

TABLE DES MATIERES

<u>LEXIQUE</u>	p 9
<u>INTRODUCTION</u>	p 11

PREMIERE PARTIE : RAPPELS D'ANATOMIE ET DE PHYSIOLOGIE

<u>1. LA BOITE CRANIEENNE</u>	p 15
<u>2. LES MUSCLES</u>	p 17
<u>3. LES VAISSEAUX</u>	p 19
<u>3.1. Les vaisseaux extra-crâniens</u>	p 19
3.1.1. Les artères	p 19
3.1.2. Les veines	p 19
<u>3.2. Les vaisseaux intra-crâniens</u>	p 20
3.2.1. Les artères	p 19
3.2.2. Les veines	p 19
<u>4. L'ENCEPHALE</u>	p 21
<u>4.1. Le cerveau</u>	p 22
<u>4.2. Le cervelet</u>	p 23
<u>4.3. Le tronc cérébral</u>	p 23
4.3.1. Le diencephale	p 24
4.3.2. Le mésencéphale	p 24
4.3.3. Le pont	p 25
4.3.4. La moelle allongée	p 25
<u>5. LES MENINGES</u>	p 29
<u>5.1. Organisation</u>	p 29
5.1.1. La dure-mère	p 29
5.1.2. L'arachnoïde	p 29
5.1.3. La pie-mère	p 29
<u>5.4. Le système de barrière</u>	p 30
<u>6. LE SYSTEME VENTRICULAIRE ET LE LIQUIDE CEPHALORACHIDIEN</u> ..	p 31
<u>6.1. Anatomie et morphogenèse du système ventriculaire</u>	p 31
<u>6.2. Le liquide céphalorachidien (LCR)</u>	p 32
6.2.1. Production du LCR	p 32
6.2.1.1. Les lieux de production	p 32
6.2.1.2. Les débits de production	p 33
6.2.1.3. Les mécanismes de production	p 33
6.2.2. Circulation du LCR	p 35
6.2.3. Absorption du LCR	p 36
6.2.4. Rôle du LCR	p 36
6.6.1. Homéostasie et nutrition.....	p 36
6.6.2. Protection mécanique.....	p 26

DEUXIEME PARTIE : ETUDE DE L'HYDROCEPHALIE DU CHIEN

<u>1. DEFINITION</u>	p 41
<u>1.1. La loi de Monro-Kellie</u>	p 41
<u>1.2. « Les hydrocéphalies »</u>	p 42
<u>2. ETIOLOGIE</u>	p 43
<u>2.1. Formes congénitales</u>	p 43
<u>2.2. Formes acquises</u>	p 44
2.2.1. Néoplasies	p 44
2.2.2. Infections et réaction inflammatoire	p 45
2.2.2.1. Virus	p 45
2.2.2.2. Bactéries	p 46
2.2.2.3. Parasites	p 46
2.2.2.4. Inflammation	p 46
2.2.3. Troubles vasculaires	p 47
2.2.4. Intoxications	p 47
<u>2.3. Cas particulier des anomalies de caryotype</u>	p 48
<u>3. PATHOGENIE</u>	p 49
<u>3.1. Augmentation de la production de LCR</u>	p 49
<u>3.2. Obstacle à la circulation du LCR</u>	p 49
3.2.1. Sur les voies ventriculaires	p 50
3.2.1.1. Sur le foramen interventriculaire de Monro	p 50
3.2.1.2. Sur l'aqueduc mésencéphalique	p 50
3.2.1.3. Dans le IV ^{ème} ventricule	p 50
3.2.2. Extraventriculaire	p 51
<u>3.3. Diminution de la réabsorption</u>	p 51
3.3.1. Primitive	p 51
3.3.2. Secondaire	p 51
<u>3.4. Atrophie corticale</u>	p 52
<u>4. PHYSIOPATHOLOGIE</u>	p 53
<u>4.1. Notion d'hydrocéphalie compensée</u>	p 53
<u>4.2. Augmentation de la pression intracrânienne</u>	p 53
4.2.1. Action sur la boîte crânienne	p 53
4.2.2. Action sur la circulation sanguine	p 54
4.2.3. Action sur le cerveau	p 55
4.2.4. Action sur la moelle	p 55
<u>4.3. Cas particulier des NPH</u>	p 56

<u>5. SYMPTOMATOLOGIE</u>	p 57
<u>5.1. Signes en rapport avec l'hypertension intracrânienne</u>	p 57
5.1.1. Troubles du comportement	p 57
5.1.2. Troubles de l'appareil locomoteur	p 58
5.1.3. Troubles sensoriels	p 58
5.1.4. Autres troubles	p 58
<u>5.2. Variations dans les formes congénitales</u>	p 60
5.2.1. Trouble de l'état général	p 60
5.2.2. Modifications de la forme du crâne ou du corps	p 60
5.2.3. Troubles du comportement	p 60
5.2.4. Troubles de l'appareil locomoteur	p 61
5.2.5. Troubles ophtalmologiques	p 61
<u>5.3. Variations dans les formes acquises</u>	p 61
 <u>6. LÉSIONS OBSERVÉES À L'AUTOPSIE</u>	p 63
<u>6.1. Observation macroscopique</u>	p 63
6.1.1. Vue extérieure du cerveau	p 63
6.1.2. Vue en coupe du cerveau	p 63
6.1.3. Moelle épinière	p 64
6.1.4. Lésions associées	p 64
<u>6.2. Observation microscopique</u>	p 64
 <u>7. DIAGNOSTIC</u>	p 67
<u>7.1. Clinique</u>	p 67
<u>7.2. Imagerie</u>	p 67
7.2.1. Examen radiographique	p 67
7.2.1.1. Sans préparation	p 67
7.2.1.2. Ventriculographie	p 68
7.2.2. Examen échographie	p 69
7.2.2.1. Technique	p 69
7.2.2.2. Description des lésions	p 69
7.2.2.3. Intérêt et limites	p 70
7.2.3. Examen tomodensitométrique	p 71
7.2.3.1. Technique	p 71
7.2.3.2. Description des lésions	p 72
7.2.3.3. Intérêt et limites	p 72
7.2.4. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	p 73
7.2.4.1. Technique	p 73
7.2.4.2. Description des lésions	p 73
7.2.4.3. Intérêt et limites	p 74

<u>7.3. Analyses</u>	p 75
7.3.1. Ponction de liquide céphalorachidien (PLCR)	p 75
7.3.1.1. Technique	p 75
7.3.1.2. Intérêt et limites.....	p 75
7.3.2. Mesure de pression	p 76
7.3.2.1. Technique.....	p 76
7.3.2.2. Intérêt et limites.....	p 76
7.3.3. Electroencéphalogramme (EEG)	p 77
7.3.3.1. Technique.....	p 77
7.3.3.2. Interprétation.....	p 78
7.3.3.1. Intérêt et limites.....	p 78
7.3.4. Molécules traceuses	p 79
<u>8. THERAPEUTIQUE</u>	p 81
<u>8.1. Le traitement médical</u>	p 81
8.1.1. Les diurétiques	p 81
8.1.1.1. Les diurétiques osmotiques	p 81
8.1.1.2. Les diurétiques de l'anse	p 82
8.1.1.3. Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique	p 82
8.1.2. Les corticoïdes	p 82
8.1.2.1. Mécanisme d'action	p 82
8.1.2.2. Utilisation en urgence	p 82
8.1.2.3. Utilisation à long terme	p 83
8.1.3. Les anticonvulsivants	p 83
<u>8.2. Le traitement chirurgical</u>	p 85
8.2.1. Les dérivations	p 86
8.2.1.1. Le cathéter ventriculaire et les valves	p 86
8.2.1.2. Le cathéter distal	p 89
8.2.2. La technique	p 90
8.2.2.1. Les précautions préopératoires	p 90
8.2.2.2. L'anesthésie	p 90
8.2.2.3. Les temps opératoires	p 91
8.2.2.4. Les soins postopératoires	p 96
8.2.3. Limites et contre-indications	p 97
8.2.4. Résultats	p 97
8.2.5. Les complications	p 99
8.2.5.1. Les infections	p 99
8.2.5.2. Les dysfonctionnements	p 99
8.2.5.3. Les autres complications	p 100
<u>8.3. Apport de l'endoscopie : donnée de chirurgie humaine</u>	p 101
8.3.1. Historique	p 101
8.3.2. Réalisation	p 101
8.3.3. La ventriculocisternostomie	p 103

TROISIEME PARTIE : ETUDE RETROSPECTIVE

<u>1. MATERIEL</u>	p 107
<u>1.1. Origine et caractéristiques des animaux</u>	p 107
<u>1.2. Valves de dérivation</u>	p 107
<u>2. METHODE</u>	p 109
<u>2.1. Méthode de recrutement</u>	p 109
<u>2.2. Méthode diagnostique</u>	p 109
<u>2.3. Méthode de traitement</u>	p 109
2.3.1. Traitement médical	p 109
2.3.2. Anesthésie	p 109
2.3.3. Traitement chirurgical	p 110
<u>2.4. Suivi des patients</u>	p 110
<u>2.5. Analyse des résultats</u>	p 110
<u>3. RESULTATS</u>	p 111
<u>3.1. Epidémiologie</u>	p 111
3.1.1. Races	p 111
3.1.2. Ages	p 111
3.1.3. Sexes	p 112
3.1.4. Origines de l'hydrocéphalie	p 112
<u>3.2. Symptômes lors de la première consultation</u>	p 113
<u>3.3. Examens complémentaires</u>	p 114
3.3.1. Biologie clinique	p 114
3.3.2. Cytologie et histologie	p 114
3.3.3. Imagerie	p 115
<u>3.4. Traitement</u>	p 116
3.4.1. Traitement médical	p 116
3.4.2. Traitement chirurgical	p 116
<u>3.5. Suivi des patients</u>	p 117
3.5.1. Suivi immédiat	p 117
3.5.2. Suivi à long terme	p 118
<u>4. DISCUSSION</u>	p 123
<u>4.1. Méthode</u>	p 123
<u>4.2. Résultats</u>	p 123
4.2.1. Les animaux	p 123
4.2.2. Le diagnostic	p 124
4.2.3. Le traitement	p 124
4.2.4. Le suivi	p 124
<u>CONCLUSION</u>	p 127
<u>ANNEXES</u>	p 129
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	p 155

TABLEAUX

- Tableau 1** : Récapitulatif des syndromes cérébraux.
Tableau 2 : Comparaison des compositions du plasma sanguin et du LCR.
Tableau 3 : Normes physicochimiques et cytologiques du LCR chez le chien.
Tableau 4 : Syndrome d'HTIC global, signes cliniques et localisations anatomiques.
Tableau 5 : Comparaison des différentes techniques de diagnostic de l'hydrocéphalie.
Tableau 6 : Anticonvulsivants utilisables en pratique vétérinaire.
Tableau 7 : Classification des valves selon leur pression de fonctionnement.
Tableau 8 : Comparaison entre dérivations atriale et péritonéale.
Tableau 9 : Répartition des différentes races.
Tableau 10 : Troubles de l'état général.
Tableau 11 : Troubles ophtalmologiques.
Tableau 12 : Modifications de la forme et de la position du corps.
Tableau 13 : Troubles du comportement.
Tableau 14 : Troubles neurologiques.
Tableau 15 : Troubles locomoteurs.
Tableau 16 : Analyses biochimiques.
Tableau 17 : Anomalies détectées au scanner.
Tableau 18 : Traitements médicaux administrés et leurs effets.
Tableau 19 : Récapitulatif des événements concernant les chiens de l'étude. Aide à la construction de la courbe de survie de Kaplan Meier.

FIGURES

- Figure 1** : Vue en coupe médiale d'un crâne de chien dolichocéphale.
Figure 2 : Récapitulatif des dates d'ossification des os du crâne du chien.
Figure 3 : Vue latérale des muscles du crâne après retrait de la peau et des muscles cutanés.
Figure 4 : Topographie des artères irrigant la tête.
Figure 5 : Topographie des veines irrigant la tête.
Figure 6 : Topographie des artères du cerveau.
Figure 7 : Vascularisation veineuse de l'encéphale, vues latérale et ventrale.
Figure 8 : Développement de l'encéphale (coupes longitudinales).
Figure 9 : Structure schématique du néocortex.
Figure 10 : Topographie des aires corticales.
Figure 11 : Vue en coupe médiale d'une tête de chien montrant la topographie du SNC.
Figure 12 : Vue coupe médiale du diencéphale.
Figure 13 : Vue, après coupe longitudinale, du toit du IVème ventricule au niveau du pont.
Figure 14 : Topographie des méninges et des plexus choroïdes sur une vue en coupe de l'encéphale.
Figure 15 : La barrière hémato-encéphalique.
Figure 16 : Topographie du système ventriculaire.
Figure 17 : Localisation et structure des plexus choroïdes.
Figure 18 : Circulation du LCR dans l'encéphale de l'homme.
Figure 19 : Circulation et absorption du LCR chez le chien.
Figure 20 : Rôle de protection mécanique du LCR.
Figure 21 : Courbe pression volume de Löfgren, Von Essen et Zwetnow.
Figure 22 : Modification de la structure histologique des plexus choroïdes suite à l'infection par un coronavirus de la PIF.

Figure 23 : Hypertrophie des plexus choroïdes chez un enfant hydrocéphale.

Figure 24 : Mécanismes de l'hydrocéphalie chez l'homme.

Figure 25 : Augmentation du volume de la boîte crânienne chez un nourrisson et un chiot hydrocéphales.

Figure 26 : Effets de l'augmentation de la pression intracrânienne sur le tissu nerveux de l'encéphale.

Figure 27 : Hydromyélie et syringomyélie.

Figure 28 : Attitude du « pousser au mur ».

Figure 29 : Cerveaux d'animaux atteints d'hydrocéphalie, vus en coupe.

Figure 30 : Coupe histologique de tissu nerveux cérébral montrant un amincissement marqué du cortex.

Figure 31 : Ventriculographie.

Figure 32 : Pneumoventriculographie.

Figure 33 : Examen échographique d'un chien hydrocéphale.

Figure 34 : Images tomодensitométriques d'animaux hydrocéphales.

Figure 35 : Réalisation d'un électroencéphalogramme chez le chien.

Figure 36 : Exemples de tracés électroencéphalographiques.

Figure 37 : Valve de Cordis-Hakim.

Figure 38 : Valve de Holter.

Figure 39 : Valve classique.

Figure 40 : Valve Omnishunt.

Figure 41 : Positionnement et préparation pour la chirurgie.

Figure 42 : Abord chirurgical de l'os temporal.

Figure 43 : Crâniotomie.

Figure 44 : Cathétérisation ventriculaire.

Figure 45 : Connection à la valve.

Figure 46 : Fermeture musculaire.

Figure 47 : Connection dans la veine jugulaire.

Figure 48 : Dérivation atriale.

Figure 49 : Introduction percutanée du cathéter atrial.

Figure 50 : Tunnelisation de la tubulure sous la peau.

Figure 51 : Soins post-opératoires.

Figure 52 : Matériel de neuroendoscopie

Figure 53 : Ventriculocisternostomie par neuroendoscopie

Figure 54 : Temps opératoires lors de ventriculocisternostomie.

Figure 55 : Caractéristiques techniques du type de valve majoritairement employé.

Figure 56 : Répartition des différents types de chien.

Figure 57 : Histogramme des âges.

Figure 58 : Répartition des âges des chiens au moment des premiers symptômes.

Figure 59 : Répartition des sexes.

Figure 60 : Les différents type d'hydrocéphalie rencontrés.

Figure 61 : Importance de la dilatation au scanner.

Figure 62 : Degré de symétrie au scanner.

Figure 63 : Répartition des types de valve.

Figure 64 : Histogramme des durées d'hospitalisation en post-opératoire.

Figure 65 : Taux de réponse au questionnaire.

Figure 66 : Courbe de survie de Kaplan Meier.

Figure 67 : Histogramme des scores cliniques.

Figure 68 : Degré de satisfaction des propriétaires.

ABREVIATIONS EMPLOYEES

- AG : anesthésie générale
- AVC : accident vasculaire cérébral
- CBH : syndrome de Claude Bernard Horner
- cc : centimètre cube
- cf. : confère
- CPV : Parvovirus canin
- ΔP : différentiel de pression
- DVE : dérivation ventriculaire externe
- EEG : électroencéphalogramme
- ESA : espaces sous-arachnoïdiens
- Hg : mercure
- HTIC : hypertension intracrânienne
- Ig : immunoglobuline (G, A, M...)
- IV : intraveineuse
- LCR : liquide céphalorachidien
- LCS : liquide cérébrospinal
- MA : moelle allongée
- MHz : méga Herz
- Nerfs crâniens I : olfactif
- -----II : optique
- -----III : oculomoteur
- -----IV : trochléaire
- -----V : trijumeau
- -----VI : abducens
- -----VII : facial
- -----VIII : vestibulocochléaire
- -----IX : glossopharyngien
- -----X : vague
- -----XI : accessoire
- -----XII : hypoglosse
- PIF : péritonite infectieuse féline
- PLCR : ponction de LCR
- PO : per os
- RAS : rien à signaler
- RCM : réflexe de clignement à la menace
- RPM : réflexes photomoteurs
- SN : système nerveux
- SNC : système nerveux central
- TP : taux de protéines

LEXIQUE

D'après GARNIER M., DELAMARE V., DELAMARE J., DELAMARE T. Dictionnaire des termes de médecine, 26^{ème} éd. MALOINE, Paris, 2001.

Les mots définis ici sont marqués d'un astérisque dans le texte.

* **Syndrome d'Arnold-Chiari** : Malformation rare, observée chez les nouveaux-nés, caractérisée par l'association d'une spina bifida, d'une disposition anormale du cerveau postérieur (cervelet et bulbe) engagé dans la portion supérieure du canal rachidien et d'une hydrocéphalie avec importantes lésions cérébrales.

* **Syndrome de Dandy-Walker** : Hydrocéphalie congénitale par atrésie des trous de Magendie et de Luschka.

* **Syndrome de Kartagener** : Syndrome rare caractérisé par la triade inversion viscérale, polypose nasale avec infection chronique du rhinopharynx et dilatation des bronches.

* **Dispermie** : Pénétration de deux spermatozoïdes dans un ovule.

* **Maladie de Parkinson** : Affection due à une lésion dégénérative du corps strié et du locus niger essentiellement caractérisée par un tremblement spécial, surtout prononcé aux doigts et par une rigidité musculaire qui donne au malade une attitude soudée particulière et un masque étonné, figé.

* **Manœuvre de Valsalva** : Effort bloqué d'expiration forcée, effectué nez et bouche fermés, après une inspiration profonde. Cette manœuvre augmente la pression intra-thoracique, élève les pressions artérielles pulmonaire et veineuse périphérique et réduit le retour veineux au cœur.

INTRODUCTION

L'hydrocéphalie du chien est une affection congénitale ou acquise du système nerveux central dont les causes et les répercussions cliniques sont très vastes. Elle est définie par la dilatation des cavités contenant le liquide cébrospinal dans l'encéphale.

La compréhension d'une entité complexe comme le système nerveux central est nécessaire avant d'en étudier un dysfonctionnement par le biais de l'hydrocéphalie. Cette approche nécessite quelques rappels d'anatomie et de physiologie avant d'aborder la physiopathogénie des lésions, la clinique et la mise en place du traitement médical ou chirurgical.

Le traitement chirurgical de cette affection repose sur une base simple de dérivation du liquide céphalorachidien en excès. Cette technique, coûteuse et réservée à des spécialistes, reste peu utilisée en pratique courante.

Il me semble intéressant de réaliser une étude rétrospective afin d'avoir un peu plus de recul quant à la réussite de ce traitement. L'étude rétrospective est fondée sur dix-neuf cas opérés à l'ENVA de 1989 à 2002. Les dossiers de ces animaux ont été compulsés et les propriétaires, au travers d'un questionnaire, ont été sollicités afin d'obtenir un meilleur suivi. Toutes ces données ont été traitées afin de faire ressortir des informations chiffrées quant à la récupération des animaux opérés suivant l'indication initiale, les symptômes présents ou encore l'épidémiologie.

De plus, l'étude que j'ai pu réaliser conjointement en neurochirurgie humaine m'a permis d'entrevoir des possibilités nouvelles en thérapeutique vétérinaire.

RAPPELS D'ANATOMIE ET DE
PHYSIOLOGIE

L'évaluation clinique d'un animal présentant un trouble nerveux demande une parfaite connaissance de neuroanatomie et de neurophysiologie, afin de comprendre où se situe la lésion lorsqu'on observe un dysfonctionnement.

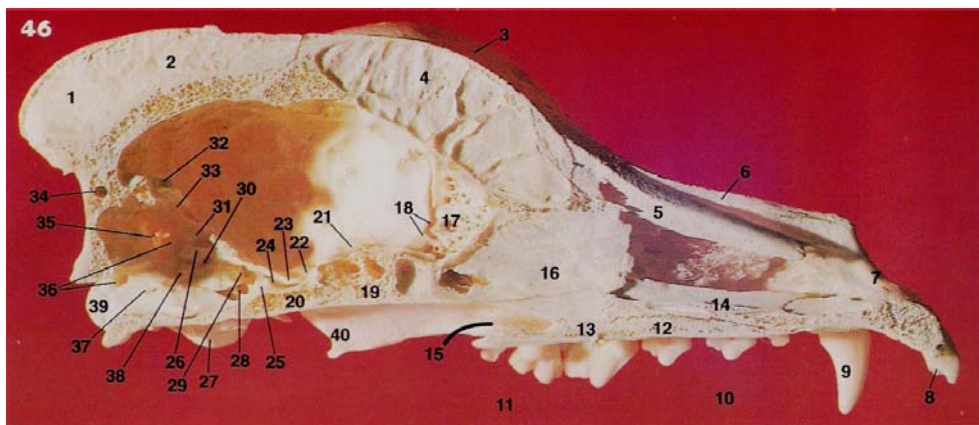
Les rappels présentés ici ne sont pas exhaustifs, mais ils ont pour but de faciliter la compréhension de la clinique, du diagnostic et des thérapeutiques développés dans la seconde partie.

1. LA BOITE CRANIENNE

La boîte crânienne est la partie la plus élaborée du squelette (27). Elle abrite le cerveau et les organes des sens et sert d'insertion aux dents et à de nombreux muscles. La cavité crânienne, séparée crânialement de la cavité nasale par la lame criblée, est délimitée caudalement par le foramen magnum qui laisse sortir la moelle épinière. Ventralement, de nombreux foramens laissent passer des nerfs et des vaisseaux, alors que dorsalement la voûte crânienne ferme la cavité, qui, une fois ossifiée, ne peut plus s'agrandir.

Le crâne du chien peut présenter diverses formes, allant de 40mL pour la plus petite cavité à 140mL pour la plus grande. C'est la partie du squelette la plus sensible aux variations selon les races. (cf. Figure 1)

Figure 1 : Vue en coupe médiale d'un crâne de chien dolichocéphale d'après 7

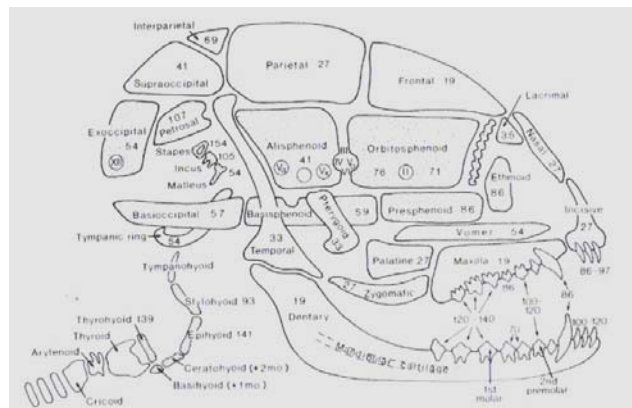


1 : Os interpariétal
2 : Os pariétal
3 : Os frontal
5 : Os nasal

6 : Os maxillaire
17 : Lame criblée de l'ethmoïde
33 : Tentorium osseux
39 : Os occipital

Lors du développement embryonnaire, la boîte crânienne se forme à partir du mésoderme, alors que le cerveau dérive du neuroderme. Dès la 4^{ème} semaine de gestation, chez la chienne, se forme une condensation mésenchymateuse sur le cerveau en croissance. Il existe deux types d'os dans le crâne : des os cartilagineux formant la partie ventrale du crâne et des os membraneux formant la partie dorsale. A la 7^{ème} semaine des centres d'ossification se créent dans les os cartilagineux à formation endochondrale. La mandibule, vestige du premier arc aortique, se met en place dès le début, puis les autres os suivent l'évolution (cf. Figure 2). La voûte crânienne est formée par des os plats membraneux, unis par des sutures fibreuses qui dérivent des fontanelles cartilagineuses et se ferment au cours de la croissance de la tête.

Figure 2 : Récapitulatif des dates d'ossification des os du crâne du chien d'après 70



Les nombres représentent la taille du fœtus en millimètre au moment de l'ossification des os.

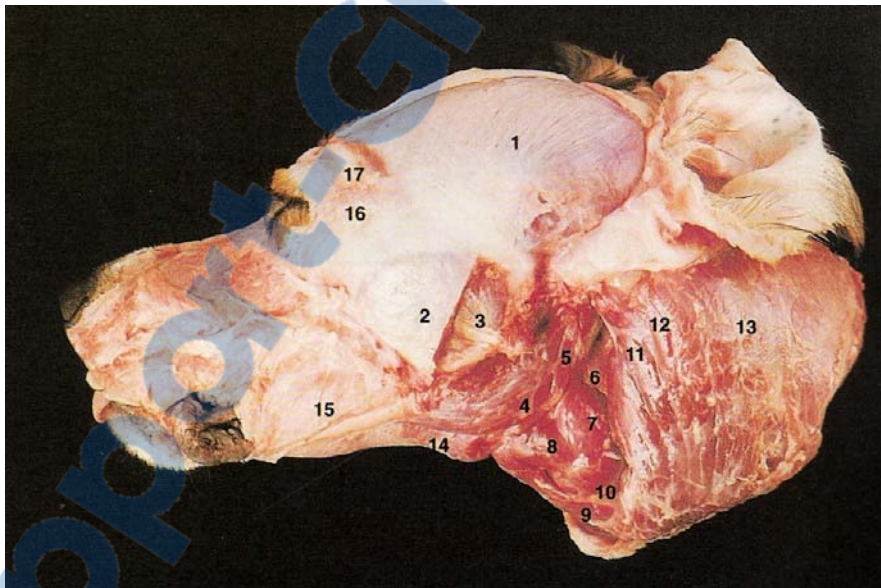
Les sutures sont une particularité des os du crâne. Elles peuvent être de diverses formes : dentées dans les sutures interpariétales ou occipito-pariétale, alliant souplesse et résistance à la compression ; plus écailleuses ou squameuses, dans l'articulation pariéto-temporale afin d'amortir la transmission des chocs ; taillées obliquement et découpées en un très grand nombre de lamelles adjacentes dans l'articulation fronto-nasale ; elles sont enfin planiformes dans l'articulation occipito-temporale ce qui permet de conserver de la souplesse et une zone de croissance active. L'âge moyen de fermeture des fontanelles se situe autour de trois mois mais chez certaines races on peut les retrouver jusqu'à deux ans.

La connaissance de la forme de la boîte crânienne est importante en neurologie et en neurochirurgie. Dans différentes affections, les sutures entre les os peuvent ne pas se fermer ou même céder lors d'hypertension intracrânienne (71). De la même manière, lors d'une chirurgie, il est important de savoir quel os peut être abordé et où se situent les sutures.

2. LES MUSCLES

Les muscles du crâne sont nombreux mais présentent peu d'intérêt clinique dans notre étude (27, 71). Seul le muscle temporal, inséré sur la fosse temporale, est remarquable car il est très développé par rapport à celui de l'homme. Lors de crâniotomie, l'abord nécessite que ce muscle soit récliné. Il est ensuite suffisamment épais pour protéger le site de crâniotomie ou même l'implantation d'une valve. (cf. Figure 3)

Figure 3 : Vue latérale des muscles du crâne après retrait de la peau et des muscles cutanés, d'après 7



1 : Muscle temporal

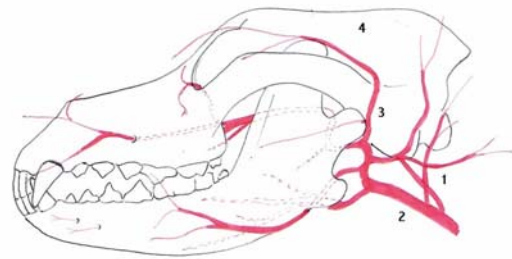
3. LES VAISSEAUX (27, 71)

3.1. Les vaisseaux extra-crâniens

3.1.1. Les artères

La région de la tête est irriguée par les deux carotides externes et les deux carotides internes. L'artère temporale caudale chemine profondément près de la jonction de la crête nuchale et du processus zygomatique. Une attention particulière doit être prise lors de la désinsertion du temporal afin de ne pas la léser en disséquant trop profondément caudalement. (cf. Figure 4).

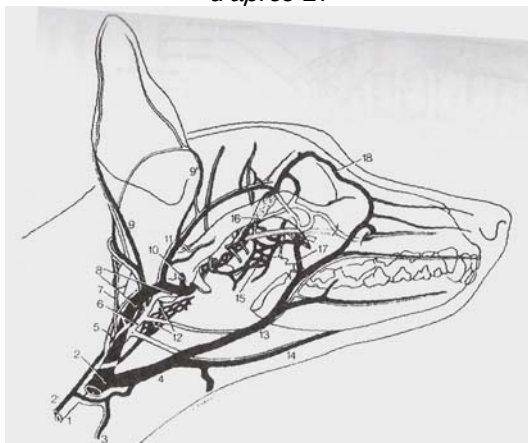
Figure 4 : Topographie des artères irrigant la tête d'après 27



- 1 : Artère carotide interne
- 2 : Artère carotide externe
- 3 : Artère temporale superficielle
- 4 : Artère auriculaire rostrale

3.1.2. Les veines

Figure 5 : Topographie des veines irrigant la tête d'après 27



- | | |
|-----------------------------|--------------------------------|
| 2 : Veine jugulaire externe | 13 : Veine faciale |
| 4 : Veine linguofaciale | 16 : Plexus orbitaire |
| 8 : Veine maxillaire | 18 : Veine angulaire de l'oeil |

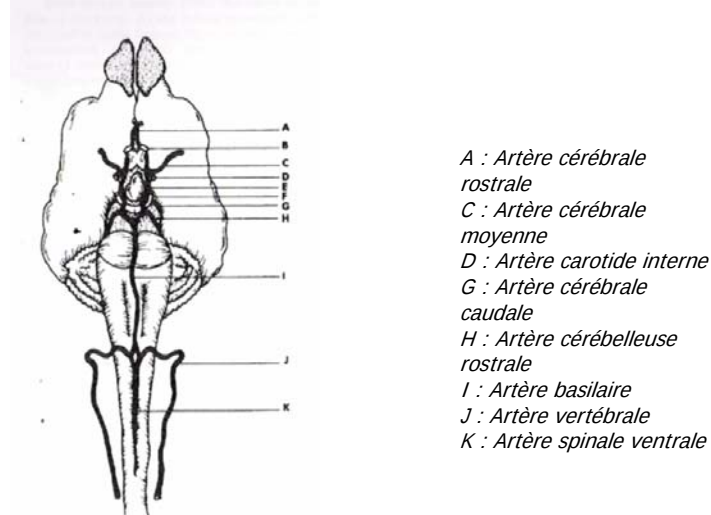
La veine maxillaire se jette dans la veine jugulaire externe. La veine angulaire de l'œil, branche de la veine faciale, offre un passage direct vers le sinus caverneux intracrânien, ce qui est utile lors d'une injection de produit de contraste mais désavantageux lors d'infection car la propagation des germes se fait plus rapidement. (cf. Figure 5).

3.2. Les vaisseaux intra-crâniens

3.2.1. Les artères

Deux artères vertébrales donnent une artère basilaire qui forme un cercle d'où sont issues les artères cérébrales rostrale, moyenne et caudale (71). (cf. Figure 6).

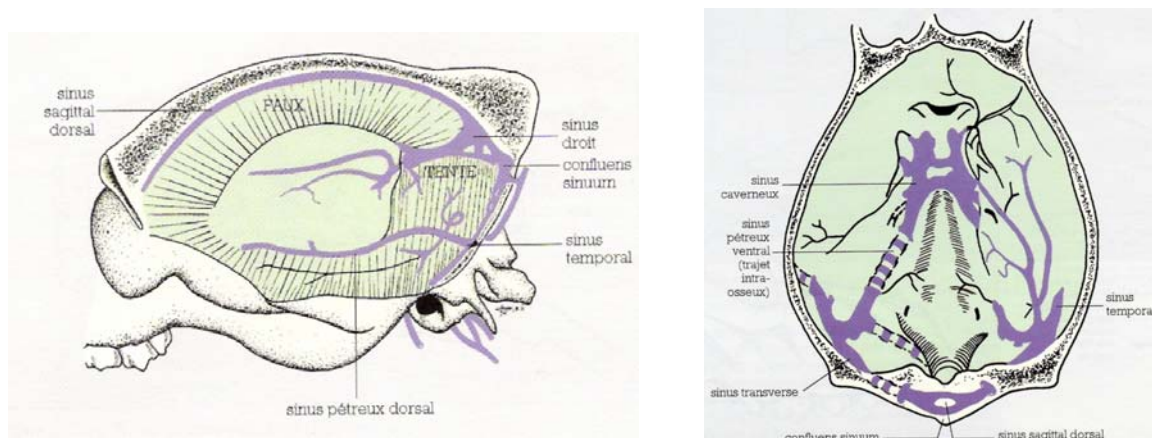
Figure 6 : Topographie des artères du cerveau d'après 71



3.2.2. Les veines

Le système veineux intracrânien se draine par plusieurs sinus. Le sinus dorsal sagittal, qui se situe contre la faux du cerveau, prend en charge l'ensemble des veines dorsales du cortex. Le sinus caverneux se situe quant à lui sur le plancher du crâne. (cf. Figure 7).

Figure 7 : Vascularisation veineuse de l'encéphale, vues latérale et ventrale, d'après 67



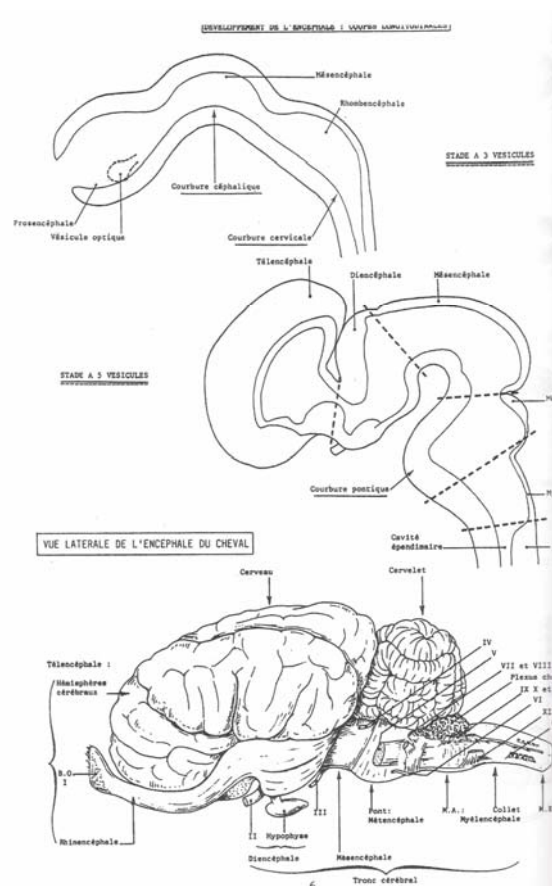
4. L'ENCEPHALE

La moelle épinière et l'encéphale forment le système nerveux central (SNC), l'organe le plus complexe de l'organisme (3, 14, 71). C'est un tissu composé de milliards de cellules nerveuses, les neurones, et de cellules gliales de soutien. Le neurone est l'unité fonctionnelle du SN. Les rassemblements de noyaux forment la substance grise et les axones la substance blanche.

Le SNC reçoit les afférences sensorielles et en fait la corrélation, l'intégration et le stockage afin de transmettre une réponse aux glandes ou aux muscles effecteurs. Les nerfs efférents contrôlent les réponses physiologiques vis-à-vis de l'environnement.

Pendant le développement embryonnaire, lors de la neurulation, le neur ectoderme forme une plaque neurale en gouttière qui se referme pour former un tube neural. L'encéphale en devenir se divise alors en trois vésicules : le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale. L'étape suivante aboutit à la formation des cinq vésicules finales avec la subdivision du prosencéphale en télencéphale et diencéphale et du rhombencéphale en métencéphale et myélencéphale. (cf. Figure 8)

Figure 8 : Développement de l'encéphale (coupes longitudinales) d'après 14



4.1. Le cerveau

Le télencéphale en se développant donne deux hémisphères cérébraux creusés par les ventricules latéraux. Une fissure transversale sépare le cerveau du cervelet alors qu'une fissure longitudinale divise les deux hémisphères qui restent reliés en profondeur par des organes interhémisphériques.

Les noyaux de la base représentent la portion de substance grise du cerveau située en profondeur ventralement et latéralement aux ventricules latéraux. Le noyau caudé, le putamen, le claustrum ou le corps strié sont impliqués dans de nombreux relais sous-corticaux. Le noyau strié, par exemple, est impliqué dans la posture et la réalisation de mouvements. Il permet de réaliser un geste dans une direction donnée avec une amplitude précise au lieu d'avoir une décharge motrice désordonnée.

Le pallium ou manteau cérébral donne le cortex dorsalement et le rhinencéphale ventralement. Le cortex, qui est la formation la plus évoluée et la plus complexe, constitue un revêtement de substance grise divisé en six couches (cf. Figure 9). Ces couches ont un fonctionnement vertical, en colonne, mais ne sont pas réparties de manière homogène sur l'ensemble du cortex, permettant une distinction entre différentes aires corticales. Trois grands types d'aires se dessinent : motrices, sensibles et associatives. Les aires motrices et sensibles sont en relation avec la moelle ou le tronc. Les aires associatives, en relation avec d'autres zones du cortex, sont responsables de l'intelligence (85% du néocortex chez l'homme contre 20% chez le chien). La division anatomique du cortex en quatre régions (frontale, pariétale, temporale et occipitale) ne coïncide pas avec les aires fonctionnelles mais avec la topographie des os du crâne. (cf. Figure 10)

Figure 9 : Structure schématique du néocortex, d'après 14

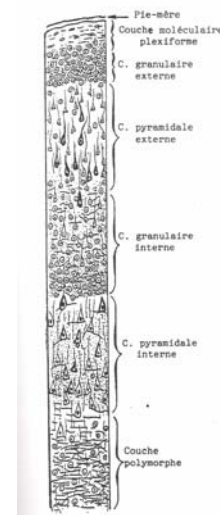
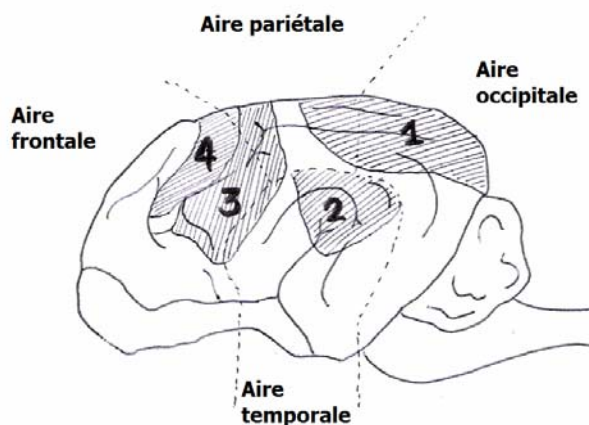


Figure 10 : Topographie des aires corticales



- 1 : Aire visuelle
- 2 : Aire auditive
- 3 : Aire sensitive
- 4 : Aire motrice

Le cortex est essentiel dans la vision, le placer, l'allure, la coordination, la symétrie, le statut mental, l'attention ou le contrôle de l'agressivité. Les signes d'atteinte corticale sont variés. Ils peuvent être assez spécifiques, comme la marche en grands cercles lors d'atteinte supra tentorielle qui s'oppose aux petits cercles d'un syndrome vestibulaire, ou peu spécifiques, comme lors de convulsions qui peuvent naître dans n'importe quelle zone du cortex.

Le rhinencéphale est la partie ventrale des hémisphères en contact avec le nerf olfactif. Outre son activité olfactive, il comprend une aire, qui borde le diencephale, dédiée au comportement : c'est le système limbique. Cette portion du cerveau s'occupe de la vie affective et émotionnelle de l'animal. Chez le chien cela correspond à l'instinct de fuite, de défense, de nutrition, de chasse, de reproduction, et de protection des petits. Une partie de ce système limbique, appelée hippocampe à cause de son aspect, est le siège de la mémoire récente. Une lésion de cette zone donne des troubles de l'apprentissage.

4.2. Le cervelet

Comme le pont, le cervelet dérive du métencéphale. Il est constitué d'un vermis médian proéminent et de deux hémisphères. Ventralement, le lobe floculo-nodulaire est responsable de la fonction vestibulaire.

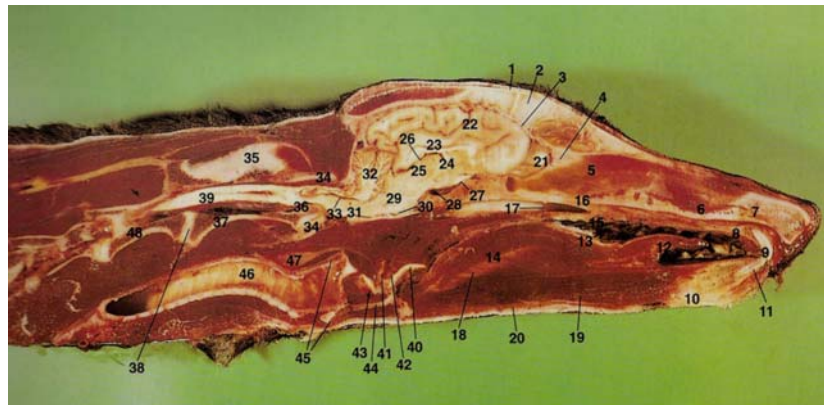
Le cervelet, placé en dérivation entre les voies ascendantes et descendantes, est surtout impliqué dans la posture et la motricité en permettant la coordination des informations. Les nombreuses synapses cérébelleuses rendent en effet possible un contrôle précis du geste au cours de son exécution et ainsi la réalisation de mouvements très fins.

Le cervelet est un organe fragile qui se trouve facilement hernié au travers du foramen magnum lors d'hypertension intracrânienne. Les signes cliniques observés découlent des trois grandes fonctions du cervelet : des troubles de l'équilibre (torticolis, chute, vertige), du tonus (hypotonie) ou de la motricité volontaire (tremblements, hypermétrie, asynergie).

