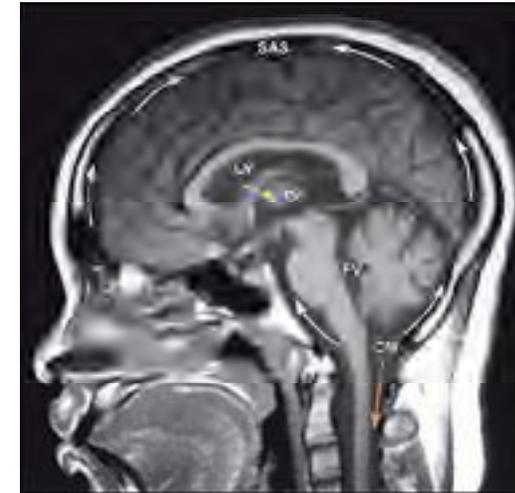
# Hydrocéphalie chronique de l'adulte (H.C.A.)

## 2 Variétés étiopathogéniques

	HCA II <sup>r</sup>	HCA « Idiopathique »
Age	~60 ans	60 ans < age < 80 ans
Etiologies	Identifiée (ATCDs/imagerie) AVC Pathologies méningées Séquelles : -tr.cranien - intervention intra crânienne Tumeurs intra crânienne / intra rachidienne Malformations - charnière cervico-occipitale - espaces sous arachnoïdiens (E.S.A.)	Apparemment primitive Fréquence terrain vasculaire Fréquence affections dégénératives → ↓ <i>sp clinique</i>
Durée de phase prédiagnostique : ~ 1 an		~ 2 ans
Pronostique	très favorable	moins favorable mais ≠ critère d'exclusion

# H.C.A. - Physiopathologie(s)

Variétés étiopathogéniques



# H.C.A. - Etude clinique (1/4)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

- Données épidémiologiques:
  - Incidence: ~ 1.8 p. cent mille → 2.2 p. million / hab./an  
Prévalence ~ 0.5 → 1 p. cent population > 65 ans
  - 60 ans < age (~ 66 ± 13) < 80 ans
  - 1.5 → 5 - 6 p. cent des Sd démentiels
- Modes de présentation et évolutif:
  - 2/3 cas : monosymptomatique: Troubles de la marche +++  
Plus rarement : 2 éléments de la triade  
Triade complète  
→ ↓ *sensibilité (se) clinique*
  - Classiquement : insidieux  
Phases poussée / Phases stabilisation

# H.C.A. - Etude clinique (2/4)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

- Triade clinique, P.L. soustractive et drainage lombaire externe
  - 1. Troubles du mouvement
    - Les + fréquents
    - ~ nécessaire au diagnostique
    - Troubles de la marche +++  
de la statique ↔ rétropulsion  
+ ↓ générale du mouvement
  - 2. Troubles sphinctériens
    - mictionnels +++
    - Fréquents (~75%) et précoces (~20%)
    - ↓ volume vésical, ↑ / remplissage

# H.C.A. - Etude clinique (3/4)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

- Triade clinique, P.L. soustractive et drainage lombaire externe
  - 3. Troubles des fonctions supérieures
    - Bilan approfondi
  - Troubles des *fonctions exécutives*:
    - Capacités : attention / programmation / planification
    - Flexibilité mentale : adaptations au changement (stratégie)  
à la situation (inhibition)
    - Sensibilité à l'interférence
    - Vitesse de traitement de l'information : lenteur
    - ± fatigabilité mentale ↔ épuisement à l'effort / lenteur idéationnelle
  - Troubles *mnésiques*:
    - Altération des capacités de *récupération différée*
    - Améliorée par l'indigage sémantique

# H.C.A. - Etude clinique (4/4)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

- Triade clinique, P.L. soustractive et drainage lombaire externe
  - 4. P.L. soustractive:
    - Survenue amélioration clinique rapide & “significative” des S.F., (marche +++)
    - après retrait > 30 mL (~40-50 mL) L.C.R.
    - Corrélée a un bon résultat ultérieur de la dérivation permanente Haute valeur prédictive positive (V.P.P.) ( $\geq 70\%$ )  
≠ faible se (26 à 62%) :  $\rightarrow$  ≠ critère d'exclusion
  - 5. Drainage lombaire externe:
    - Test de “drainage” L.C.R. sans les risques de la chirurgie
    - ~ 10 mL / heure  $\leftrightarrow$  72 heures
    - Se élevée ( $\geq 90\%$ ) > se P.L. soustractive
    - Très haute V.P.P. : 80 à 100 %
    - Sp et valeur prédictive négative (V.P.N.) plus faibles