4.3. Le tronc cérébral

Le tronc cérébral, qui occupe le plancher de la cavité intracrânienne, rassemble le myélencéphale, le diencephale, le mésencéphale et une partie du métencéphale. Crânialement, le tronc se prolonge par des pédoncules qui réalisent la connection avec le cerveau au niveau de la capsule interne, alors que caudalement il est en relation avec le collet de la moelle allongée qui délimite le départ de la moelle épinière. (cf. Figure 11).

Figure 11 : Vue en coupe médiale d'une tête de chien montrant la topographie du SNC (d'après 7)



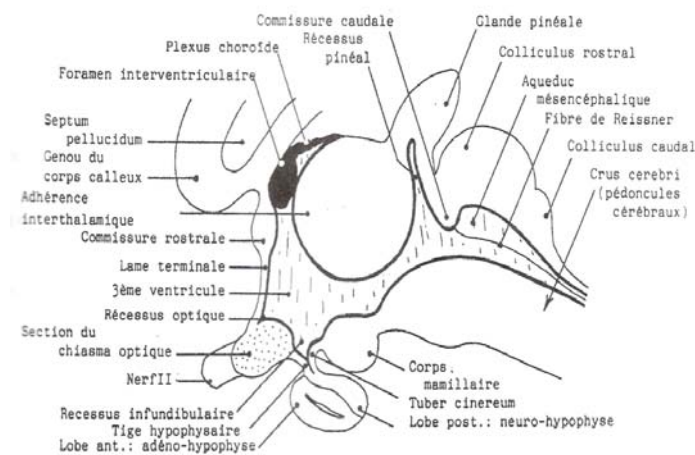
- | | |
|----------------------------------|--------------------------|
| 21 : Rhinencéphale | 31 : Pont |
| 22 : Hémisphère cérébral | 32 : Cervelet |
| 24 : Thalamus | 33 : Moelle allongée |
| 25 : Diencephale | 34 : Foramen magnum |
| 26 : Organes interhémisphériques | 36 : Collet de la moelle |
| 29 : Mésencéphale | 39 : Moelle épinière |

Les nerfs crâniens, à l'exception du nerf olfactif émergent du tronc cérébral.

4.3.1. Le diencephale

Le diencephale constitue la partie la plus rostrale du tronc, connectée au cerveau par la capsule interne. (cf. Figure 12).

Figure 12 : Vue en coupe médiale du diencephale (d'après 14)



L'hypothalamus, qui en constitue le plancher, est relié à l'hypophyse par un infundibulum. Les parois latérales du diencephale abritent le thalamus et le métathalamus, plus communément appelés corps géniculés. Enfin, la glande pinéale ou épiphyse, forme l'épithalamus ou plafond du diencephale.

Le diencephale supporte les corps mamillaires et les vésicules optiques. Le nerf optique (II) émerge de cette zone en décussant au niveau du chiasma optique.

Le diencephale est creusé par le IIIème ventricule qui est divisé en deux cavités par l'adhérence interthalamique, contenant des noyaux thalamiques. Le thalamus, par son rôle de dernier relais des voies sensitives et sensorielles et l'hypothalamus, centre principal du système végétatif, sont les deux zones principales du diencephale. Du thalamus naissent les premières sensations liées à la vie instinctive et émotive, alors que l'hypothalamus contrôle les fonctions de la vie. La faim, la thermorégulation ou la soif sont sous sa dépendance.

Une lésion du diencephale donne des syndromes très polymorphes avec des atteintes diverses de la vie de relation.

4.3.2. Le mésencéphale

Le mésencéphale s'organise autour de l'aqueduc mésencéphalique de Sylvius qui relie le IIIème au IVème ventricule. (cf. Figure 12).

Il donne dorsalement les tubercles quadrijumeaux ou colliculus, relais des voies acoustiques et optiques et ventralement les pédoncules cérébraux ou crus cerebri. Le crus cerebri est recouvert de substance blanche connectée aux pyramides de la moelle allongée et à la capsule interne du cerveau. La substance grise périaqueducule comprend le noyau rouge et la substantia nigra qui sont impliqués dans la régulation de la motricité et dans le tonus musculaire.

Le mésencéphale est enfin le site d'émergence des nerfs oculomoteur (III) et trochléaire (IV).

De part sa position, le mésencéphale est sensible aux compressions. Les lésions de cette région se traduisent surtout par des atteintes de la motricité comme dans la maladie de Parkinson chez l'homme.

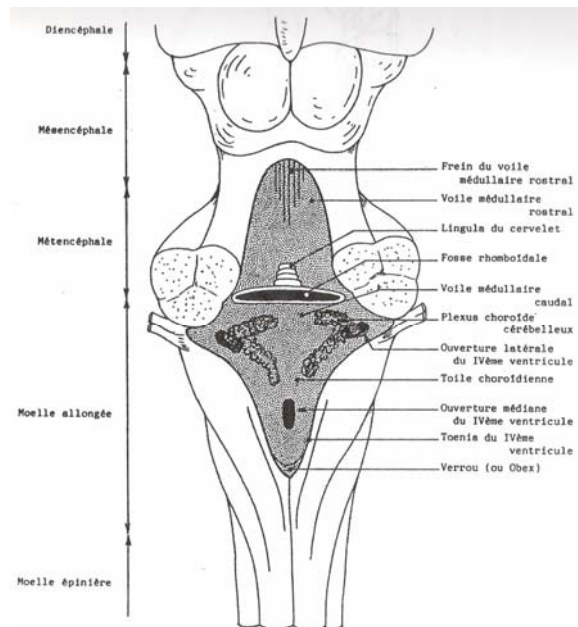
4.3.3. Le pont

Le métencéphale donne le cervelet et le pont. L'orientation transversale des fibres ventrales du pont est caractéristique. La face dorsale du pont constitue le tegmentum pontique, plancher du IVème ventricule. Le velum médullaire rostral, qui constitue le toit du IVème ventricule est en relation avec le pont par une couche de substance grise périventriculaire le long des pédicules cérébelleux (cf. Figure 13).

Le pont abrite des centres de relais corticocérébraux et des faisceaux de substance blanche. On y retrouve les noyaux des motoneurones des muscles extenseurs responsables de la posture et les noyaux du nerf trijumeau (V).

Une lésion du pont peut entraîner une spasticité anormale, des déficits de posture ou des anomalies du V.

Figure 13 : Vue, après coupe longitudinale, du toit du IVème ventricule au niveau du pont (d'après 14)



4.3.4 La moelle allongée

Le myélencéphale se dilate pour donner le bulbe rachidien ou moelle allongée qui se creuse du IVème ventricule. C'est la partie la plus caudale du tronc.

La moelle allongée est un lieu de passage et de décussation pour différentes fibres ainsi qu'un lieu de relais. Les fibres motrices subissent une décussation pyramidale alors que les fibres sensibles se croisent dans le lémisque médian. La substance grise de la moelle allongée est composée de nombreux noyaux (noyaux gracile ou cunéiforme, noyaux des nerfs crâniens VI à XII), la substance blanche correspond aux différents faisceaux alors que la formation réticulée est une structure mixte alliant noyaux et fibres. La formation réticulée, qui s'étend de la moelle épinière au mésencéphale, est responsable de la majorité des fonctions de la vie (respiration, vigilance, circulation, nutrition, transit...).

Les atteintes de la moelle allongée se traduisent par des symptômes spécifiques des nerfs crâniens touchés ou par des altérations des fonctions vitales.

Tableau 1 : Récapitulatif des syndromes cérébraux (d'après 14)

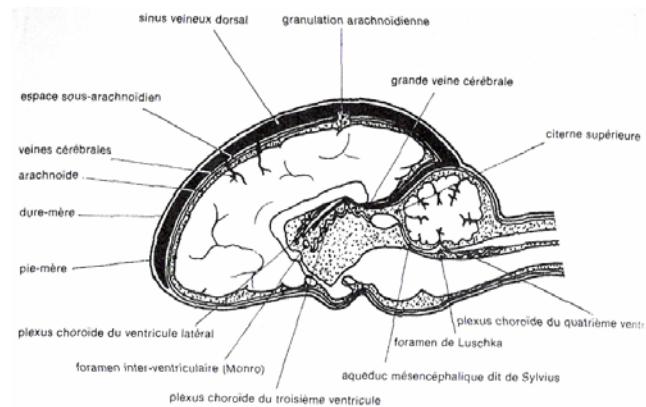
Site lésionnel	Etat mental	Posture	Motricité	Réactions posturales	Nerfs crâniens incriminés
Cortex cérébral	Comportement altéré, dépression, coma, convulsions	Normale	Normale à légère hémiparésie controlatérale	Déficits controlatéraux	RPM normaux (vision controlatérale altérée)
Diencéphale	Comportement altéré et altération des fonctions endocrines	RAS	Démarche anormale, hémiparésie, tétraparésie	Déficit controlatéral	II
Mésencéphale	Dépression, stupeur, coma	RAS	Hémiparésie controlatérale, opisthotonos	Déficit controlatéral	III
Moelle allongée et pont	Dépression, coma	Marche sur le cercle et chutes	Ataxie, hémiparésie ipsilatérale, tétraparésie	Déficit ipsilatéral	V, VI, VII, VIII, IX, X, XII
Vestibulaire Central →	Dépression	Chute, incurvation du corps	Hémiparésie ipsilatérale, ataxie	Déficits ipsi ou controlatéraux	VIII, V Possible nystagmus
Périphérique →	Normal	Anomalie du port de tête	Normale à ataxique	Normales mais parfois maladroites	VIII, VI avec CBH possible
Cervelet	Normal	Normal	Tremblement, Dymétrie, ataxie	Normales à dymétrie	Parfois altération du RCM et/ou nystagmus

5. LES MENINGES

5.1. Organisation

Les méninges sont des membranes fibreuses qui dérivent du neur ectoderme (2, 5, 14, 60, 71). La pie-mère est la plus proche du tissu nerveux, elle réalise de nombreuses connexions avec l'arachnoïde qui est séparée des parois osseuses par la dure-mère, la plus externe des enveloppes (cf. Figure 14).

Figure 14 : Topographie des méninges et des plexus choroïdes sur une vue en coupe de l'encéphale (d'après 32)



5.1.1. La dure-mère

La dure-mère tapisse le périoste interne du calvarium, protégeant le SNC. Dans la cavité intra-crânienne elle est fusionnée avec l'endosteum alors que dans le canal vertébral il existe un espace épidural, rempli de graisse, entre la dure-mère et le périoste.

Dans l'encéphale, elle constitue l'enveloppe la plus externe du cerveau et participe à la formation de trois structures importantes. La faux du cerveau, tout d'abord, qui contient le sinus sagittal dorsal à sa base et qui sépare les deux hémisphères cérébraux. Le tentorium cérébelleux, ensuite, qui réalise quant à lui, une séparation transversale entre la partie occipitale des hémisphères et le cervelet. Le diaphragme de la selle turcique, enfin, qui tapisse la région de la glande pituitaire.

5.1.2. L'arachnoïde

L'arachnoïde est l'enveloppe centrale. Elle est présente tout autour de la moelle et de l'encéphale sauf au niveau des bulbes olfactifs et de l'hypophyse.

Elle repose sur la surface interne de la dure-mère et est finement liée à la pie-mère par des trabécules. Dans les conditions normales, l'espace séparant la dure-mère de l'arachnoïde est fictif. On ne le met en évidence que lors d'injection involontaire de produit de contraste dans cet espace, appelé espace sous-dural. L'espace entre l'arachnoïde et la pie-mère est quant à lui rempli de liquide cébrospinal et se nomme espace sous-arachnoïdien (ESA).

5.1.3. La pie-mère

La pie-mère est un fin stroma, constitué de fibres conjonctives parallèles auxquelles se mêlent quelques fibres élastiques, et colle à l'encéphale et à la moelle. Sa face interne n'est pas individualisable, elle suit toutes les formes du tissu nerveux et pénètre même dans les sulci corticaux. Sa face externe, recouvrant l'espace arachnoïdien, est tapissée d'un mésothélium plat. Des histiocytes, qui jouent un rôle dans la barrière protectrice, participent à la formation de ce mésothélium.

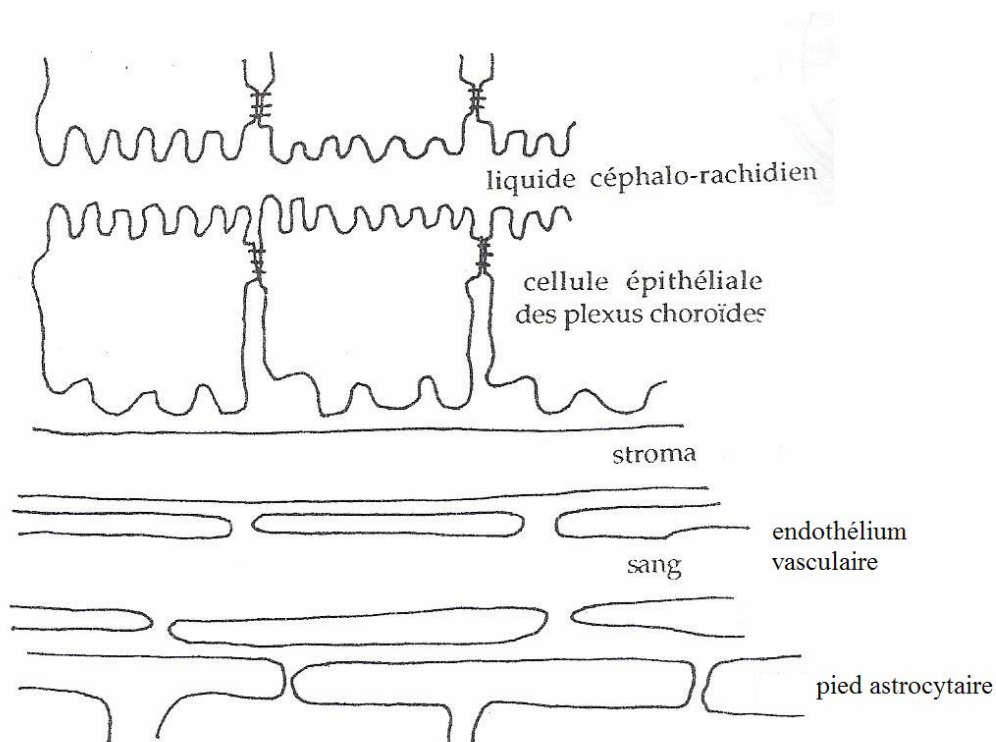
5.2. Le système de barrière

L'apport de substances nutritives au cerveau se fait par les capillaires sanguins ou par le LCR. Les substances qui sont apportées par les capillaires doivent franchir un épithélium astrocytaires jointif tandis que celles qui sont acheminées par le LCR doivent traverser un endothélium vasculaire non jointif associé à un épithélium choroïde continu. Cette notion est importante car d'autres substances que les nutriments peuvent être transportées et il est alors primordial de savoir si ces produits peuvent se frayer un passage ou pas (cf. Figure 15).

L'absence d'espaces intercellulaires au niveau des capillaires sanguins cérébraux, la présence des pieds astrocytaires créant une couche supplémentaire à franchir par rapport à un capillaire fenêtré normal et la très faible teneur en protéines du LCR, limitant l'appel de xénobiotiques, participent à l'efficacité de cette barrière. De plus, il existe de nombreux mécanismes de sécrétion active vers les plexus choroïdes ou les villosités arachnoïdiennes lors de passage non désiré de la barrière.

Enfin, cette barrière est parfois sélective, comme dans les zones réalisant un contrôle homéostatique de la composition du LCR. Par exemple, au niveau de l'area postrema, sur le plancher du IVème ventricule, où se situe le centre du vomissement ainsi que d'autres structures hypothalamiques, on trouve uniquement des capillaires fenêtrés participant à une barrière moins stricte.

Figure 15 : La barrière hématoencéphalique (d'après 5)



6. LE SYSTEME VENTRICULAIRE ET LE LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

Le liquide céphalorachidien (LCR) est un milieu aqueux et limpide enveloppant le cerveau et la moelle épinière. Il est un milieu stable servant au soutien, à la protection et à la nutrition du SNC. Il remplace le sang et la lymphe dans les régions que ces derniers ne peuvent pas atteindre.

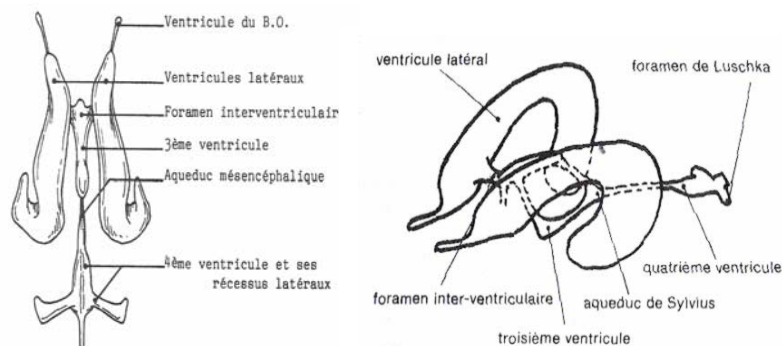
On retrouve le LCR à l'extérieur du tissu nerveux, dans les espaces sous arachnoïdiens, mais aussi à l'intérieur, dans des cavités comme le canal épendymaire de la moelle épinière ou le système ventriculaire du cerveau.

Les mailles leptoméningées entre la dure-mère et la pie-mère formant l'espace sous-arachnoïdien, sont parfois élargies donnant ainsi naissance à des citernes, des lacs ou des nappes communiquant par des canaux.

6.1. Anatomie et morphogenèse du système ventriculaire

Lors du développement du système nerveux, la formation des vésicules cérébrales s'accompagne d'une évolution des différentes cavités creusées en leur sein, conduisant au système ventriculaire (2, 5, 40, 60) (cf. Figure 16).

Figure 16 : Topographie du système ventriculaire (d'après 32, 14)



La vésicule la plus rostrale, le télencéphale, se creuse de deux cavités symétriques qui aboutissent aux ventricules latéraux. Le développement des structures nerveuses, comme les noyaux basaux, donne aux ventricules une incurvation spécifique des cornes rostrales et temporales de part et d'autre de la partie centrale. Ces cavités anfractueuses communiquent entre elles et avec le IIIème ventricule par le foramen interventriculaire de Monro.

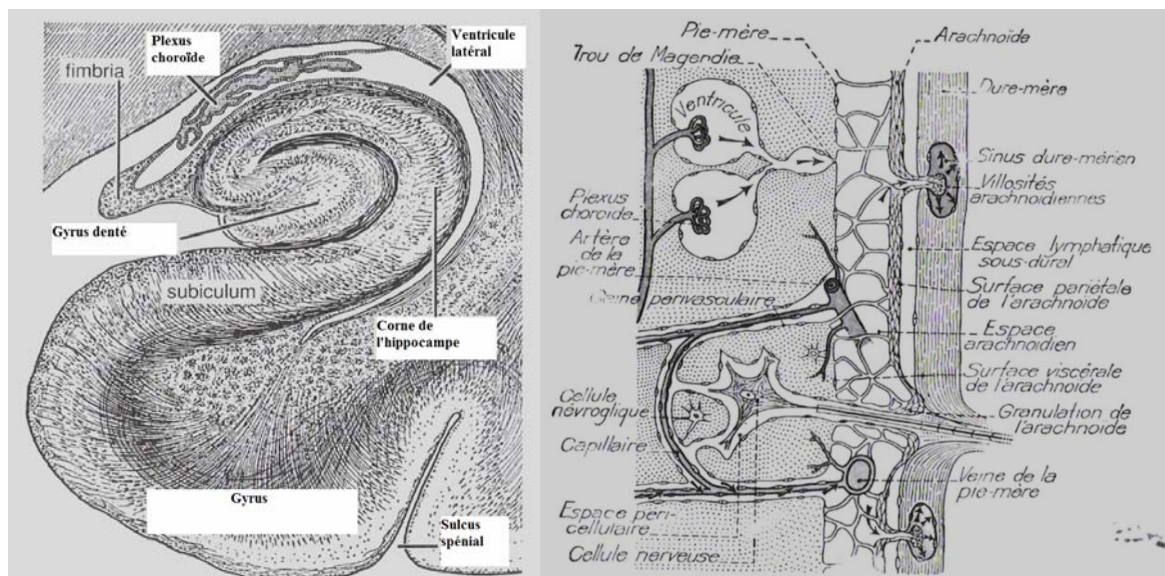
La cavité épendymaire du tronc cérébral constitue le reste du système ventriculaire. La cavité du diencéphale évolue pour former le IIIème ventricule. Cette poche fortement aplatie, aux parois latérales lisses, est en relation avec les ventricules latéraux rostralement et le IVème ventricule caudalement. Sur son toit se situe l'adhérence interthalamique et une toile vasculaire choroïdienne importante. Cette cavité présente plusieurs récessus dont le récessus infundibulaire qui met en communication le IIIème ventricule et l'infundibulum hypophysaire. La cavité

centrale du mésencéphale est étroite, elle constitue l'aqueduc mésencéphalique de Sylvius qui met en relation les IIIème et IVème ventricules.

Le IVème ventricule est issu du myélencéphale qui se creuse et se dilate au cours du développement. Cette vaste cavité, la plus caudale du système ventriculaire, a la forme d'un losange aplati dorso-ventralement. Elle est en continuité avec l'aqueduc de Sylvius rostralement et le canal central de la moelle épinière caudalement. Le pont et la moelle allongée en composent le plancher alors que les bords sont délimités par les corps restiformes et les pédoncules cérébelleux. Le cervelet, qui n'a pas de cavité propre contrairement aux autres parties de l'encéphale, contribue à fermer le toit du IVème ventricule avec le vélum médullaire.

Ces cavités internes sont recouvertes d'un épithélium épendymaire constitué d'une couche unique de cellules cylindro-cubiques dont la base présente des cils vibratiles libres ou agglutinés entre eux. En certains points cet épithélium présente des formations particulières, les plexus choroïdes, qui sont des invaginations de la pie-mère à l'intérieur des cavités ventriculaires (cf. Figure 17). Leur riche vascularisation est assurée par trois paires d'artères choroïdiennes. L'élément typique constituant un plexus choroïde, la villosité, est une anse vasculaire logée dans un stroma de fibres fines avec de rares émanation de pie-mère.

Figure 17 : Localisation et structure des plexus choroïdes (d'après 4 et 60)



6.2. Le liquide céphalorachidien (LCR)

6.2.1. Production du LCR

6.2.1.1. Les lieux de production

En 1911, Dandy observe un ventricule s'affaisser suite à l'exérèse d'un plexus choroïde. Cushing avait, quant à lui, réussi à visualiser la sécrétion du LCR chez un patient atteint d'une hydrocéphalie unilatérale, due à un kyste tumoral obturant le

foramen de Monro. En ligaturant l'artère choroïdale incriminée avec un clip, la sécrétion s'était arrêtée (16, 40).

L'hypothèse d'une production du LCR par les plexus choroïdes est donc avancée. Pour Sato (5, 31, 78) 42% de la formation est assurée par les plexus des ventricules latéraux. En revanche, pour Harrington, seulement 35% de la production est réalisée dans ces ventricules latéraux et le IIIème ventricule, 25% dans le IVème ventricule et 40% dans les ESA (41). En effet, il existe des sources extraventriculaires qui sont les leptoméniges et les espaces sous-arachnoïdiens (2, 5, 32, 71, 73). Pour Hoerlein (60) au moins 30% de la formation du LCR vient de ces sources.

6.2.1.2. Les débits de production

De nombreuses études ont tenté de préciser le débit de production du LCR. Pappenheimer (5) a réalisé une perfusion ventriculocisternale de LCR artificiel contenant de l'inuline comme traceur. La décroissance de quantité de l'inuline est en corrélation avec la formation de LCR et la diffusion vers le sang ou vers le cerveau.

En utilisant cette technique sur des chiens rendus hydrocéphales par injection de kaolin, Sato et Bering (5, 42, 55) mesurent la vitesse de formation du LCR.

- 0,014 ml/min dans les ventricules latéraux,
- 0,011ml/min dans le IVème ventricule,
- 0,018 ml/min dans les espaces sous-arachnoïdiens.

Soit un débit total de 0,047 ml/min pour un chien de 15kg.

En revanche, ce taux de production valable chez le chien est variable d'une espèce à l'autre (0,017 mL/min chez le chat) (5, 41).

Chez l'homme, Bowsher et Oldendorf (42) simplifient en postulant que le taux de production du LCR correspond environ au renouvellement de 0,5% du volume total par minute. Chez l'homme le LCR a un volume propre de 150mL et circule dans 1650 mL d'espace libre. Il n'existe pas de données corrélant le poids du chien au volume de LCR, mais en extrapolant ce qui se passe chez l'homme on peut présumer qu'il y aurait environ 40mL de LCR dans un chien de 15 kg (5).

6.2.1.3. Les mécanismes de production

Suite aux différentes constatations anatomiques, expérimentales ou pathologiques, deux théories pour la production de LCR s'opposent (5, 42, 60).

Une première hypothèse émise était que le LCR était produit par filtration passive du plasma sanguin. Le fait qu'il n'existe pas dans le LCR de substance qui ne soit pas initialement dans le sang était en faveur de ce point de vue, mais les proportions étant différentes, on ne pouvait pas retenir la diffusion comme seul mécanisme (cf. Tableau 2).

De plus, nous avons noté précédemment que la barrière méningée était très sélective. L'hypothèse d'une sécrétion active de LCR doit donc être retenue comme mécanisme principal de production pour le LCR.

Tableau 2 : Comparaison des compositions du plasma sanguin et du LCR
(d'après 5 et 41)

	LCR par rapport au plasma
Pression osmotique	Idem
Sodium	Similaire
Chlore	15% supérieur dans le LCR
Potassium	40% inférieur au plasma
Glucose	30% inférieur au plasma
Magnésium	Excédent dans le LCR
Acides aminés, acide urique, calcium, phosphore	Déficit dans le LCR
Protéines	<25mg/dL (35mg/dL en lombaire)

La sécrétion est en grande majorité réalisée par les plexus choroïdes. On note, lors d'expériences visant à détruire les plexus (60), une faible participation à la sécrétion des vaisseaux extra-plexuels disséminés dans le tissu nerveux et les méninges. La théorie de la sécrétion active permet en outre de comprendre la présence dans le LCR de protéines ou de sodium qui n'ont pas les qualités requises pour la diffusion.

Un transport actif fait passer les ions sodium au travers des cellules épithéliales recouvrant les plexus. Ce transport est couplé à un flux concomitant de chlorures qui attirent l'eau dans l'espace intraventriculaire. Ce mouvement osmotiquement actif entraîne le glucose dans de faibles proportions alors que les bicarbonates et le potassium quittent le LCR pour les capillaires.

D'après Bering (5), la production de LCR est indépendante de la pression hydrostatique ou de toute hydrocéphalie.

6.2.2. Circulation du LCR

Lors de ses expérimentations sur le système ventriculaire, Dandy (40) obstrue artificiellement les foramens interventriculaires de Monro afin de produire une hydrocéphalie. (cf. Figure 18). Cette constatation souligne bien le fait que le LCR s'y écoule normalement depuis sa sécrétion dans les ventricules latéraux jusque dans le III^{ème} ventricule (2, 5, 32, 40, 42, 55, 73, 94).

En aval de ce foramen, le LCR des ventricules latéraux se mélange à celui produit par la toile choroïdienne du III^{ème} ventricule grâce à la ciliature et aux variations de volumes de celui-ci. Il gagne alors, par l'aqueduc mésencéphalique de Sylvius, le IV^{ème} ventricule où une petite quantité de LCR est encore ajoutée.

Figure 18 : Circulation du LCR dans l'encéphale de l'homme (d'après 60)

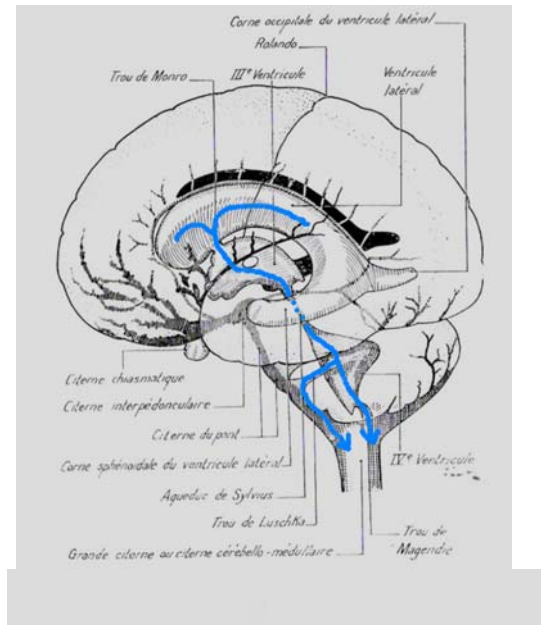
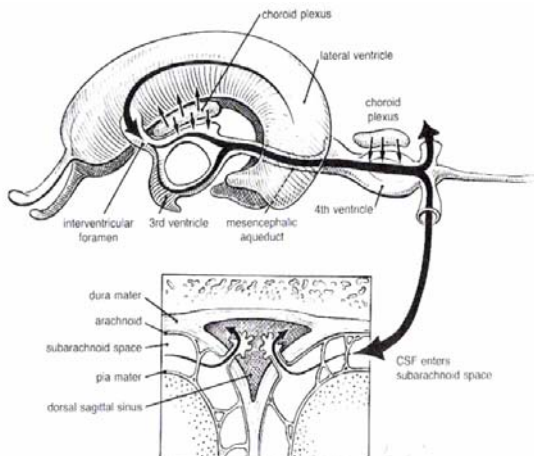


Figure 19 : Circulation et absorption du LCR chez le chien (d'après 73)



Le LCR peut alors quitter le système ventriculaire et gagner les espaces sous-arachnoïdiens vers la citerne magna par les ouvertures latérales du IV^{ème} ventricule ou foramens de Luschka. Le foramen médian de Magendie retrouvé chez l'homme et les singes anthropoïdes n'existe pas chez le chien et les autres animaux moins évolués.

Depuis la grande citerne, le LCR va rejoindre le canal central de la moelle épinière et les espaces sous-arachnoïdiens médullaires (cf. Figure 19). Il circule ainsi jusque dans les espaces sous-muqueux, les nœuds lymphatiques locaux, les cavités nasales, les départs des nerfs et jusqu'aux sinus où il sera réabsorbé.

La mise en mouvement du LCR met en jeu une loi fondamentale, plus détaillée dans notre deuxième partie, la loi de Monro-Kellie. Cette doctrine postule que, « le volume intracrânien étant constant, tout apport vasculaire artériel doit être compensé par une chasse de LCR ou de sang veineux ». Une étude expérimentale (42) a permis de suivre, à l'aide d'ultrasons, les mouvements des parois des ventricules cérébraux qui bougent de manière synchrone avec la systole cardiaque. La progression du LCR est donc bien rythmée par les battements cardiaques et les mouvements respiratoires.

6.2.3. Absorption du LCR

De nombreuses expériences se basant sur des injections de molécules traceuses ont tenté de clarifier le mécanisme de l'absorption du LCR. Dandy et Dixon (60), par exemple, on injecté du salicylate de soude dans le LCR et le retrouvent au bout de cinq à dix minutes dans leurs ponctions de sang jugulaire. Ils notent en outre une élimination moindre, mais réelle, par le système lymphatique et les ventricules eux-mêmes.

La filtration du LCR et le passage dans le sang s'effectue en grande majorité au niveau des espaces sous-arachnoïdiens, dans les villosités arachnoïdiennes (4/5 du flux d'après 40). Ces villosités, qui se trouvent dans les sinus veineux, sont des formations microscopiques en « doigt de gant ». Regroupées, elles forment des structures macroscopiques appelées granulations arachnoïdiennes de Paccioni recouvertes de cellules endothéliales. Ces poches formées par les villosités fonctionnent comme des valves unidirectionnelles en piégeant les protéines, les cellules et autres composants du LCR, alors que l'eau y circule librement (42).

La capacité d'absorption par les villosités est quatre fois supérieure à la capacité de formation par les plexus (5, 42). L'absorption dépend d'un gradient osmotique entre le LCR et le sang veineux et se trouve proportionnelle à la pression intracrânienne alors que la production en est indépendante. Dans des conditions normales, la pression du LCR est régulée constamment dans des valeurs comprises entre 70 et 180 mm d'eau soit une pression moyenne de 130 mm d'eau ou 10 mm de Hg. La régulation joue sur les variations d'absorption car le taux de formation est invariable. Les granulations arachnoïdiennes effectuent le transport de particules quand le gradient de pression entre le LCR et le sang dépasse 15 mm de Hg. Lorsque la différence est supérieure, les valves s'ouvrent pour fonctionner plus, mais si les villosités sont encombrées de particules ou fibrosées, la pression dans le LCR croît par manque de filtration (5).

6.2.4. Rôle du LCR

Le LCR, qui entretient une relation étroite avec le SNC, en assure la protection mécanique, la nutrition et l'homéostasie (2, 5, 32, 42, 55, 60, 94).

6.6.1. Homéostasie et nutrition

Le LCR constitue un environnement chimique stable, pauvre en albumine et riche en glucose, dont la composition est régulée par des cellules, les tancytes, tapissant la surface des ventricules (cf. Tableau 3). En circulant tout autour du tissu nerveux, il permet le transport de toutes les substances à évacuer du cerveau. Ainsi les corps étrangers non liposolubles, les protéines, les parasites, les cellules mortes et les déchets du métabolisme qui ne peuvent pas diffuser au travers du tissu nerveux sont pris en charge. Bien sûr, en échange, il assure aussi l'apport des nutriments, des neuromédiateurs, des hormones, des médicaments ou des cellules du système immunitaire nécessaires au fonctionnement des neurones.

Ce rôle primordial d'échange nécessite néanmoins un contact étroit entre les neurones et le LCR. Chez l'homme, la distance maximale entre la substance grise et le LCR est de deux centimètres et ne dépasse pas quelques millimètres lorsque la substance grise est très active (5, 42, 55).

Tableau 3 : Normes physicochimiques et cytologiques du LCR chez le chien
(d'après 5)

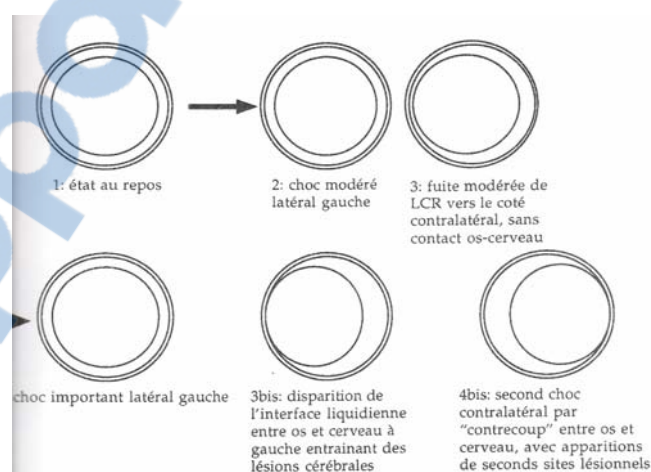
Pression	24-150 mm d'eau
Densité	1003-1012
Cellules	1-8 lymphocytes par mm ³
Protéines totales	11-25 mg/100ml
Glucose	60-80 mg/100ml

6.6.2. Protection mécanique (5, 42, 55)

Le LCR, selon la loi de Monro-Kellie, est la seule composante dont le volume soit modifiable à la fin du développement du crâne. Il se comporte comme un coussin amortisseur pour le cerveau qu'il entoure, en dispersant les ondes de choc.

Cette protection n'est efficace qu'en cas de choc modéré car la fuite du liquide pris entre le crâne et le cerveau est suffisamment faible pour qu'il en reste encore entre le tissu nerveux à protéger et l'os. Par contre, lors d'un choc violent on observe un phénomène de « contre-coup ». L'intégralité du liquide fuit la zone opposée au traumatisme et des lésions nerveuses y sont alors possibles, puis par inertie, lors du retour de la masse nerveuse, le côté touché peut montrer des lésions (cf. Figure 20).

Figure 20 : Rôle de protection mécanique du LCR (d'après 5)



Ces rappels de neuroanatomie et de neurophysiologie sont essentiels à la compréhension de la deuxième partie qui va s'attacher à décrire l'hydrocéphalie chez le chien.

ETUDE DE L'HYDROCEPHALIE DU **CHIEN**

1. DEFINITION

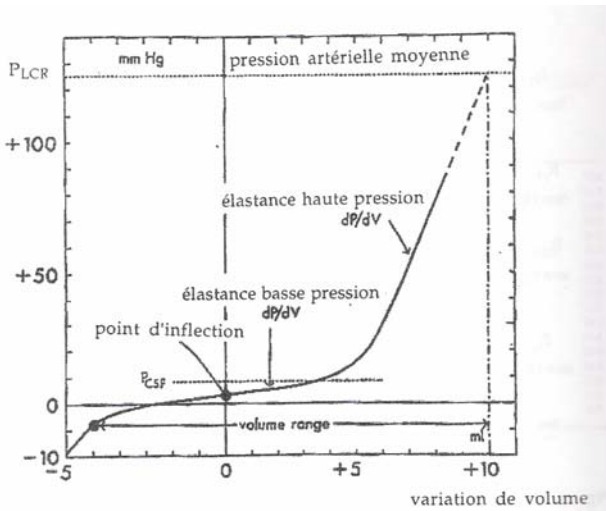
L'hydrocéphalie est un déséquilibre engendré par l'accumulation pathologique de LCR dans les ventricules cérébraux et dans Les espaces sous arachnoïdiens.

Cette affection est décrite chez l'homme et le chien, mais aussi chez de nombreux animaux domestiques comme le chat, le veau ou le poulain. C'est une affection importante en pédiatrie humaine, qui concerne 0,5 à 9,3 enfants sur 1000 naissances (55). Hoerlein et Gage (55) donnent une incidence de 59,7% (soit 708 sur 1186) chez les chiens atteints de maladies congénitales et 69,8% (soit 708 sur 1014) pour les atteintes purement neurologiques.

1.1. La loi de Monro-Kellie

Comme nous l'avons vu précédemment, la loi de Monro-Kellie régit les interactions entre les différents composants de l'encéphale. Le crâne est une boîte solide renfermant un tissu nerveux et deux phases liquides, le sang et le liquide céphalorachidien. L'équilibre au sein de ce volume constant, est respecté si l'augmentation de l'un de ces constituants entraîne une diminution des deux autres.

Figure 21 : Courbe pression-volume de Löfgren, Von Essen et Zwetnow (d'après 56)



Löfgren, Von Essen et Zwetnow (56) ont fondé leurs recherches sur les relations pression volume dans la boîte crânienne. Leurs résultats ont fait progresser la connaissance des phénomènes hydrodynamiques mis en jeu lors de modification des composants de la loi de Monro-Kellie. Alors que leurs prédécesseurs considéraient cette relation comme linéaire, ils ont réalisé des mesures aboutissant à une courbe logarithmique. Ils ont alors introduit le terme d'élastance, définie comme la pente dP/dV de la courbe pression/volume (mL/mmHg), et de compliance

inverse de la première. Cette courbe schématique, moyenne de celle obtenue à partir des données récoltées sur quinze chiens avec une bonne reproductivité, est présentée en figure 21. Entre -5 et +10 mmHg, la faible pente (1,3 mmHg/mL) signe une élastance basse pression, alors que de part et d'autre les pentes sont plus fortes. En effet, au-delà de 15 mmHg, la pente est plus marquée et détermine une élastance haute pression (60 mmHg/mL). Cette remarque souligne le fait que dans cette zone, une faible modification du volume est suivie d'une forte variation de pression. La partie négative est quant à elle plus problématique à interpréter car il est difficile de reproduire des dépressions dans le cerveau sans causer de dégâts importants sur la vascularisation et le parenchyme cérébral. Autour de 7,5 mmHg, se situe un point d'équilibre correspondant à un état stationnaire normal.

Ces constatations sont importantes à connaître afin de mieux saisir les modifications lors de l'installation d'une hydrocéphalie ou lors de son traitement.

1.2. « Les hydrocéphalies »

La nomenclature en matière d'hydrocéphalie est tirée de la médecine humaine. De très nombreuses définitions et classifications sont disponibles dans la littérature et se recoupent largement (30, 39, 40, 55, 65, 86). Il est donc plus facile de parler « des hydrocéphalies » plutôt que de tenter une définition unique.

On note tout d'abord des définitions s'appuyant sur l'étiologie en opposant les hydrocéphalies primaires, congénitales ou idiopathiques, et les hydrocéphalies secondaires, acquises suite à une pathologie sous-jacente.

La pathogénie peut aussi aider à la qualification d'une hydrocéphalie. Ainsi, on observe, dans la majorité des cas, des blocages du flux de LCR situés au sein du système ventriculaire. Ce type d'hydrocéphalie sera qualifié d'obstructive, d'interne, de ventriculaire ou de non-communicante par opposition aux hydrocéphalies externes, extra-ventriculaires, communicantes où l'accumulation de LCR se situe dans les ESA ou autour des hémisphères cérébraux. Ce type d'hydrocéphalie est plus rare et fait suite à des défauts d'absorption.

Enfin, la médecine humaine insiste sur une nomenclature fondée sur les différences de pression, en opposant des hydrocéphalies hypertensives à des normotensives. Ce type d'affection normotensive, appelée hydrocéphalie à pression normale (NPH), va à l'encontre de ce que l'on peut attendre logiquement lors de modification de la loi de Monro-Kellie. Ces particularités seront développées plus tard dans l'exposé.

Toutes ces appellations sont encore imparfaites car l'étude de l'hydrodynamique et des pressions dans le LCR montre que la description faite conventionnellement de l'hydrocéphalie est trop simpliste. Les dernières études (56) séparent les malades en deux groupes : les hydrocéphales aigus (obstructifs) et chroniques (communicants et obstructifs chroniques).

2. ETIOLOGIE

Les causes peuvent être congénitales ou acquises et nous avons choisi cette subdivision pour les évoquer. Leurs conséquences sur le fonctionnement de l'organisme seront détaillées plus tard.

2.1. Formes congénitales

Les formes congénitales, qui regroupent les malformations présentes à la naissance, sont plus étudiées car plus fréquentes que les formes acquises. Elles sont dues à des facteurs environnementaux ou génétiques qui influencent le développement normal du SNC in utero.

Les formes obstructives, en particulier au niveau de l'aqueduc mésencéphalique de Sylvius, semblent majoritaires (1, 2, 5, 53, 86). Toute anomalie lors de la mise en place du système ventriculaire, détaillé dans la première partie, peut aboutir à un tel dysfonctionnement.

L'hydrocéphalie non obstructive, par défaut de réabsorption malgré une communication conservée, est beaucoup moins fréquente dans les formes congénitales (1, 5, 94).

Tous les auteurs s'accordent pour dire que les chiens nains, au crâne bombé ou brachycéphales semblent plus atteints. Certains postulent même que plus l'animal est petit à l'âge adulte plus le risque de voir se développer une hydrocéphalie congénitale est élevé. Les Bichon Maltais, Yorkshire Terrier, Bulldog anglais, Chihuahua, Lhasa Apso, Loulou de Poméranie, Caniche nain, Boston terrier, Cairn terrier, Pékinois, Beagle etc. sont donc des races prédisposées. On remarque même que beaucoup de ces chiens, en particulier les Bulldogs anglais et les Boston terriers, présentent fréquemment une dilatation ventriculaire sans pour autant montrer de signes cliniques. Néanmoins, les formes congénitales peuvent être observées dans toutes les races de façon sporadique.

En général, on retrouve cette anomalie sur de très jeunes animaux de 2 mois d'âge à un an (6, 15, 18, 73). D'après une étude sur 564 hydrocéphales (5, 8), 53% présentent des symptômes avant l'âge d'un an. Cette particularité permet abusivement de faire la dichotomie entre les formes congénitales et acquises. Mais il faut malgré tout se méfier des formes congénitales compensées, qui apparaissent tardivement, et des accidents provoquant une hydrocéphalie secondaire dans les premiers stades de la vie. Dans cette même étude 30% des animaux présentaient une hydrocéphalie congénitale découverte à plus de 2 ans, suite à une décompensation différée.

La transmission, par un gène autosomique récessif, de l'hydrocéphalie n'a été observée que chez le chat siamois. Malgré le manque de recherches plus poussées à ce jour, on peut néanmoins, au vue des prédispositions raciales chez le chien, supposer l'existence de relations familiales ou héréditaires. Redding (32, 73) a travaillé sur des Chihuahuas et n'écarte pas cette possibilité. Une autre étude en

Nouvelle Zélande (51) sur le caractère héréditaire de l'hydrocéphalie congénitale chez le Golden Retriever, donne des résultats étonnants. En effet, les chiots atteints présentaient tous un pelage anormalement frisé (« fluffy ») dû à une hypertrichose. Cette observation a permis de conseiller aux éleveurs de ne pas sélectionner les chiots avec un tel pelage.

En revanche pour d'autres auteurs (86), l'apparition de cette anomalie est sporadique et sans prédisposition héréditaire identifiée.

Les formes congénitales peuvent être associées à d'autres anomalies du développement. Chez les petits chiens, on les diagnostique ainsi fréquemment sur des malades atteints de shunt porto-systémique (89, 94). Certaines anomalies congénitales, quant à elles, causent secondairement une hydrocéphalie par la distorsion des conduits qu'elles engendrent. En effet, lors de dysplasie occipitale ou de subluxation atlanto-axiale, l'augmentation de la taille du foramen magnum modifie les rapports des différentes structures anatomiques entre elles et gêne le passage du LCR. Dans le cas d'un syndrome d'Arnold Chiari*, c'est la malposition des pédoncules cérébelleux et la hernie du cervelet qui collabent le IV^{ème} ventricule.

2.2. Formes acquises

Peu de chiffres sont actuellement disponibles concernant les formes acquises mais il semble qu'elles soient moins fréquentes que les formes congénitales. La cause la plus fréquente est l'obstruction par une tumeur ou par une inflammation, les autres causes vasculaires ou toxiques étant plus rares ou sporadiques.

La prédisposition raciale lors d'hydrocéphalie acquise n'est pas clairement définie et même si les Dachshund, Cocker et Schnauzer miniature semblent prédisposés, le manque d'informations et la multitude de causes poussent à suspecter toutes les races (15, 32, 53, 73, 94).

L'apparition d'une hydrocéphalie acquise peut se faire à tout âge (15, 32, 93, 94). Les inflammations sont souvent dues à des infections postnatales sur des animaux de 6 à 8 semaines d'âge alors que les néoplasies se rencontrent plus chez les animaux âgés (15).

2.2.1. Néoplasies

Les processus tumoraux, primitifs ou métastatiques, sont la cause la plus fréquente d'hydrocéphalie acquise et peuvent concerner des animaux de tout âge, mais elles touchent préférentiellement des chiens de 4 à 11 ans (1, 37, 41, 42, 53, 74, 94). Le diagnostic des néoplasies est en nette progression depuis l'utilisation plus systématique du scanner, sans que l'on sache si leur incidence augmente pour autant. Comme dans de nombreux processus tumoraux, le Boxer et les espèces brachycéphales semblent plus atteintes.

Les types histologiques des tumeurs sont nombreux. Les tumeurs primitives peuvent avoir de multiples origines : neuro-ectodermique pour les glioblastomes, les astrocytomes et les oligodendrogliomes ; mésodermique pour les méningiomes et les

lymphomes ; endodermiques pour les adénomes. Les tumeurs primitives métastasent en général très peu, mais on peut en revanche trouver dans l'encéphale des métastases d'autres organes. Les métastases représentent en effet un tiers des tumeurs intracrâniennes (71).

Les processus néoplasiques peuvent agir de trois façon sur l'apparition d'une hydrocéphalie : par obstruction mécanique des voies, par infiltration et gêne de l'absorption ou par sécrétion de LCR dans les rares cas de papillome des plexus. Ces différents mécanismes seront détaillés plus tard.

2.2.2. Infections et réaction inflammatoire

Les inflammations, septiques ou non, sont la deuxième cause d'hydrocéphalie acquise. Ce type d'atteinte est assez polymorphe et parfois difficile à diagnostiquer en pratique courante. Une étude récente (30) sur les méningoencéphalomyélites bactériennes des chiens montre que les signes classiques d'infection du SNC sont souvent absents et que l'hydrocéphalie secondaire peut devenir un signe d'appel.

De manière schématique, les encéphalites sont souvent virales alors que les méningites sont plus souvent bactériennes. On peut aussi rencontrer des atteintes fongiques ou parasitaires (74).

Les atteintes infectieuses ou inflammatoires donnent deux types d'hydrocéphalie : des formes obstructives lorsque le granulome ou l'inflammation se trouvent sur les voies de circulation du LCR, et des formes non-obstructives lorsque la lésion de la membrane entraîne un défaut d'absorption (41).

2.2.2.1. Virus

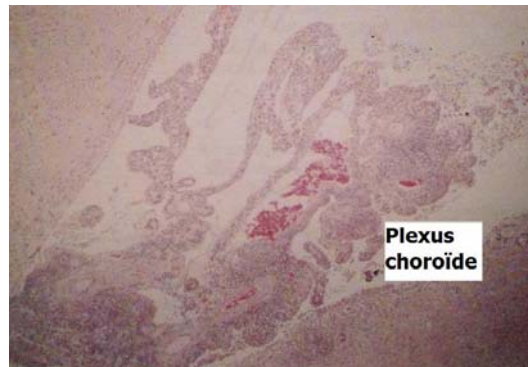
Expérimentalement, l'inoculation intracérébrale de Parvovirus canin (CPV) chez des chiots de 6 jours, entraîne une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc consécutive à une encéphalite (86). Lors d'infection classique, l'implication du CPV dans l'apparition de l'hydrocéphalie n'est en revanche pas encore prouvé in vivo (8, 13). Chez le chat, l'hypoplasie cérébelleuse parfois associée à une hydrocéphalie ou une hydranencéphalie, suite à l'infection in utero des chatons par un parvovirus, est démontrée avec la panleucopénie féline (2).

Dans la famille des Paramyxovirus, la Maladie de Carré, par son tropisme pour le système nerveux, peut elle aussi se traduire par une hydrocéphalie (2, 5, 8, 73, 76). Les formes nerveuses peuvent se produire chez des chiots, lors de forme aiguë en association avec des signes digestifs et respiratoires, ou chez des adultes lors de formes tardives uniquement nerveuses.

Le virus Parainfluenza de la toux de chenil peut, lors de contamination intra-utérine, donner une pie-arachnoïdite et donc secondairement une hydrocéphalie par défaut d'absorption (2, 8, 53, 86).

Chez le chat, enfin, le coronavirus de la péritonite infectieuse féline (PIF) touche l'épendyme, puis les leptoméninges et détruit souvent l'Aqueduc (2, 5, 8, 15, 53, 76, 86).

Figure 22 : Modification de la structure histologique des plexus choroïdes suite à l'infection par un coronavirus de la PIF (d'après 67)



2.2.2.2. Bactéries

Les bactéries, en particulier les streptocoques (5, 86), peuvent être à l'origine, comme les virus, de méningoencéphalomyélites suppurées mais cela reste plus rare. Un cas a été publié (29) où une mise en culture du LCR, réalisée avant de poser un shunt de dérivation, s'est avérée positive. *Staphylococcus capitis* a été identifié, mais la possibilité que ce germe soit un germe de contamination n'a pas pu être écartée.

L'abcès cérébral est une cause extrêmement rare d'infection du système nerveux central. La contamination est le plus souvent de proximité par extension d'un foyer infectieux de l'oreille, des sinus, du nez ou de l'œil ou par effraction suite à un traumatisme. La voie hématogène est aussi possible mais anecdotique (71).

2.2.2.3. Parasites

Les larves de nématodes du type *Toxocara canis* ou *Toxoplasma gondii*, peuvent migrer dans le système nerveux (5, 8, 15, 71, 74). La migration et la croissance de ces parasites donnent des lésions de dégénérescence ou de nécrose dans les tissus nerveux ou vasculaires. Les lésions granulomateuses ainsi formées affectent le système ventriculaire en comprimant les trajets de circulation du LCR.

2.2.2.4. Inflammation

Les dysfonctionnements de la cascade immunitaire aboutissent à une réaction inflammatoire exagérée qui peut être responsable d'une hydrocéphalie. Un cas tiré de la littérature en médecine humaine souligne bien cette idée (43) : un homme de soixante-dix ans atteint d'un lupus érythémateux a présenté une hydrocéphalie communicante secondaire au dépôt d'IgG, IgA, IgM et complément sur la dure mère.

En outre, l'inflammation accompagne tout type d'affection du SNC et peut en compliquer les répercussions cliniques. En effet, les cellules épendymaires peuvent être remplacées, après la phase aiguë, par des microgliocytes subépendymaires ou des astrocytes cicatriciels qui ne réalisent plus l'absorption (41). Enfin, les séquelles d'encéphalites, de méningites ou de pie-arachnoïdites donnent des adhérences devenant des obstacles mécaniques au niveau du foramen de Luschka ou de Magendie chez l'homme (5, 42).

2.2.3. Troubles vasculaires

Les causes vasculaires restent sous diagnostiquées (1, 5, 41, 42, 48, 55, 71, 73, 94). Il existe une corrélation positive entre l'apparition d'une hydrocéphalie aiguë et l'importance d'une effusion sanguine dans les ventricules ou dans l'espace sous arachnoïdien.

Les causes d'effusion sanguine dans le SNC sont nombreuses. Les hémorragies suite à un traumatisme crânien, les troubles de l'hémostase ou l'hypertension artérielle peuvent être à l'origine d'une hydrocéphalie acquise. La dure-mère étant très étroitement attachée à la boîte crânienne, on observe peu d'effusions extra-durales. En revanche, les hémorragies intra-parenchymateuses ou sous-durales sont possibles. Les thromboses, les embolies, l'insuffisance cardiaque, la viscosité du sang ou les troubles endocriniens comme l'hypercorticisme prédisposent aux accidents vasculaires cérébraux (AVC).

Les traumatismes lors de la mise bas ou dus à la prématurité font penser à une forme congénitale alors qu'ils sont acquis à la naissance. Lors d'hémorragie intraventriculaire au moment du part, le sang et ses sous-produits s'accumulent sur les villosités et entraînent une hydrocéphalie communicante qui s'aggrave avec la croissance de l'animal.

Chez les adultes, un traumatisme crânien peut créer une hydrocéphalie obstructive ou non par différents mécanismes. Chez l'homme, la fréquence des hydrocéphalies suivant des hémorragies sous-arachnoïdiennes va de 10 à 43% suivant les auteurs.

Même si le traumatisme crânien est traité rapidement, les cicatrices peuvent avoir le même effet en causant un rétrécissement des conduits ou un défaut d'absorption.

Les traumatismes en eux-mêmes peuvent enfin entraîner la décompensation brutale d'une hydrocéphalie compensée ayant une toute autre origine.

2.2.4. Intoxication

Expérimentalement on peut facilement induire une hydrocéphalie en injectant dans les ventricules un produit irritant comme du kaolin ou du produit de contraste (8, 42, 73). Cette agression se traduit par un œdème cérébral perturbant l'équilibre normal entre production, circulation et absorption de LCR.

2.3. Cas particulier des anomalies de caryotype

Il existe des cas extrêmement rares où l'hydrocéphalie est associée à un tableau complexe d'anomalies du caryotype (5). On note en particulier l'existence de monstres triploïdes ou d'individus mosaïques.

Chez l'homme 15-20% des enfants présentant ce type d'anomalie décèdent in utero, le plus souvent par avortement spontané (0.96-1.28% des grossesses). Ceux qui parviennent malgré tout à survivre les premiers jours ne sont pas suffisamment viables pour dépasser 10 mois d'âge.

Chez le chien on ne recense que peu de cas montrant ce type d'anomalie, sûrement sous diagnostiquée : le cas d'un berger des Pyrénées, né à terme, qui présentait un caryotype avec 117 (3n) chromosomes ainsi que deux « X » et un « Y », alors que le nombre normal de chromosome chez le chien est de 68 ; le cas d'un chiot mosaïque 78XY/156XXYY décédé quelques heures après la naissance.

La triploïdie vient d'aberrations chromosomiques engendrant des gonocytes 2n après méiose ou d'une dispermie* conduisant à des embryons présentant un jeu de chromosomes supplémentaires. Divers facteurs favorisent ces anomalies : des agressions chimiques ou physiques sur des œufs nouvellement fertilisés, une fertilisation retardée de plus de quatre jours chez la chienne, le vieillissement du sperme dans le tractus génital mâle, une trop forte concentration des spermatozoïdes autour de l'ovule lors d'insémination intra-utérine et l'immaturité oocytaire.

Chacune des causes que nous venons de traiter, agit de manière différente sur la physiologie du LCR. C'est en étudiant les mécanismes par lesquels elles peuvent déclencher une accumulation de LCR dans le cerveau, que nous pourrions comprendre la pathogénie de l'hydrocéphalie.

3. PATHOGENIE

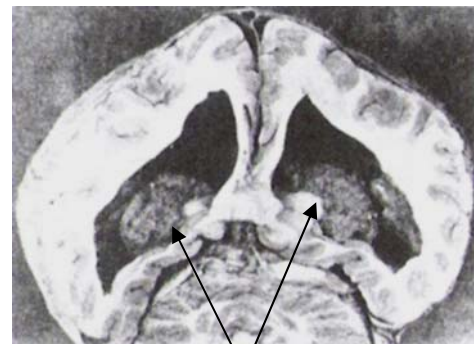
Toute modification de l'équilibre entre production, circulation et réabsorption du liquide céphalorachidien peut en entraîner une accumulation. Le plus fréquemment, on observe un défaut d'évacuation du LCR soit par obstruction, soit par défaut d'absorption, mais on peut aussi rencontrer des cas d'augmentation de production.

3.1. Augmentation de la production de LCR

L'hydrocéphalie par augmentation de la production de LCR est peu rencontrée en médecine vétérinaire et humaine (2, 5, 32, 33, 40, 42, 53, 65, 71, 73).

Néanmoins, il existe des tumeurs sécrétantes ou papillomes des plexus choroïdes rapportées dans de rares cas (cf. Figure 23). Les mécanismes d'absorption du LCR par les villosités arachnoïdiennes, détaillés dans la première partie, sont d'ordinaire capables de réguler des augmentations de production par la toile choroïdienne allant jusqu'à quatre fois le taux normal. Lors de tumeur des plexus, cette production devient tellement anarchique que cette régulation n'est plus suffisante. Vient s'ajouter à cela un effet de compression mécanique, par la masse tumorale, que l'on

Figure 23 : Hypertrophie des plexus choroïdes chez un enfant hydrocéphale (d'après 40)



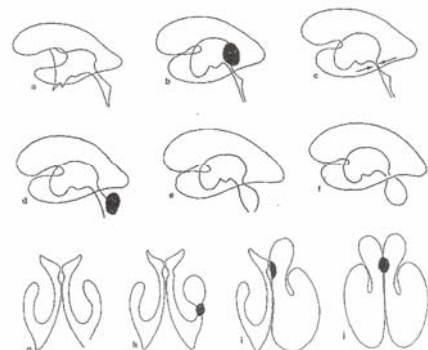
Plexus choroïdes

détaillera avec les autres formes obstructives.

3.2. Obstacle à la circulation du LCR

Les formes obstructives représentent 98% des cas d'hydrocéphalie chez l'homme et sont probablement majoritaires également chez le chien (1, 8, 37, 41, 42, 53, 65, 66, 71, 73, 76, 86, 93). L'obstacle peut être dû à une malformation congénitale ou secondaire à une lésion inflammatoire, hémorragique ou néoplasique. Par son effet de compression, toute masse ou infiltration peut entraîner une obstruction des voies de circulation du LCR.

Figure 24 : Mécanismes de l'hydrocéphalie chez l'homme (d'après 5)



a, aspect normal en vue de profil,
b, tumeur pinale,
c, sténose de l'aqueduc de Sylvius,
d, tumeur de la fosse postérieure,
e, hydrocéphalie communicante,
f, entrappement du quatrième ventricule,
g, aspect normal en vue supérieure,
h, entrappement de la corne temporale,
i, obstruction d'un ventricule latéral,
j, obstruction des deux foramina de Monro.

3.2.1. Sur les voies ventriculaires

Lorsque le site d'obstruction est situé sur les voies ventriculaires, en amont du foramen de Luschka, l'hydrocéphalie est qualifiée de non communicante ou interne (5, 32, 53, 66, 74).

3.2.1.1. Sur le foramen interventriculaire de Monro

Lors d'obstruction au niveau du foramen interventriculaire, la dilatation peut prédominer sur un des deux ventricules latéraux conduisant à une hydrocéphalie unilatérale. Ce sont souvent des tumeurs ou des kystes du III^{ème} ventricule (40, 41, 53, 71).

3.2.1.2. Sur l'aqueduc mésencéphalique

Aussi appelée « triventriculaire », car elle se traduit par la dilatation des deux ventricules latéraux et du III^{ème} ventricule, l'hydrocéphalie due aux anomalies de l'aqueduc est la plus fréquente (2, 8, 15, 37, 66, 73, 86). Les atteintes de l'aqueduc vont de l'agénésie à la sténose. La sténose peut être acquise suite à des inflammations épendymaires, des hématomes, des masses tumorales ou des parasites obstruant la lumière ou la comprimant depuis l'extérieur. La sténose de l'aqueduc est souvent associée à une fusion des colliculus rostraux ou à une anomalie de développement de la fourche de l'Aqueduc.

L'explication des prédispositions raciales chez les chiens à petite tête bombée semble être en relation avec la longueur et le diamètre de l'aqueduc modifié par la distorsion du crâne. A un moment du développement l'aqueduc devient trop petit pour laisser passer le LCR et peut se collaber. Ainsi chez le Chihuahua, on observait moins fréquemment d'hydrocéphales lorsque le standard de race n'imposait pas une conformation du crâne aussi bombée (94).

3.2.1.3. Dans le IV^{ème} ventricule

Ce type rare d'hydrocéphalie obstructive se rencontre chez l'homme lors de malformation d'Arnold-Chiari* ou de syndrome de Dandy Walker* (8, 40, 53, 71, 86). Dans ces syndromes, c'est le IV^{ème} ventricule et ses ouvertures latérales qui ne sont pas fonctionnels.

On retrouve ces syndromes chez le chien, en particulier conjointement à une dysplasie occipitale. On a déjà vu que lors de maladie d'Arnold-Chiari, une malformation entraîne la compression du IV^{ème} ventricule. Lors de syndrome de Dandy-Walker, c'est l'obstruction des ouvertures latérales qui empêche la circulation du LCR. Cette obstruction est en fait, le plus souvent, consécutive à une imperforation congénitale due à la persistance d'un neuroépithélium au sein du velum médullaire caudal qui ne s'ouvre pas caudalement aux pédoncules cérébelleux. Mais on peut néanmoins aussi observer une sclérose acquise du toit ou des sorties latérales.

3.2.2. Extraventriculaire

Alors que cette affection est rencontrée en médecine humaine, elle reste peu décrite chez le chien (1, 40, 42, 53, 71, 74, 76). Ce type d'hydrocéphalie touche les citernes qui se trouvent aplaties suite à une pie-arachnoïdite adhésive, une hémorragie sous-arachnoïdienne ou une méningite.

Cette forme est aussi appelée communicante ou externe car elle affecte tout le territoire de répartition du LCR, ventricules et espaces sous-arachnoïdiens.

3.3. Diminution de la réabsorption

Cette forme d'hydrocéphalie non obstructive est aussi considérée par certains comme une hydrocéphalie communicante car le défaut de fonctionnement se situe en aval du système ventriculaire. Toute anomalie des méninges, congénitale ou acquise, suite à une inflammation ou à une malformation peut entraîner un défaut de réalisation de l'absorption du LCR.

En pratique courante, la différence est parfois difficile à faire avec les hydrocéphalies obstructives car les causes sont souvent similaires et dans les deux cas on note un défaut d'écoulement du LCR.

3.3.1. Primitive

L'aplasie de l'espace sous arachnoïdien est la malformation la plus fréquente de ce type d'hydrocéphalie (5, 8, 42, 53, 71, 86). Une publication (8) relatant de tels cas chez l'animal décrit des malformations complexes : un groupe de chiots Bull mastiff présentant une ataxie cérébelleuse familiale, ou un Lhasa de 8,5 ans souffrant de syringomyélie et d'angiodysgénésie de la moelle épinière.

Les anomalies congénitales touchant la membrane arachnoïdienne sont variées. Les villosités peuvent être anormalement peu nombreuses ou être en nombre suffisant mais avec des propriétés diminuées. Il existe aussi des cas de défaut de microcirculation suite à des anomalies du système ciliaire épendymaire lors de syndrome de Kartagener* par exemple (41). La pathogénie exacte n'est pas encore élucidée mais des expériences sur des lapins de laboratoire et des constatations sur des veaux (5, 42, 86) amènent à penser qu'un manque en vitamine A (rachitisme) augmente la production de LCR alors que l'hypervitaminose favorise la perméabilité et donc l'absorption. D'autres études sur des rats se penchent sur les effets des carences en vitamine B12 et en cobalt (42).

3.3.2. Secondaire

Suite à des lésions arachnoïdiennes inflammatoires ou hémorragiques on note parfois une altération des villosités (1, 2, 5, 15, 32, 37, 53, 65, 71, 73, 74). La diminution du flux veineux altère l'efficacité du gradient de filtration du LCR. C'est par ce mécanisme que l'on induit expérimentalement une hydrocéphalie. En injectant du Kaolin dans la grande citerne on provoque une arachnoïdite sévère non septique obstruant les voies permettant la résorption du LCR. On remarque malgré tout que

dans deux tiers des cas, en médecine humaine, la lésion inflammatoire se produit sur un système déjà défectueux suite à une anomalie génétique primitive.

Les tumeurs peuvent avoir deux types d'effet sur l'absorption : une compression des sinus veineux ou une infiltration des méninges peut ralentir l'absorption arachnoïdienne et augmenter la quantité de LCR en amont.

3.4. Atrophie corticale

Cette dernière possibilité n'est pas toujours répertoriée comme une cause d'hydrocéphalie dans les différentes publications car elle ne met pas en jeu la physiologie du LCR. L'hydrocéphalie est ici secondaire à une maladie primitive, comme une maladie dégénérative du cerveau chez les vieux animaux, ou une encéphalite nécrosante comme chez le Yorkshire Terrier, qui entraîne l'atrophie du cortex cérébral (41, 42, 53, 86). Il n'y a pas d'hypertension intracrânienne et l'hydrocéphalie est dite a-vacuo car la dilatation ventriculaire est créée par la disparition du tissu nerveux. Les ventricules remplis de LCR à pression normale ne font que remplir l'espace laissé vacant.

Elle peut aussi être congénitale lors d'hydrencéphalie ou lors d'hypoplasie cérébelleuse.

L'étude de la pathogénie de l'hydrocéphalie nous permet désormais de comprendre comment les différentes causes, congénitales ou acquises, agissent sur la physiologie du LCR, provoquant son accumulation.

4. PHYSIOPATHOLOGIE

La loi de Monro-Kellie, détaillée dans les parties précédentes, est essentielle à la compréhension de la physiopathologie, c'est-à-dire l'étude du fonctionnement du SNC lorsqu'il est troublé par l'installation d'une hydrocéphalie. En effet, c'est elle qui régit les différentes interactions entre les constituants du crâne.

4.1. Notion d'hydrocéphalie compensée

Quel que soit l'âge ou le mécanisme d'apparition, l'hydrocéphalie peut rester longtemps inaperçue (1, 32, 73, 76). Une hydrocéphalie compensée est une découverte anatomopathologique sans signes neurologiques extérieurs. Elle n'évolue pas tant qu'il n'y a pas de facteur déstabilisant.

Plusieurs études, dont une portant sur 14 chiens souffrant d'hydrocéphalie spontanée (32), montrent que l'organisme tente de stabiliser au maximum un déséquilibre de la loi de Monro-Kellie. Sur ces chiens, on observe une atrophie des plexus choroïdes, ainsi qu'une augmentation de la résorption du liquide. Cette adaptation tente, en baissant la production tout en évacuant plus de LCR, d'en diminuer la quantité totale.

Les facteurs de décompensation sont une augmentation brutale de production du LCR, lors de processus inflammatoires aigus ou d'apparition d'obstacles à la circulation normale, ou des difficultés de réabsorption au niveau des villosités. Le stress, peut enfin, par des enchaînements de mécanismes complexes, être à l'origine d'une décompensation (5).

4.2. Augmentation de la pression intracrânienne

Il faut garder à l'esprit les courbes pression/volume décrites par Löfgren, Von Essen et Zwetnow (cf. figure 21), afin de comprendre que cette compensation peut être limitée. Le LCR s'accumule dans une boîte close où les variations de volume des constituants ne peuvent pas être indéfinies. Il faut peu de temps avant que cette augmentation fasse des dommages irréversibles sur les structures osseuses, nerveuse et vasculaires.

4.2.1. Action sur la boîte crânienne

Chez les jeunes animaux, les os du crâne ne se soudent que progressivement au cours de la croissance (5). Il est difficile de dater la fermeture physiologique des fontanelles car il existe une variation importante entre les races, entre les individus de race identique et sur un même chien entre fontanelles (de 2 mois à 2 ans).

Lors de l'installation d'une hypertension intracrânienne chez un jeune, la fermeture des fontanelles est retardée. Cela conduit à l'augmentation de la taille de la tête jusqu'à des proportions monstrueuses. La déformation de la boîte crânienne peut même entraîner des modifications des rapports anatomiques. En particulier,

l'action des forces sur l'orientation des orbites peut engendrer un strabisme ventrolatéral (cf. Figure 25).

Figure 25 : Augmentation du volume de la boîte crânienne chez un nourrisson et un chiot hydrocéphales (d'après 73 et 40)



4.2.2. Action sur la circulation sanguine

Löfgren, Von Essen et Zwetnow ont complété leurs courbes pression/volume (cf. Figure 23) en mesurant parallèlement la pression sanguine artérielle et veineuse. Sur la courbe pression/volume on avait noté deux parties distinctes avec des pentes très différentes. La première partie, de faible pente ou élastance, correspond à la zone dans laquelle les phénomènes vasculaires tentent de stabiliser les augmentations de pression du LCR. Quand la pression du LCR est proche de la pression sanguine diastolique, l'élastance décroît grâce à un déplacement du lit vasculaire. Le système peut exister dans un intervalle de pression compris entre 0 et 100 mmHg suivant deux élastances, basse et haute pression, autour d'une valeur d'équilibre de 15 mmHg. On peut ainsi osciller dans une zone de plus ou moins 5 mL autour de la pression d'équilibre. Si l'on rapporte cette valeur aux 100 mL de capacité moyenne d'une cavité crânienne, aux 10 mL de LCR et aux 5 mL de sang intracérébral, on se rend compte que l'on peut observer des variations relatives, dans les conditions physiologiques, sans altération excessive de la pression.

En effet, lors de l'expansion d'une masse intracrânienne il y a une période où la pression n'augmente pas grâce à l'équilibre qui se crée avec la pression sanguine. Parallèlement à l'augmentation de la pression intracrânienne il y a une réduction du flux sanguin intracérébral, ce qui réduit la production de LCR et stabilise la pression. Cette période passée, l'augmentation de la pression artérielle suit la pression intracrânienne. Les augmentations se font par ondes jusqu'à l'apparition de signes de faiblesse du système vasomoteur qui se traduit par une ischémie. Les pressions diminuent alors jusqu'à l'état de choc, ou l'arrêt respiratoire. Dans ce stade ultime de décompensation, les pressions intracrâniennes et sanguines sont inséparables et s'annulent ensemble.

4.2.3. Action sur le cerveau

Contrairement aux phases liquides du cerveau, qui sont incompressibles mais qui peuvent s'écouler, le tissu cérébral est piégé dans la cavité crânienne (5, 40, 53, 65). Il ne peut que se déformer sous la pression du liquide ou faire hernie au niveau des orifices possibles. Avec l'augmentation de la pression intracrânienne, les gyri s'aplatissent et le tissu s'étend. Peu à peu le gyrus cinguli fait hernie dans la fosse postérieure, le cervelet dans le foramen magnum et le cortex au travers de fontanelles non closes. Les cavités internes postérieures (IIIème et IVème ventricules) peuvent aussi se collaber, comprimées par les colliculi ou les structures en train de s'engager, ce qui complique secondairement l'écoulement du LCR (cf. Figure 26).

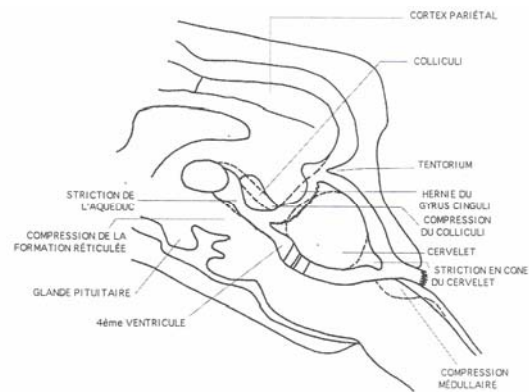
L'encéphale se retrouve comprimé et souffre d'ischémie. Les neurones, qui sont des cellules fragiles, ne tardent pas à mourir et le tissu se nécrose.

4.2.4. Action sur la moelle

On observe, lors d'hypertension intracrânienne une onde de poussée systolique de LCR qui peut provoquer des surpressions temporaires, agissant comme des coups de bélier (5). Chez l'homme il existe un orifice médian dans le IVème ventricule, le trou de Magendie, qui est absent chez le chien. On a noté que chez les sujets où il était imperforé, les lésions d'hypertension étaient plus graves. Cet orifice fonctionnerait comme une soupape d'échappement. Le chien semble donc plus sensible aux poussées de LCR qui réalisent une hydrodissection puis une cavitation médullaire. Les conséquences sont l'apparition d'une hydromyélie ou d'une syringomyélie. L'hydromyélie est une simple dilatation kystique du canal épendymaire sur toute la hauteur de la moelle en communication avec la filière ventriculaire, alors que la syringomyélie est une lésion médullaire caractérisée par une cavitation néoformée centromédullaire à maximum rétroépendymaire unique étendue sur plusieurs métamères et évoluant lentement (cf. Figure 27). C'est l'augmentation de la pression qui permet l'extension de l'hydromyélie en syringomyélie (86).

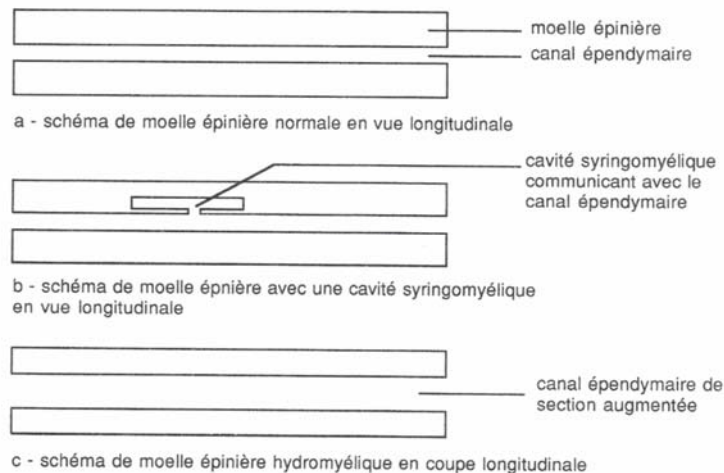
La majorité des enfants atteints de myéloméningocèles ont une hydrocéphalie associée (59).

Figure 26 : Effets de l'augmentation de la pression intracrânienne sur le tissu nerveux de l'encéphale (d'après 5)



Les pointillés correspondent à l'emplacement normal des structures

Figure 27 : Hydromyélie et syringomyélie (d'après 5)



4.3. Cas particulier des NPH

En médecine humaine on décrit de plus en plus des hydrocéphalies que l'on n'observe pas encore chez le chien (1, 5, 46, 55). Elles sont appelées hydrocéphalies à pression normale chronique de l'adulte (HPN-HCA). Cette triade clinique, ou triade de Hakim, associe des troubles de la démarche, des troubles psychiques et des troubles sphinctériens. La démarche est ralentie, les pieds écartés, composée de petits pas, d'embardées, de demi-tours décomposés ou de chutes. Les troubles psychiques peuvent consister en de l'apathie, un désintérêt, une perte de mémoire concernant des faits récents, des troubles de l'apprentissage et de la capacité de rétention ou d'une dépression pouvant masquer les autres symptômes. Enfin, les troubles sphinctériens plutôt tardifs, débutent par une pollakiurie nocturne mimant des troubles prostatiques, mais peuvent aller jusqu'à l'incontinence urinaire et fécale.

L'explication physiopathologique est encore imparfaite et l'on se contente de conserver l'appellation d'hydrocéphalie idiopathique à pression normale (iNPH). On pense que cette pathologie atteint préférentiellement des personnes prédisposées souffrant déjà d'hydrocéphalie compensée chronique stabilisée par les variations de compliance du tissu nerveux. Avec le temps et l'ischémie, le tissu nerveux finit par s'atrophier et les fonctions déclinent.

Le département de neurochirurgie d'Osaka a publié une conduite à tenir (46) face à ce nombre croissant de personnes âgées présentant cette triade symptomatologique difficile à différencier des autres lésions de sénilité (sténose du canal lombaire, maladie de Parkinson*...). L'amélioration clinique après ponction du LCR ou pose d'un shunt de dérivation constitue le diagnostic de certitude.

5. SYMPTOMATOLOGIE

Les différents signes cliniques sont en rapport avec l'âge d'apparition, la localisation de la lésion et le degré de déséquilibre de la loi de Monro-Kellie conditionnant l'intensité de la perte de neurones et la gravité de l'hypertension intracrânienne (2, 15, 41, 73).

Le tableau clinique de l'hydrocéphalie est vaste et peu spécifique, à l'exception de quelques signes particuliers presque pathognomoniques. On peut les classer en séparant les signes purement dus à l'augmentation de la pression intracrânienne (2, 5, 32, 40, 53, 65, 71) des signes plus caractéristiques des atteintes congénitales ou acquises.

5.1. Signes en rapport avec l'hypertension intracrânienne (HTIC)

La description clinique de l'hydrocéphalie est dominée par les signes d'hypertension intracrânienne. Suivant les sites de compression on note différents signes cliniques.

Les atteintes du cervelet lors d'HTIC découlent de la compression par le cerveau, qui s'engage au travers de la commissure transverse, et de l'engagement du cervelet lui-même dans le foramen magnum. Les signes cliniques observés sont typiques d'une lésion cérébelleuse : démarche ataxique, polygone de sustentation large, tremblements, nystagmus, tête penchée.

Si la compression se situe au niveau du tronc cérébral, on notera en premier lieu des signes d'hypermétrie ou d'ataxie. Dans les cas extrêmes, la pression sur les centres vitaux conduit à une respiration anarchique dite de Cheyne Stokes et à un arrêt cardiorespiratoire par hypoxie de ces centres.

Si le III^{ème} ventricule et les ventricules latéraux sont impliqués on observera plutôt des signes d'atteinte corticale. En effet, le syndrome d'hypertension intracrânienne global est avant tout un syndrome cortical car le cortex reste l'élément le plus sensible à la compression (cf. Tableau 4).

5.1.1. Troubles du comportement

Les troubles comportementaux sont spécifiques d'une atteinte corticale, en particulier dans la région du lobe frontal (5, 8, 13, 15, 32, 66, 73, 84, 94). On observe, sur les sujets atteints, des crises d'agressivité ou d'hyperexcitabilité pouvant ressembler à de la démence. A l'opposé, il peuvent également présenter une léthargie et une inactivité marquées allant jusqu'au coma dans les cas extrêmes.

L'hypertension intracrânienne peut aussi se traduire par des attitudes de manifestations douloureuses qui ne sont pas sans rappeler les céphalées chez l'homme. En effet, en médecine humaine, les maux de tête, sévères et souvent constants, sont majoritaires. La douleur est plus forte lors de mouvements ou d'actions comme le relever, le fait de se pencher, la toux ou les éternuements

(manœuvre de Valsalva*). Les chiens touchés se plaignent et gémissent souvent, surtout lorsqu'ils sont manipulés ou portés.

5.1.2. Troubles de l'appareil locomoteur

Lorsque les animaux ne sont pas en décubitus, les troubles locomoteurs sont assez typiques. Ils mettent en jeu un déficit proprioceptif sur les quatre membres, des troubles du tronc cérébral et du cervelet associés à des hallucinations. L'examen neurologique de ces animaux est anormal avec des réflexes modifiés, une spasticité voire une paralysie.

Les chiens atteints présentent une ataxie symétrique aggravée par la suppression des repères visuels. Les propriétaires décrivent une démarche ébrieuse avec de nombreuses chutes.

Ce qui retient le plus l'attention des propriétaires est la réalisation d'attitudes étranges comme de pousser contre un mur, de tourner en rond ou rechercher les coins.

Figure 28 : Attitude du « pousser au mur » (d'après 67)



5.1.3. Troubles sensoriels

L'augmentation de pression intracrânienne affecte en premier les faisceaux optiques et le cortex occipital qui sont les plus fragiles (5, 8, 13, 32, 42, 73, 94). On peut aussi observer dans le fond d'œil un œdème de la papille, conséquence indirecte de l'augmentation de pression du LCR. En effet, la dure-mère s'étend autour du nerf optique avant de se connecter à la sclère. Quand la pression du liquide croît, le nerf optique y est comprimé ainsi que les veines et artères rétiniennes, créant l'œdème. L'œdème est plus marqué au niveau de la papille car le tissu du disque optique est plus lâche que celui de la rétine. Les neurologues en médecine humaine peuvent apprécier l'importance de l'hypertension intracrânienne avec la taille de cet œdème.

De manière fonctionnelle, on note une perte de vision par amaurose, cécité d'origine centrale avec conservation des réflexes photomoteurs qui ne mettent pas en jeu les structures corticales lésées. Avant cette perte totale de la vue, les chiens atteints peuvent présenter une photophobie. Un nystagmus horizontal, spontané et de position, est aussi possible. Enfin, les pupilles sont dilatées et fixes, en mydriase.

La surdité, quant à elle, est due à une difficulté à localiser les sons par une atteinte du lobe temporal.

5.1.4. Autres troubles

L'augmentation de la pression dans la boîte crânienne fait aussi apparaître des troubles sphinctériens qui sont en fait dus à la difficulté d'intégration des messages sensitifs issus des deux tractus urinaire et fécal.

Des vomissements projetés sans nausée préalable sont directement liés aux lésions de l'aire centrale du vomissement par compression.

Enfin, des foyers épileptogènes peuvent apparaître dans toutes les zones corticales, sans distinction, et entraîner des convulsions.

Tableau 4 : Syndrome d'HTIC global, signes cliniques et localisations anatomiques

	Signes cliniques	Localisation préférentielle
Troubles comportementaux	Irritabilité, agressivité. Lenteur somnolence, hébétéité devant les obstacles. Dépression neurologique pouvant aller jusqu'au coma. Attitudes de souffrance avec un port de tête anormal, tête pendante parfois latéralisée.	Lobe frontal
Troubles locomoteurs	Ataxie, mouvement en cercle le plus souvent du même côté, attitudes de pousser au mur, difficultés au relever parfois unilatérales.	Cortex moteur Lobe pariétal (incapacité à déterminer les tailles, les distances...)
Troubles sphinctériens	Incontinence urinaire et fécale.	
Troubles sensoriels	Ophtalmologiques : hallucinations visuelles, perte de la vue et œdème du fond d'œil.	Lobe occipital
	Audition, odorat : Hallucinations	Lobe temporal
Troubles digestifs	vomissements projetés et souvent sans nausée.	Centre du vomissement
Convulsions	Crises partielles ou généralisées	Toute zone

Tous les signes du syndrome cortical, présents lors d'atteinte cérébrale hypertensive, restent non spécifiques. Le diagnostic différentiel entre la compression par une masse, un œdème cérébral vasogénique, cytotoxique ou interstitiel ou une accumulation pathologique de sang ou de LCR est difficile à établir.

5.2. Variations dans les formes congénitales

Les signes cliniques apparaissent dès la naissance ou les mois qui suivent et sont progressifs. Lors d'atteintes sévères et précoces, le SNC ne peut pas se développer normalement et reste immature.

5.2.1. Trouble de l'état général

Les animaux atteints d'hydrocéphalie congénitale présentent le plus souvent un mauvais état d'embonpoint et un retard de croissance (5, 32, 42, 53, 73, 93, 94). Ils sont maigres et moins développés que le reste de la fratrie.

Cet état de maigreur peut être compris car bon nombre d'entre eux ne sont pas capables de manger seuls suite aux troubles neurologiques modifiant leurs sens et leurs capacités motrices. L'incapacité de boire seul quant à elle, s'explique en plus par une destruction des osmorécepteurs hypothalamiques qui engendre une sécrétion minimale d'hormone antidiurétique (ADH). Ces chiens sont dans un état d'hyponatrémie hypodipsique sans corrélation avec l'osmolarité plasmatique.

Des troubles digestifs de diarrhée ou de vomissements aggravent la déshydratation et la malnutrition.