# H.C.A. - Explorations paracliniques (1/5)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

- A. Explorations morphologiques
  - 1. Scanner
    - Dilatation triventriculaire +++
    - Index bifrontal >0,3
    - Effacement E.S.A.  
≠ dilatation E.S.A. (Ø V.P.N. si isolée)
    - Anomalies densité du parenchyme
      - Hypodensités périventriculaires (cornes frontale +++)
      - Autres anomalies de la SB traduisant des alterations primitives (→ mauvais pronostic)

# H.C.A. - Explorations paracliniques (2/5)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

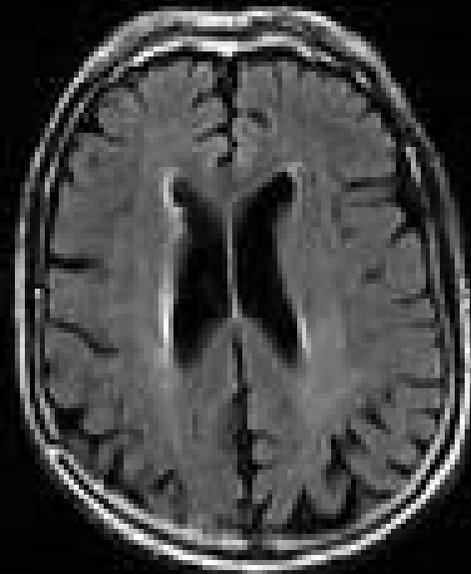
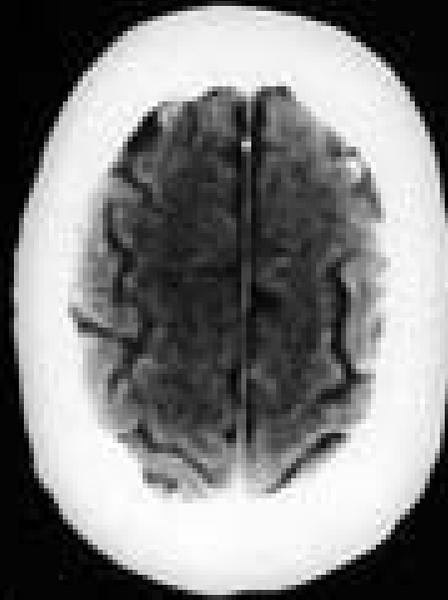
- A. Explorations morphologiques

- 2. IRM

Plus contributive que scanner / diagnostics étiologiques & différentiels

→ Pour toute «démence» d'installation récente

- Morphologie des espaces liquidiens
- Illustration des anomalies parenchymateuses
  - Hypersignaux périventriculaires ( $\uparrow$  H<sub>2</sub>O extracellulaire)  
≠ profondes de la SB
  - Atrophies
  - Lacunes
  - $\downarrow$  du diamètre corps calleux
- Identification d'une étiologie (tumeurs, malformations)
- Tractographie?
  - $\uparrow$  fraction d'anisotropie noyau caudé : dans H.C.A  $\neq$  atrophie  
Osuka S. J Neurosurg, 2010



# H.C.A. - Explorations paracliniques (3/5)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

- B. Explorations dynamiques
  - 1. Manométrie:
    - « Pression d'ouverture »
      - $\geq$  normale
      - V.P.P. : non
    - Monitoring P.I.C. / voie Vc ou lombaire sur 24 h  
(ondes pressions pathologiques > pression basale «normale»)
    - Résistance à l'écoulement du L.C.R.
      - Seules valeurs pathologiques  $\uparrow$  permettraient d'espérer une amélioration clinique > dérivation  
Boon A.J.W., J Neurosurg, 1997  
Meier U., Acta Neurochir, 2006
      - Aurait une haute V.P.P. quand au résultat du drainage lombaire externe  
Marmarou A., Neurosurgery, 2005
  - 2. Cisternographies:
    - Isotopiques
    - Cisterno-scanner : reflux et stase ventriculaires, rehaussement tardif et persistant des E.S.A.
  - 3. IRM de flux:
    - Hyper pulsatilité et  $\uparrow$  vitesse circulation L.C.R. dans l'aqueduc de sylvius: V.P.P.?  
Balédent O., Neuroradiol, 2006

# H.C.A. - Explorations paracliniques (4/5)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

- C. Explorations à visée parenchymateuse
  - 1. Mesure des débits sanguins cérébraux:
    - Méthodes isotopiques : Xe133, T.E.P., T.E.M.P.
      - Imagerie fonctionnelle / TEMP ↔ atrophies focales
      - V.P.P. de la T.E.M.P. ? Granado JM., Acta Neurochir, 1991
    - Méthodes non isotopiques
  - 2. Doppler transcrânien
  - 3. Spectro IRM
    - NAA/chol. ou NAA/Créat.
    - V.P.P. ? Schiino A., J Neurol Neurosurg, Psychiatry, 2004  
Chen Y.F., Surg Neurology, 2008
  - 4. Dosage dans le L.C.R. de métabolite des monoamines centrales et des marqueurs de l'ischémie tissulaire.