5.2.2. Modifications de la forme du crâne ou du corps

Nous avons vu précédemment, dans l'étude des effets de l'hypertension intracrânienne, que lors d'hydrocéphalie sur un jeune animal on pouvait observer une augmentation de taille de la boîte crânienne. La tête globuleuse est assez pathognomonique des formes congénitales. En gardant à l'esprit que cette caractéristique est uniquement due au jeune âge, on remarquera néanmoins que l'on peut aussi retrouver ce type de faciès sur des individus ayant acquis une hydrocéphalie avant la fermeture de leurs fontanelles. A l'opposé on observe des hydrocéphalies congénitales sans macrocéphalie. En pratique, on se rend compte de l'augmentation de taille de la tête en palpant le crâne et en notant l'amincissement de l'espace entre le crâne et l'arc zygomatique. Une douleur lors de la palpation peut être notée. La percussion du crâne est parfois décrite comme un son mat anormal rappelant un « melon trop mûr ».

Lorsque les fontanelles sont ouvertes, elles sont palpables au sommet de la tête. Comme nous l'avons déjà remarqué, sur certains chiens de race Toy on pourra palper la suture médiane des fontanelles fronto-pariétales sans pour autant que le chien soit hydrocéphale. Si la pression intracrânienne est très forte les tissus mous peuvent sortir au travers des fontanelles.

5.2.3. Troubles du comportement

D'après une étude de Simpson sur les Maltais (73) les troubles comportementaux semblent être le problème le plus fréquent avec les convulsions.

Ces troubles étant dus à l'atteinte corticale, on retrouve, dans les formes congénitales, tous les signes du syndrome hypertensif cortical.

L'abattement, la lenteur, l'inactivité, attitudes surprenantes chez des chiots, sont des signes d'appels que les propriétaires remarquent facilement. D'autre part, les périodes de sommeil très lourd semblent plus fréquentes dans les formes congénitales que dans les formes acquises.

Les troubles de l'apprentissage sont plus importants pour ces jeunes chiens que pour un adulte. Ils sont incapables de comprendre les ordres et présentent des troubles de la sociabilité. Simpson, dans son étude, montre que l'apprentissage est difficile, voire impossible, dans 75% des cas.

5.2.4. Troubles de l'appareil locomoteur

Les troubles locomoteurs décrits sont en grand partie ceux que nous avons précédemment cités dans le syndrome d'HTIC (5, 8, 15, 32, 37, 53, 66, 71, 73, 94). Dans les formes congénitales les pertes d'équilibre, la rigidité musculaire, les attitudes étranges et la dépression neurologique pouvant aller jusqu'au coma, semblent les plus marquées.

5.2.5. Troubles ophtalmologiques

Le strabisme ventrolatéral bilatéral vient souvent s'ajouter au tableau classique dû à l'hypertension intracrânienne dans les formes congénitales (2, 5, 8, 13, 15, 32, 42, 53, 71, 93). Les réflexes photomoteurs et les mouvements des yeux étant normaux on pense que le strabisme a une origine mécanique, par déformation du crâne et des orbites, et non neurologique par parésie du nerf III. Les yeux sont d'ailleurs fréquemment exorbités suite à la modification des rapports sur ce crâne déformé.

L'oedème de la papille dans le fond d'œil est surtout rencontré dans les formes congénitales.

5.3. Variations dans les formes acquises

L'expression clinique est en fait quasiment similaire aux formes congénitales auxquelles sont ajoutés les signes propres à l'affection causale. On note en particulier des anomalies des nerfs crâniens ou des modifications des sécrétions hormonales suivant les zones touchées (71).

Les différences importantes résident dans le fait que l'affection touche ici un encéphale mature chez un adulte dont les structures osseuses sont fermées. On n'observe donc pas d'augmentation de volume de la boîte crânienne et les signes neurologiques sont un peu différents. Ils sont plus variables que dans les formes congénitales, apparaissent plus brutalement et sont plus sévères (73).

L'atteinte peut être unilatérale et avoir des conséquences sur la position du corps et de la tête. En effet, la tête est alors portée basse, penchée du côté lésé, et le corps peut être incurvé.

Enfin, les convulsions sont fréquentes (73). Il existe même des formes dites « occultes » qui ne se traduisent que par des convulsions (94). D'après l'étude de Simpson ces manifestations seraient plus fréquentes chez les adultes dans les stades précoces. Dans les formes acquises on peut se demander si l'origine est bien l'hydrocéphalie ou si la cause primaire ne rentre pas aussi en compte (37).

6. LESIONS OBSERVEES A L'AUTOPSIE

6.1. Observation macroscopique

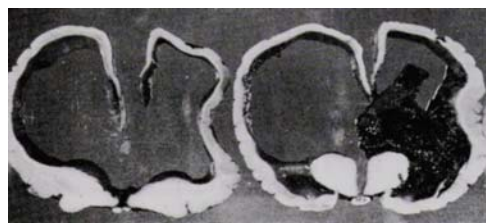
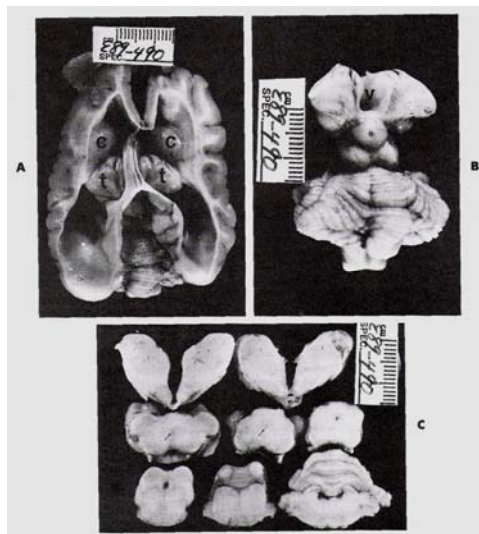
6.1.1. Vue extérieure du cerveau

Lorsque l'on sort le cerveau de la boîte crânienne, il peut apparaître élargi avec une disparition des sillons, des gyri moins marqués et des sulci moins profonds (5, 8, 13). L'extériorisation peut même être rendue difficile par des zones herniées. Enfin, le cerveau, vidé de son LCR, s'affaisse. Bien que sa consistance soit conservée, il perd de sa tenue.

6.1.2. Vue en coupe du cerveau

Lors de la coupe, on peut noter des hernies au travers du tentorium ou du cervelet (cf. Figure 29).

Figure 29 : Cerveaux d'animaux atteints d'hydrocéphalie, vus en coupe (d'après 86)



*a : dilatation des ventricules latéraux
b : dilatation du IIIème ventricule
c : sténose de l'Aqueduc*

Le système ventriculaire apparaît plus ou moins dilaté (5, 8, 13, 32, 73, 74, 86). On fera attention, malgré tout, au fait que la découverte d'une dilatation ventriculaire est fréquente en autopsie même sur des chiens qui n'avaient pas de signes neurologiques.

Les malformations de l'aqueduc de Sylvius doivent être recherchées. En revanche, l'obstruction latérale du IVème ventricule ou les perturbations des villosités arachnoïdiennes ne sont pas visibles à l'autopsie. Certains auteurs (86) préconisent une ventriculographie avec produit de contraste juste après l'euthanasie afin de visualiser le site d'obstruction. Malgré tout, la cause de l'hydrocéphalie reste souvent un mystère, même après l'autopsie.

Lors de compression importante du cerveau, on peut observer des fissures dans le néopallium associées à une coloration brune hémorragique. En effet, la substance blanche semble être plus fragile que la substance grise lors de forces compressives. Le cortex est affiné (3-4 mm) voire absent lors d'encéphalomalacie.

Quant aux structures internes, enfin, l'hippocampe et son fornix sont souvent écrasés, le corps calleux est fréquemment atrophié et le septum pellucidum, qui sépare normalement les ventricules latéraux, disparaît. Lors de dilatation congénitale importante et précoce, l'adhésion interthalamique peut même ne pas se développer.

6.1.3. Moelle épinière

Comme nous l'avons décrit lors de l'étude des effets de l'hypertension intracrânienne sur la moelle, il peut se développer, chez ces chiens hydrocéphales, une hydromyélie ou une syringomyélie (8, 13, 47, 50, 51, 86). Lors de l'autopsie ces cavitations médullaires, engendrent des dépressions fluctuantes sur la moelle qui sont souvent difficilement perceptibles. Ces lésions ont lieu, le plus souvent, dans les portions cervicales de la moelle, ce qui n'exclut pas, néanmoins, les localisations thoraciques et lombaires. En revanche, dans la portion cervicale, ce sont les parties les plus caudales qui sont touchées. Le mécanisme précis qui épargne les zones plus crânielles reste inconnu.

6.1.4. Lésions associées

L'examen nécropsique complet du SNC révèle parfois d'autres atteintes associées à l'hydrocéphalie (5, 11, 32, 41, 45, 58, 73, 76, 86, 89, 94). On retrouve ainsi des lésions appartenant à des syndromes complexes ou des affections de l'encéphale, néoplasiques ou inflammatoires, à l'origine d'une hydrocéphalie secondaire.

Le syndrome de Dandy-Walker* est un ensemble d'anomalies du développement embryonnaire décrit dans de rares cas chez l'homme. C'est une association lésionnelle comprenant des malformations du cervelet, des lésions kystiques rétrocébelleuses déformant le toit du IVème ventricule, des lésions de dysgénésie du vermis cérébelleux, des anomalies gyrales, une malformation du tronc cérébral, une syringomyélie et des lésions d'hydrocéphalie communicante. Associés à une spina-bifida, les symptômes dus à l'hydrocéphalie prédominent (45). Ce syndrome existe également chez le chien sous la forme d'une triade clinique regroupant une hypoplasie vermienne, un élargissement kystique du IVème ventricule et une hydrocéphalie.

Le syndrome d'Arnold Chiari* a tout d'abord été décrit en médecine humaine, puis a été retrouvé sur des chiots Cavalier King Charles (58). Cette affection est caractérisée par le déplacement caudal des pédoncules cérébelleux dans le foramen magnum. La fosse postérieure se retrouve réduite de taille et les modifications anatomiques que subissent le IVème ventricule et la moelle allongée sont à l'origine d'une hydrocéphalie et d'une syringomyélie.

6.2. Observation microscopique

Les prélèvements réalisés lors de l'autopsie sont fixés au formol 10%. Les coupes sont ensuite colorées avec les différentes colorations disponibles.

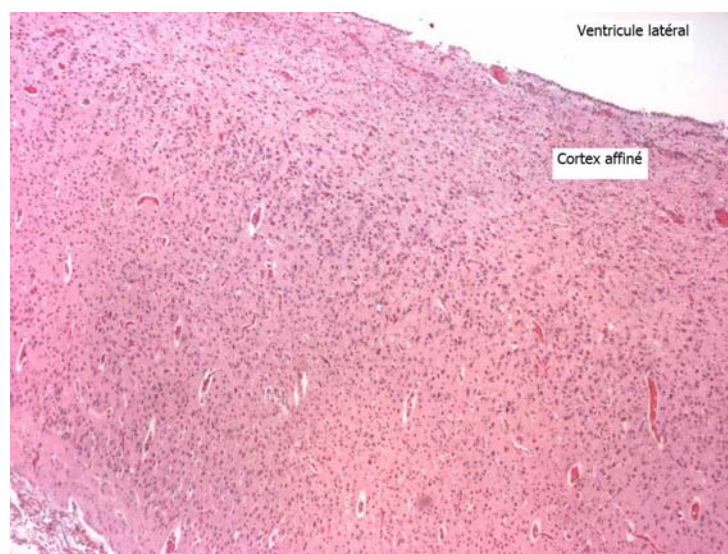
L'œdème cérébral est un signe majeur lors d'atteinte intracrânienne. Il fait suite à diverses causes d'agression du SNC : traumatisme, inflammation, stase veineuse, anoxie ou intoxication (71). Il peut être vasogénique, cytotoxique ou interstitiel. Lors d'altérations de la barrière hémato-encéphalique, en particulier par

des néoplasies dans la substance blanche, la perméabilité vasculaire peut conduire à un œdème vasogénique. L'œdème interstitiel cytotoxique, qui fait suite à un défaut d'énergie arrivant aux neurones, est souvent rencontré lors d'atteintes toxiques ou métaboliques. Enfin, l'œdème interstitiel n'est observé que lors d'hydrocéphalie.

L'œdème, extracellulaire dans la substance blanche, se traduit par des zones acellulaires présentant des fibres myélinisées de façon clairsemée. En revanche, il est intracellulaire dans la grise (71). Le volume de substance blanche diminue peu à peu avec l'évolution de l'hydrocéphalie par dissolution progressive des lipides de la myéline. L'œdème périventriculaire se comporte comme une force de contre-pression qui limite, dans un premier temps, l'extension de la dilatation ventriculaire.

Les autres constatations microscopiques concernent plus précisément les cellules du tissu nerveux. En effet, on peut observer, lors d'hydrocéphalie, différentes modifications histologiques. Par compression, les cellules cuboïdes bordant le canal épendymaire s'aplatissent et perdent leur ciliature. Les cellules périventriculaires sont compactées et la densité nucléaire augmente par élargissement progressif des ventricules. Enfin, les cellules de jonction sont lésées et ne remplissent plus leur rôle de barrière hémato-encéphalique. La destruction de ces cellules laisse des plages désorganisées de nécrose et des zones hémorragiques.

Figure 30 : Coupe histologique de tissu nerveux cérébral montrant un amincissement marqué du cortex (d'après P.Moissonnier)



Enfin, lors de syringomyélie ou d'hydromyélie on note des traces d'inflammation ou de réaction gliale (86). La cavité épendymaire est tapissée d'astrocytes constituant un parenchyme déchiré. Ces observations montrent que le LCR a été sous pression et s'est frayé un chemin en dilacérant le tissu nerveux.

7. DIAGNOSTIC

7.1. Clinique

Nous venons de voir que les signes cliniques de l'hydrocéphalie n'étaient pas particulièrement spécifiques, il est donc toujours nécessaire de commencer par un bon examen physique et neurologique avant d'avoir une suspicion clinique. La palpation des fontanelles, en particulier, est importante. Enfin, l'épidémiologie doit être prise en compte.

Il existe peu de maladies entrant dans le diagnostic différentiel mais en l'absence de déformation crânienne on peut y inclure les désordres métaboliques type shunt porto-systémique et encéphalopathie hépatique, les intoxications, les encéphalites, infectieuse ou idiopathique, et toutes les affections provoquant une hypertension intracrânienne (5, 6).

Le tableau clinique de l'hydrocéphalie étant très vaste, il est nécessaire de s'appuyer sur des examens complémentaires afin de poser un diagnostic de certitude.

7.2. Imagerie

Le diagnostic précoce d'une hydrocéphalie par imagerie est de plus en plus facile actuellement grâce aux progrès en tomodensitométrie et en imagerie par résonance magnétique. L'examen radiographique semble dépassé, alors que l'échographie garde une place de choix dans le diagnostic des formes congénitales où les fontanelles restent ouvertes.

7.2.1. Examen radiographique

7.2.1.1 Sans préparation

** Technique*

Les radiographies du crâne sont à réaliser sous anesthésie générale afin d'obtenir des clichés de bonne qualité. Seuls quelques animaux, comateux ou très dociles pourront rester vigiles. Les clichés utiles sont les incidences latéro-latérale, ventro-dorsale et rostro-caudale bouche ouverte, en cadrant jusqu'à la première vertèbre cervicale afin d'explorer la taille du foramen magnum (5).

** Description des lésions*

On peut visualiser les fontanelles au-delà de l'âge de fermeture. La densité de la silhouette cérébrale paraît plus moins marquée avec des contours plus fins. Certains auteurs (5, 6, 8, 15, 18, 73) parlent d'un aspect translucide en « verre dépoli ». On peut enfin parfois remarquer des zones focales de l'os temporal ou occipital qui ne s'ossifient pas.

** Intérêt et limites*

La radiographie a l'avantage d'être disponible pour un grand nombre de vétérinaires praticiens mais elle apporte peu d'informations. On note de rares cas de fractures du crâne ou de masses intracrâniennes minéralisées (comme certains méningiomes chez le chat) qui sont visibles sur une radiographie.

La radiographie est un examen, sous anesthésie générale, souvent difficile à interpréter. On lui préfère actuellement d'autres examens complémentaires afin d'avoir un diagnostic de certitude.

7.2.1.2. Ventriculographie

** Technique*

Cette technique correspond au marquage des ventricules par un produit de contraste (5, 53, 73). C'est bien entendu un examen qui s'exécute sous anesthésie générale.

On utilise une aiguille de 22mm que l'on introduit dans une fontanelle restée ouverte ou dans un petit orifice percé dans le crâne. Les repères d'introduction sont ceux que l'on détaillera dans la partie chirurgicale pour la pose du cathéter ventriculaire. On vise la protubérance occipitale externe ipsilatérale depuis un point situé au dessus du cantus latéral de l'œil, à une distance de 0,5 à 1 cm de la ligne médiane. La profondeur peut être évaluée sans mesure préalable. Sur des animaux normaux, l'épaisseur des ventricules latéraux est de quelques millimètres mais dans le cas d'un animal hydrocéphale ils se trouvent être très dilatés. Il suffit, en général, de traverser 0,5 à 1 cm de cortex pour récupérer du LCR (distances données pour des chiens toys ou des chats, variant un peu sur les plus grandes races (73)). On laisse alors s'écouler une petite quantité (0,1 à 1 mL) de LCR correspondant à la quantité de produit de contraste à introduire. On veille à ne pas aspirer à la seringue pour ne pas effondrer le cortex ou provoquer une hémorragie. Sur un animal normal on ne peut pas retirer plus de deux millilitres dans un ventricule latéral. En revanche, sur des animaux fortement hydrocéphales on peut prélever jusqu'à 10 mL dont 0,5 à 2 mL spontanément (53). La cinétique d'écoulement est importante à noter car elle peut s'avérer utile lors de la recherche de l'étiologie de l'hydrocéphalie. Dans une forme obstructive, l'écoulement est spontané au début puis il s'épuise, alors qu'il est poursuivi d'un flux persistant si l'hydrocéphalie est communicante. Finalement, le retrait du liquide lors de la ponction ventriculaire fait partie du diagnostic et même du traitement.

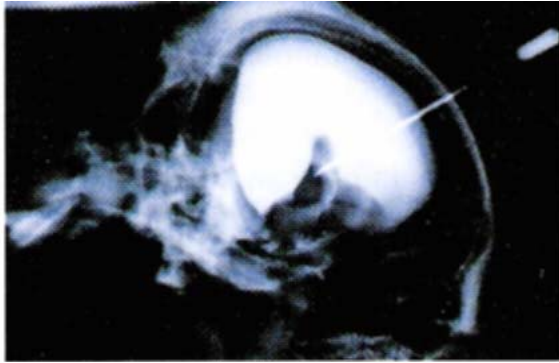
Une fois le liquide retiré de chaque côté on le remplace lentement par 1 mL d'air et 1 mL de produit de contraste. Dans la littérature (5, 6) on trouve différentes molécules : métrizamide (AMIPAQUE ND Wintrop Breon Laboratories N.Y. 10024 U.S.A), méglumine iotalamate (CONRAY ND 60 Mallinckrodt Pharmaceuticals, St Louis, Mo) ou éthyl-iodophénylundécylate (PENTOPAQUE ND Lafayette Pharmacal Company, Lafayette, Ind.). Le méglumine est un iodure aqueux pouvant avoir des effets toxiques, il faut donc administrer une dose prophylactique de corticoïdes avant d'injecter le produit en petites doses. Enfin, on peut aussi injecter seulement de l'air.

On réalise alors les clichés radiographiques avec les incidences cranio-faciale et de profil.

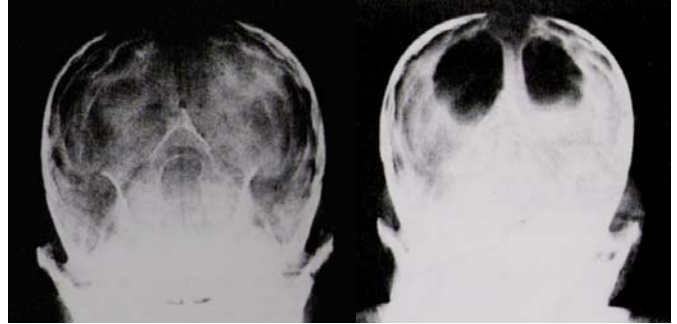
** Description des lésions*

Cet examen permet de visualiser, avec un contraste positif, l'élargissement ventriculaire et même parfois le site d'obstruction (5, 32, 53, 73, 94). (cf. Figures 31 et 32).

Figure 31 : Ventriculographie (d'après 65)



*Figure 32 : Pneumoventriculographie (d'après 71)
Le cliché de gauche montre un animal normal alors que celui de droite est hydrocéphale*



** Intérêt et limites*

La visualisation du système ventriculaire axial et la connaissance du site d'obstruction semblent être les seuls intérêts. Malgré tout, le traitement étant identique, cela paraît un peu risqué de faire subir à un animal un examen, sous anesthésie générale, où les différentes manipulations peuvent entraîner la mort. La ponction ventriculaire de LCR lors d'hypertension intracrânienne est d'ailleurs contre indiquée.

Enfin, si de l'air a été introduit et que l'on décide, après l'examen, de réaliser un shunt ventriculo-atrial, il faut différer la chirurgie d'une semaine afin que l'air soit résorbé (42).

Chez l'homme, la ventriculographie par fluoroscopie à l'aide de Conray© est encore parfois utilisée dans le diagnostic de l'hydrocéphalie infantile mais elle est aujourd'hui de plus en plus remplacée par des techniques moins invasives (2, 5).

7.2.2. Examen échographique

7.2.2.1. Technique

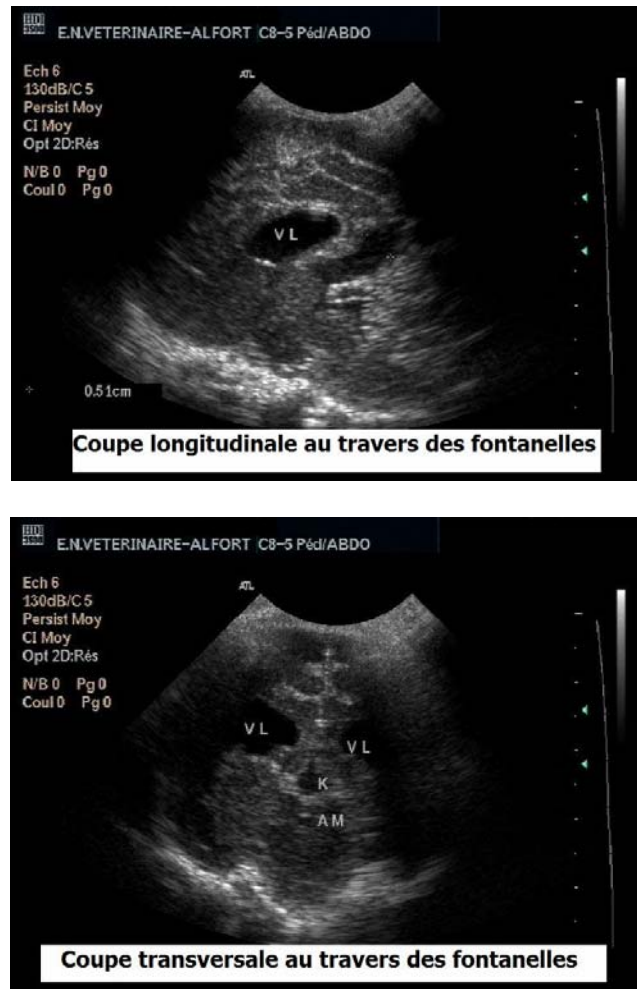
Le comportement des ultrasons face aux structures osseuses aurait pu écarter définitivement l'échographie des méthodes de diagnostic de l'hydrocéphalie (5, 9, 41). Malgré cela, la non union des fontanelles, offre une fenêtre tissulaire au travers de laquelle on peut réaliser une exploration du cerveau. On utilise une sonde sectorielle de 7,5 MHz qui permet d'obtenir des images de qualité supérieure à celles obtenues avec une sonde de 5 MHz.

7.2.2.2. Description des lésions

L'échographie au travers des fontanelles, restées ouvertes chez de nombreux chiens, permet d'avoir un accès direct aux structures molles du cerveau (1, 5, 6, 41,

76, 81, 94). On visualise ainsi les parties proximales des ventricules latéraux, le IIIème ventricule, la citerne basale, l'aqueduc crânial, le vermis cérébelleux, les gyri et les sulci. On peut aussi calculer l'épaisseur corticale ou ponctionner du LCR. (cf. Figure 33).

*Figure 33 : Examen échographique d'un chien hydrocéphale
(images du service d'imagerie de l'ENVA)*



*VL : ventricule latéral
AM : Aqueduc mésencéphalique*

7.2.2.3. Intérêt et limites

En médecine humaine, diverses études ont contribué à apporter une validité aux images échographiques du cerveau. Brown et Rachlin (9) puis Rivers et Walter (76) ont établi une bonne corrélation entre les évaluations des mesures ventriculaires par cette méthode et les données obtenues par examens nécropsique et tomodynamométrique. La série de Rivers et Walter porte sur vingt-six chiens. Six chiens hydrocéphales, présentant des signes cliniques et ayant subi un examen tomodynamométrique ou nécropsique confirmant la maladie, ont bien été diagnostiqués par l'échographie ; cinq formes occultes, chez des chiens qui ne

présentaient aucun signe clinique ont même été révélées. Hudson (44) ou Spaulding (83) réalisent alors des séries de mesures de hauteur des ventricules latéraux au travers des fontanelles.

Cette technique, non invasive, nécessitant peu de manipulations, sans anesthésie ni irradiations, est très largement utilisée en pédiatrie humaine. On la reconnaît depuis peu comme une technique de choix pour l'imagerie du système ventriculaire, supplantant le scanner en recherche préliminaire car elle permet une meilleure visualisation de l'interface entre le tissu nerveux et le LCR, par différence d'échogénicité. Elle est aussi utile en période post-opératoire pour réaliser un suivi jour après jour.

Malgré cela, l'échographie reste un examen peu disponible et difficile à interpréter pour un utilisateur non expérimenté qui nécessite une très bonne connaissance anatomique et échographique. La qualité des résultats est donc opérateur dépendante. Enfin, la visualisation du cerveau n'est pas possible dans son ensemble. En effet, l'échographie ne permet pas d'obtenir de vue globale de l'encéphale et la fenêtre échographique constituée par l'ouverture des fontanelles est parfois insuffisante. Elles peuvent être de taille insuffisante, sur de jeunes chiots de race naine, où l'on ne peut pas visualiser l'aqueduc caudal et le IVème ventricule.

7.2.3. Examen tomодensitométrique

7.2.3.1. Technique

Le scanner est un examen qui permet de désuperposer dans l'espace les vues en deux dimensions que l'on obtenait en radiographie conventionnelle. Il se déroule sous anesthésie générale afin de ne pas créer d'artéfact cinétique avec les mouvements de l'animal.

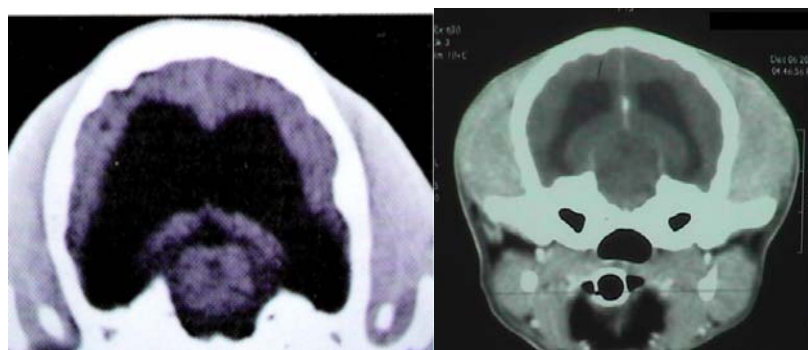
Les informations sont collectées par un système informatique qui programme la série de coupes à réaliser, ainsi que la position et l'inclinaison du plan de coupe en fonction de la structure à analyser. Chez le chien, les coupes sont transversales, perpendiculaires au palais osseux. Les séquences obtenues sont observables sous trois fenêtres : osseuse pour les détails de la boîte crânienne, aérique pour les voies aériennes et parenchymateuse pour les tissus mous. La qualité des images étant améliorée dans chaque fenêtre par l'utilisation de filtres.

Classiquement, on réalise, avec un filtre osseux puis éventuellement avec un filtre pour tissus mous, une première série de coupes de 6 à 10 mm d'épaisseur selon la taille du chien. Certains auteurs (5) préconisent systématiquement l'injection de produit de contraste (Télébrix 30 Méglumine IV périphérique 2 mL/kg) dans un deuxième temps afin de rehausser la densité des structures vasculaires et de faire apparaître les anomalies de la barrière hématoencéphalique.

7.2.3.2. Description des lésions

Le scanner permet une visualisation globale des structures osseuses, du cerveau et du système ventriculaire (8, 41, 53, 76, 81). On peut noter des modifications de densité de l'os, des fractures, des anomalies de position de la faux ou des phénomènes néoplasiques.

Figure 34 : Images tomодensitométriques d'animaux hydrocéphales (d'après 65 et Centre de radiothérapie-scanner de l'ENVA -série de cas-)



On note une dilatation du système ventriculaire avec un amincissement du tissu nerveux. Dans les deux cas, les dilatations sont symétriques.

Les ventricules apparaissent plus sombres que le parenchyme. L'injection de produit de contraste met en évidence des modifications spécifiques dans le parenchyme. Les lésions inflammatoires ou infectieuses sont caractérisées par des rehaussements de densité intra-parenchymateuses ou méningées en tache ou en anneau. Les lésions dégénératives sont hypodenses alors que les lésions vasculaires peuvent être hyperdenses pour les hémorragies récentes, isodenses à hypodenses pour les stades séquellaires ou hypodenses pour les infarctus ou les œdèmes.

En médecine humaine, il existe des tables de normes physiologiques très codifiées qui permettent d'interpréter les mesures obtenues.

7.2.3.3. Intérêt et limites

La tomодensitométrie, par sa vision en trois dimensions, apporte plus d'informations que les techniques radiographiques (1, 2, 5, 15, 32, 53, 73, 76, 94). De plus, elle est moins invasive que la ventriculographie. Contrairement à l'échographie, elle permet de visualiser un tissu mou sous une structure osseuse et elle possède un pouvoir de résolution plus élevé qui permet de différencier des structures parenchymateuses entre elles en plus de les différencier des liquides. C'est l'examen de choix lorsqu'il est disponible.

En effet, le scanner reste actuellement sous exploité car peu de centres le proposent et qu'il est, finalement, encore assez coûteux. En outre, la tomодensitométrie n'est pas uniquement limitée par son coût et sa disponibilité. Elle peut en effet montrer des lacunes diagnostiques, en particulier lors de phénomènes microscopiques infiltrants ou de lésions dans la fosse postérieure car la concavité de la boîte crânienne est à l'origine d'artéfacts dans cette zone. Enfin, on gardera à l'esprit une limite qui n'est pas propre à l'examen mais à l'expression de

l'hydrocéphalie, en se rappelant qu'il n'y a pas de relation directe entre la dilatation ventriculaire et les symptômes observés et qu'il faut toujours confronter à la clinique une interprétation douteuse.

7.2.4. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

7.2.4.1. Technique

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) étudie les différences d'aimantation des noyaux sous l'influence de deux champs magnétiques, fixe et tournant. Le patient se situe au milieu de ces champs et reçoit des impulsions, par le champ tournant, qui modifient l'alignement de ses protons préalablement magnétisés, par le champ fixe. Après chaque impulsion, la relaxation est la période durant laquelle les protons retrouvent leur état d'origine dans le champ fixe. La relaxation est définie dans le plan horizontal et le plan vertical, nommée respectivement relaxation T1 et T2. C'est lors de cette période que sont émis des signaux de radiofréquence de longueur d'onde spécifique en fonction du type de tissu. Les signaux sont détectés par une antenne puis transformés en images par un ordinateur. Les séquences des impulsions radioélectriques peuvent varier en intensité ou en durée afin de souligner les particularités d'un tissu en mode T1 ou T2. Pour simplifier : en mode T1, le contraste sera anatomique, c'est-à-dire que la substance blanche sera blanche, la substance grise, grise et le LCR noir ; en mode T2, la substance blanche est la plus foncée, le LCR est blanc et la substance grise est entre les deux. Dans les phénomènes pathologiques, la quantité d'eau libre augmente et l'on se rapproche du signal du LCR (hyposignal en T1 et hypersignal en T2). L'os ou les cavités aériques, qui contiennent peu de protons, engendrent peu de signal et donnent donc une image plutôt noire.

Les produits de contraste paramagnétiques, qui sont généralement des chélates de gadolinium comme le gadopentétate dimeglumine, marquent les régions où la barrière hématoencéphalique est lésée avec un flux accru de sang.

7.2.4.2. Description des lésions

L'IRM donne une définition poussée du parenchyme cérébral dans son intégralité. Elle permet, en particulier, d'évaluer l'épaisseur du cortex par rapport à la substance blanche, lors de compression marquée ou de souligner des lésions de type vasculaires ou néoplasiques.

Bien entendu, la reconstitution des vues en différentes coupes ou en trois dimensions permet aussi de visualiser la dilatation ventriculaire dans son ensemble. Une étude, réalisée sur le bouledogue anglais (5, 55), s'est penchée sur les calculs de volume ventriculaire à partir des images IRM. Le principe est de calculer la surface du ventricule sur une vue puis de multiplier par l'épaisseur de la coupe afin d'obtenir un volume unitaire. L'addition des différents volumes unitaires donne une approximation du volume total. Cette étude montre qu'il existe une très grande variation inter-rationnelle en plus de la variation intra-rationnelle qui rend difficile la standardisation des mesures, acquise chez l'homme. Par exemple, le volume

ventriculaire représente 14% du volume cérébral du bouledogue contre 3% chez le beagle. En conséquence, les variations pathologiques ou physiologiques de volume sont difficiles à interpréter. A partir d'un faible échantillon de chiens présentant une hydrocéphalie induite expérimentalement, Vite (5) considère qu'une augmentation de 10% est pathologique. Il faut malgré tout garder des réserves quant à ce résultat au vue du faible nombre de cas étudiés et de l'origine de leur hydrocéphalie. Il serait intéressant de mener ce type d'étude sur des chiens appartenant à des races prédisposées afin d'affiner cette orientation statistique.

L'IRM a une caractéristique supplémentaire, intéressante dans le diagnostic de l'hydrocéphalie, que l'on appelle la vélocimétrie. Cette technique permet de calculer la vitesse des flux liquidiens, en particulier celle du sang et du LCR et ainsi de connaître leur répartition et leurs mouvements dans le cerveau (75).

7.2.4.3. Intérêt et limites

Par rapport aux examens précités, l'IRM se pose comme l'examen de choix au même titre, si ce n'est mieux, que le scanner (1, 2, 5, 6, 8, 55, 81) En effet, elle s'avère plus utile dans la description précise du parenchyme grâce à une meilleure définition surtout en coupe transversale dans la fosse caudale, où le scanner était défaillant. Pour le patient, comme pour le manipulateur, elle est en outre moins dangereuse en ce qui concerne les radiations utilisées. Enfin, la vélocimétrie apporte à l'IRM une composante dynamique que l'on ne retrouve pas dans les examens tomodensitométriques et radiographiques.

En contrepartie, l'IRM présente quelques inconvénients. On lui reproche, encore plus que le scanner, d'être une technique onéreuse et peu disponible dont l'interprétation est réservée à des cliniciens habitués.

Le coût et la rareté de ces centres vient des contraintes de réalisation de l'examen. Tout d'abord la structure permettant l'installation d'un tel champ magnétique est considérable. Il faut ensuite que cet aimant géant soit parfaitement isolé et dépourvu de toute pièce métallique. En effet, ces éléments sont activés dans le champ magnétique et peuvent brouiller l'image, ou plus grave, se comporter comme de vraies bombes en mouvement. Cela signifie donc qu'il faut tout un matériel d'anesthésie et de préparation spécialement conçu en aluminium ou en cuivre. Enfin, l'acquisition des images par l'ordinateur prend du temps car chaque prise de vue dure entre quatre et dix-sept minutes.

7.3. Analyses

7.3.1 Ponction de liquide céphalorachidien (PLCR)

7.3.1.1. Technique

La collecte de LCR peut s'effectuer de deux façons chez les chiens hydrocéphales, suivant le stade de soudure de leurs fontanelles (5, 12, 15, 71). On peut en effet réaliser une ponction aseptique au travers des fontanelles, lorsqu'elles sont encore ouvertes, en évitant le sinus veineux sagittal dorsal. Dans le cas contraire, on réalisera une ponction dans la citerne magna.

7.3.1.2. Intérêt et limites

Lors de la réalisation de la ponction, la sensation ressentie par l'opérateur est une indication subjective sur l'épaisseur du cortex.

L'aspect macroscopique, tout d'abord, oriente le diagnostic. Son aspect classique est clair, incolore et limpide, comme nous l'avons décrit en première partie. La couleur sera plus rouge foncée à brune lors d'hémorragie, plus ou moins récente, pouvant d'ailleurs être due à la ponction elle-même. La turbidité, provoquant un flou dans le prélèvement, devra être renseignée par une cytologie. En effet, l'aspect macroscopique seul apporte peu d'informations concrètes, il faut compléter cette observation par une cytologie.

L'aspect microscopique nous renseigne sur les différentes cellules que l'on peut retrouver dans le LCR. Normalement pauvre en cellules, le LCR est déjà considéré comme pathologique lors de l'augmentation du nombre de cellules (pléiocytose). D'une manière plus qualitative, la nature de ces cellules est ensuite importante à noter. On rencontre ainsi des cellules tumorales, des pigments (xanthochromie), des cellules de la lignée rouge, normalement absentes, et des cellules de la lignée blanche (neutrophiles, macrophages, lymphocytes) dans de rares cas.

On réalise, enfin, différentes analyses sur ce liquide afin de préciser sa composition. On mesure facilement sa densité par spectrométrie et on la compare à la norme physiologique de 1.005. Le taux de protéine (TP) et en particulier les variations dues aux modifications de l'albumine, est augmenté lors de méningoencéphalomyélites surtout bactériennes et lors de développement de processus tumoraux pouvant causer secondairement une hydrocéphalie. Il est d'ailleurs parfois intéressant d'approfondir la recherche en réalisant une électrophorèse, afin de préciser le type de protéines incriminées ou des sérologies, afin d'étayer la piste infectieuse. Enfin, la glycorachie sera logiquement diminuée lors d'infection alors qu'elle pourra être augmentée lors de processus tumoral.

On fera malgré tout attention aux limites de cet examen qui est contre-indiqué lors de syndrome hypertensif. La ponction peut, en effet, provoquer une chute brutale de la pression dans un milieu en équilibre instable et entraîner la hernie et la

compression de tissus nerveux vitaux ou des hématomes sous-duraux faisant collaber les ventricules.

D'autre part, l'absence d'anomalie dans la composition du LCR sera difficile à interpréter. En effet, les teneurs en protéines et en cellules peuvent être complètement normales en présence d'une hydrocéphalie congénitale. De la même manière, lors de tumeur sténosant l'aqueduc mésencéphalique, par exemple, la ponction de LCR ne sera pas un examen diagnostique car les cellules tumorales ne se retrouveront pas dans le LCR en aval.

7.3.2. Mesure de pression

7.3.2.1. Technique

Comme nous l'avons déjà dit à plusieurs reprises, l'hydrocéphalie peut s'accompagner d'un syndrome d'hypertension cérébrale. La mesure de la pression au sein des ventricules peut donc s'avérer utile dans le diagnostic et la caractérisation de l'hydrocéphalie.

Le principe de la colonne d'eau a été utilisé sur des patients en décubitus latéral en introduisant une aiguille dans un espace intervertébral lombaire et en observant la montée du liquide au dessus du niveau zéro (5). Les résultats sont donnés en millimètres d'eau.

Aujourd'hui, on utilise de préférence des manomètres équipés d'un ballonnet indicateur de pression, voire même de fibres optiques ou de systèmes électriques plus complexes et plus coûteux. On réalise la mesure dans la citerne cerebromédullaire ou dans un ventricule latéral.

7.3.2.2. Intérêt et limites

La mesure de pression est très peu utilisée en pratique courante car elle est difficile à mettre en place et à interpréter (6, 8, 53, 81). En effet, il faut un matériel spécifique disponible uniquement dans les centres universitaires et on a déjà vu que l'hypertension n'était pas systématique. On a remarqué lors de l'étude clinique qu'il existait des hydrocéphalies à pression constante. Les valeurs sont dépendantes du poids du chien mais on retiendra une norme environ inférieure à 170 mm d'eau.

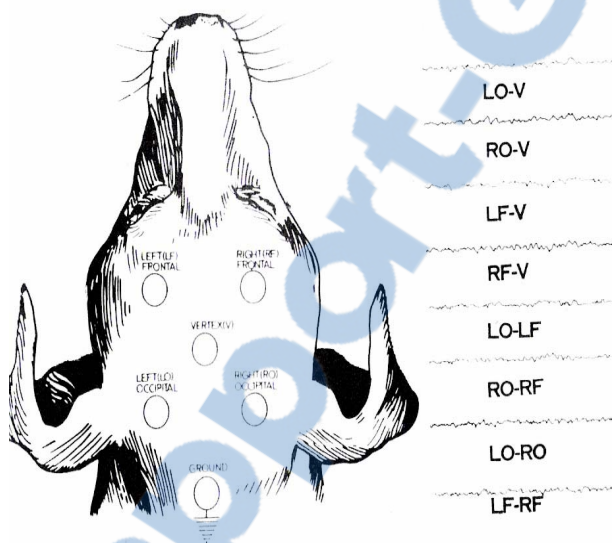
7.3.3. Electroencéphalogramme (EEG)

7.3.3.1. Technique

L'électroencéphalogramme est une technique d'enregistrement de l'activité électrique à la surface du cortex (75). On peut ainsi observer, par le biais d'une sommation algébrique des différentes activités électriques du cerveau, les potentiels d'action (PA), les potentiels de repos (PR), les potentiels postsynaptiques excitateurs (PPSE) et les potentiels postsynaptiques inhibiteurs (PPSI). L'enregistrement des potentiels d'action ne se fait pas à la surface du crâne mais à la surface du cortex car ils sont d'une fréquence et d'un voltage trop élevés pour être synchronisés avec l'EEG. En revanche, les PR, résultante de PPSE et PPSI sont de fréquence et d'amplitude compatibles avec un enregistrement.

Le signal capté par des électrodes est amplifié et filtré avant d'être transformé en un tracé. La sensibilité, exprimée en microvolts, correspond à l'amplification de ce signal et se traduit par la hauteur de déviation du stylo. Les filtres réduisent la fréquence entre 0,5 et 40 Hz afin d'exclure les signaux trop rapides ou trop lents.

Figure 35 : Réalisation d'un électroencéphalogramme chez le chien (d'après 75)



L'électroencéphalographie est dérivée de la médecine humaine mais les adaptations à la pratique vétérinaire sont parfois difficiles. En effet, les électrodes utilisées chez l'homme sont trop grandes, se retrouvent trop proches l'une de l'autre sur le crâne et ne peuvent pas convenir aux chiens que l'on ne peut pas tenir au calme sans mouvements de la tête. En revanche, la peau est moins adhérente au crâne et on peut facilement utiliser des pinces crocodile pour fixer les électrodes. En pratique on utilisera, chez les petits chiens, des aiguilles, et chez les plus gros des pinces. La peau, tondue et nettoyée, peut être recouverte de gel de contact.

L'anesthésie locale, avec de la lidocaïne à 0,5%, est parfois utilisée afin d'éviter les mouvements dus à la douleur et aux artéfacts électromyographiques du temporal, mais de fortes doses peuvent modifier les tracés ou faire apparaître des convulsions.

L'état de conscience, régulé par le cortex, le système activateur réticulé et le thalamus, influence la fréquence et l'amplitude de l'EEG en modulant l'activité électrique du cerveau. On note dans le tracé une certaine rythmicité qui serait due à des circuits thalamiques oscillants entre PPSI et PPSE fonctionnant comme un

pacemaker. Les variations de rythme, de fréquence et d'amplitude de l'EEG ont donc des origines sous-corticales.

7.3.3.2. Interprétation

Le déplacement du stylo fait naître un tracé encéphalographique constitué d'une succession de changements dans l'activité électrique que l'on appelle des « vagues ». Elles peuvent être régulières ou irrégulières, monophasiques, diphasiques, triphasiques ou polyphasiques. Lorsqu'elles sont très brèves (20 à 70 msec) et qu'elles sortent de l'activité de fond, elles sont appelées « pics » ou « pic-vagues » si une vague est associée. De nombreux pics et pic-vagues sont retrouvés lors d'activité épileptiforme.

La fréquence, inverse de la période, correspond au nombre de vagues par seconde (une vague de 200 msec, soit 1/5 de seconde, a une fréquence de 5 Hz). Conventionnellement, chez l'homme, on sépare les ondes en différents groupes suivant leur fréquence ($\delta < 4\text{Hz}$, $4 < \theta < 8\text{Hz}$, $8 < \alpha < 13\text{Hz}$ et $\beta > 13\text{Hz}$). Chez les animaux, où les vitesses sont plus élevées, cette séparation arbitraire est plus difficile à retrouver. On se contente d'une séparation entre vagues rapides, au dessus de 13Hz, et lentes, en dessous de 8Hz.

L'amplitude correspond à la mesure au nadir du pic. Cette mesure dépend du réglage de l'amplificateur. Compte tenu de la plus faible amplitude retrouvée chez les animaux, on règle l'appareil à 50 μV pour 10mm au lieu de 7mm chez l'homme. Une amplitude est faible lorsqu'elle est inférieure à 20 μV , alors qu'elle est haute au dessus de 50 μV .

Un seul tracé ne suffit pas, il faut comparer les différentes zones du cerveau et noter les différences de symétries, d'amplitude ou de fréquence. On définit alors aussi des activités diffuses ou focales, qui peuvent être en phase, synchrones ou non. La cartographie du cerveau humain a ainsi été réalisée. Ce même type de recherche a lieu actuellement en médecine vétérinaire. On enregistre des signaux électroencéphalographiques qui sont traités par ordinateur afin de faire correspondre un spectre de fréquence d'ondes à chaque région.

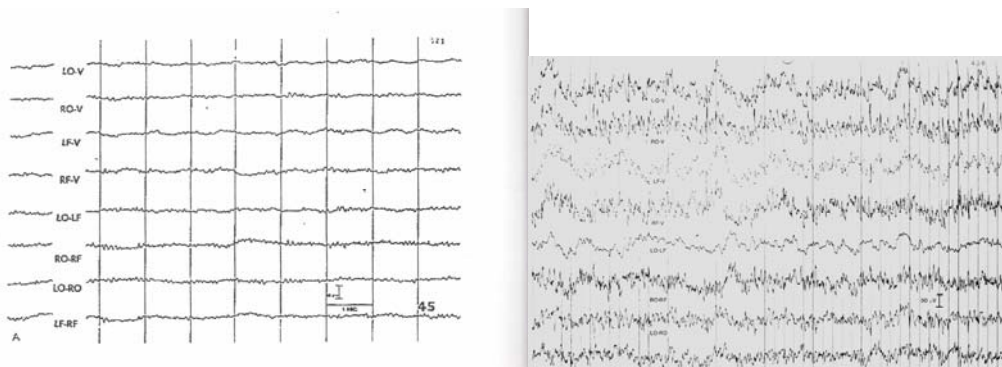
7.3.3.3. Intérêt et limites

L'EEG, sur des chiens éveillés ou anesthésiés, peut apporter une aide dans le diagnostic de l'hydrocéphalie quand la radiographie est douteuse. En effet, le tracé est souvent caractéristique, en particulier sur des animaux sévèrement atteints. On note alors une vague lente de haute fréquence, hypersynchrone et d'amplitude augmentée. Les différentes publications (2, 5, 8, 15, 42, 53, 55, 73, 75) donnent des valeurs sensiblement identiques : 1 à 7 Hz pour 25 à 300 μV . On observe souvent une vague de haute fréquence (10-12 Hz) superposée (cf. Figure 36).

En revanche, cet examen présente suffisamment de limites pour ne pas être employé en pratique, en particulier depuis l'avancé technologique en imagerie magnétique et tomодensitométrie. Il est peu disponible, difficile à mettre en

œuvre et complexe à interpréter car souvent peu spécifique. Par exemple, lors d'hydrocéphalie acquise, on ne sera pas renseigné ni sur la cause ni sur la localisation du phénomène initial ; lors de forme précoce, les ondes rapides seront encore suffisamment présentes pour brouiller le tracé. Le tracé devra, dans tous les cas, être confronté à l'anamnèse et à la clinique, car on peut retrouver un tracé normal sur un chien malade ou un tracé anormal un animal sain.

*Figure 36 : Exemples de tracés électroencéphalographiques (d'après 28)
A gauche un tracé normal, à droite un tracé rencontré lors d'hydrocéphalie*



7.3.4. Molécules traceuses

Avant l'avènement de l'imagerie tomodensitométrique et magnétique, on utilisait, en pédiatrie humaine, des molécules radioactives afin de marquer la diffusion du LCR depuis les ventricules jusqu'à la circulation sanguine générale (42). On se servait alors fréquemment de la sérum albumine marquée à l'iode 131. On prenait soin de saturer les thyroïdes à l'aide d'une solution orale de Lugol ou d'iodure de sodium par voie veineuse, avant de collecter des échantillons sanguins (To+30 min, +1h, +2h, +24h) et quantifier la radioactivité par scintigraphie.

En médecine vétérinaire, le manque d'équipement n'a pas permis le développement de cette technique.



Les méthodes diagnostiques sont nombreuses mais présentent toutes des limites qui les rendent souvent inutiles employées seules. L'imagerie, en particulier le scanner et l'IRM, sont les méthodes les plus avantageuses. Restent les problèmes de disponibilité et de coût, contraintes financières qui vont s'estomper avec le temps.

Tableau 5 : Comparaison des différentes techniques de diagnostic de l'hydrocéphalie.

TECHNIQUE	AVANTAGE	INCONVENIENT
RADIO SANS PREPARATION	Disponible. Rares cas de fractures visibles ou de tumeurs calcifiées.	AG. N'apporte pas de diagnostic de certitude, difficile à interpréter.
VENTRICULOGRAPHIE	Visualisation du système ventriculaire et parfois même du site d'obstruction	AG. Manipulations risquées surtout lors d'HTIC.
ECOGRAPHIE	Sans AG, sans radiations. Bonne corrélation entre les mesures réalisées et les mesures en autopsie. Meilleure visualisation de l'interface ventricule/LCR.	Opérateur dépendant. Nécessite des fontanelles ouvertes. Pas de visualisation globale du cerveau.
SCANNER	Atraumatique par rapport à la ventriculographie. Permet une désuperposition des coupes par rapport à la radiographie. Examen de choix.	AG. Peu disponible, coûteux. Mauvaise visualisation dans la fosse caudale. Pas d'information sur les infiltrations microscopiques.
IRM	Meilleure définition du parenchyme surtout dans la fosse caudale. Moins invasif que le scanner pour ce qui est des radiations. Permet des calculs de vitesse de flux. Examen de choix.	AG de longue durée. Peu disponible, coûteux (matériel, temps). Mauvaise définition osseuse.
PLCR	Orienté sur les causes de l'hydrocéphalie.	Contre-indiqué en HTIC. Donne des faux négatifs.
Mesure de pression	Permet une quantification du syndrome hypertensif.	Peu disponible. Cas particulier des NPH
EEG	Permet une visualisation de l'activité du cerveau.	Peu disponible. Peu adapté aux chiens de petite taille. Interprétation difficile.
Molécules traceuses	Donne une quantification du flux de LCR.	Scintigraphie peu utilisée en médecine vétérinaire.

8. THERAPEUTIQUE

Suite à la découverte d'une hydrocéphalie il faut se poser la question de l'utilité d'un traitement. En effet, le pronostic de survie sans traitement est souvent mauvais, mais il faut rester conscient qu'il dépend avant tout de la cause de l'hydrocéphalie, de l'âge du patient et de son statut clinique. Lors d'une hydrocéphalie acquise, on s'attellera au traitement de la cause, tumorale ou inflammatoire. En revanche, on se contentera de surveiller une dilatation découverte fortuitement ou une hydrocéphalie congénitale qui est stable depuis plusieurs mois. On peut même décider d'euthanasier des animaux atteints d'hydrocéphalie juvénile très précoce et présentant des signes de débilité avancée. Cette remarque introduit le dilemme suivant, discuté dans notre troisième partie : quand traiter et pour quelles chances de réussite.

8.1. Le traitement médical

Le traitement médical est souvent tenté en première intention afin de réduire la production de LCR par des diurétiques, des corticoïdes ou des inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, ou d'améliorer le confort de l'animal avec de nouveau des corticoïdes et des anticonvulsivants. Ce traitement est malgré tout peu efficace à long terme mais il peut permettre d'attendre une solution chirurgicale en stabilisant les signes cliniques. Utilisé pendant la période péri-opératoire, il diminue la morbidité et la mortalité de tout animal présentant une pathologie cérébrale.

8.1.1. Les diurétiques

D'après Fukata et Arakawa (35) sur 37 hydrocéphales traités par des diurétiques 12 ont une réponse favorable soit 32%.

8.1.1.1. Les diurétiques osmotiques

L'utilisation de fluides hyperosmotiques permet un rapatriement de l'eau dans le compartiment vasculaire et donc une diminution de l'œdème cérébral contribuant à l'hypertension intracrânienne. Leur action est rapide, ce qui est favorable à un emploi en urgence, mais elle est limitée dans le temps. On note, lors de leur usage, une nette amélioration de nombreux patients même des patients comateux présentant des signes d'atteinte grave comme une respiration en Cheyne Stokes.

On utilise couramment du mannitol à la posologie de 1 à 2mg/kg par voie intraveineuse lente (15-20 minutes). Cette même posologie peut être renouvelée 6h après soit 2 à 4 fois en 48h. Le patient doit être monitoré pendant l'injection du produit mais aussi dans les heures qui suivent afin de prévenir toute déshydratation.

D'autres molécules plus anecdotiques sont citées dans la bibliographie (8, 40, 47). On y trouve l'urée, la glycérine fructose concentrée, le glucose 50% (50 à 100 mL IV chez l'homme) ou le sulfate de magnésium (per os, chaque jour).

Si une brèche dans la barrière hématoencéphalique est présente avant l'administration de ces molécules, on risque de majorer une hémorragie cérébrale.

8.1.1.2. Les diurétiques de l'anse

Le furosémide, diurétique de l'anse de Henlé, n'est utilisé que pour potentialiser l'action du mannitol. On l'injecte par voie veineuse à une posologie allant de 0,7 à 1mg/kg quinze minutes après le mannitol.

8.1.1.3. Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique

L'acétazolamide (Diamox ND) est le chef de file des inhibiteurs de l'anhydrase carbonique où l'on retrouve par exemple l'isosorbide. Ces inhibiteurs sont parfois employés sur de très courtes périodes afin de réduire la production de LCR chez des malades à très haute pression. Les posologies rencontrées dans la littérature vont de 0,5-1 mg/kg PO (1, 33, 65, 93) à 10 mg/kg/j PO pendant trois semaines (41, 47). L'utilisation de telles molécules, surtout si elles sont associées à des corticoïdes, nécessite un suivi biochimique car on peut craindre une fuite excessive du potassium.

8.1.2. Les corticoïdes

8.1.2.1. Mécanisme d'action

Sato puis Amano (5) injectent par voie intraveineuse 0,15 mg/kg de dexaméthasone à des chiens sur lesquels une hydrocéphalie a été induite expérimentalement. Ils observent alors une baisse immédiate de 50% de la production de LCR les 50 minutes qui suivent.

Ils n'observent pas en parallèle de modification notable des teneurs en ions susceptible de modifier les flux de LCR. L'explication de cette diminution de la production reste donc encore non élucidée. L'hypothèse d'une altération du mécanisme de transport cellulaire, rendant possible la diffusion passive, suivant le gradient, du compartiment vasculaire aux espaces sous-arachnoïdiens, est avancée. Des études, fondées sur l'utilisation de cortisone radioactive, localisent ce phénomène au niveau des plexus choroïdes, mais on se rappelle que toute la production n'y est pas cantonnée et qu'il existe d'autres sites qui pourraient prendre le relais.

Une dernière interrogation est soulevée par l'étude de Garcia-Benogocha (42) sur des chats entiers ou castrés auxquels on injecte de la cortisone par voie intramusculaire. Cette injection à des chats entiers produit une baisse de LCR, alors que pour les chats castrés on remarque l'effet inverse. Il n'y a pas, à ce jour, d'explication sur cette relation entre les hormones sexuelles, les corticoïdes et la production de LCR.

8.1.2.2. Utilisation en urgence

Une action rapide sur l'œdème cérébral et sur la production de LCR peut être obtenue avec des doses massives de corticoïdes (méthylprednisolone : 30mg/kg IV ou 5mg/kg/h IV ou dexaméthasone : 1mg/kg). On ne note en revanche aucun effet sur l'absorption.

8.1.2.3. Utilisation à long terme

On constate, en pratique, que de nombreux chiens atteints d'hydrocéphalie congénitale sont relativement améliorés avec une thérapie par glucocorticoïdes à jours alternés (6, 8, 29, 31, 35, 73). L'utilisation à jours alternés est une manière de se rapprocher de la dose minimale pour réduire les signes sans faire apparaître de complications. L'action des corticoïdes semble supérieure à celle des diurétiques. L'action des corticoïdes reste en grande partie inexpliquée et leur utilisation est souvent à l'origine de discussions problématiques. Par exemple, en médecine humaine, ils sont utilisés dans le traitement des encéphalites, donc en présence d'une infection, au risque d'affaiblir les défenses immunitaires (29).

Le dosage de la dexaméthasone n'est pas encore réellement déterminé chez le chien. Elle est utilisée à des posologies allant de 0,05mg/kg/j à 0,5mg/kg/j par voie orale. La réduction de la dose est graduelle sur deux à trois semaines. D'après Fukata et Arakawa (35) sur 118 chiens traités par dexaméthasone, 60% montrent une réponse favorable.

La prednisone est administrée per os à des doses allant de 0,25 à 0,5 mg/kg deux fois par jour. Une amélioration clinique est espérée dans les trois premiers jours de traitement. Après une semaine d'amélioration, on réduit la dose initiale de moitié pendant une semaine puis on passe à une administration un jour sur deux pour la semaine d'après. Si l'animal est stable on interrompt le traitement à la fin de ces trois semaines et on ne le reprend que si les signes cliniques reprennent. L'utilisation en continu expose le chien à des risques de dysfonctionnement surrénalien par hypercorticisme iatrogène. Fukata et Arakawa (35), dans leur étude, montrent que la corticothérapie a une meilleure efficacité sur les adultes que sur les jeunes de moins de quatre mois. En effet, aucun des chiots sur les sept étudiés ne répond favorablement contre 25 adultes sur les 39 étudiés soit 64%.

8.1.3. Les anticonvulsivants

Les anticonvulsivants, utilisés comme traitement adjuvant, permettent de diminuer l'apparition ou de stopper des crises convulsives lorsqu'elles handicapent l'animal (6, 18, 73).

Le diazépam (Valium ND) est administré de manière classique par voie intraveineuse (0,5 à 1 mg/ kg pouvant être répétée 2 fois en 2h sans dépasser 20mg par animal) ou intrarectale (0,5 à 2 mg/ kg) afin de mettre fin à une crise convulsive aiguë. L'absorption par voie intramusculaire n'est pas prévisible. Lors de crise réfractaire ou sur le long terme on aura recours à d'autres molécules.

Les barbituriques ont une action GABA post-synaptique. Le phénobarbital (Gardénal ND) utilisé à la dose de 12 à 24 mg / kg en IV permet d'atteindre une concentration thérapeutique optimale et immédiate au moment de la crise. En pratique on l'utilise à des posologies allant de 2 à 6 mg/ kg en IV ou en IM, cette dose pouvant être répétée toutes les 20 à 30 minutes jusqu'à effet, sans dépasser la dose maximale de 24 mg/ kg en 24 heures. Si l'animal a déjà reçu du diazépam en intraveineuse, le phénobarbital doit être administré en intramusculaire afin d'éviter

les dépressions cardio-respiratoires. En entretien, il est prescrit par voie orale à des doses allant de 3 à 5 mg/kg/j en deux prises quotidiennes.

Les autres barbituriques comme le thiopental (Nesdonal ND) ou même le pentobarbital (Dolethal ND) peuvent être utilisés pendant les crises mais ne sont pas adaptés au long terme comme le phénobarbital du fait de l'hypotension qu'ils engendrent. Ces deux molécules sont déconseillées en première intention.

On prendra garde, avec les barbituriques, aux individus atteints d'une hydrocéphalie congénitale associée à un shunt hépatique, qui, ne pouvant pas transformer ce type de molécules, restent insensibles à leur action. On utilise alors, pour stopper les crises, du propofol (Rapinovet ND) lorsqu'il est disponible. Cette préparation onéreuse se trouve sur le marché en ampoule de vingt millilitres et ne se conserve pas plus de vingt-quatre heures. Elle n'est donc pas fréquemment retrouvée en pratique courante. Elle s'administre par voie intraveineuse stricte à la posologie de 2 à 4 mg/ kg en bolus lent ou en perfusion avec un débit de 0,1 à 0,25 mg/kg/min, pendant 12 à 24 heures. Cette molécule agit, de façon rapide mais brève, sur les récepteurs GABA et diminue l'activité métabolique du cerveau. Elle a l'avantage, par rapport aux barbituriques, d'avoir peu d'effets hypotenseurs et des métabolites inactifs. En revanche, elle ne peut pas être utilisée comme traitement de fond.

Enfin, le bromure de potassium (KBr) peut être utilisé, seul ou en association avec le phénobarbital, par voie orale à la posologie de 20 à 40 mg/kg PO en une prise. Une période de charge de cinq jours, durant laquelle la posologie est de 450 à 600 mg/kg, est parfois nécessaire afin d'obtenir des concentrations sériques suffisantes.

Tableau 6 : Anticonvulsivants utilisables en pratique vétérinaire

Molécules utilisables	Modalités d'administration	Posologie	Effets secondaires, contre-indications	Commentaires
Diazépam VALIUM ND	IV → IR, intra-nasal → IV (perfusion) →	0,5-1 mg/kg 2 mg/kg 2-5 mg/kg/h dans du glucose 5%	Pas sur encéphalose hépatique. Potentialise les barbituriques.	Répétable jusqu'à 3 fois. Délai et durée d'action de quelques minutes Bonne molécule d'urgence
Phénobarbital GARDENAL ND	IV, IM, → PO →	jusqu'à 24 mg/kg en bolus, à raison de 3-6 mg/kg toutes les 15 min 3-5 mg/kg/j en 2 pq	Dépression respiratoire. En entretien : période de PUPD, polyphagie, fatigue, ataxie.	Délai d'action: 20 min; durée d'action 6-8 h Bonne molécule d'entretien
Pentobarbital DOLETHAL ND	IV lente, injecter jusqu'à effet	5-15 mg/kg	Dépression respiratoire	Utilisée pour l'euthanasie. Difficile à doser et à utiliser.
Thiopental NESDONAL ND	IV lente	10 mg/kg environ, administrer jusqu'à effet	Dépression respiratoire	Action de courte durée.
Propofol RAPINOVET ND	IV (bolus) → IV(perf) →	2 à 4 mg/kg 0,1-0,25 mg/kg/min pdt 12-24h	Hypotension, dépression respiratoire, peut donner des convulsions au réveil.	+++ lors de shunt porto-systémique et d'état de mal réfractaire (tumeurs intra-crâniennes)
Bromure de potassium	PO	Dose de charge: 350-600 mg/kg en 5j ou 300-400 mg/kg/j pdt 5j		+++ en relais du propofol après une encéphalose hépatique

8.2. Le traitement chirurgical

Chez l'homme, des études mettent en parallèle les réussites des traitements médicaux et chirurgicaux. Yashon en pédiatrie (42) s'est intéressé à 147 patients, dont 58 étaient traités médicalement, avec un taux de survie de 40%, et 69 étaient traités chirurgicalement avec un taux de survie de 70%. Dans une autre étude, Foltz (42), se concentre sur la récupération des facultés mentales en jugeant du quotient intellectuel (QI) des patients. Le taux de réussite du traitement chirurgical était là aussi supérieur à celui du traitement médical (61% contre 22%). Ce taux de réussite ne concerne que la survie des patients. Lorsqu'on s'intéresse à la récupération fonctionnelle, par le biais du QI, on constate que cette différence est encore plus marquée. En effet, 33% des patients opérés présentent un QI considéré comme supérieurs à un minimum acceptable, contre seulement 5% des patients traités médicalement. On notera au passage que ce résultat reste malgré tout très faible avec deux tiers des patients sans récupération fonctionnelle suffisante.

Avant de détailler plus encore ces méthodes chirurgicales, on s'intéressera brièvement aux techniques parachirurgicales qui peuvent aussi être utilisées. En effet, les ponctions évacuatrices de LCR sont citées dans la littérature comme étant un traitement d'urgence, mais elles ne sont efficaces qu'à court terme (1, 5, 6, 42). Le risque de collapsus des ventricules par décompression trop brutale doit être pris en considération et peut même contre-indiquer cette technique (15, 73).

Malgré tout, dans de rares cas, la dépression engendrée par la ponction peut suffire à créer un réarrangement du système ventriculaire ou à évacuer des débris obstruant les voies de circulation (42).

On trouve en médecine humaine des systèmes de drainage mécanique en continu qui sont une alternative, à faible coût relatif, entre la ponction unique et la chirurgie. Ces systèmes de dérivation ventriculaire externe (DVE) ont un fonctionnement dépendant de la pression que l'on peut mesurer à tout moment pour moduler le débit d'aspiration (0,1 à 0,4 mL/min). Ces dérivations sont équipées de sondes reliées à un pousse-seringue dont le moteur fonctionne à l'envers. Elles permettent, à moyen terme, dans l'optique d'une chirurgie, de normaliser en urgence la pression intracrânienne en évitant l'hyperdrainage (5). Leurs inconvénients (poids du dispositif de 260g, vidange fréquente de la seringue, risques d'infection et contrôle impossible du débit de drainage) suffisent à les éviter au maximum. Aucun dispositif de ce genre n'a été développé en médecine vétérinaire.

Il reste donc à étudier les différentes options chirurgicales basées sur la physiopathologie de l'affection. Il faut soit ôter l'obstacle, soit court-circuiter les voies classiques en en créant une autre. On connaît actuellement deux méthodes pour contourner ces voies : la ventriculostomie qui met en relation deux parties du système de circulation du LCR par une perforation réalisée dans la paroi de l'une d'elles, et la dérivation par un dispositif extérieur, ou shunt, pouvant fonctionner dans des pressions physiologiques.

Depuis des décennies, chez le chien, seul le shunt est utilisé afin d'améliorer durablement les symptômes cliniques réfractaires aux traitements médicaux. Cette

thérapie, inspirée de la pédiatrie humaine, permet la diminution de la pression intracrânienne et la stabilisation des lésions du tissu nerveux.

8.2.1. Les dérivations

8.2.1.1. Le cathéter ventriculaire et les valves

Le cathéter ventriculaire est la partie du système de dérivation qui sera introduite dans l'un des ventricules latéraux (5, 7, 21, 31, 41, 42, 65, 66, 71, 73). Cette pièce est constituée d'une canule de silicone souple (1,4 mm de diamètre interne pour un diamètre externe de 2,5 mm), graduée tous les deux centimètres, montée sur un mandrin rigide. On considère que la résistance de cette partie est nulle, compte tenu du faible débit et de la fluidité du LCR.

La dérivation du LCR nécessite ensuite la mise en place d'un élément autorisant la régulation du débit afin d'éviter un surdrenage et un collapsus des ventricules latéraux. Ce rôle est rempli par la valve que l'on connecte au cathéter. La valve a un fonctionnement unidirectionnel obéissant aux mêmes contraintes que le système physiologique afin d'obtenir une pression intracrânienne dans les limites de la normale. Ce sont les courbes pression/volume que nous avons détaillées précédemment qui nous aident à comprendre le fonctionnement de ces dispositifs de drainage contrôlé. En effet, on se rappelle qu'il existait différentes zones dans la courbe, caractérisées par des changements importants de pente (élastance). La zone à faible pente était dite zone d'équilibre où les variations étaient compensées. En revanche, dans la zone à forte élastance, une faible variation de volume était sanctionnée par une forte variation de pression. Ceci est intéressant à noter, dans l'étude du fonctionnement des valves, car on comprend qu'en se situant dans cette deuxième zone on pourra utiliser de faibles variations de volume pour faire baisser la pression. En d'autres termes, la valve ne doit pas présenter un débit linéaire pour toute variation élémentaire de pression car ce ΔP a des effets très différents selon la zone. Le drainage est en grande partie dépendant des différentiels de pression. L'autre paramètre important est la résistance du système. La valve peut offrir une résistance au flux et ainsi modifier le débit de drainage. On admet que :

$$\text{Débit } D = (P_v - P_{ss}) / R$$

avec P_v : pression ventriculaire,
 P_{ss} : pression dans les sinus veineux
 R : résistances des voies d'écoulement.

On trouve dans le commerce de très nombreux types de valves classiques, pédiatriques ou Omnishunt. Ces valves sont présentes sur le marché des fournitures pour chirurgie pédiatrique sous les appellations de valve de Hakim (basse pression), ou de Holter. La valve de Hakim, utilisée pour les dérivations péritonéales, a été modifiée par Cordis qui a ajouté une embase métallique afin d'assurer la fixation de la valve (66)(cf. Figure 37). La valve de Holter est plus utilisée pour les dérivations atriales. Elle a la particularité de présenter deux parties rigides reliées par un tube flexible que l'on peut masser en cas de suspicion d'obstruction ou de débit trop faible (5, 42)(cf. Figure 38). Dans chacune on retrouve le même type de mécanisme, seul ou associé deux par deux par une tubulure (cf. Figure 39). Ce mécanisme se compose d'une bille de rubis maintenue par un ressort dans un siège conique. C'est le calibre de ce ressort qui détermine l'intervalle de pression dans lequel fonctionne la valve.

Figure 37 : Valve de Cordis-Hakim
(d'après photographie tirée de l'étude
rétrospective)



Figure 38 : Valve de Holter (d'après 65)

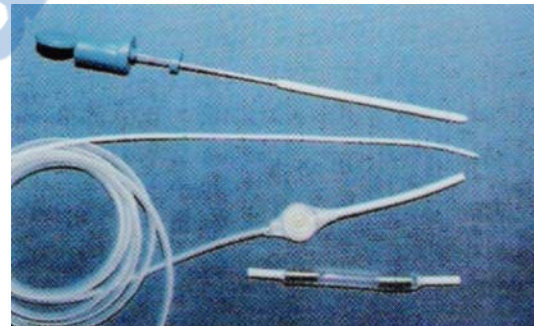
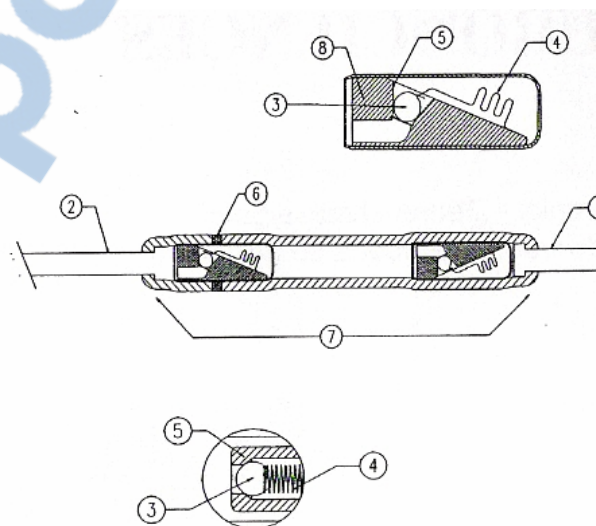


Figure 39 : Valve classique (d'après NMT neuroscience implants S.A.)



3 : Bille

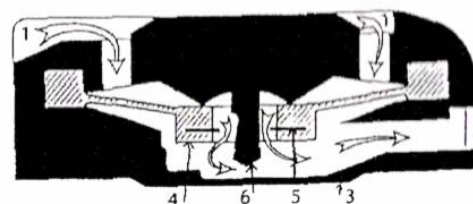
4 : Ressort

Le fonctionnement des valves à différentiel de pression pose problème chez l'homme. Par rapport à ce qui se passe naturellement, avec des sites de drainage (Pv et Pss) très proches l'un de l'autre, on se retrouve face à deux sites éloignés surtout en position debout (5). Les valves de pression différentielle classiques créent inévitablement un surdrainage, lorsque le patient est debout, et un sous-drainage lorsque le patient est couché (21).

Afin de répondre à cette demande, St Rose (21) et d'autres chercheurs ont donc mis au point des valves à flux contrôlé. Le système de régulation restreint le drainage dans des limites prédéterminées. Ces valves ont la capacité de faire varier leur résistance en fonction de la pression : la valve s'ouvre à basse pression mais n'autorise pas de flux supérieur à 20mL/h (taux de sécrétion du LCR) quand la pression varie de 120 à 320 mm d'eau. Ce système de valve (OSV II) est actuellement utilisé en chirurgie humaine (cf.

Figure 40). Il est constitué d'un diaphragme en élastomère de silicone qui est sensible aux variations de pression. Le rubis, que l'on trouvait déjà dans les valves classiques, repose ici sur un siège synthétique scellé au diaphragme. Les variations de pression font bouger ce pointeau qui modifie la résistance du système et donc la facilité que peut avoir le liquide à circuler. La courbe reliant les pressions différentielles au débit est spécifique de la valve. La valve fonctionne comme une valve classique dans les pressions basses (30-80 mm d'eau) lorsque le débit de liquide qui la traverse atteint 5 mL/h. Cette étape de basse pression différentielle se poursuit jusqu'à un débit de 18 mL/h et des pressions comprises entre 40 et 120 mm d'eau. En revanche, lorsque la pression différentielle augmente, elle fonctionne comme un régulateur de débit. La résistance augmente et permet de maintenir le débit entre 18 et 30 mL/h dans des pressions de 120 à 300 mm d'eau. Enfin, lors d'augmentation brutale de la pression intra-ventriculaire au-delà de 300 mm d'eau, la valve se règle en débit rapide (>30 mL/h) afin de normaliser la pression.

Figure 40 : Valve Omnishunt OSV II (d'après NMT neuroscience implants S.A.)



1 : Entrée
2 : Sortie
3 : Boîtier

4 : Diaphragme
5 : Siège
6 : Pointeau

Tableau 7 : Classification des valves selon leur pression de fonctionnement (d'après NMT neuroscience implants SA)

Code couleur	Pression de fonctionnement (mm d'eau)	Indications
Bleue (très basse pression)	15-40	Drainage post-opératoire des collections extra-ventriculaires.
Blanche (basse pression)	40-80	Hydrocéphalie à larges ventricules.
Jaune (moyenne pression)	80-120	Hydrocéphalie et NPH
Marron (haute pression)	120-170	Hydrocéphalie à petits ventricules, tumeurs cérébrales inopérables de la ligne médiane traitées conjointement par radiothérapie.
Verte (très haute pression)	170-230	Hydrocéphalie avec normalisation ventriculaire ou lorsqu'une réduction supplémentaire n'est pas souhaitée.

Même dans le cas particulier de l'hydrocéphalie à pression constante (NPH), une étude (63) a conclu que les valves hydrostatiques (Miethke dual-switch) étaient supérieures aux valves traditionnelles en ce qui concerne l'efficacité du drainage. Les dernières recherches en pédiatrie humaine ont abouti à une valve à flux contrôlé appelée Sinushunt (31). Elle répond au mieux, lors de tests in-vitro, aux conditions de pression trouvées dans le cerveau humain mais il lui manque une validation clinique in-vivo.

Chez le chien, la position quadripodale modifie peu les pressions mais comme il n'existe pas de marché spécifique, la médecine vétérinaire suit les évolutions du marché humain (5, 41).

La valve est la partie la plus complexe et donc la plus onéreuse du dispositif. Elle doit s'adapter au débit et à la pression des ventricules afin de fonctionner dans des limites de pression les plus physiologiques possibles.

8.2.1.2. Le cathéter distal

Le LCR, drainé par le cathéter sous le contrôle de la valve, doit être rejeté dans une région pouvant gérer cet apport (2, 32, 65, 71, 73). En se rappelant le mécanisme de formation du LCR, on comprend que cet excès peut être rejeté dans la circulation sanguine, soit directement, dans une veine jugulaire ou l'atrium droit, comme lors de dérivation atriale, soit indirectement via la cavité péritonéale. Il existe aussi des dérivations plus anecdotiques qui ne sont pas utilisées en pratique. On retrouve dans la littérature (1, 42, 66) diverses dérivations : périurale lombaire, sous-arachnoïdienne, épidurale, pleurale, intestinale ou urétrale. On détaillera les dérivations péritonéales et atriales dans la partie technique.

La tubulure est élaborée à partir de silicone. Elle présente de multiples perforations lorsqu'elle est introduite dans la cavité péritonéale afin de multiplier la surface d'échappement du LCR et de diminuer les risques d'occlusion. Lors de dérivation atriale, les connecteurs sont particuliers.

Tous les éléments qui constituent les dérivations sont stériles, radio-opaques et biologiquement inactifs. Ils peuvent être vendus séparément ou déjà pré-assemblés dans un monobloc. On utilise en médecine vétérinaire les présentations destinées à la chirurgie pédiatrique.

8.2.2 Technique

8.2.2.1. Les précautions préopératoires

** Les antibiotiques*

Malgré les avis partagés sur l'utilité d'une antibioprophylaxie préopératoire, les auteurs conseillent, en majorité, l'administration d'un anti-infectieux à large spectre (Céfalexine Rilexine ND) (1, 42, 66, 81).

** Les corticoïdes*

Comme nous l'avons déjà détaillé dans la partie médicale, les corticoïdes peuvent faire partie de l'arsenal pré- et post-opératoire (26, 66, 81).

8.2.2.2. L'anesthésie

Pour anesthésier ces animaux, il faut garder à l'esprit que l'équilibre entre les composants de la loi de Monro-Kellie est très instable. L'utilisation d'un anesthésique qui modifie trop le flux sanguin peut conduire à une rupture dans l'autorégulation ainsi instaurée. Il faut donc bien connaître les effets des différentes molécules anesthésiques sur la circulation sanguine cérébrale, la pression intracrânienne et leurs mécanismes de régulation.

** La prémédication*

La prémédication permet de potentialiser l'action des molécules anesthésiques afin d'en diminuer les doses et d'en minimiser les effets secondaires (42, 47, 66, 71). Les atropiniques (atropine, glycopyrrolate) peuvent être administrés afin de réduire les effets dépresseurs des anesthésiques sur le système cardio-respiratoire, en particulier chez les brachycéphales. Le diazépam (Valium ND 0.2mg/kg IV lente) ou les morphiniques peuvent être utilisés comme lors de toute chirurgie.

** L'induction*

L'induction devra être rapide afin de ne pas retarder l'intubation d'animaux qui ne doivent en aucun cas se trouver en état d'hypoxie (42, 71). Les dissociatifs sont écartés au profit de barbituriques à action immédiate (thiopental Nesdonal ND 10 mg/kg IV lente).

Les animaux comateux ou inconscients reçoivent une anesthésie gazeuse légère afin de prévenir un réveil brutal au moment de la levée du trouble.

** L'intubation et le maintien de l'anesthésie*

L'intubation doit être rapide afin de ne pas encombrer trop longtemps les voies respiratoires et assurer une ventilation adéquate avec un minimum d'efforts expiratoires (47, 66, 71). On fera attention de ne pas déclencher la toux lors de cet acte car cette manœuvre peut augmenter la pression intra-crânienne. L'utilisation d'un anesthésique local et de myorelaxant est préconisée.

Le maintien de l'anesthésie se fait avec un anesthésique volatil type halothane ou isoflurane.

** Le monitoring*

Le contrôle de l'œdème cérébral complète le monitoring classique lors d'une chirurgie de ce type (66, 47, 71). La surveillance de la fonction cardiaque et respiratoire est associée à un suivi de la pression sanguine (artérielle et veineuse) et de la température corporelle. La pression intracrânienne, peut paraître le meilleur paramètre à suivre mais sa mise en œuvre est peu réalisable en routine. En revanche on portera une attention particulière aux signes indirects d'élévation de cette pression afin de réagir vite.

La baisse de la pression partielle en dioxyde de carbone (P_{CO_2}) entraîne une diminution du volume de sang nécessaire au cerveau et ainsi joue sur la loi de Monro afin de diminuer la pression. Une P_{CO_2} comprise entre 25 et 35 mmHg est favorable. L'utilisation d'un respirateur est un moyen efficace et sûr de prévenir la formation de l'œdème cérébral sans forcément avoir recours à des mesures de P_{CO_2} . Ces mesures, par l'intermédiaire du dosage dans le sang artériel ou par capnométrie, sont encore peu répandues en pratique courante.

** La fluidothérapie*

La fluidothérapie est indispensable pendant la chirurgie mais il faut éviter toute hypertension artérielle qui se répercuterait sur la pression intracrânienne. On utilise classiquement un soluté isotonique comme le Ringer Lactate à un débit classique de 5ml/kg/h.

8.2.2.3. Les temps opératoires

** La position*

La position de l'animal doit être confortable pour le chien comme pour le chirurgien et permettre une surveillance facile (cf. Figure 41). On choisit l'un des deux décubitus latéraux puis on surélève la tête du chien avec un coussin afin de faciliter le retour veineux et éviter ainsi l'œdème cérébral.

La préparation chirurgicale est classique. Elle concerne la face latérale du crâne et du cou (site de ponction de la jugulaire) ou de l'abdomen (site de laparotomie).

** L'abord*

La peau du crâne est incisée en demi-cercle en regard de la crête sagittale afin de visualiser le muscle temporal que l'on récline à l'aide d'un élévateur à périoste (41, 42, 66, 71, 72). (cf. Figure 42)

L'ouverture de la boîte crânienne se fait à l'aide d'un trépan ou d'un mini-moteur équipé d'une fraise (cf. Figure 43). L'orifice

Figure 41 : Positionnement et préparation pour la chirurgie (d'après photographie tirée de l'étude rétrospective)



Figure 42 : Abord chirurgical de l'os temporal (d'après photographie tirée de l'étude rétrospective)

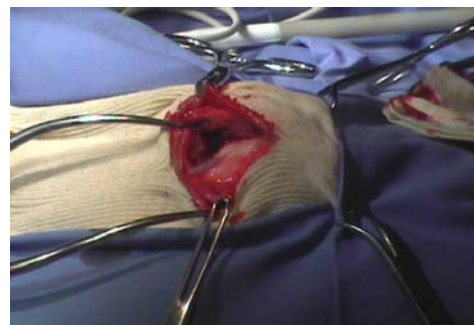
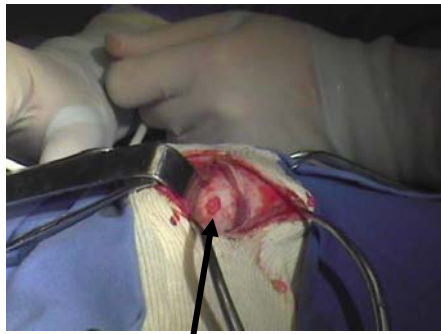


Figure 43 : Crâniotomie (d'après photographie tirée de l'étude rétrospective)



Orifice de crâniotomie

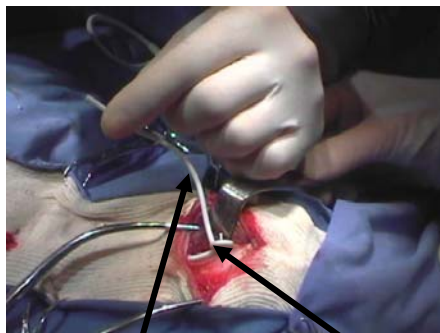
ainsi réalisé, à trois centimètres de la ligne médiane du crâne à mi-distance entre la protubérance occipitale externe et le cantus latéral de l'œil, fait 3 à 7 mm de diamètre. L'utilisation de l'air comprimé permet d'être plus rapide et plus précis. Une attention particulière sera portée sur la fragilité et la finesse de l'os des jeunes animaux.

L'hémostase, réalisée avec une pince bipolaire, doit être rigoureuse tout au long de l'abord et plus précisément au moment de la durotomie.

** La pose du cathéter ventriculaire*

Avant toute chose, le cathéter est toujours préalablement testé et rincé afin qu'il soit parfaitement perméable. Ensuite, après avoir mesuré la longueur nécessaire sur un cliché radiographique, on introduit le cathéter ventriculaire au travers du cortex en visant l'œil opposé (41, 42, 66, 71, 72, 81, 84).

Figure 44 : Cathétérisation ventriculaire (d'après photographie tirée de l'étude rétrospective)



Cathéter ventriculaire

Valve

On entre ainsi dans le ventricule par sa partie caudo latérale (cf. Figure 44). Le cathéter est généralement monté sur un mandrin qu'il faut enlever pour laisser filer le LCR. On clampé alors la tubulure afin de prévenir les risques de décompression brutale. Il faut que le cathéter soit assez long afin d'éviter qu'il ne ressorte du ventricule. On relie finalement le cathéter à la valve qui est logée sous le muscle temporal, en avant de l'oreille, pour éviter les lésions de grattage (cf. Figure 45). L'embase métallique de la valve referme l'orifice de crâniotomie. L'épaisseur du muscle temporal du chien est un avantage en chirurgie vétérinaire par rapport à

l'homme chez qui la valve est peu protégée sous un muscle fin. Les sutures musculaires et cutanées sont classiques (cf. Figure 46).