# H.C.A. - Explorations paracliniques (5/5)

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

- D. Existe-t-il une modalité d'exploration paraclinique idéale en Imagerie ?
  - fiable, reproductible, ~ non invasive, réalisation ~ simple, «peu coûteux», haute V.P.P. amélioration clinique >dérivation, se. et sp. > 80% ?
- Actuellement, le rôle de l'imagerie morphologique et fonctionnelle est de :
  - confirmer la dilatation ventriculaire
  - exclure une atrophie cérébrale majeure ou autre pathologie pouvant expliquer le Sd clinique.
- En pratique, il n'existe pas de modalité d'imagerie qui, a elle seule, puisse aider le clinicien dans l'indication chirurgicale.

# H.C.A. – Diagnostic

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

Explorations paracliniques

## En pratique : Analyse tableau clinique et radiologique

- Diagnostic H.C.A. probable si :
  - Triade complète,
  - Trouble marche +++ (ou sphinctériens) : inauguraux  
premier plan,
  - Sd démentiel : tardif & incomplet,  
et
  - dilatation ventriculaire (nécessaire) sans rapport avec une atrophie corticale éventuelle.
- *Formes à début monosymptomatique* dominées par troubles des f. supérieures : il faut systématiquement rechercher une cause potentiellement curable de Sd démentiel.  
Des formes incomplètes et récentes de Tr. sphinctériens et des Tr. de la marche et/ou de la statique avec tendance à la rétropulsion doivent conduire à rechercher une H.C.A.
- *Au stade évolué*, il convient d'écartier les Sd démentiels d'origine dégénératives ou non.

# H.C.A. – Traitement

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

Explorations paracliniques

Diagnostic

- A. Buts: (théoriques)
  - Restaurer l'équilibre des volumes et la compliance
- B. Moyens:
  - 1. dérivations extrathécales / valves
    - Dérivations ventriculo-péritonéales (D.V.P.) ou ventriculo-atriales (D.V.A.)
    - Dérivations lombo-péritonéales
    - Valve idéale ? Valve à pression variable
  - 2. alternatives
    - Traitement médical (P.L. soustractive répétées, acétazolamide)
    - Ventriculocisternostomie endoscopique du plancher du III Vc.
- C. Indications:
  - Quand ? Tôt dans l'histoire clinique
    - Après - bilan / comorbidités ↔ détérioration > dérivation  
(taux de décès : ~7,4% à 13% / an)  
et - tests neuropsychologiques
  - Comment ? D.V.P. : standard
    - Valves programmables
  - Qui ?

# H.C.A. – Traitement

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

Explorations paracliniques

Diagnostic

- C. Indications:

- Quand ? Comment ?

- Qui ? :

- Facteurs de bon pronostic après dérivation permanente:

- Présence de Tr. de la marche et leur évolution dans la triade < les Tr. des fonctions supérieures, ou Tr. de la marche prédominant.

- Absence de pathologie cardio-vasculaire associée

- Age < 75 ans

- Histoire clinique « courte » (< 2 ans)

- Amélioration du tableau clinique après P.L. soustractives

- Amélioration de la marche après drainage lombaire externe +++

- Facteurs de bon pronostic concernant l'amélioration des Tr. des fonctions supérieures:

- Age (< 70)

- Intensité modérée des Tr. avant la prise en charge:

- Amélioration > 1 élément de la triade après drainage lombaire externe

- Amélioration des tests cognitifs (mémoire +++, fonctions exécutives) sous drainage lombaire externe :

- » Absence d'amélioration : haute V.P.N.

- » Amplitude de l'amélioration : forte V.P.P.