Figure 45 : Connection à la valve (d'après photographie tirée de l'étude rétrospective)



Figure 46 : Fermeture musculaire (d'après photographie tirée de l'étude rétrospective)

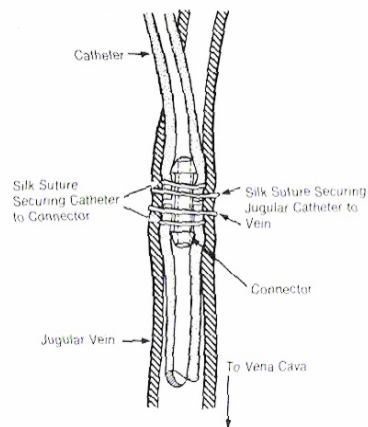


* La pose de la dérivation

- Atriale

Lorsque l'on pose une dérivation atriale il faut aborder une veine jugulaire externe (5, 22, 42, 66, 71, 72, 84). On réalise donc une incision au niveau du tiers proximal de l'encolure.

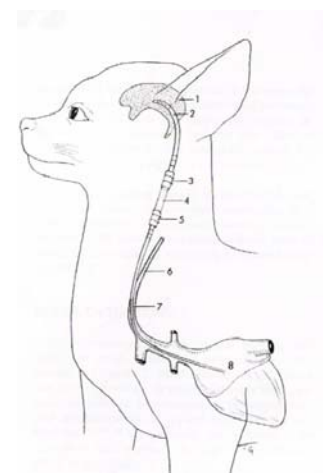
Figure 47 : Connection dans la veine jugulaire (d'après 42)



La dissection permet d'isoler ce vaisseau sur une tresse ou un drain avant de poser deux ligatures crânialement et caudalement au site de ponction (cf. Figure 47). Une première ligature est posée caudalement au départ de la veine linguofaciale. Distalement, une seconde ligature, temporaire, est posée à la bifurcation entre maxillaire interne et externe afin d'éviter les reflux de sang durant la pose de la dérivation. Le cathéter hépariné est introduit dans la veine ainsi préparée. Sur des animaux de petit format, il peut être utile de trianguler l'ouverture et de poser des points d'appui, afin de ne pas lacérer la veine en introduisant la tubulure.

Figure 48 : Dérivation atriale (d'après 72)

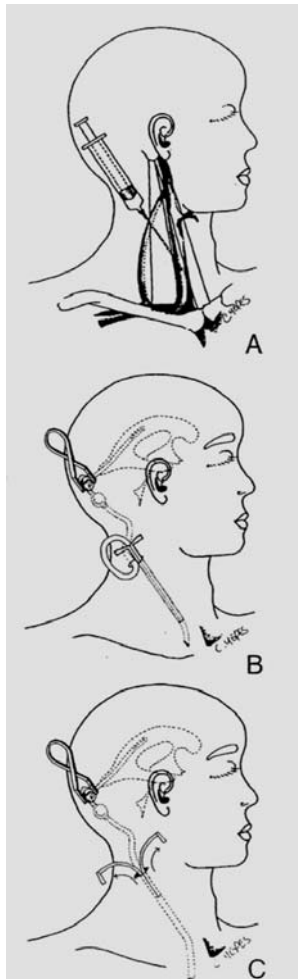
La longueur de la tubulure est préalablement mesurée sur le cliché radiographique, afin de rejoindre l'atrium droit. En chirurgie humaine, on préfère un contrôle per-opératoire par radioscopie mais cette technique n'est pas toujours disponible en médecine vétérinaire. Un excès de longueur peut entraîner des troubles du rythme cardiaque. En effet, le cathéter peut gêner le fonctionnement des valvules atrio-ventriculaires en passant au travers, augmentant ainsi les risques d'apparition d'une fibrillation ventriculaire. En revanche, un cathéter trop court, resté dans la veine, peut se boucher plus facilement. La bonne distance est trouvée lorsque le cathéter dépasse de 2 à 3 cm dans l'atrium droit. (cf. Figure 48)



- 1 : Ventricule latéral
- 2 : Cathéter ventriculaire
- 3 : Connexion
- 4 : Veine jugulaire
- 5 : Atrium droit

La tubulure introduite dans la veine est éventuellement reliée à une autre tubulure avant de transiter sous la peau, pour rejoindre la valve de régulation. L'union des deux se fait à l'aide d'un connecteur métallique qui évite les strictions de la veine et de la tubulure plastique lors du raccordement. De manière chronologique, on relie d'abord la tubulure proximale à la valve et lorsque le LCR s'écoule librement on réalise la connexion avec la tubulure atriale. Enfin, la fermeture des différents plans est classique.

*Figure 49 : Introduction
percutanée du cathéter atrial
(d'après 22)*



général pas de suture sauf si une légère incision a été réalisée afin d'introduire le mandrin.

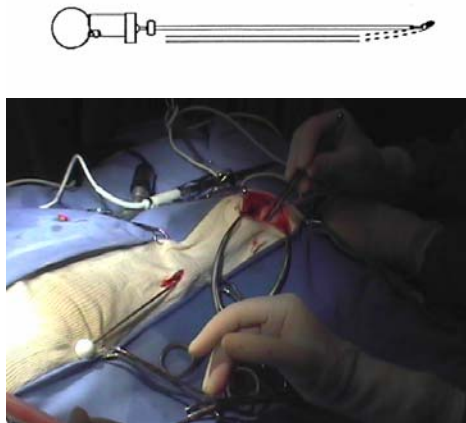
- Péritonéale

La dérivation atriale, toujours très utilisée en chirurgie humaine, est souvent délaissée au profit de la dérivation péritonéale, en chirurgie vétérinaire. Le chemin que parcourt la tubulure sous la peau est assez long chez l'homme, alors que cette considération n'est plus valable chez les chiens de petit format. La technique d'introduction est beaucoup plus simple car, après avoir tunnalisé la peau depuis le site de crâniotomie jusqu'à l'arrière de la dernière côte, on réalise une laparotomie classique sur le flanc.

La tunnellation est facilitée par un outil, fourni avec le kit de dérivation, qui guide la tubulure sous la peau (cf. Figure 50). Lorsque ce tunnélisateur est trop court on réalise des incisions intermédiaires. Au niveau du site de laparotomie, dix à quinze centimètres de tubulure sont glissés dans la cavité péritonéale. Afin de

prévenir les modifications dues à la croissance, certains (71) conseillent de réserver un supplément de tubulure dans une poche formée par les muscles. Des tubulures spéciales ont été adaptées pour l'introduction péritonéale. Certaines présentent de multiples perforations d'autres sont composées d'un matériau empêchant l'entortillement.

*Figure 50 : Tunnelisation de la tubulure sous la peau
(d'après photographies tirées de l'étude
rétrospective)*



La comparaison entre les deux techniques est difficile (cf. Tableau 8). C'est l'habitude du chirurgien qui fera la différence. Chez l'homme, les taux de mortalité et d'infection post-opératoire sont sensiblement similaires quelle que soit la technique (66). La technique percutanée, qui évite le sacrifice d'une veine jugulaire et simplifie les procédures, a redonné à la dérivation atriale une place de choix en chirurgie humaine, en particulier chez les patients âgés. Ce matériel n'est pas disponible en chirurgie vétérinaire.

Tableau 8 : Comparaison entre dérivations atriale et péritonéale

Type de dérivation	Avantage	Inconvénient
Atriale	+ Distance entre les deux sites plus courte. + Sang : destination naturelle du LCR drainé. + Effet siphon moins important. + Pression atriale plus constante que la pression péritonéale.	- Difficile à placer. - Radioscopie per-opératoire conseillée. - Sacrifice d'une veine jugulaire. - Obstruction par des caillots de sang. - Risques d'extrasystoles voire de fibrillation ventriculaire.
Péritonéale	+ Facile à placer. + Trajet relativement court par rapport à l'homme. + Taux de révision plus faible + Adapté aux exigences de croissance	- Dissection sous cutanée augmente les risques infectieux. - Adhérences peuvent obstruer la partie péritonéale. - Contre-indiqué si péritonite, colostomie, problèmes de transit

8.2.2.4. Les soins post-opératoires

** Le pansement*

Le pansement recouvrant l'incision temporale est semi-compressif ou collé (81, 84). On peut utiliser une chaussette orthopédique afin de plaquer l'oreille sur la tête. Cela permet un changement facile afin de contrôler fréquemment l'évolution de la cicatrisation et de prévenir tout risque infectieux. Les autres incisions sont protégées par des pansements collés classiques (cf. Figure 51).

Ces bandages ne gênent pas la réalisation de clichés radiographiques de contrôle, en post-opératoire, afin de vérifier la position du dispositif radio-opaque.

*Figure 51 : Soins post-opératoires
(d'après photographie tirée de
l'étude rétrospective)*



** L'alimentation*

La couverture des besoins énergétiques et vitaminiques est primordiale pour la récupération. Si le chien n'est pas capable de se nourrir seul, on l'alimente à l'aide d'une sonde naso œsophagienne, pharyngienne ou gastrique (42, 66, 81).

La perfusion peut être poursuivie durant la période post-opératoire mais on devra toujours prendre garde aux surcharges volumétriques pouvant entraîner une hypertension intracrânienne.

** Le nursing*

De nombreux soins d'hygiène doivent être réalisés sur ces animaux, surtout lorsqu'ils sont inconscients ou en décubitus (42, 66, 81). Ils seront maintenus dans un endroit calme, chaud, propre et sec. On retournera fréquemment les animaux couchés afin d'éviter les ulcérations cutanées et l'atélectasie pulmonaire. En routine on surveille l'attitude, l'état de conscience, l'état neurologique, la température corporelle, la fréquence cardiaque et respiratoire, l'appétit, la consommation d'eau, les urines et les selles. D'une manière générale, les animaux restent peu de temps hospitalisés. Ils peuvent souvent sortir dès le lendemain en conservant un exercice limité jusqu'au retrait des fils.

** Les traitements médicaux*

- Les antibiotiques

L'antibioprophylaxie (1, 32, 42, 71, 81, 84) débutée avant la chirurgie peut être prolongée jusqu'à 48 heures après l'opération. Un traitement antibiotique sur une plus longue période n'est pas utile tant qu'il n'y a pas de signe d'infection et que la culture du LCR est négative.

- Les anti-inflammatoires

L'utilisation de corticoïdes (32, 42, 66, 71, 84) à doses dégressives permet de réduire l'inflammation post-opératoire et favorise ainsi la récupération clinique.

- Les antiépileptiques

Un traitement antiépileptique (73, 81) instauré avant la chirurgie doit être poursuivi afin de prévenir toute crise convulsive durant la période post-opératoire. Suivant l'évolution de l'état clinique du patient on pourra tenter un sevrage progressif.

8.2.3. Limites et contre-indications

Les limites de l'utilisation d'un tel traitement sont surtout dues au coût et à la faible disponibilité des examens complémentaires et du matériel chirurgical. La valve est actuellement achetée aux laboratoires fournisseurs aux alentours de six cents euros. Ce traitement chirurgical reste donc peu proposé aux propriétaires de chiens hydrocéphales qui pourraient, malgré tout, présenter de réelles indications. La décision d'opérer ces chiens doit être prise à l'issue d'une longue discussion avec les propriétaires afin qu'ils soient conscients des tenants et aboutissants.

En revanche, lors de maladie systémique concomitante, de processus infectieux, ou d'atteinte cardiaque ou pulmonaire la discussion est inutile car la chirurgie est contre-indiquée (2). En médecine humaine, les enjeux étant différents, on propose dans de très rares cas d'hydrocéphalie, acquise suite à une méningoencéphalomyélite bactérienne, la pose d'un shunt. L'espoir d'amélioration clinique primant sur le risque accru de complications (29).

8.2.4. Résultats

Le pronostic de survie, sans traitement, des animaux hydrocéphales est mauvais (8, 15, 22, 36, 41, 42, 64, 66, 81). Nous avons déjà insisté, au début de cette partie, sur l'importance du traitement chirurgical dans cette maladie.

Le but du traitement chirurgical est de limiter la progression des symptômes et d'améliorer la clinique des animaux. En se fondant sur cette définition du « succès » de l'opération, Hoerlein et Gage (42, 66), dans une étude rétrospective sur 52 chiens hydrocéphales, traités par dérivation, avancent un taux de réussite de 55%. Dans une autre étude (41) sur 40 chiens subissant un shunt ventriculo-atrial, Harrington, Bagley et Moore atteignent 75% de succès, ce qui semble intéressant.

L'espérance de vie est très variable suivant l'indication initiale et les conditions cliniques dans lesquelles se trouve le chien au moment de son opération. Les auteurs (42, 71, 73) qui ont tenté ce chiffre sont peu précis et avancent une moyenne de survie allant de 6 mois à 4 ans après la chirurgie. Dans l'étude de Decq et al. (22), sur la technique percutanée d'introduction du shunt ventriculo-atrial, l'espérance de vie des patients après l'opération est comprise entre un et deux ans. En revanche, ces patients montrent durant cette période une amélioration nette de leur état clinique. En effet, l'amélioration clinique ou tout au moins la stabilisation des signes, doit rester l'objectif principal.

Une dernière étude (41) montre que l'opération procure une amélioration clinique sans diminution notable du diamètre ventriculaire au scanner. On a remarqué que seule la substance blanche, modifiée, retrouvait son épaisseur en

post-opératoire. Cette substance blanche est quasiment dépourvue de myéline alors qu'elle est surchargée d'astrocytes réactifs. Ainsi, le diagnostic tardif, dans de nombreux cas, contribue à rendre ce pronostic sombre. Les lésions subies par les neurones sont alors trop importantes pour constituer une indication convenable de shunt. On ne peut pas donner de réel pronostic car on ne peut pas préjuger de l'atteinte corticale et de sa possible réversibilité. Lors d'atteinte chronique les dommages corticaux déjà présents sont des séquelles invalidantes que le traitement ne peut améliorer. Par exemple, lorsque la vision est perdue, on observe un pronostic de récupération plus faible. La perte définitive des neurones du cortex lors de l'évolution de la maladie doit favoriser une prise en charge musclée et précoce de l'hydrocéphalie pour avoir de bons résultats. En revanche, certains auteurs (**5, 6, 10, 11, 18, 26**) affirment que les chiens matures présentant une hydrocéphalie acquise répondent mieux au traitement que les chiens atteints de formes congénitales précoces. L'explication réside dans le fait que le système nerveux de ces derniers reste immature et ne se développe pas correctement. Ces cas d'hydrocéphalie sévère très précoce sont des exceptions où même une prise en charge rapide n'apporte aucun résultat tant les lésions sont importantes.

L'existence d'affections parallèles ou d'autres anomalies peuvent compliquer la récupération. L'exploration des autres causes de convulsions, en particulier l'existence d'un shunt hépatique fréquemment associé, doit être entreprise afin d'exposer au propriétaire, autant que possible, un bilan complet de la situation. Les affections responsables d'une hydrocéphalie acquise seront traitées afin d'obtenir une évolution favorable.

Enfin, le choix du système, la technique chirurgicale, les soins postopératoires et l'engagement des propriétaires forment un dernier groupe influant sur la récupération. Ces paramètres peuvent être modifiés afin d'obtenir le meilleur résultat. La pose d'une dérivation ventriculaire est un acte, réservé à des chirurgiens spécialisés, où l'asepsie et l'anesthésie jouent un rôle important. En effet, on a remarqué, avec les progrès de l'anesthésie, une amélioration de la survie. La décision de réaliser ce type d'intervention doit être réfléchie avec le propriétaire qui joue un part non négligeable dans la réussite.

Malgré tout, il est difficile de renseigner clairement les propriétaires sur les résultats de cet acte chirurgical. Le manque de données sur le suivi des cas opérés, les indications et la pathogénie sous-jacente assombrit un pronostic qui pourrait être plus avantageux.

8.2.4. Complications

MacLaurin (21) écrit que l'évolution du shunt ventriculaire correspond à l'histoire retraçant les efforts pour prévenir les complications du shunt. Cette remarque souligne bien l'importance de la gestion des complications post-opératoires dans la recherche de l'amélioration du pronostic.

8.2.4.1. Les infections

Les infections représentent la complication majeure chez l'homme (1, 5, 8, 12, 21, 41, 42, 53, 66, 71, 72, 81, 84). Elles semblent aujourd'hui être mieux contrôlées. Une étude menée en milieu hospitalier par Decq (21) énonce un taux de 8 à 10% d'infection à un an. Ce type de complication peut être rencontrée dans les deux types de shunt mais les dérivations atriales semblent plus sensibles. Une détérioration différée de l'état général est plus en faveur d'une infection, contrairement aux rechutes immédiates observées lors d'œdème ou d'hémorragie. L'introduction d'un matériel étranger, laissé à demeure, favorise l'inflammation et la colonisation par les bactéries. Cette contamination, souvent due à la flore cutanée peut être désastreuse. Des cas de néphrites par immuns complexes ont été notés en médecine humaine (41) suite à des infections latentes de shunts. Une étude (12) compare le comportement, face aux colonisations bactériennes in vivo et in vitro, de tubulures classiques en silicone et de tubulures recouvertes de polyvinylpyrrolidone (PVP) et dimethylpolsiloxane. In vitro les tubulures sont plongées ou non dans une solution de vancomycine avant d'être mises en contact avec des cultures de *Staphylococcus epidermitis* à des concentrations variables. In vivo, les tubulures sont traitées avec le germe avant d'être placées par stéréotaxie dans des ventricules de rats. A leur retrait, une semaine après, les colonies sont comptées. En bilan, on note une différence significative de colonisation entre les groupes recouverts de PVP prévenant mieux l'infection que les tubulures classiques. En revanche, il n'existe pas de différence une fois l'infection installée.

L'antibioprophylaxie est recommandée, mais lorsqu'elle n'a pas suffi on préconise un traitement antiinfectieux à large spectre en attendant le résultat de la culture et de l'antibiogramme réalisés sur le LCR prélevé dans la valve. Après 3 à 4 jours d'antibiothérapie ciblée, le LCR doit être débarrassé de tout germe. Dans le cas contraire, le matériel doit être retiré afin d'éviter une encéphalite et poursuivre l'antibiothérapie encore pendant trois semaines.

8.2.4.2. Dysfonctionnements

** Sous drainage*

Si les symptômes persistent, lorsque l'indication est correcte, on doit se poser la question du bon fonctionnement du système.

- Occlusion du système de drainage

L'occlusion est l'anomalie de fonctionnement la plus fréquente. Les débris tissulaires, la fibrine, les éléments figurés du sang ou du LCR, les protéines et même le talc des gants de l'opérateur peuvent obstruer la tubulure proximale ou distale (5, 41, 65). La dérivation péritonéale distale est la plus sujette à ce type de complication avec la formation de nombreuses adhérences produites par l'épiploon. La diminution de l'incidence de ces dysfonctionnements passe par le rinçage soigneux des tubulures, l'hémostase précise à chaque étape de la pose de la dérivation et l'utilisation de cathéters péritonéaux multiperforés.

- Déconnection

La deuxième cause de sous-drainage vient des déplacements des éléments du système. Ces incidents sont possibles à chaque connection. Le cathéter ventriculaire peut être trop court ou mal fixé. Lors de mouvements brusques ou par réamorçage intempestif par les propriétaires il peut sortir du ventricule (5, 41, 65). Une ligature de sécurité est posée entre le cathéter ventriculaire et la valve afin de diminuer ce risque. Le muscle temporal est suturé et la valve, ainsi plaquée contre la boîte crânienne, ne doit pas être manipulée durant la période de cicatrisation. On peut ensuite observer des déconnexions du raccord intermédiaire lors de dérivation atriale (22). Ce site de complication disparaît dans la méthode percutanée de Decq (22) où une tubulure unique relie la valve et l'atrium. Le cathéter distal, enfin, peut subir de fortes tractions conduisant à son déplacement lors de la croissance de l'animal (73). En chirurgie humaine, l'allongement prophylactique est systématique, tous les 12 à 18 mois, chez les enfants porteurs de shunt (66). Hormis ces incidents, dépendants de la croissance du patient, on n'observe que de très rares cas de migration du cathéter péritonéal. En chirurgie humaine, Muramatsu (69) décrit un cas anecdotique où le drain a subi une migration thoracique à l'origine d'une effusion pleurale.

** Sur drainage*

On peut aussi observer des dysfonctionnements par excès, entraînant des hémorragies sous-durales voire un collapsus des ventricules. En effet, une décompensation trop rapide est à l'origine d'un effondrement du cortex qui peut être fatal (5, 42, 65). Les animaux présentant une forte dilatation ventriculaire et un cortex résiduel très affiné semblent prédisposés à ce syndrome dit du ventricule affaissé ou slit ventricle syndrome.

8.2.4.3. Les autres complications

** Les convulsions*

Divers foyers épileptogènes, issus des zones cicatricielles ou des zones traversées par le matériel, peuvent apparaître en post-opératoire (. Il est difficile de différencier ces nouveaux foyers de ceux déjà présents avant l'opération. En médecine humaine, l'utilisation systématique d'anticonvulsivants en post-opératoire, jusqu'à 6 mois après la chirurgie, permet de prévenir l'apparition de convulsions. Si celles-ci ont malgré tout lieu, le traitement est prolongé à vie, sinon l'arrêt est progressif sur deux semaines.

** Les hématomes sous-cutanés*

Des hématomes peuvent se collecter sous la peau lorsque l'hémostase est insuffisante et que les ligatures veineuses ne sont pas assez serrées. Le bandage compressif permet de gérer les petits saignements en post-opératoire immédiat.

** Les troubles cardiovasculaires*

L'utilisation d'une dérivation atriale est à l'origine de complications cardiovasculaires spécifiques. On répertorie des cas de phlébite adhésive de la veine jugulaire, de ponction de l'artère carotide, d'extrasystoles ventriculaires, de perforation de l'oreillette et de tamponnade. Une nouvelle intervention permet alors de replacer le matériel correctement (22, 42, 53, 66).

8.3. Apport de l'endoscopie : données de chirurgie humaine

8.3.1. Historique

Les techniques de traitement chirurgical de l'hydrocéphalie ont peu évolué, depuis leur instauration jusqu'à l'utilisation de la neuroendoscopie en chirurgie humaine. Malgré les essais de Victor David Lespinasse (19), qui, en 1910, réalise une coagulation des plexus choroïdes sous endoscopie en utilisant un cytoscope urinaire pédiatrique, les prémisses de la neuroendoscopie sont abandonnées au profit des techniques de dérivation. En 1922, Dandy (19) se penche sur une nouvelle façon de détourner le flux excédentaire de LCR. Il imagine alors un principe mettant en relation le troisième ventricule et la citerne sous-arachnoïdienne pré-pédunculaire. Cette perforation du plancher du troisième ventricule, ou ventriculocisternostomie est réalisée pour la première fois sous endoscopie par Mixter en 1923, ce qui relance l'intérêt pour l'endoscopie (19). La dernière évolution, qui permet à la neuroendoscopie de dépasser les techniques classiques, vient de l'amélioration de la qualité de l'éclairage car il faut augmenter l'intensité lumineuse tout en diminuant la taille de l'endoscope. Ce sont les travaux de Fourestier en 1954 puis de Guiot en 1963 qui concrétisent l'avènement de la neuroendoscopie dans le traitement de l'hydrocéphalie en modifiant cet éclairage.

8.3.2. Réalisation

Le neuroendoscope est composé d'une chemise ovale qui contient l'optique, la source lumineuse, les instruments et un système d'irrigation.

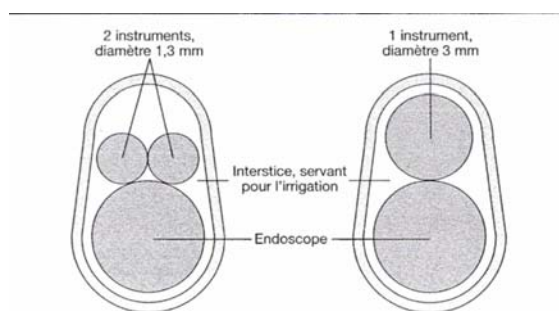
La longueur de cet outil est conditionnée par le compromis entre les applications chirurgicales et les possibilités de stérilisation. En pratique, les chirurgiens utilisent des optiques de 30cm de long et de diamètre externe de 2,9mm. La qualité des images, leur contraste et le champ de vision sont déterminés par le jeu des lentilles et de la source lumineuse.

Les optiques rigides sont préférées aux souples pour différentes raisons. Tout d'abord, la qualité des systèmes à fibres souples n'est pas actuellement suffisante pour garantir la précision nécessaire en neurochirurgie. De plus, la navigation avec un système souple, est plus difficile car le champ de vision est réduit et qu'il n'y a aucun contrôle des points d'appuis lors de la mobilisation. Enfin, la stérilisation étant impossible, les systèmes souples ne sont disponibles qu'en usage unique.

L'optique rigide a un angle de vision prédéterminé (30°) contrairement aux optiques souples qui sont modifiables. Cet angle permet, par rotation autour d'un axe, une exploration large des ventricules avec un minimum de déplacement.

Le diamètre externe du tube ne doit pas être trop important, afin de léser au minimum les tissus nerveux de l'encéphale, lors de l'introduction (cf. Figure 52). Il contient l'optique de 2,9 mm de diamètre et au maximum deux instruments de 1 à 3 mm de diamètre. L'espace libre entre les composants du tube est utilisé pour l'irrigation. L'emploi de deux instruments en même temps est, de tout façon, difficile car ils sont disposés parallèlement. Ces instruments sont très variés : sondes coagulantes monopolaires pointe mousse, ronde ou en spatule, pinces à biopsie, pinces à préhension, microciseaux, sondes de ponction, canules d'aspiration, etc.

Figure 52 : Matériel de neuroendoscopie



Le tube doit être léger pour une meilleure maniabilité mais aussi renforcé en certains points pour servir d'appuis stables sur un cadre de stéréotaxie. L'union de l'endoscope à un bras articulé souple et fixe permet de s'affranchir des mouvements involontaires du manipulateur.

En pratique, on réalise la crâniotomie au trépan en avant de la suture coronale. On introduit alors, à main levée, la chemise, montée sur un mandrin. Après l'avoir fixée au bras, on ôte le mandrin. L'optique, reliée à la caméra et à la source de lumière froide, est ensuite glissée dans la chemise. Les formations anatomiques sont une première fois identifiées avant de poursuivre la descente sous contrôle endoscopique.

Afin d'éviter les risques d'hémorragie, d'infection ou de fistulisation du LCR dans les espaces sous-arachnoïdiens, on rebouche, une fois l'exploration terminée, le puits cortical avec du Gelfoam ND, l'orifice de crâniotomie avec de la poudre d'os tandis que la peau est suturée de manière habituelle.

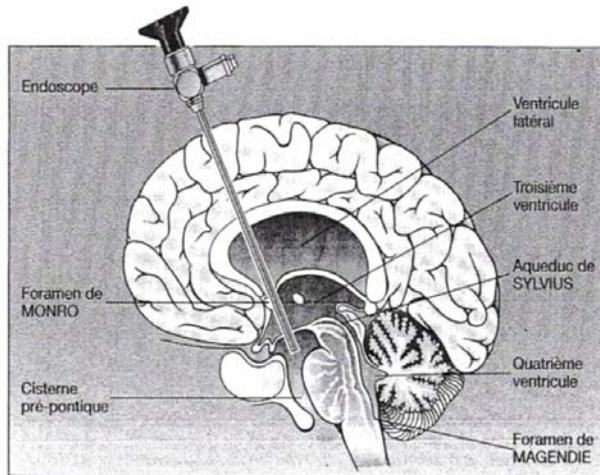
L'avantage de ce type d'examen, sur des patients adultes débilisés, est qu'il peut se réaliser sous anesthésie locale (57). On utilise un mélange de Bupivacaïne et de Lidocaïne titrés à effet. L'incision de la dure mère, la coagulation et la dilacération semblent être les temps opératoires les plus douloureux, nécessitant parfois l'ajout d'agents analgésiques.

Les indications de la neuroendoscopie sont nombreuses, tant que les ventricules sont dilatés et offrent un large champ d'exploration. On inclut dans ces indications le traitement de l'hydrocéphalie non communicante par ventriculocisternostomie (74% des cas), le traitement des kystes colloïdes (13%) ou arachnoïdiens (7%) et diverses indications comme des biopsies ou même des interventions visant à reconstruire l'aqueduc sténosé (79). La coagulation des plexus choroïdes par neuroendoscopie peut aussi être utile afin de retarder la pose d'un shunt (68).

La neuroendoscopie intra-utérine, enfin, se développe afin de limiter les conséquences des affections neurologiques congénitales. Des études par Bruner et al. (10) et Tulipan (90) montrent que la réparation in utero d'une spina bifida ou de myéломéningocèles sur des fœtus pourrait retarder l'apparition d'une hydrocéphalie clinique et prévenir la pose d'une dérivation après la naissance.

8.3.3. La ventriculocisternostomie

Figure 53 : Ventriculocisternostomie par neuroendoscopie (d'après 20)



particulier à cette méthode et l'utilise plus systématiquement. (cf. Figure 53).

Le principe de la cisternostomie est d'établir une nouvelle voie de circulation, entre les cavités ventriculaires dilatées et la citerne sous-arachnoïdienne pré-pédonculaire, en perforant le plancher du IIIème ventricule (cf. Figure 54). Après un abord classique de neuroendoscopie, on identifie le foramen de Monro, limité caudalement par les plexus choroïdes et crânialement par le pilier du fornix. On peut alors introduire le neuroendoscope dans le IIIème ventricule. Le site de ventriculocisternostomie est repéré en avant des saillies des tubercules mamillaires. La perforation de la paroi du ventricule se fait mécaniquement. La coagulation est rendue risquée par la proximité de l'hypothalamus qu'il ne faut pas léser thermiquement. L'utilisation du laser a été évoquée afin de réaliser la perforation plus facilement (28). Une fois l'ouverture réalisée, l'endoscope est approché de l'incision afin de confirmer la perméabilité de l'orifice. La visualisation de la dure-mère du clivus et du tronc basilaire n'est possible que lorsqu'il ne persiste pas de seconde membrane.

La ventriculocisternostomie réalisée sous endoscopie (Endoscopic Third Ventriculostomy ou ETV) occupe une place de plus en plus importante dans le traitement de l'hydrocéphalie en neurochirurgie humaine (10, 20, 28, 36, 39, 49, 52, 62, 64, 77, 85, 90). Le Pr. Decq du CHU H.Mondor (20) publie une étude, réalisée dans son service entre 1996 et 1997, dans laquelle il indique que 34% des cas d'hydrocéphalie sont traités par ventriculocisternostomie. Selon lui, ces chiffres s'éloignent légèrement de la réalité, où ces cas représentent moins de 20% des indications, car il porte un intérêt

Figure 54 : Temps opératoire de la ventriculocisternostomie (d'après 20)



En agissant sur la circulation du LCR en amont du IIIème ventricule, la cisternostomie ne concerne que les obstructions situées dans la partie postérieure du III, la région pinéale, l'aqueduc de Sylvius, le IVème ventricule ou le foramen de Magendie. En médecine humaine, lors d'hydrocéphalie chronique communicante (NPH), on préconise malgré tout, une ventriculocisternostomie afin d'améliorer l'état du patient (36, 39, 64). On réserve alors le shunt mécanique à ceux qui résistent à l'ETV.

Outre les limites techniques, il reste des cas où l'ETV ne peut pas être utilisée. La présence d'un myéloméningocèle en est un bon exemple car la dérivation risque de rompre l'équilibre entre le LCR intracérébral et les espaces sous-arachnoïdiens (59). Dans ce cas particulier il vaut mieux avoir recours à une dérivation mécanique.

Lorsque l'indication est bien choisie, les résultats de l'ETV sont satisfaisants. Les symptômes régressent et le volume ventriculaire diminue sans revenir à la normale (77, 85). On recense de rares complications, dans 6 à 20% des cas, mais il existe peu d'études sur ce sujet (62). La sévérité des complications est très variable suivant la durée des dommages, les structures touchées ou le type de lésion (62). L'organisation d'un hématome sous dural, après le retrait de l'endoscope, et les infections sont les complications les plus fréquentes (52). On gardera malgré tout à l'esprit qu'une mauvaise récupération est parfois aussi liée à une rechute du processus initial (métastases ou résurgence d'une tumeur ou d'une infection) (77).

Chez les petits carnivores domestiques, l'anatomie du cerveau est légèrement différente de celle de l'homme. Tout d'abord, la petite taille de l'encéphale des animaux traités est une limite à la neuroendoscopie en chirurgie vétérinaire. On utilise alors de très petits endoscopes sans système d'irrigation. L'image obtenue est donc de qualité moindre. Ensuite, la disposition des ventricules est horizontale chez le chien alors que chez l'homme elle est plus verticale. Cet arrangement propre aux primates évolués place la citerne sous-arachnoïdienne pré-pédunculaire sous le plancher du III et permet de réaliser la cisternostomie. Chez le chien, le IIIème ventricule est creusé dans le diencéphale qui ne peut pas être perforé de la sorte.

Ces limites doivent être contournées afin d'adapter cette technique aux petits animaux domestiques. En effet, cela s'avérerait très utile en chirurgie vétérinaire car en évitant de laisser un implant on s'affranchit des limites médicales et financières inhérentes à la pose d'un shunt. Les études actuelles s'orientent vers une dérivation vers les ESA à un autre endroit.

ETUDE RETROSPECTIVE SUR DES
CAS OPERES A L'ENVA

L'étude rétrospective présentée ici s'intéresse aux chiens hydrocéphales opérés à l'ENVA. Le but de cette étude est de connaître le pronostic de l'hydrocéphalie après traitement chirurgical. Cette recherche aboutit à des données chiffrées afin de permettre aux propriétaires, confrontés à la décision d'opérer ou non leur animal, de mieux comprendre ce qui leur est proposé.

1. MATERIEL

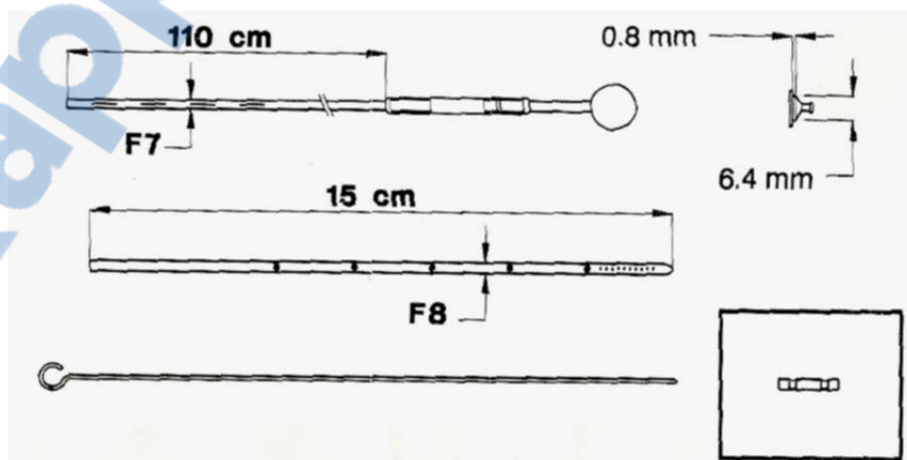
1.1. Origine et caractéristiques des animaux

Tous les chiens ayant subi une opération pour hydrocéphalie entre 1989 et 2002 ont été évalués rétrospectivement. La pose de la valve de dérivation a eu lieu à l'ENVA.

1.2. Valves de dérivation

Les valves employées sont soit des valves péritonéales de Cordis Hakim, soit des valves de dérivation atriales de Holter ont été utilisées dans deux cas. (cf. Figure 55).

Figure 55 : Caractéristiques techniques du type de valve majoritairement employé



2. METHODE

2.1. Méthode de recrutement

Tous les animaux ont été examinés à la consultation de chirurgie ou de neurologie de l'ENVA. Sept d'entre eux ont été référés par un confrère. Les différentes catégories épidémiologiques sont représentées avec des chiens de différentes races, âges, ou sexes, présentant des hydrocéphalies congénitales ou acquises.

2.2. Méthode diagnostique

Le diagnostic s'est appuyé sur des considérations épidémiologiques, cliniques et paracliniques. Différentes méthodes d'imagerie ont été utilisées. Tous les chiens de l'étude ont subi un scanner mais un seul a été examiné par échographie au travers des fontanelles. Au scanner, la dilatation ventriculaire, la symétrie des structures et les prises de contraste anormales ont été notées. La dilatation ventriculaire est une notion subjective qui peut être précisée en calculant le ratio entre le diamètre ventriculaire et le diamètre crânien. On définit ainsi des dilatations discrètes (ratio inférieur à 30%), modérées (entre 30 et 50%) et importantes (plus de 50%).

Des examens biochimiques ont été effectués dans le but d'établir un statut préanesthésique ou d'éliminer l'hypothèse d'un shunt porto-systémique (NH₃, acides biliaires). Cette recherche a été complétée par une angiographie et une échographie abdominale en cas de doute.

Un examen radiographique de la colonne cervicale en position de contrainte et une myélographie a également été réalisé chez un chien suspect d'instabilité atlanto-axiale associée.

2.3. Méthode de traitement

2.3.1. Traitement médical

Quelques animaux ont reçu des traitements médicaux avant l'opération. Ce sont des corticoïdes, des diurétiques ou des anticonvulsivants. On a noté leur effets sur les chiens concernés. Les traitements sont classés en 3 catégories suivant qu'ils soient bénéfiques, néfastes ou inutiles.

2.3.2. Anesthésie

Le protocole anesthésique utilisé dans cette étude est assez standard. Les animaux ont tout d'abord été prémédiqués avec du diazépam (Valium ND 0,2 mg/kg IV). L'induction a alors été réalisée à l'aide de thiopental (Nesdonal ND 10 mg/kg IV stricte) permettant une intubation rapide. Le relais anesthésique a ensuite été pris en charge par de l'halothane (Fluothane ND).

2.3.3. Traitement chirurgical

Les animaux de l'étude ont tous été opérés par le même chirurgien. Seuls deux chiens ont subi une dérivation atriale. Les autres ont bénéficié d'une dérivation péritonéale.

2.4. Suivi des patients

Les animaux opérés sont surveillés au réveil avant d'être transférés au chenil d'hospitalisation. On suit en particulier la récupération neurologique à l'aide d'examens cliniques répétés et de scores de Glasgow. L'observation des mictions, de la motricité et la reprise de l'alimentation sont, bien entendu des signes primordiaux. La durée d'hospitalisation est notée pour chaque participant à l'étude.

Après la sortie d'hospitalisation, les chiens ont été revus pour le contrôle de plaie, cinq jours après l'opération, et le retrait des fils, la semaine suivante. Une évaluation clinique est alors réalisée.

A plus long terme, le suivi des patients s'est réalisé à la faveur de nouvelles consultations ou de contacts téléphoniques. L'amélioration de l'état clinique des animaux est une notion subjective difficile à quantifier. On a alors attribué, aux chiens de l'étude, un score correspondant au nombre de signes cliniques exprimés.

Afin de compléter ces informations, un questionnaire a été réalisé et envoyé aux propriétaires. Ce formulaire est répertorié en annexe.

2.5. Analyse des résultats

L'absence de population de référence limite l'analyse des résultats. Seules les comparaisons aux données bibliographiques des séries précédentes ont donc été effectuées.

3. RESULTATS

Nous ne présenterons ici que la synthèse des résultats, les données brutes étant rappelées en annexe.

3.1. Epidémiologie

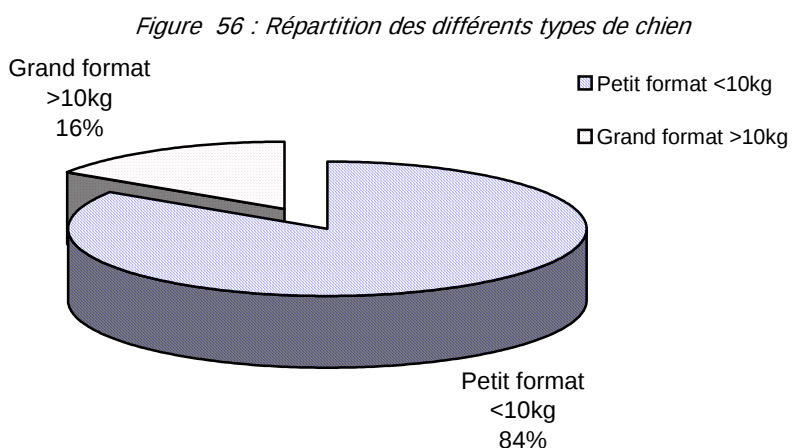
3.1.1. Races

Les différentes races sont répertoriées dans le tableau 9.

Tableau 9 : Répartition des différentes races

RACE	EFFECTIF
Yorkshire	3
Shih Tzu et Lhasa apso	2
Bichon	3
Caniche	5
Spitz	1
Bouledogue français	2
Colley	1
Labrador	1
Boxer	1

Deux grands groupes se distinguent : les petits chiens (moins de dix kilogrammes) et les grands chiens (plus de dix kilogrammes). (cf. Figure 56). Cette répartition laisse apparaître une prédominance des premiers.



3.1.2. Ages

Les chiens de cette étude sont d'âges assez variés lorsqu'ils sont présentés à la consultation. On s'intéresse en premier lieu à l'âge qu'ils avaient lors de l'apparition des premiers symptômes car cela permet de gommer le biais introduit par la latence plus ou moins longue avant la consultation. Il peut s'écouler jusqu'à quatre ans entre le début des signes et la décision chirurgicale. Malgré tout, le cas du

chien 17 reste une exception et, en majorité, les chiens sont présentés dans les trois mois qui suivent.

L'histogramme des âges donne une première idée de la répartition des animaux de notre étude et semble s'orienter vers la constitution de deux groupes. Une illustration en nuage de point permet de mieux visualiser ces deux populations : les jeunes (moins de vingt mois) et les adultes (vingt mois et plus). (cf. Figure 57 et 58).

Figure 57 : Histogramme des âges

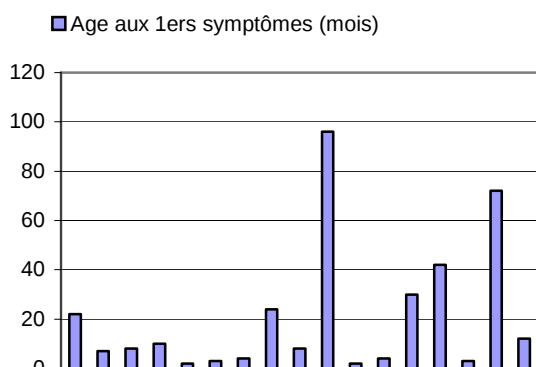
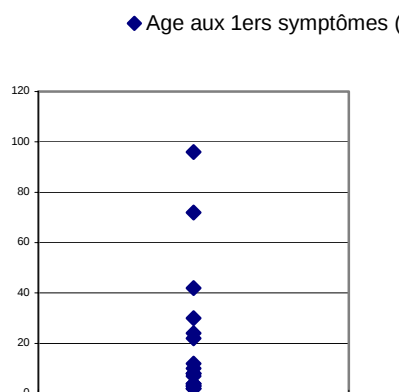


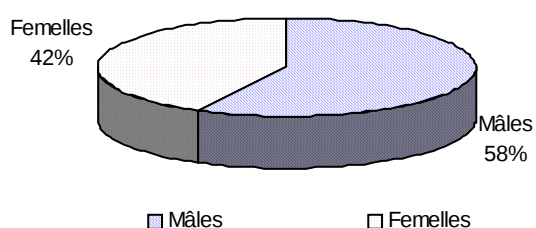
Figure 58 : Répartition des âges des chiens au moment des premiers symptômes



3.1.3. Sexes

On recense dans notre étude onze mâles pour huit femelles (cf. Figure 59).

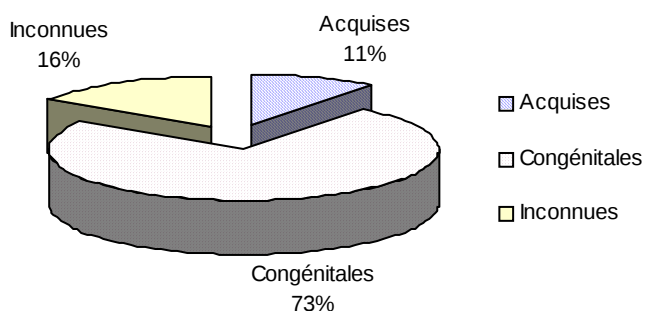
Figure 59 : Répartition des sexes



3.1.4. Origines de l'hydrocéphalie

Tous les chiens de l'étude ne souffrent pas du même type d'hydrocéphalie. On recense quatorze hydrocéphalies congénitales, deux acquises et trois d'origine inconnue. (cf. Figure 60).

Figure 60 : Les différents type d'hydrocéphalie rencontrés



3.2. Symptômes lors de la première consultation

Les symptômes présentés par les chiens de notre étude lors de leur première consultation sont assez variés. On a choisi de les regrouper par catégories et de les présenter sous forme de tableaux (cf. Tableaux 10 à 15) afin de faire ressortir les signes les plus fréquents au travers du nombre de cas où un symptôme intervient.

Tableau 10 : Troubles de l'état général

	Effectif = 8
Ne mange pas seul	3
Retard de croissance	2
Ne boit pas seul	2
PUPD	2
Incontinence urinaire	2
Incontinence fécale	2
Troubles digestifs	2
Mauvais état général	1
Autres	1 : voile du palais

Tableau 11 : Troubles ophtalmologiques

	Effectif = 14
Amaurose	12
Strabisme divergent	7
Mydriase	3
Nystagmus	2
Photophobie	1
Yeux exorbités	1
Autres	1 : KCS 1 : Œdème de papille 1 : Procidence de 3 ^{ème} paupière 1 : malformations complexes

Tableau 12 : Modifications de forme ou de position du corps

	Effectif = 14
Tête penchée	7
Corps incurvé	6
Membres écartés	5
Tête globuleuse	4
Tête en extension	3
Persistance des fontanelles	3
Instabilité AA	1
Douleur cervicale	1
Autres	1 : anomalies vertébrales

Tableau 13 : Troubles comportementaux

	Effectif = 15
Attitudes étranges : pousser au mur, marche sur le cercle	12
Abattement	9
Agitation	5
Plaintes	3
Troubles de l'apprentissage	3
Sommeil lourd	3
Agressivité	2
Tics	1
Surdit�	0

Tableau 14 : Troubles neurologiques

	Effectif = 13
Convulsions	9
Tremblements	6
Déficit proprioceptif	4
Autres	1 : syndrome vestibulaire 1 : coma 1 : hypotonie

Tableau 15 : Troubles locomoteurs

	Effectif = 12
Perte d'équilibre	7
Ataxie	7
Hypermétrie	3
Décubitus	2
Autres	2 : difficultés avec les escaliers

Le profil clinique le plus souvent rencontré est un chien ataxique, aveugle, présentant des attitudes étranges ou des convulsions.

3.3. Examens complémentaires

3.3.1. Biologie clinique

Les examens biochimiques n'ont pas été systématiques. Seul un bilan pré-anesthésique a été prescrit chez 2 chiens. Trois autres ont subi une exploration plus poussée afin de rechercher un shunt porto-systémique associé. Les résultats des analyses figurent dans le tableau 16.

Tableau 16 : Analyses biochimiques

CAS	Urée g/L	Créatinine mg/L	Glycémie g/L	PT g/L	NH3 μmol/L	Acides biliaires mg/L
2					38	42
5					14	40 et 72
6	0,66	12	0,88	85		
8					88	NR
12	0,21	5	0,77	54		

3.3.2. Cytologie et histologie

L'analyse cytologique du LCR et l'histologie d'un fragment de cortex, prélevés sur le chien 1 lors de la chirurgie, a mis en évidence une anomalie corticale concomitante. L'analyse histologique concluait à une gliose astrocytaire associée à une réaction vasculaire et une augmentation de la population de polynucléaires neutrophiles. La localisation du prélèvement correspondait à une zone de prise de contraste anormale remarquée au scanner.

Sur le chien 13, un prélèvement de LCR peropératoire a mis en évidence une légère pléiocytose.

3.3.3. Imagerie

Seul le chien 9 a subi une échographie au travers des fontanelles. Cet examen, réalisé par le vétérinaire traitant, montrait une dilatation symétrique très marquée des ventricules latéraux.

Les différentes images tomodensitométriques n'ont pas pu être toutes retrouvées car les clichés sont souvent conservés par les propriétaires. Les résultats sont donc tirés des comptes-rendus insérés dans les dossiers. Malgré tout, il reste 5 chiens pour lesquels nous n'avons aucune information (chiens 4, 9, 11, 15 et 19). On s'attache surtout à l'importance de la dilatation, à la symétrie et aux anomalies associées. (cf. Figure 61 et 62 et Tableau 17). Les dilatations marquées sont majoritaires dans 64% des cas. Le plus souvent, ces dilatations sont de plus symétriques (dans 79% des cas). Les anomalies associées touchent le parenchyme cérébral (2 cas de prise de contraste anormale et 2 cas de tumeur) ou la boîte crânienne.

Figure 61 : Importance de la dilatation au scanner

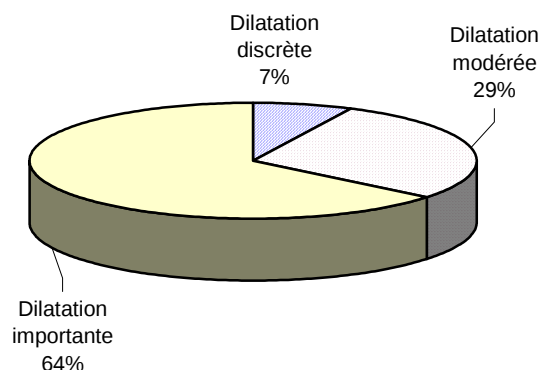


Figure 62 : Degré de symétrie au scanner

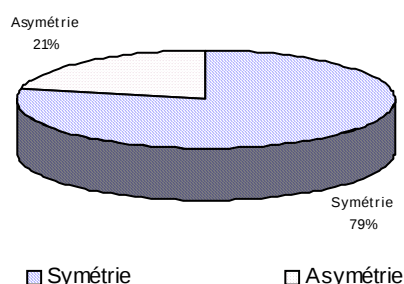


Tableau 17 : Anomalies détectées au scanner

Anomalie	Cas	Effectif
Prise de contraste	1 5	2
Anomalie de la boîte crânienne	6 7 10 16	4
Tumeur intracrânienne	12 18	2

La myélographie du chien 17, réalisée à l'ENVA, a mis en évidence une anomalie de remplissage entre la première et la quatrième vertèbre cervicale, évoquant une image d'arachnoïdite.

3.4. Traitement

3.4.1. Traitement médical

Les chiens de l'étude n'ont pas reçu de traitement médical de façon systématique. Ce sont dans la majorité des cas des prescriptions faites par les vétérinaires traitants en première intention ou en attendant la consultation de référé à l'ENVA. Les différents traitements et leurs effets sont regroupés dans le tableau 18.

Tableau 18 : Traitements médicaux administrés et leurs effets

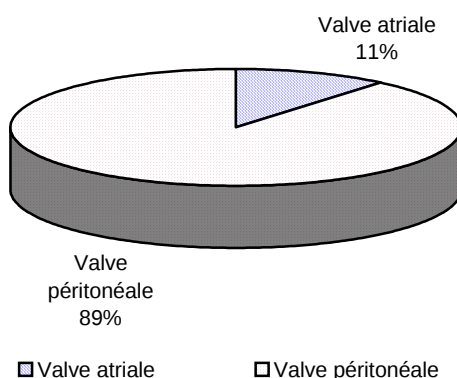
Traitement	Effets positifs	Sans effets	Effets négatifs
Diurétiques : Mannitol, Furozénol	9, 14, 16, 17 = 4 / 7	5, 8, 12 = 3 / 7	= 0
Corticoïdes 0,5 à 1 mg/kg/j	1, 9, 16, 17, 18 = 5 / 12	3, 4, 5, 8, 12, 14 = 6 / 12	2 = 1 / 12
Anticonvulsivants : Gardéнал	= 0	3 = 1	= 0

Les effets positifs, pour les corticoïdes et les diurétiques, sont une atténuation des signes cliniques. Les effets négatifs des corticoïdes sont l'apparition d'une polyuropolydipsie ou d'une polyphagie.

3.4.2. Traitement chirurgical

Le type de valve utilisé dans 89% des cas est une valve de Cordis Hakim à dérivation péritonéale. Seuls les chiens 6 et 19 ont bénéficiés d'une dérivation atriale (cf. Figure 63). Dix-huit chiens sont opérés avec succès, alors que le chien 16 est décédé lors de l'anesthésie.

Figure 63 : Répartition des types de valve



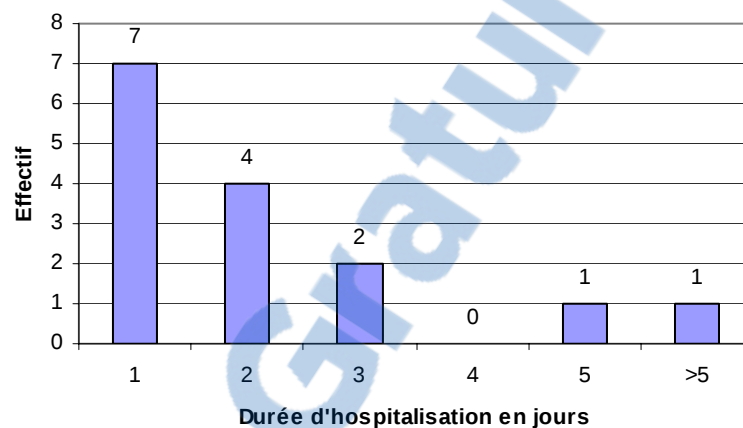
3.5. Suivi des patients

3.5.1. Suivi immédiat

3.5.1.1. Durée d'hospitalisation

La durée d'hospitalisation a été variable. Elle est représentée dans la figure 64. Nous n'avons pas d'informations sur le post-opératoire immédiat des chiens 18 et 19 car les dossiers cliniques sont incomplets et le questionnaire n'a pas été renvoyé.

Figure 64 : Histogramme des durées d'hospitalisation en post-opératoire



En général, les animaux ont été hospitalisés pour de courtes durées, puisque 11 sur 15 sortent avant 2 jours. La durée d'hospitalisation excède rarement 5 jours, avec une moyenne aux alentours de 2,6 jours. Le chien 12 est une exception car il est resté hospitalisé 14 jours.

3.5.1.2. Complications immédiates

Le chien 5 est décédé au chenil après 4 jours d'hospitalisation, des suites de convulsions réfractaires aux traitements classiques. Il présentait déjà des crises de ce type avant l'intervention.

Trois animaux (1, 5, 12) nécessitent un nursing attentif en post-opératoire immédiat et ce jusqu'à 3 jours après. Ils sont suspendus, nourris à l'aide de sondes ou de seringues et leur vidange vésicale est assistée par taxis ou par sondage. Le chien 1 présentait une gliose astrocytaire et une prise de contraste anormale. Ces anomalies seraient peut-être à l'origine de cette mauvaise récupération. Le chien 12, quant à lui, était atteint d'une tumeur des plexus choroïdes.

On ne note pas de complication d'ordre infectieux dans les 5 jours post-opératoire.

3.5.2. Suivi à long terme

3.5.2.1. Le suivi clinique

Les animaux ont été revus pour le retrait des fils, une douzaine de jours après l'opération. Seuls 8 chiens ont ainsi été suivis (chiens 1, 2, 3, 4, 9, 11, 12 et 13). Les autres ont été suivis par leur vétérinaire traitant.

Après le premier mois post-opératoire, les chiens ont été revus de façon aléatoire. Certains ont été suivis régulièrement en contrôle sans motif clinique particulier, alors que d'autres n'ont été revus que lors d'apparition de complications.

** Complications infectieuses*

On note deux complications infectieuses (chiens 2 et 14). Le chien 14 a présenté des symptômes dans le mois suivant l'opération. Il s'est rapidement dégradé et a été de nouveau hospitalisé afin de subir une ponction de LCR au travers de la valve. Cette ponction a révélé une pléïocytose mononuclée. Un traitement à base de corticoïdes a permis de stabiliser ses symptômes et de retrouver l'amélioration clinique observée en post-opératoire. Le chien 2, est quant à lui, une exception car les signes évocateurs d'une méningite sont apparus deux ans après l'opération. Dans ce cas aussi, une ponction et une analyse du LCR ont été réalisées. Le chien allait mieux suite au traitement médical.

** Révision du système*

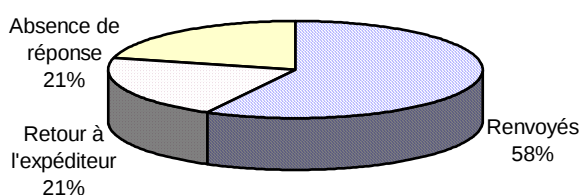
On note enfin trois cas de dysfonctionnement du système de drainage. Le cathéter du chien 19 est sorti du ventricule après 3 semaines. Le chien s'est détérioré rapidement et a été euthanasié. La raison de ce déplacement n'a pas été élucidée. Le chien 12 a quant à lui déplacé son cathéter par grattage, seulement deux mois après l'opération. Il est lui aussi décédé après cet épisode. Le dernier cas, celui du chien 9, est assez particulier. En effet, ce chien s'est très bien amélioré en post-opératoire mais les propriétaires lui ont fait faire un voyage en avion un mois après l'opération. Les changements de pressions dans la soute de l'appareil ont perturbé le mécanisme de la valve qui s'est mise à fonctionner en sens inverse, augmentant ainsi la pression intracrânienne. Après une révision du matériel, le chien se porte très bien un an après.

** Suivi par imagerie*

Seuls quatre chiens ont subi un scanner de contrôle (chiens 7, 8, 10 et 15). Dans tous les cas on note une diminution de la dilatation ventriculaire. En revanche, pour les chiens 10 et 15, le cortex est peu visible.

3.5.2.2. Le suivi par questionnaire délivré aux propriétaires

Figure 65 : Taux de réponse au questionnaire



Le questionnaire a été envoyé aux 19 propriétaires de l'étude. Seuls 11 y ont répondu.

Les changements d'adresse des propriétaires et l'absence de retour sont les deux causes de perte d'informations.

3.5.2.3. Synthèse

La collecte des informations sur les dossiers et les questionnaires permet malgré tout de faire une synthèse sur cette population. Le premier résultat est une information sur la survie de ces animaux en post-opératoire. Les variations de la population étudiée entre les décès et les exclus vivants par pertes d'information rendent l'étude plus complexe.

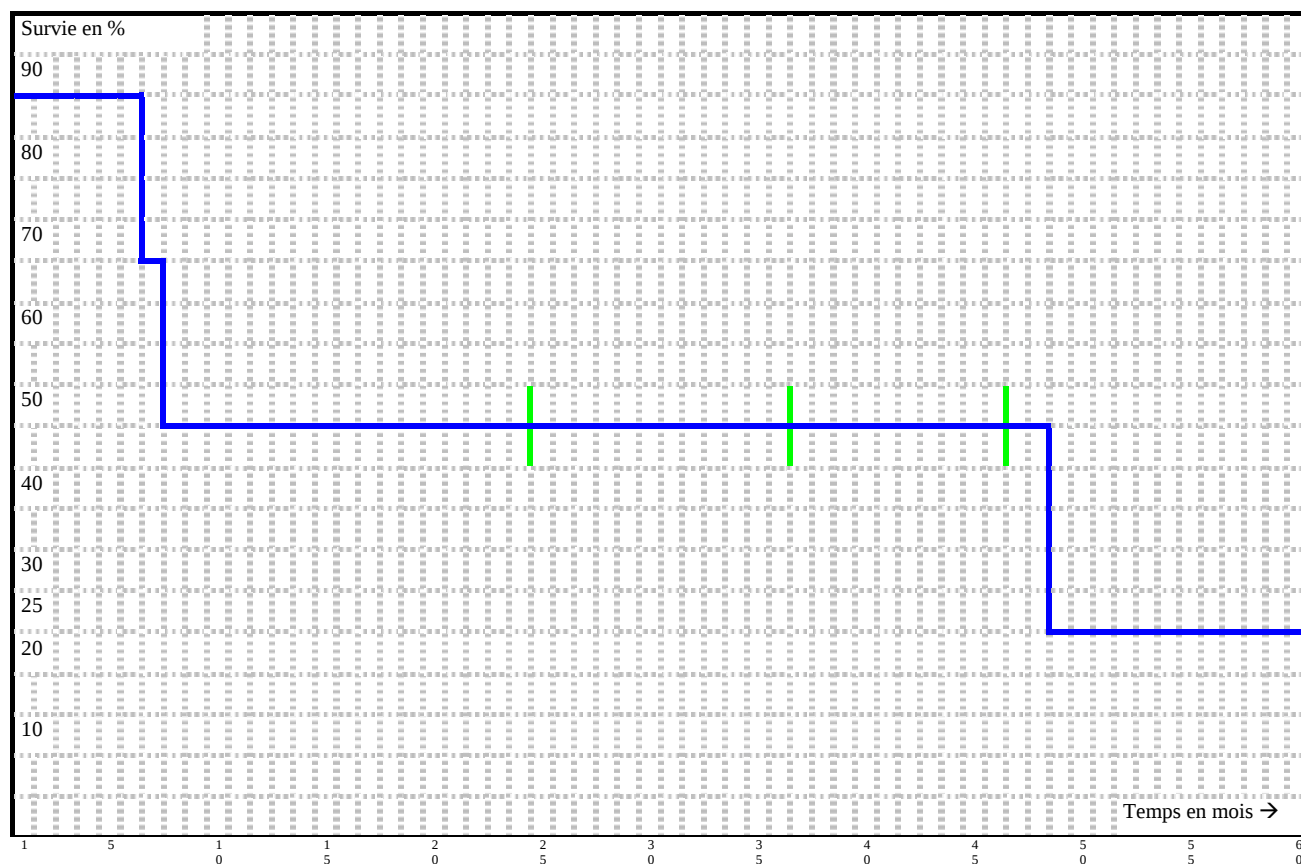
* La survie

Nous avons choisi de présenter ces résultats suivant une courbe de Kaplan Meier afin de faire apparaître cette notion de variation de la population. Il nous faut d'abord construire le tableau où figurent les 19 animaux de l'étude et leur devenir. (cf. Figure 66 et Tableau 19).

Tableau 19 : Récapitulatif des événements concernant les chiens de l'étude.
Aide à la construction de la courbe de survie de Kaplan Meier

Malades	Temps de participation	Vivants au début du mois (a)	Décédé (b)	Exclu vivant (c)	Probabilité de survie ((a-b)/a)	Survie cumulée (d x e)
16	DCD	19	1		0,89	0,89
5	3j	19	1			
18	-	17		1		
19	-	16		1		
6	-	15		1		
11	1	14	1		0,78	0,69
12	2	13	1			
1	3	12	1			
8	4	11		1		
9	4	11		1		
13	6	9		1		
14	6	9		1		
15	7	7	1		0,71	0,49
7	18	6	1			
2	24	5		1		
4	36	4		1		
3	45	3		1		
10	48	2	1		0,5	0,24
17	60	1	1			

Figure 66 : Courbe de survie de Kaplan Meier



L'aspect de cette courbe rappelle celui d'une courbe de survie d'une population d'animaux sains dans laquelle les animaux décèdent de multiples causes. Le suivi est prolongé jusqu'à 5 ans pour un chien de l'étude ce qui autorise l'apparition de nombreux autres accidents.

En 5 ans, notre population dénombre 9 morts sur 19 (16, 5, 11, 12, 1, 15, 7, 10, 17) et on perd la trace de 3 animaux (18, 19 et 6).

Sur les deux animaux présentant une hydrocéphalie acquise suite à un processus tumoral (chiens 12 et 18), l'un décède 2 mois après l'opération après le déplacement de sa valve (12), l'autre (18) n'est pas suivi à l'école et nous perdons les informations le concernant.

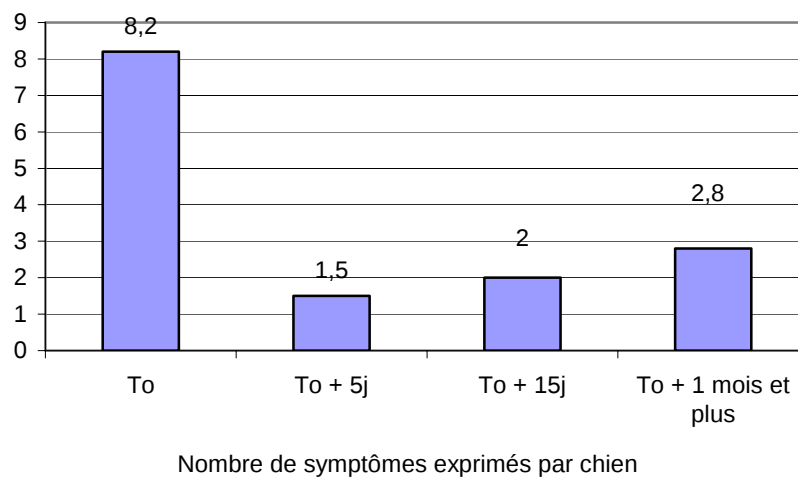
Sur les trois animaux dont l'origine est indéterminée, deux décèdent avant un an (16 et 15) alors que le dernier reste le plus longtemps dans l'étude (chien 17 avec 5 ans de survie). L'examen nécropsique du chien 15 révèle une encéphalite nécrosante du Yorkshire qui peut expliquer l'échec du traitement par dérivation.

** L'amélioration clinique*

L'amélioration clinique est une donnée difficile à évaluer. On choisit de classer les animaux en trois groupes : améliorés, stabilisés, dégradés.

Les seize animaux vivants, la semaine suivant l'opération, sont améliorés. Dans les jours suivants, quelques complications apparaissent et certains chiens se dégradent de nouveau. La figure 67 tente de représenter cette amélioration clinique. Les différents signes cliniques observés sur les chiens de l'étude, à des dates données, sont additionnés et rapportés au nombre de cas observés. On remarque ainsi que le nombre de signes exprimés diminue en post-opératoire pour se stabiliser aux alentours d'une moyenne de deux signes exprimés par chien, alors qu'il y en avait 8,2 au début de l'étude.

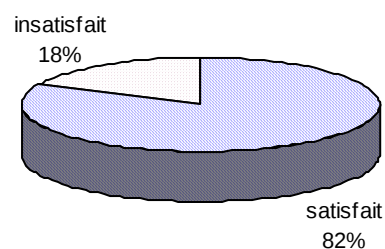
Figure 67 : Histogramme des scores cliniques



L'amélioration clinique est surtout caractérisée par une plus grande indépendance des animaux. La locomotion, l'alimentation, les mictions s'améliorent dans la plupart des cas. Les propriétaires décrivent une amélioration suffisante pour réaliser les fonctions vitales.

Figure 68 : Degré de satisfaction des propriétaires

En majorité, les propriétaires sont satisfaits de l'opération (9/11). (cf. figure 68). Ceux qui sont mécontents, se plaignent surtout du coût de l'intervention ou d'un manque d'informations.



4. DISCUSSION

Dans cette dernière partie, nous allons tout d'abord juger de la qualité et de la validité des résultats exposés avant de les comparer à la littérature.

4.1. La méthode

L'absence de population de référence est une limite réelle dans cette étude. En effet, il n'existe à ce jour que de très rares études sur le sujet. La série de Selby et coll (32) se concentre sur la présentation clinique, sans aboutir au traitement. Nous établirons nos comparaisons sur les séries de Hoerlein et Gage (42) qui sont les seules études regroupant suffisamment de cas pour être comparables à la notre. L'étude de Davies (17) par exemple ne regroupe que deux animaux.

Le déroulement de notre étude est critiquable en de nombreux points. Tout d'abord, le nombre de cas reste faible pour faire ressortir de réelles données statistiques. Ensuite, le suivi de ces dix-neuf animaux n'est pas suffisamment régulier pour garder des informations sur le long terme. Le taux de réponse au questionnaire est faible (58%) et les réponses données sont souvent difficile à interpréter. En effet, l'observation des chiens par leur propriétaires peut induire un manque d'objectivité. Dans le cas du chien 1, par exemple, il est noté dans le dossier que le chien mange et urine seul, alors que les propriétaires rapportent une incapacité à réaliser ces actes jusqu'à 10 jours après l'opération. Il est aussi parfois difficile d'exploiter leurs réponses lorsqu'elles ne correspondent pas aux grilles de notation. Ainsi, les attitudes étranges pouvaient comprises comme état des tics ou des crises convulsives partielles. Enfin, l'observation ne faisait ressortir que les signes marquants. L'amaurose en particulier est difficilement suivie par les propriétaires.

Le manque d'examens complémentaires en post-opératoire, comme la réalisation de scanner de contrôle ou de ponction de LCR, est là aussi un défaut de l'étude.

4.2. Les résultats

4.2.1. Les animaux

Les données épidémiologiques de notre étude sont assez comparables avec la littérature. En effet, la série de Selby et coll (32) répertoriait une majorité de petits chiens avec surtout des Bichons, Yorkshire, Bouledogue et Lhasa Apso, tout comme dans notre étude où l'on retrouve 84% de ce type de chiens. Cela s'applique aussi à l'étude des âges des animaux au moment de l'apparition des premiers symptômes. La série de Selby et coll connaît un pic avant un an tout comme notre étude. De ces deux remarques découle la troisième. En effet, notre population est constituée en majorité de petits chiens brachycéphales présentant des signes jeunes. Il est donc logique de retrouver un taux d'hydrocéphalie congénitale aussi élevé (73%), comparable avec les données bibliographiques.

Les commémoratifs et les symptômes retrouvés chez les chiens de notre étude sont là aussi très semblables aux données publiées. On remarque malgré tout que les troubles du comportement sont les plus fréquents alors que les publications détaillent plus souvent l'aspect convulsion. Les troubles ophtalmologiques ont une place non négligeables et peuvent même être à l'origine du diagnostic (chien 6).

4.2.2. Le diagnostic

La tomodensitométrie est l'examen de choix dans notre étude. L'utilisation de la résonance magnétique n'était en effet pas encore possible sur le site de l'ENVA au moment de l'étude. Seul un chien a bénéficié d'un examen échographique. Il aurait pu être intéressant d'avoir d'autres cas ainsi examinés car cet acte est non invasif et moins coûteux que le scanner. Actuellement à l'ENVA, les chiens présentés en consultation avec une suspicion d'hydrocéphalie, sont systématiquement échographiés afin de multiplier les informations sur leur état clinique.

4.2.3. Le traitement

Le traitement médical des patients de l'étude n'est pas systématique. Les corticoïdes et les diurétiques ne semblent pas avoir beaucoup d'effets. Dans les groupes ayant reçu ce type de traitement, les populations améliorées et sans modifications sont équivalentes. En revanche, les corticoïdes semblent avoir des effets secondaires plus néfastes (PUPD, polyphagie...)

Le traitement chirurgical de dérivation est en grande majorité péritonéal (16/18). Cette variation vient du choix du chirurgien qui préfère l'abord péritonéal à l'abord atrial. La plus grande proportion de petits chiens va aussi dans ce sens car le problème de la longueur de tunnelisation disparaît. De plus la méthode percutanée développé par Decq en chirurgie humaine n'est pas accessible en médecine vétérinaire du fait de la miniaturisation. Cette méthode permettait, en effet, de s'affranchir des complications de déconnexions et du temps de dissection de la veine jugulaire.

Enfin, la miniaturisation est une limite à l'application des techniques endoscopiques détaillées dans la fin de l'étude bibliographique. Les ventricules, même dilatés sont trop petits pour permettre l'introduction de chemises similaires à l'homme. L'enregistrement d'images est possible mais en l'absence d'irrigation, la qualité en est rapidement médiocre.

4.2.4. Le suivi

Nous avons déjà discuté, dans la critique de la méthode, de la qualité de notre suivi. Malgré tout, les données récoltées suffisent pour établir des conclusions intéressante.

On remarque, tout d'abord, que, dans notre population, la survie est proche d'une courbe de survie normale. L'espérance de vie post-opératoire semble similaire à une espérance classique.

L'amélioration clinique est obtenue chez tous les survivants entre 1 et 6 mois post-opératoire. Le taux de survie est de 52% avec 10 survivants sur 19 à 5 ans. Cette valeur est assez similaire aux autres séries publiées où l'on retrouve un taux de 55%.

L'objectif à se fixer est la stabilisation de l'état clinique du patient avec la survenue du minimum de troubles. La discussion avec les propriétaires au moment de la prise de décision chirurgicale est primordiale. Il faut définir ensemble cet objectif afin de s'orienter vers une évolution clinique attendue. Les propriétaires suffisamment informés considèrent que leur chien est amélioré lorsqu'il peut réaliser les actes de base de la vie (nourriture, excrétion, déplacement). Enfin, la notion de souffrance est une préoccupation constante des propriétaires. Elle a motivé le choix de plusieurs d'être eux. Dans notre étude, il semble que la majorité des chiens traités aient été soulagés par le traitement, qu'il soit curatif ou non.

On note, malgré tout, de moins bons résultats pour les hydrocéphalies d'origine secondaire, inconnue ou à un stade avancé. Dans les deux cas de tumeur cérébrale (chiens 12 et 18), la cause sous-jacente n'est pas traitée par la dérivation qui n'est que palliative. Dans les cas avancés, ce sont les séquelles neurologiques qui sont à incriminer. Cette notion pose problème au moment de la prise de décision chirurgicale car l'état du parenchyme cérébral et sa capacité à se rétablir n'est pas quantifiable. Le cas du chien 1, présentant une gliose astrocytaire, est un bon exemple d'échec du traitement chirurgical lors d'atteinte importante du tissu nerveux.

Enfin, en ce qui concerne les complications, notre série peut aussi être comparée aux données bibliographiques.

Le taux d'infection est faible avec 2 cas sur 18. Ce type d'incident constitue la complication majeure dans les séries précédentes. Dans notre étude, ce sont plutôt les dysfonctionnements de système qui prédominent avec 3 cas sur 18. Malgré tout, le taux de révision reste faible car seuls deux chiens ont nécessité une seconde intervention pour repositionner leur cathéter ventriculaire déplacé.

CONCLUSION

L'hydrocéphalie est une affection du système nerveux central intracrânien caractérisée par l'accumulation pathologique de LCR, dans les cavités du système ventriculaire ou dans les espaces sous-arachnoïdiens. Ce dérèglement de l'équilibre entre le LCR, le sang et le parenchyme cérébral, a des répercussions sur le tissu nerveux. Le tableau clinique de cette affection diffuse est complexe, dominé, entre autres, par des signes d'hypertension intracrânienne.

Les traitements médicaux ou parachirurgicaux donnent peu de résultats. Seul le traitement chirurgical, par dérivation du flux de LCR excédentaire, est curatif. La pose de valve de dérivation, atriale ou péritonéale, reste la seule voie en chirurgie vétérinaire, même si des essais de neuroendoscopie sont actuellement réalisés chez le chien.

L'étude d'une série de 19 cas opérés à l'ENVA, nous permet d'établir le pronostic de cet acte chirurgical de dérivation. Les résultats sont bons lorsque l'indication est bien choisie. C'est en effet sur les jeunes chiens atteints d'hydrocéphalie congénitale peu avancée que nous obtenons les meilleurs résultats. L'espérance de vie est prolongée et le confort de l'animal est amélioré par une stabilisation, voire une disparition, de certains signes cliniques.

La discussion avec les propriétaires de chien hydrocéphale doit être attentive et orientée vers cet objectif de stabilisation des symptômes. Ils doivent être conscients que le potentiel de récupération du parenchyme cérébral est inconnu. De nouvelles techniques de spectroscopie par IRM se développent actuellement afin de combler cette lacune en repérant des marqueurs de réversibilité dans la substance blanche.

ANNEXES

MAINGAUD Stéphanie
Etudiante en 5^{ème} année
à l'Ecole vétérinaire de
Maisons-Alfort
28 rue des Marais
51110 WARMERIVILLE
03-26-03-56-81
06-14-35-71-77

Maisons-Alfort, le 11 novembre 2002

Objet : recherche d'informations suite à la pose d'une valve de correction d'hydrocéphalie sur votre chien X.

Madame, Monsieur Y,

Je suis actuellement en train de réaliser mon travail de thèse sur l'hydrocéphalie du chien en me basant sur les 19 cas opérés à l'Ecole depuis 1989, dont votre chien Y fait partie.

J'aimerais que vous puissiez consacrer quelques minutes pour répondre à mes questions, quel que soit le devenir de votre chien depuis son opération. En effet, l'aboutissement de ce travail permettrait d'affiner la connaissance des possibilités de récupération des chiens, suite à l'opération, et ainsi mieux conseiller les prochains propriétaires d'animaux présentant cette anomalie. Etant peu nombreux, j'attire donc votre attention sur le fait que votre réponse est primordiale pour des résultats plus interprétables.

Le questionnaire consiste en différentes questions à choix multiples qu'il vous suffit de cocher et de me renvoyer dans l'enveloppe pré-timbrée prévue à cet effet.

En vous remerciant par avance du temps que vous m'accordez ainsi. N'hésitez pas à me contacter si vous le désirez, je suis à votre disposition pour toute information.

Veuillez acceptez, Madame, Monsieur, l'expression de mes sentiments distingués.

QUESTIONNAIRE DE SUIVI DES CHIENS HYDROCEPHALES OPERES A L'ECOLE

Cochez les cases correspondant à la situation de X. Si vous ne savez pas répondre laissez les questions sans réponse.

*** Les signes cliniques observés avant l'opération.**

Votre chien présentait :

- un trouble de l'état général

- ☐ retard de croissance
- ☐ mauvais état d'embonpoint
- ☐ ne mangeait pas seul
- ☐ ne buvait pas seul
- ☐ buvait beaucoup
- ☐ ne retenait pas ses urines
- ☐ ne retenait pas ses selles
- ☐ diarrhée
- ☐ vomissements
- ☐ autres : (précisez)

.....

.....

- une modification de la forme ou de la position du corps :

- ☐ tête globuleuse
- ☐ tête en extension
- ☐ tête penchée
- ☐ membres écartés
- ☐ corps incurvé à droite ou à gauche
- ☐ douleur cervicale
- ☐ autres : (précisez)

.....

.....

- un trouble locomoteur

- ☐ ne marchait plus (décubitus)
- ☐ perte d'équilibre, chute
- ☐ incoordination motrice (ataxie)
- ☐ foulée anormalement grande (hypermétrie)
- ☐ griffes et dos des pattes traînant lors de la marche
- ☐ autres : (précisez)

.....

.....

- un trouble oculaires

- ☐ perte de vision
 - ☐ peur des lumières fortes
 - ☐ animal qui louche (strabisme)
 - ☐ mouvements anormaux des yeux (nystagmus)
 - ☐ pupilles dilatées et fixes
 - ☐ yeux exorbités
 - ☐ autres : (précisez)
-
-

- un trouble du comportement

- ☐ agressivité
 - ☐ agitation
 - ☐ plaintes, gémissements
 - ☐ abattement
 - ☐ sommeil plus lourd et plus fréquent
 - ☐ attitudes étranges : poussait sa tête contre un mur ou un coin
tournait en rond
 - ☐ n'entendait plus (surdit )
 - ☐ troubles de l'apprentissage : ne comprenait pas les ordres
 - ☐ tics : (précisez)
-
-

- ☐ autres : (précisez)
-
-

- un trouble neurologique

- ☐ crise d' pilepsie (convulsions)
 - ☐ tremblements
 - ☐ autres : (précisez)
-
-

*** La d couverte de l'affection de votre chien**

L'hydroc phalie de votre chien a  t  d couverte...

- Par...

- ☐ votre v t rinaire traitant
 - ☐ un sp cialiste
 - ☐ l' cole
 - ☐ vous
 - ☐ autres : (précisez)
-
-

- A quel  ge sont apparus les premiers signes cliniques ?

- Quelle a été la durée d'évolution entre ces premiers symptômes et la première consultation ?

- Quels ont été les examens complémentaires qui ont confirmé l'hydrocéphalie de votre chien ?

- ☐ un scanner
- ☐ une échographie
- ☐ autres : (précisez)

*** L'opération**

- Que pensez-vous des informations qui vous ont été fournies au sujet de la maladie de votre animal ?

- ☐ très satisfaisantes
- ☐ satisfaisantes
- ☐ décevantes

- Même question au sujet de la chirurgie :

- ☐ très satisfaisantes
- ☐ satisfaisantes
- ☐ décevantes

- Quel(s) critère(s) vous a décidé a opérer votre chien ?.....
.....
.....

- Comment s'est déroulée la période post-opératoire ?

- ☐ bien
 - ☐ avec des complications : (précisez en mentionnant la date d'apparition des signes cliniques)
-
.....
.....
.....
.....

- Si vous deviez reprendre la décision d'opérer votre chien, avec du recul, serait-elle toujours la même ?

- ☐ oui
 - ☐ non : pour quelle raison ?.....
-
.....

*** Les signes cliniques présentés après l'opération**

Si vous avez noté des signes qui ont disparu progressivement, veuillez préciser les dates approximatives de leur atténuation. Si ils ont persisté, en revanche, contentez vous de cocher la case correspondante.

Suite à l'opération, votre chien présentait:

- un trouble de l'état général
 - ☐ mauvais état d'embonpoint : jusqu'à.....
 - ☐ ne mange pas seul : jusqu'à.....
 - ☐ ne boit pas seul : jusqu'à.....
 - ☐ boit beaucoup : jusqu'à.....
 - ☐ ne retient pas ses urines : jusqu'à.....
 - ☐ ne retient pas ses selles : jusqu'à.....
 - ☐ diarrhée : jusqu'à.....
 - ☐ vomissements : jusqu'à.....
 - ☐ autres : (précisez)

.....

.....
- une modification de la forme ou de la position du corps :
 - ☐ tête en extension : jusqu'à.....
 - ☐ tête penchée : jusqu'à.....
 - ☐ membres écartés : jusqu'à.....
 - ☐ corps incurvé à droite ou à gauche : jusqu'à.....
 - ☐ douleur cervicale : jusqu'à.....
 - ☐ autres : (précisez)

.....

.....
- un trouble locomoteur
 - ☐ ne marche plus (décubitus) : jusqu'à.....
 - ☐ perte d'équilibre, chute : jusqu'à.....
 - ☐ incoordination motrice (ataxie) : jusqu'à.....
 - ☐ foulée anormalement grande (hypermétrie) : jusqu'à.....
 - ☐ griffes et dos des pattes qui traînent lors de la marche : jusqu'à.....
 - ☐ autres : (précisez)

.....

.....
- un trouble oculaires
 - ☐ perte de vision : jusqu'à.....
 - ☐ peur des lumières fortes : jusqu'à.....
 - ☐ animal qui louche (strabisme) : jusqu'à.....
 - ☐ mouvements anormaux des yeux (nystagmus) : jusqu'à.....
 - ☐ pupilles dilatées et fixes : jusqu'à.....
 - ☐ yeux exorbités : jusqu'à.....

☐ autres : (précisez)
.....
.....

- un trouble du comportement

- ☐ agressivité : jusqu'à.....
- ☐ agitation : jusqu'à.....
- ☐ plaintes, gémissements : jusqu'à.....
- ☐ abattement : jusqu'à.....
- ☐ sommeil plus lourd et plus fréquent : jusqu'à.....
- ☐ attitudes étranges : pousse sa tête contre un mur ou un coin
tourne en rond : jusqu'à.....
- ☐ n'entend plus (surdité) : jusqu'à.....
- ☐ troubles de l'apprentissage : ne comprend pas les ordres : jusqu'à.....
- ☐ tics : (précisez)
.....
.....

☐ autres : (précisez)
.....
.....

- un trouble neurologique

- ☐ crise d'épilepsie (convulsions) : jusqu'à.....
- ☐ tremblements : jusqu'à.....
- ☐ autres : (précisez)
.....
.....

*** Bilan :**

Choisissez 3 points positifs et 3 points négatifs concernant l'opération de votre animal.

Positif

.....
.....
.....

Négatif

.....
.....
.....

Je vous remercie encore du temps que vous m'avez accordé et je reste à votre disposition pour toute information.