# H.C.A. – Traitement

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

Explorations paracliniques

Diagnostic

- D. Complications

« L'H.P.N. est une pathologie pour laquelle le traitement pourrait s'avérer pire que l'affection » - Cohen A.R., Neurosurgery, 2001

« La dérivation du L.C.R. pour hydrocéphalie constitue à l'heure actuelle le secteur le plus iatrogène de la neurochirurgie. » - Bret P., J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2002

– Complications « globales » : **13 à 52%**

- Hématomes intraparenchymateux : ~ 3%
- Cardiopulmonaire : (↔ D.V.A., ~3% mortalité)
- Infections : 3 à 23% (30 à 40% du taux de mortalité)
- Epilepsie : 2 à 11%
- Hyperdébit : 2 à 30 % (hématome sous dural 2 à 17% : morbidité +++)
- Dysfonctionnements mécaniques : ~20 à 30% (↔ D.V.P. , phénomènes d'obstructions : Infections latentes?)
- Taux de reprise : > 20 %

– Mortalité : **2,3 à 7,5 %**

# H.C.A. – Traitement

Variétés étiopathogéniques

Physiopathologie(s)

Etude clinique

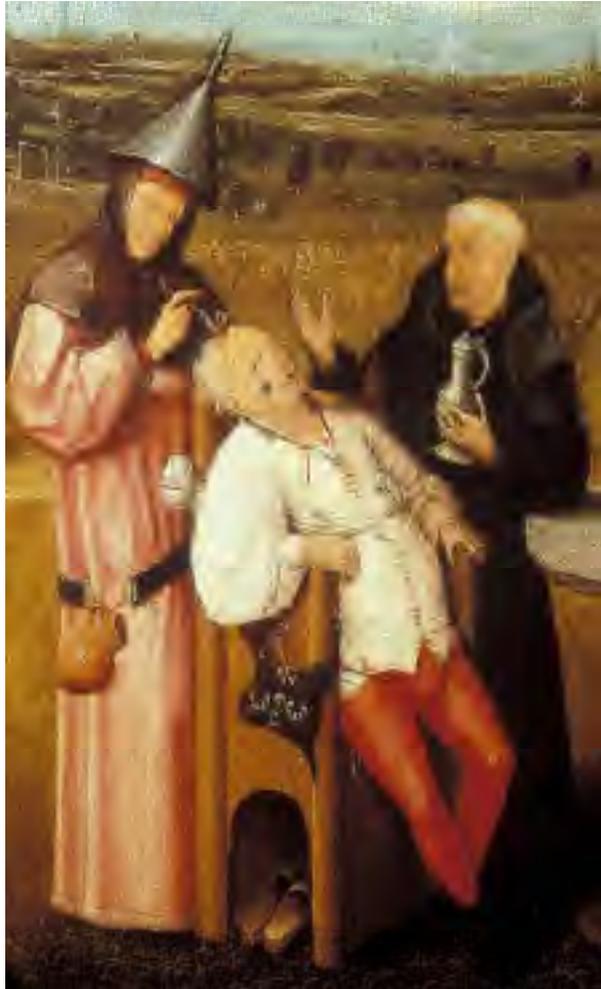
Explorations paracliniques

Diagnostic

- E. Résultats
  - Amélioration « globale »
    - < 2001: 30 à 50 %  
Publications récentes : Tr. de la marche  $\geq$  80%
    - Significative et durable (< 5ans): ~30% des cas
    - Plus importante et plus durable sur les Tr. de la marche que sur les Tr. sphinctériens et cognitifs
    - Plus importante dans l'H.C.A. II<sup>r</sup> que dans l'H.C.A. «idiopathique»
  - Amélioration des Tr. des fonctions supérieures
    - Publications récentes (2001-2010) : 30 à 67 %
    - Déficit mnésique (rappel immédiat & différé) : récupère mieux que le Sd dysexécutif
    - Amélioration des performances aux tests  $\leftrightarrow$  effet d'apprentissage ? non

Solana E., J Neurosurg, 2010

# Conclusion



- L'hydrocéphalie dite à pression normale est une dilatation ventriculaire chronique s'exprimant par une triade clinique associant progressivement des troubles de la marche, sphinctériens et des fonctions supérieures.
- On distingue les formes secondaires des formes sans cause apparente, différentes par leurs aspects cliniques, radiologiques et surtout pronostiques.
- Elle représente une des rares causes potentiellement curable de syndrome démentiel.
- En pratique le diagnostic repose toujours sur l'analyse du tableau clinique et radiologique qui permet dans la majorité des cas de discuter également de l'opportunité du traitement dont les indications demeurent néanmoins délicates.
- Le traitement, chirurgical, consiste en une dérivation permanente du L.C.R. et est grevé d'une morbi-mortalité non négligeable.
- Les chances d'amélioration clinique après dérivation dépendent en grande partie de la précocité du diagnostic.