SUIVI

cas	Questionnaire	Informations sur la maladie	Informations sur la chirurgie	Critère de décision	Satisfaction	Suite
1	Retour	Décevantes	Satisfaisantes	ND	Non : « faux espoirs »	DCD le 15/05/01 (J+3 mois) Mauvaise indication ?
2	Retour	Très satisfaisantes	Très satisfaisantes	Espoir de sauver le chien.	Oui	Va bien après l'opération. Toujours en vie au moment de l'étude (J+2 ans)
3	Retour	Satisfaisantes	Décevantes	ND	Oui	Vie normalement au moment de l'étude (J +3 ans).
4	Retour	Très satisfaisantes	Très satisfaisantes	Espoir de sauver le chien.	Oui. Négatif : Prix	Bien en post-opératoire. Forte diminution des symptômes au moment de l'étude (J+3 ans).
5	Retour	Satisfaisantes	Décevantes	Espoir de sauver le chien.	Oui	DCD le 12/04/98 (J+3 jours).
6	Retour expéditeur	ND	ND	ND	ND	ND
7	Retour	Satisfaisantes	Satisfaisantes	Espoir de sauver le chien.	Oui	Voile du palais opéré à Frégis après. DCD à J+ 1,5 ans.
8	Pas de retour	ND	ND	ND	ND	Toujours en vie à J+4 mois.
9	Retour expéditeur	ND	ND	ND	ND	Intégrité corticale : va mieux en post-opératoire, puis accident d'avion. Va mieux après. Vivant à J+4 mois.
10	Retour	Très satisfaisantes	Très satisfaisantes	Echec du traitement médical	Oui	Bien en post-opératoire. DCD 4 ans après l'opération.
11	Retour	Décevantes	Décevantes	S'est senti forcé	Non : Prix et communication (sentiment d'être un cobaye, pas assez de soins)	Bien en post-opératoire. Euthanasie le 01/02/95 (J + 1 mois) (Sans doute communicante)
12	Retour expéditeur	ND	ND	ND	ND	Va mieux à J+5 puis retire son cathéter par grattage à J+2 mois.
13	Retour	Très satisfaisantes	Très satisfaisantes	Espoir de sauver le chien.	Oui	Post-opératoire difficile. Bec de lièvre opéré ensuite. Va bien au moment de l'étude (J+2 ans).
14	Retour	Décevantes pour les premiers	Très satisfaisantes	Aggravation des symptômes .	Oui. Négatif : lourdeur (cortisone et vigilance contre les agressions).	Nombreuses hémivertèbres. Post-opératoire retour des symptômes et réhospitalisation. Bilan positif : a une vie quasi normale de base (jeu, sommeil) au moment de l'étude (J+2 ans).
15	Retour	Très satisfaisantes	Très satisfaisantes	Espoir de le sauver.	Oui	DCD à J+7 mois.
16	Pas de retour	ND	ND	ND	ND	DCD lors de l'anesthésie
17	Pas de retour	ND	ND	ND	ND	DCD à J+5 ans par convulsions.
18	Pas de retour	ND	ND	ND	ND	Tumeur des plexus → palliatif. Pas de nouvelles.
19	Retour expéditeur	ND	ND	ND	ND	ND

EPIDEMIOLOGIE

cas	RACE	Sexe	Date de naissance	Age aux 1ers symptômes	Age à la 1 ^{ère} consultation	Date de l'opération	Age à l'opération	Congénital/acquis
1	Spitz	M	05/08/98	22 mois	25 mois	14/02/01	3 ans / 36 mois	Congénital
2	Shih Tzu	F	23/12/99	7 mois	8 mois	30/11/00	1 an	Congénital
3	Bichon	F	16/11/97	ND	14 mois	11/02/99	14 mois	Congénital
4	Caniche	F	07/10/98	8 mois	11 mois	18/11/99	1 an	Congénital
5	Caniche	M	95	10 mois	12 mois	09/04/98	2,5 ans	Congénital
6	Colley	M	96	2 mois	3 mois	06/11/98	2 ans	Congénital
7	Bouledogue francais	M	02/01/98	3 mois	4 mois	18/06/98	5 mois	Congénital
8	Bichon	F	20/01/97	4 mois	18 mois	19/06/97	18 mois	Congénital
9	Bichon	M	27/11/96	ND	ND	27/03/97	5 mois	Congénital
10	Yorkshire	M	95	2 ans	2 ans	05/06/97	2 ans	Congénital
11	Caniche	F	93	8 mois	11 mois	12/01/95	2 ans	Congénital
12	Labrador	M	86	8 ans	8 ans	07/03/94	8 ans	Acquis
13	Lhassa apso	F	01/12/01	2 mois	3 mois	02/05/02	6 mois	Congénital
14	Bouledogue francais	F	06/11/00	4 mois	5 mois	30/05/02	18 mois	Congénital
15	Yorkshire	F	96	2,5 ans	2,5 ans	16/11/98	2,5 ans	? : Congénital ou syndrome vestibulaire.
16	Yorkshire	M	08/01/94	3,5 ans	4 ans	18/12/97	4 ans	? : Congénital avec traumatisme crânien
17	Caniche	M	89	3 mois	5 ans	13/07/94	5 ans	?
18	Boxer	M	92	6 ans	6 ans	14/10/98	6 ans	Acquis
19	Caniche	M	88	1 an	1 an	?	1 an	Congénital

DIAGNOSTIC : Normes : NH₃<60 µmole/L. Acides biliaires > 10 mg/L. NFS = numération formule sanguine. PCR = polymérase chain reaction. HTIC = hypertension intracrânienne.

cas	Qui découvre ?	Signes au scanner	Autres examens
1	Dr Duhautois (Lille) référent.	Très légère dilatation. Prise de contraste corticale anormale.	Myélographie sans précision. Biopsie cérébrale : gliose astrocytaire, PNN et réaction vasculaire.
2	Dr Deschamps (Fosses) référent.	Ventricules très dilatés et asymétriques, structures médianes déviées à droite. Absence d'anomalies parenchymateuses sus et sous-tentorielles.	NH ₃ : 38 µmole/L Acides biliaires : 4.2 mg/L
3	Vétérinaire traitant non informé.	Hydrocéphalie très marquée.	ND
4	ENVA	Scanner sans précisions.	HTIC
5	Dr Sourceaux (?) référent.	Hydrocéphalie associée à une dégénérescence corticale.	Echographie abdominale et angiographie : absence de shunt. NH ₃ : 14 µmole/L Acides biliaires : 40 et 72 à jeun (>10) et 80, 10min après repas (trop tôt).
6	Dr Escriou ENVL référent.	Importante dilatation ventriculaire avec anomalies de conformation de la boîte crânienne.	Bilan biochimique préanesthésique normal
7	Dr Laforge (Paris) propose l'euthanasie.	Boîte crânienne aplatie latérolatéralement. Ventricules latéraux très dilatés. Absence d'anomalie parenchymateuse sous tentorielle.	ND
8	ENVA	Dilatation très importante bilatérale symétrique de l'ensemble du système ventriculaire.	HTIC. NH ₃ : 88 µmole/L.
9	Dr Wepierre (Brie Comte Robert) référent.	ND	Echographie au travers des fontanelles : liquide +++ . HTIC
10	Dr Cabassu (Marseille) traite médicalement.	Dilatation très importante associée à un défaut d'ossification du crâne.	ND
11	Propriétaires.	Scanner sans précisions.	ND
12	Dr Florant (Plaisir) référent.	Dilatation du ventricule droit plus importante que celle du gauche (effet de masse droite/gauche). Tumeur des plexus et engagement cortical.	HTIC. NFS et biochimie préanesthésique normales.
13	Dr Colomer référent et ENVA.	Dilatation générale des ventricules avec un septum en place.	Prélèvement de LCR pendant la chirurgie : légère pléiocytose.
14	Spécialiste non précisé.	Dilatation des ventricules, le gauche étant plus gros que le droit.	PCR Carré négative.
15	Dr Liège (Paris XIII)	Scanner sans précision.	Biochimie normale
16	ENVA	Hydrocéphalie et fracture ancienne de la fosse condylienne supérieure.	ND
17	ENVA	Dilatation ventriculaire.	Myélographie : Image d'arachnoïdite cervicale avec anomalie de remplissage C1C4.
18	ND	Tumeur des plexus choroïdes et dilatation ventriculaire.	ND
19	ND	Scanner sans précision.	ND

SIGNES CLINIQUES au moment du diagnostic

Cas	1	2	3	4	5	6
Trouble de l'état général (EG)						
Retard de croissance		+++				
Mauvais EG					+	
Ne mange pas seul					+ (tasse sa nourriture)	
Ne boit pas seul						
Buvait beaucoup	+	PUPD				
Incontinent urinaire						
Incontinent fécal						
Diarrhée					+	
Vomissement						
Autres						
Modification de la forme ou de la position du corps						
Tête globuleuse			de + en +		O	
Tête en extension	+		par crises		+	
Tête penchée		+			+	
Instabilité atlanto-axiale				Laxité mais rien à la radiographie		
Fontanelles ouvertes		O	++ avec hernie cérébrale		O	
Membres écartés		+		+	+	
Corps incurvé	à D	à G				
Douleur cervicale	+					
Autres						
Troubles neurologiques						
Convulsions		+	3-4 x/j	+	+	Crises partielles (gobe les mouches, course des objets imaginaires)
Tremblements			+		Intentionnels	
Déficit de proprioception		+		Retard.	N	N
Autres	vestibulaire					

Cas	1	2	3	4	5	6
Troubles locomoteurs						
Décubitus						
Perte d'équilibre			+	+		
Ataxie				+	+ progressive	
Hypermétrie				+	+	
Autres	Train arrière chute dans les marches				Ne monte plus marches	
Troubles ophtalmologiques						
Amaurose		+	+		+ progressive	+
RCM		O	O		O	
RPM		+	+		+	
Photophobie					+	
Strabisme		Divergent			O	+
Nystagmus					O	
Mydriase						
Yeux exorbités						
Autres				KCS		Microphthalmie Persistance membrane pupillaire, colobome et dysplasie D, détachement rétine congénitale G
Troubles comportementaux						
Agressivité					+ sous Selgian.	
Agitation			+		+++	
Plaintes						
Abattement	+	+	Entre les crises	+	Dort sans arrêt	
Sommeil lourd		+			+	
Attitudes étranges		Tourne en rond			Pousse au mur et tourne en rond	Tourne en rond
Surdité						
Troubles de l'apprentissage		+	Pas sociabilisé (chiens et hommes)			
Tics						

Cas	7	8	9	10	11	12
Trouble de l'état général (EG)						
Retard de croissance	Plus gros à la naissance puis inverse à 2 mois	O				
Mauvais EG	BEG					
Ne mange pas seul		Bon appétit			+	Seulement aidé
Ne boit pas seul					+	
Buvait beaucoup						
Incontinent urinaire		+				
Incontinent fécal		+				
Diarrhée						
Vomissement		+				
Autres	Voile du palais					
Modification de la forme ou de la position du corps						
Tête globuleuse	+		+			
Tête en extension						
Tête penchée				+	+	
Instabilité atlanto-axiale						
Fontanelles ouvertes		+ avec hernie	+++			
Membres écartés					+	
Corps incurvé				+		
Douleur cervicale						
Autres						
Troubles neurologiques						
Convulsions		O		épisode d'une semaine jusqu'à 4x/j		
Tremblements				+	+	+
Déficit de proprioception		N	N		N	
Autres						Coma, hyperréflexie

Cas	7	8	9	10	11	12
Troubles locomoteurs						
Décubitus			Sternal brutal		+	
Perte d'équilibre				+	+	+
Ataxie	+	O	Intermittent			
Hypermétrie						
Autres						
Troubles ophtalmologiques						
Amaurose		Brutale	+	Pas totale	+	+
RCM		O	O		O	O
RPM		N	N		N	N quand il est conscient
Photophobie						
Strabisme	Divergent	Divergent	Divergent			
Nystagmus					+	
Mydriase					+	+
Yeux exorbités						
Autres	Procidence 3 ^{ème} paupière.					
Troubles comportementaux						
Agressivité					+	
Agitation		vif				
Plaintes						+
Abattement			+	+		Subcomateux
Sommeil lourd						
Attitudes étranges		Tourne en rond	Tourne en rond	Tourne en rond	Pousse au mur	+
Surdité						
Troubles de l'apprentissage						
Tics						
Autres						

Cas	13	14	15	16	17	18	19
Trouble de l'état général (EG)							
Retard de croissance							
Mauvais EG							
Ne mange pas seul							
Ne boit pas seul	+						
Buvait beaucoup							
Incontinent urinaire	+						
Incontinent fécal	+						
Diarrhée	+						
Vomissement	+						
Autres							
Modification de la forme ou de la position du corps							
Tête globuleuse	+						
Tête en extension							
Tête penchée	+	à G	à G				
Instabilité atlanto-axiale							
Fontanelles ouvertes	O						
Membres écartés			+				
Corps incurvé		à G	+	à D			
Douleur cervicale							
Autres	Dodeline de la tête. Bec de lièvre	Anomalies vertébrales					
Troubles neurologiques							
Convulsions			jusqu'à 2/j		+	+	
Tremblements			+				
Déficit de proprioception	N	N	+		4 membres		
Autres				Hypotonie			
Troubles locomoteurs							
Décubitus							
Perte d'équilibre		+	+				
Ataxie		+	+		4 membres		
Hypermétrie			+				
Autres			Se déplace peu				

Cas	13	14	15	16	17	18	19
Troubles ophtalmologiques							
Amaurose	+	+	+				
RCM	O	O à G		O			
RPM			O				
Photophobie							
Strabisme	Divergent	Divergent					
Nystagmus	Lent						
Mydriase			+				
Yeux exorbités							
Autres		Œdème de la papille					
Troubles comportementaux							
Agressivité							
Agitation	Ne peut pas être contrainte	+					
Plaintes	+		Ne se plaint pas				
Abattement			+				
Sommeil lourd	+						
Attitudes étranges	Tourne en rond	Tourne en rond, pousse au mur	Marche en cercle	Pousse au mur et tourne à G			
Surdité	O						
Troubles de l'apprentissage	Pas de contrôle de la morsure						
Tics							
Autres	Creuse des terriers dans la maison. Lèche tout.						

TRAITEMENTS

CAS	Médical	Valves	Post-op. immédiat
1	Mannitol, corticoïdes améliorent.	Hakim VP à D	Sortie à J+5
2	Polyphagie et diarrhées avec corticoïdes.	Hakim VP	Sortie à J+1
3	Gardénal, Valium, corticoïdes sans effet. Récidive tous les mois.	Hakim VP	Sortie à J+1
4	Corticoïdes 2 mois avant chirurgie avec peu d'effet.	Hakim VP	Sortie à J+1
5	Diamox et corticoïdes.	Hakim VP à G	DCD à J+5
6	ND	Holter VA à G	Sortie à J+3
7	ND	Hakim VP	Sortie à J+2
8	Diamox et corticoïdes sans effet.	Hakim VP	Sortie à J+2
9	Diamox et corticoïdes améliore après 5 j.	Hakim VP	Sortie à J+1
10	Corticoïdes retardent de 6 mois l'opération.	Hakim VP	Sortie à J+1
11	ND	Hakim VP	Sortie à J+3
12	Mannitol et corticoïdes sans effet.	Codman	Endoscopie: résection et ouverture du trou de Monro Agressif au réveil. Sortie à J+14
13	ND	Hakim VP	Sortie à J+1
14	Corticoïdes sans effet, furozénol un peu d'effet.	Hakim VP	Sortie à J+2
15	ND	Hakim VP	Sortie à J+1
16	Diamox et corticoïdes améliorent.	-	Décédé pendant la chirurgie.
17	Diamox et corticoïdes améliorent.	Hakim VP	Sortie à J+2
18	Corticoïdes améliorent.	Hakim VP	ND
19	ND	Holter VA à D	ND

VP : ventriculo-péritonéale. VA : ventriculo-atriale. D : droite. G : gauche.

EVALUATION POST-OPERATOIRE AU CHENIL : J+1

[illegible]

EVALUATION POST-OPERATOIRE : J+2

Cas	Position	Comportement	Proprioception	Locomotion	Oeil	Alimentation	Selles	Urines	Convulsions
1	Décubitus sternal à D	N	N	Ataxie +/- hypermétrie	RCM : N	Fortol ND		Vidange manuelle	
2 Déjà sorti									
3 Déjà sorti									
4 Déjà sorti									
5		Abattu				Fortol ND sonde			+ → Valium ND
6	Debout	Alerte, répond à son nom		Marche droit			N	N	
7 Sortie									
8 Sortie									
9 Déjà sorti									
10 Déjà sorti									
11	Debout						N	N	
12 ND									
13 Déjà sorti		Ne joue pas, hurle				Ne boit pas			
14 Sortie			N						
15 Déjà sorti									
16 DCD									
17 Sortie									
18 ND									
19 ND									

EVALUATION POST-OPERATOIRE : J+3

Cas	Position	Comportement	Proprioception	Locomotion	Œil	Alimentation	Selles	Urines	Convulsions
1	Debout, incurvé à droite mais léger			Pas autonome, faiblesse postérieure. Ataxique	RCM : N RPM D : O	Fortol ND		seul	Tremblements
2 Déjà sorti									
3 Déjà sorti									
4 Déjà sorti									
5	Nursing → DCD	Stationnaire hypothermie				Fortol ND			Tjs : mannitol
6 Sortie									
7 Déjà sorti									
8 Déjà sorti									
9 Déjà sorti									
10 Déjà sorti									
11 Sortie									
12 ND									
13 Déjà sorti		Pleure							Tremble
14 Déjà sorti									
15 Déjà sorti									
16 DCD									
17 Déjà sorti									
18 ND									
19 ND									

EVALUATION POST-OPERATOIRE : J+4

Cas	Position	Comportement	Proprioception	Locomotion	Œil	Alimentation	Selles	Urines	Convulsions
1	Debout	Correct		Pas autonome.		seul	seul	seul	tremblements
2 Déjà sorti									
3 Contrôle		BEG				Hyporexie : Fortol ND et corticoïdes			
4 Déjà sorti									
5 DCD									
6 Déjà sorti									
7 Contrôle	Debout	TBEG	N	N		Bon appétit	N	N	
8 Déjà sorti									
9 Déjà sorti									
10 Déjà sorti									
11 Déjà sorti									
12 ND									
13 Déjà sorti		Léthargique							
14 Déjà sorti									
15 Déjà sorti									
16 DCD									
17 Déjà sorti									
18 ND									
19 ND									

EVALUATION POST-OPERATOIRE AU RETRAIT DES FILS

Cas	Position	Comportement	Proprioception	Locomotion	Œil	Alimentation	Selles	Urines	Convulsions
1 Sortie	Tête à D	Correct, tourne en rond	N		RCM : N RPM G : N D : diminué	Mange seul au chenil. Ne mange pas seul jusqu'à J+10	Seul	Seul Incontinent jusqu'à J+10	Diminution des tremblements
2		Joue de nouveau		Se cogne mais pas de chute	Reprise de la vision				
3		BEG				Appétit amélioré			
4	Secoue la tête jusqu'à J+ 1 mois	Normal, calme Quelques absences. Très agitée. Dort beaucoup.		Légèrement ataxique	Conjonctivite	PUPD Polyphagie		Incontinence	Gardéna. Aucune crise
5 DCD									
6 ND									
7 ND									
8 ND									
9	Amélioration très nette de l'état général.	N				Très bon appétit			
10									
11	Augmentation du polygone de sustentation			Difficilement sur ses pattes Reculé uniquement	Amaurose	Polyphagie			
12 au chenil									
13	Ok	Pleure				Boit à la seringue			
14 ND									
15 ND									
16 DCD									
17									
18									
19									

EVALUATION POST-OPERATOIRE A J + x mois

Cas	Position	Comportement	Proprioception	Locomotion	Oeil	Alimentation	Selles	Urines	Convulsions
1 + 3 mois	Tête en extension jusqu'à la fin	Léthargique							
2 + 1 mois + 2 mois + 2 ans	Tête penchée toujours autant	Tourne moins. Sommeil plus lourd. Trouble apprentissage.			Strabisme Amaurose	Prise de poids			Tremble. Quelques unes après.
3 + 1 mois + 3 ans		Plus calme. Pas sociabilisée avec les chiens. Va mieux avec les hommes. Obéissante.				Remange, boit bien.	propre	propre	
4 + 2 mois + 7 mois + 3 ans	Tête en extension (moins marqué) et membres écartés.		Déficit persistant			Bon appétit	N		2 petites crises → Gardénaïl 10 mg m & s.
5 DCD									
6 ND									
7 + 6 mois : scanner de contrôle → diminution de la dilatation ventriculaire. + 1 an : syndrome obstructif respiratoire des brachycéphale (voile du palais trop long et sténose des narines). DCD à J + 1,5 an après l'opération du larynx.									
8 + 4 mois Scanner de contrôle : réduction de l'hydrocéphalie.		N	N	Tourne encore parfois en rond quand elle s'énerve.	cécité	Vomissement parfois	N	N	Une crise

Cas	Position	Comportement	Proprioception	Locomotion	Oeil	Alimentation	Selles	Urines	Convulsions
9 + 1 mois (après accident d'avion) + 3 mois + 1 an	Décubitus. Rigidité. TBEG BEG	Abattement, déshydratation. Joue de nouveau N	N	Chutes. Hypermétrie Diminution de l'ataxie. Ne chute plus.	RCM : N	Difficultés à déglutir. Fortol© N	N	N	Non
10 + 4 mois Scanner de contrôle : Cortex peu visible. + 1an	Tête penchée à D uniquement en marche. Continue toujours TBEG vie normale.	Attitudes étranges conservées. Joue de nouveau.		Marche droit		Mange mieux	N	N	Diminution des crises mais... tremblements persistent
11 + 1 mois + 1,5 mois hospitalisation dégradation euthanasie le 01/02/95	Se lève difficilement. Tête penchée.	Se met devant le feu de cheminée et semble captivé par la lumière.	Déficit comme avant.	Ataxie	Semble revoir Nystagmus	N Amaigrissement → sonde Ne boit pas Ne mange pas seul	Diarrhée		Tremblements Convulsions réfractaires au Valium©, Gardéna© et Nelson©.
12 + 2mois : A retiré son cathéter en se grattant → se détériore.									
13 + 6 mois + 8 mois	Stable Dodeline toujours de la tête.	Agitation, plaintes, attitudes étranges, trouble de l'apprentissage			Nystagmus toujours mais plus lent.	Ne boit pas seule	Troubles digestifs		

[illegible]

BIBLIOGRAPHIE

- (1) ARYANPUR J. Developmental abnormalities. *In* : JOHNSON RT. GRIFFIN JW., editors. *Current therapy in neurological disease*. 4th ed. St Louis : Mosby, 1993, 94-96.
- (2) BAGLEY RS. Brain. *In* : HARARI J., editor. *Small animal surgery*. Baltimore : Williams and Wilkins, 1996, 279-285.
- (3) BAGLEY RS. Recognition and localization of intracranial disease. *Vet. Clin. North Am. (Small Anim. Pract.)*, 1996, **26**, 667-691.
- (4) BEITZ AJ., FLETCHER TF. The Brain. *In* : EVANS HE., editor. *Miller's Anatomy of the dog*. 3rd ed., Philadelphia : Saunders WB, 1993, 895-947.
- (5) BEZANGER JP. *Etude morphologique et vélocimétrique par imagerie à résonance magnétique de l'hydrocéphalie induite chez le chien*. Thèse Méd. Vét., Alfort, 1997, n°113, 221p.
- (6) BIRCHARD SJ. SHERDING RG. Congenital malformation and anomalies. *In* : *Manual of small animal practice*. Philadelphia : Saunders WB., 2000, 1263-1265.
- (7) BOYD J.S. *Color atlas of clinical anatomy of the dog and cat*. 2nd ed. London : Mosby, 2001, 218p.
- (8) BRAUND KG. Neurological diseases. *In* : *Clinical Syndromes in Veterinary Neurology*. 2nd ed., St Louis : Mosby, 1986, 146-149.
- (9) BROWN JA., RACHLIN J., RUBIN JM. Ultrasound evaluation of experimental hydrocephalus in dogs. *Surg.Neurol.*, 1984, **22**, 273-276.
- (10) BRUNER JP., TULIPAN N., REED G., DAVIS GH., BENNETT K., LUKER KS., DABROWIAK ME. Intrauterine repair of spina bifida : preoperative predictors on shunt-dependent hydrocephalus. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 2004, **190**, 1305-1317.
- (11) BRUNETTI A. FATONE G. CUOMO A. LORIZIO R. POTENA A. Meningomyelocoele and hydrocephalus in a Bulldog. *Prog. Vet. Neurol.*, 1993, **4**, 54-59.
- (12) CAGAVI F., AKALAN N., CELIK H., GUR D., GUZIC B. Effect of hydrophilic coating on microorganism colonization on silicone tubing. *Acta Neurochir.*, 2004, **146**, 603-613.
- (13) CANTILE C. ARISPICI M. MODENATO M. FATZER R. Hydrocephalus with periventricular encephalitis in the dog. *J. Vet. Med. Ser. A*, 1997, **44**, 595-601.
- (14) CHATELAIN E. *Système nerveux central*. Polycopié. Ecole Nationale Vétérinaire de Lyon, Unité Pédagogique d'Anatomie. 1992, 106p.

- (15) CHRISMAN CL. Congenital and familial disorders. *In : Problems in small animal neurology*. 2nd ed. Philadelphia : Lea&Febiger, 1991, 136-142.
- (16) DANDY W.E., BALCKFAN K.D. Internal hydrocephalus : an experimental, clinical and pathological study. *Am. J. Dis. Child.*, 1914, **8**, 406-482.
- (17) DAVIS JV. The use of forth ventriculoperitoneal shunt for the management of hydrocephalus in two dogs. *Vet Surg*. 1993, **22**, 248.
- (18) DE DK. PRADHAN NR. BASU S. Hydrocephalus in a Alsatian pup. *Indian journal of animal health*. 1998, **37** : 1, 89-90.
- (19) DECQ P. L'endoscopie en neurochirurgie : le neuroendoscope d'après DECQ. Tuttlingen : Verlag Endo-Press. 1998, 37p.
- (20) DECQ P., YEPES C., ANNO Y., DJINDJIAN M., NGUYEN JP., KRAVEL Y. L'endoscopie neurochirurgicale : indications diagnostiques et thérapeutiques. *Neurochirurgie*. 1994, **14**, 313-321.
- (21) DECQ P., BARAT JL., DUPLESSIS E., LEGUERINEL C., GENDRAULT C., KRAVEL Y. Shunt failure in adult hydrocephalus : flow-controlled shunt versus differential pressure shunts – A cooperative study in 289 patients. *Surg Neurol*. 1995, **43**, 333-339.
- (22) DECQ P., BLANQUET A., YEPES C. Percutaneous jugular placement of ventriculo-atrial shunts using a split sheath. *Acta neurochir*. 1995, **136**, 92-94.
- (23) DECQ P., BRUGIERES P., LEGUERINEL C., DJINDJIAN M., KRAVEL Y., NGUYEN JP. Percutaneous endoscopic treatment of suprasellar arachnoid cysts : ventriculocystostomy or ventriculocystocisternostomy ? *J. Neurosurg*. 1996, **84**, 696-701.
- (24) DECQ P., LEGUERINEL C., BRUGIERES P., DJINDJIAN M., SILVA D., KRAVEL Y. et al. Endoscopic management of colloid cysts. *Neurosurgery*. 1998, **42**, n°6, 1288-1296.
- (25) DECQ P., LEGUERINEL C., SAKKA L., ROUJEAU T., SOL JC., PALFI S., NGUYEN JP. Approche endoscopique des lésions du troisième ventricule. *Neurochirurgie*. 2000, **46**, n°3, 286-294.
- (26) DECQ P., LEGUERINEL C., SOL JC., BRUGIERES P., DJINDJIAN M., NGUYEN JP. Chiari I malformation : a rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. *J Neurosurg*. 2001, **95**, 783-790.
- (27) DENOIX JM. *Guide de dissection des mammifères domestiques : Anatomie de la tête*. Ecole Nationale Vétérinaire d'Alfort, Unité Pédagogique d'Anatomie, 1989, 48p.

- (28) DEVAUX BC., JOLY LM., PAGE P., NATAF F., TURAK B., BEUVON F., et al. Laser-assisted endoscopic third ventriculostomy for obstructing hydrocephalus : technique and results in a serie of 40 consecutive cases. *Lasers Surg. Med.*, 2004, **34**, 368-446.
- (29) DEWEY CW. External hydrocephalus in a dog with suspected bacterial meningoencephalitis. *J. Am. Anim. Hosp. Assoc.*, 2002, **38**, 563-567.
- (30) DEWEY CW., COATES JR., DUCOTE JM., STEFANACCI JD., WALKER MA., MARINO DJ. External Hydrocephalus in two cats. *J. Am. Anim. Hosp. Assoc.* 2003, **39**, 567-572.
- (31) EKLUNG A., KOSKINEN LO., MALM J. Features of the Sinushunt_{ND} and its influence on the cerebrospinal fluid system. *Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2004, **75**, 1156-1165.
- (32) FANUEL-BARRET D., LAPRAS M., LAJAT Y. L'hydrocéphalie du chien : A propos d'une observation clinique chez un chien adulte. *Rec.Méd.Vét.*, 1984, **160** (4), 357-369.
- (33) FLEGEL T., PODELL M., MARCH PA. Ventrikel-Peritoneum Drainage für die Behandlung eines sekundären Hydrozephalus bei einem Brittany-Spaniel. *Kleintierpraxis*, 2002, **47**, 95-102.
- (34) FRIANT M. Anatomie comparée cranio-faciale des mammifères et de l'homme. *In : Anatomie comparée cranio-faciale et dentaire*. Paris : PRELAT, 1953, 35-47.
- (35) FUKATA T., ARAKAWA A. Dexamethasone treatment of hydrocephalus in dogs. *Mod. Vet. Pract.* 1985, **47**, 256.
- (36) GANGEMI M., MAIURI F., BUONAMASSA S., COLELLA G., DE DIVITIIS E. Endoscopic third ventriculostomy in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurg.* 2004, **55**, 129-163.
- (37) GRAHAM JC. O'KEEFE DB. WALLING MA. OLUOCH AO. Lymphosarcoma causing acquired obstructive hydrocephalus in a dog. *Can. Vet. J.*, 1992, **33**, 669-670.
- (38) GRAPPENDORF H. Plötzliche zentral bedingte Blindheit bei einem 4 Monate alten Welpen aufgrund eines Hydrocephalus internus congenitus. *Prakt. Tierarzt.* 1995, **76**, 301-302.
- (39) GREITZ D. Radiological assessment of hydrocephalus : new theories and implications for therapy. *Neurosurg. Rev.*, 2004, **27**, 145-210.
- (40) HARDY JD. Increased Intracranial Pressure : Pathophysiology and Management. *In : Pathophysiology in surgery*. Baltimore : WILLIAMS and WILKINS, 1958, 618-626.

- (41) HARRINGTON ML. BAGLEY RS. MOORE MP. Hydrocephalus. *Veterinary clinics of north America Small animal practice*. 1996, **26**, 843-857.
- (42) HOERLEIN BF. GAGE ED. Hydrocephalus. *In : Canine neurology diagnostic and treatment*. 2nd éd. Philadelphia : Saunders WB. 1971, 560-579.
- (43) HONDA K., MATSUMOTO M., KANEKO T., KAMEI I., TATSUMI H., MURAI N., et al. Linear deposition of immunoglobulins and complement components on the dura in normal pressure hydrocephalus complicating systemic lupus erythematosus. *J. Clin. Neurosci*. 2004, **11**, 561-564.
- (44) HUDSON JA., SIMPSON ST., BUXTON DF., CARTEE RE., STEISS JE. Ultrasonographic diagnosis of canine hydrocephalus. *Vet. Radiol.*, 1990, **31**, 50-58.
- (45) IDDON JL., MORGAN DJ., LOVEDAY C., SAHAKIAN BJ., PICKARD JD. Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2004, **75**, 1112-1120.
- (46) ISHIKAWA M. Guideline Committee for Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus, Japanese Society of Normal Pressure Hydrocephalus. Clinical guidelines for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurol. Med. Chir.*, 2004, **44**, 222-226.
- (47) ITOH T. NISHIMURA R. MATSUNAGA S. KADOSAWA T. MOCHIZUKI M. SASAKI N. Syringomyelia and hydrocephalus in a dog. *J. Am. Vet. Med. Assoc.*, 1996, **209**, 934-936.
- (48) JARTTI P., KARTTUNEN A., JARTTI A., UKKOLA V., SAJANTI J., PYTHINEN J. Factors related to acute hydrocephalus after subarachnoidal hemorrhage. *Acta Radiol.*, 2004, **45**, 333-342.
- (49) JAVADPOUR M., MALLUCCI C. The role of neuroendoscopy in the management of tectal glioma. *Childs Nerv Syst*. 2004.
- (50) JOHNSON L. ROLSMA M. PARKER A. Syringomyelia, hydromyelia and hydrocephalus in two dogs. *Prog. Vet. Neurol.*, 1992, **3**, 82-86.
- (51) JONES BR. ALLEY MR. BATCHELOR B. Hydrocephalus and hypertrichosis in Golden retriever dogs. *NZ Vet. J.*, 1996, **44**, 38-39.
- (52) KIM BS., JALLO GI., KOTHBAUER K., ABOTT IR. Chronic subdural hematoma as a complication of endoscopic third ventriculostomy. *Surg Neurol.*, 2004, **62**, 64-72.
- (53) KORNEGAY JN. Congenital and Degenerative Disease of the CNS. *In : Neurologic disorders*. New-York : Churchill Livingstone, 1986, 110-113.
- (54) KREFFT TA., GRAFF-RADFORD NR., LUCAS JA., MORTIMER JA. Normal pressure hydrocephalus and large head size. *Alzheimer Dis. Assoc. Disord.*, 2004, **18**, 35-42.

- (55) LAUTERSACK O., SCHIMKE E. Hydrocephalus bei Hund and Katze. Teil 1 : Ätiologie, Pathogenese, klinische Formen und Diagnostik. *Tierärztl. Prax.*, 2003, **31**, 100-106.
- (56) LÖFGREN J., VON ESSEN C., ZWETNOW N., The pressure-volume curve of the cerebrospinal fluid space in dogs. *Acta. Neurol. Scand.*, 1949, **5**, 557-574.
- (57) LONGATTI PL., BARZOI G., PACCAGNELLA F., CORBANESE U., FIORINDI A. A simplified endoscopic third ventriculostomy under local anesthesia. *Minim. Invasive Neurosurg.*, 2004, **47**, 90-92.
- (58) LU D., LAMB CR., PFEIFFER DU., TARGETT MP. Neurological signs and results of magnetic resonance imaging in 40 cavalier King Charles spaniels with Chiari type 1-like malformations. *Vet. Rec.*, 2003, **153**, 260-263.
- (59) MARLIN AE. Management of hydrocephalus in the patient with myelomenigocele: an argument against third ventriculostomy. *Neurosurg Focus*. 2004, **15**, 16.
- (60) MASQUIN P. TRELLES JO. Ventricules latéraux. In : LHERMITTE J. SNC, Précis d'anatomophysiologie normale et pathologique. 4^{ème} éd. Paris : Doin, 1966, 411-415.
- (61) MASQUIN P. TRELLES JO. LCR. In : LHERMITTE J. SNC, Précis d'anatomophysiologie normale et pathologique. 4^{ème} éd. Paris : Doin, 1966, 702-719.
- (62) MASSIMI L., DI ROCCO C., TAMBURRINI G., CALDARELLI M., IANNELLI A. Endoscopic third ventriculostomy : complications and failure. *Minerva Pediatr.*, 2004, **56**, 167-248.
- (63) MEIER U. Gravity valves for idiopathic normal pressure hydrocephalus : prospective study of 60 patients. *Nervenzarzt* , 2004, **75**, 577-660.
- (64) MEIER U., MUTZE S. Correlation between decreased ventricular size and positive clinical outcome following shunt placement in patients with normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurg.*, 2004, **100**, 1036-1076.
- (65) MOISSONNIER P., ESCRIOU C., BLOT S., DELISLE F. Traitement des hydrocéphalies canines par mise en place d'une valve de dérivation ventriculo-péritonéale. *Bull.Acad.Vét. de France*, 2000, **73**, 161-168.
- (66) MOISSONNIER P., VIATEAU V., MOLLARD M. Traitement chirurgical d'une hydrocéphalie congénitale chez un chien par dérivation ventriculo-atriale. *Prat. Méd. Chir. Anim. Comp.*, 1995, **30**, 675-682.
- (67) MOISSONNIER P., VIATEAU V. L'hypertension intracrânienne : aspects anatomiques et chirurgicaux. *Point Vét.*, 1991, **23**, 483-496.

- (68) MOROTA N., FUJIYAMA Y. Endoscopic coagulation of choroids plexus as treatment for hydrocephalus : indication and surgical technique. *Childs Nerv Syst.* 2004.
- (69) MURAMATSU H., KOIKE K. Pleural effusions appearing in the rehabilitation ward after ventriculoperitoneal shunts: a report of two adult cases and a review of literature. *Brain Inj.*, 2004, **18**, 835-879.
- (70) NODEN DM. Craniofacial muscles and connective tissues. *In* : DE LAHUNTA A., editor. *The embrology of domestic animals, developmental mechanism and malformation*. Baltimore : Williams and Wilkins, 1985, 180-195.
- (71) OLIVER JE.Jr. Neurosurgery. *In* : ARCHIBALD J. *Canine surgery*. 2nd ed. Santa Barbara : American Veterinary Publications, Inc., 1974, 843-861.
- (72) OLIVER JE.Jr., HOERLEIN BF., MAYHEW IG. Cranial surgery. *In* : *Veterinary Neurology*. Philadelphia : Saunders WB, 1987, 471-489.
- (73) OLIVER JE.Jr., LORENZ, KORNEGAY. Clinical Problems : Signs and Symptoms, Stupor and Coma. *In* : *Handbook of veterinary neurology*. 3rd ed., Philadelphia : Saunders WB, 1997, 303-309.
- (74) PUMAROLA M., VAN NIEL MHF. Obstructive hydrocephalus produced by parasitic granulomas in a dog. *J. Vet. Med. Ser. A.*, 1992, **39**, 392-395.
- (75) REDDING RW., KNECHT CE. General characteristics of the EEG. *In* : *Atlas of EEG in the dog and cat*. New-York : PRAEGER, 1984, 1-29.
- (76) RIVERS WJ., WALTER PA. Hydrocephalus in the dog : utility of ultrasonography as an alternate diagnostic imaging technique. *J. Am. Anim. Hospit. Assoc.*, 1992, **28**, 333-343.
- (77) SANTAMARTA D., ONZAIN I., BLAZQUEZ JA., GOMEZ-MORETA JA., MORALES F. Endoscopic third ventriculostomy : risk factors for failure and evolution of ventricular size. *Neurocirugia*. 2004, **15**, 248-304.
- (78) SATO O., BERING E.A. Extraventricular formation of cerebrospinal fluid. *Brain Nerve*, 1967, **19**, 31-33.
- (79) SCHROEDER HW., OERTEL J., GAAB MR. Endoscopic aqueductoplasty in the treatment of aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst.* 2004.
- (80) SHIINO A., NISHIDA Y., YASUDA H., SUZUKI M., MATSUDA M., INUBUSHI T. Magnetic resonance spectroscopic determination of a neuron and axonal marker in white matter predicts reversibility of deficits in secondary normal pressure hydrocephalus. *Neurol Neurosurg Psychiatry.*, 2004, **75**, 1141-1149.

- (81) SHORES A. Intracranial surgery. *In* : SLATTER D. *Textbook of small animal surgery*. 2nd ed. Philadelphia : Saunders WB, 1993, 1122-1134.
- (82) SMITH BA. Hydrosyringomyelia, hydrocephalus and scoliosis in a Rhodesian ridgeback dog. *Aust. Vet. Pract.*, 1995, **25**, 79-86.
- (83) SPAULDING KA., SHARP JH. Ultrasonographic imaging of the lateral cerebral ventricles in the dog. *Vet. Radiol Ultrasound*, 1990, **31**, 59-64.
- (84) SORJONEN D. Surgical treatment of canine hydrocephalus with the Denver ventriculoatrial shunt. *The Southwestern veterinarian*, 1974, **27**:3, 269-273.
- (85) ST GEORGE E., NATARAJAN K., SGOUROS S. Changes in ventricular volume in hydrocephalic children following successful endoscopic third ventriculostomy. *Childs Nerv Syst*. 2004.
- (86) SUMMERS BA., CUMMINGS JF., DE LAHUNTA A. Malformations of the central nervous system. *In* : *Veterinary neuropathology*, St Louis : Mosby, 1995, 75-77.
- (87) SUMMERS BA., CUMMINGS JF., DE LAHUNTA A. Tumors of the central nervous system. *In* : *Veterinary neuropathology*, St Louis : Mosby, 1995, 351-352.
- (88) TARGETT MP. McINNES E. DENNIS R. Magnetic resonance imaging of a medullary dermoid cyst with secondary hydrocephalus in a dog. *Vet. Radiol. Ultrasound*. 1999, **40** : 1, 23-26.
- (89) TOOMBS JP., HARDY RM. Neurologic signs associated with congenital anomalies in a Yorkshire terrier. *Vet. Med. Small Anim. Clin.*, 1981, **76**, 207-214.
- (90) TULIPAN N. Intrauterine closure of myelomeningocele : an update. *Neurosurg Focus.*, 2004, **15**, 16.
- (91) TURNQUIST SE. PACE LW. SARDINAS J. Unilateral optic nerve hypoplasia and hydrocephalus in a Pekinese. *Cornell Vet.*, 1991, **81** : 3, 305-311.
- (92) VITE CH., INSKO EK., SCHOTLAND HM., PANCKERI K., HENDRICKS JC. Quantification of cerebral ventricular volume in English Bulldogs. *Vet. Radiol. Ultrasound*, 1997, **38**, 437-480.
- (93) WHEELER SJ. Congenital malformation. *In* : *Manual of small animal neurology*. 3rd ed. U.K, 1995, 138-152.
- (94) Client information. *Canine practice*. 1982, **9**, n°5, 33-36.

L'HYDROCEPHALIE CANINE : ETUDE RETROSPECTIVE SUR 19 CAS OPERES A L'ENVA

NOM et Prénom : MAINGAUD Stéphanie Emilie

RESUME :

L'hydrocéphalie est une affection du système nerveux central se traduisant par une accumulation de LCR dans les cavités cérébrales suite à une modification de la loi de Monro-Kellie, régissant l'équilibre entre le sang, le liquide céphalorachidien et le tissu nerveux, au sein d'un volume clos. Diverses causes, congénitales ou acquises, peuvent en être à l'origine. Cette modification a des répercussions sur la vascularisation et l'intégrité du parenchyme cérébral. Il en découle un tableau clinique très variable, associant des signes d'hypertension intracrânienne et d'autres signes spécifiques de la cause primitive.

Une étude rétrospective a été menée sur dix-neuf chiens pris en charge à l'ENVA entre 1989 et 2002. L'analyse des dossiers et des questionnaires réalisés pour l'étude, a permis de mieux comprendre la présentation clinique de l'hydrocéphalie du chien, la technique chirurgicale et les indications garantissant un meilleur pronostic post-opératoire. Il en ressort que le traitement chirurgical de l'hydrocéphalie du chien, par pose d'une valve de dérivation, permet dans la majorité des cas une stabilisation des symptômes supérieure à celle obtenue, sur une courte période, lors de traitement médical. On remarque que la courbe de survie est similaire à une courbe de survie naturelle et que les survivants sont tous améliorés ou stabilisés. Le meilleur pronostic semble être réservé aux atteintes congénitales discrètes sur de jeunes animaux. La prévision du potentiel de récupération du tissu nerveux reste une limite dans l'établissement du pronostic préopératoire. Cinq complications ont été dénombrées, deux cas d'infection et trois cas de dysfonctionnement du système, en majorité traités favorablement.

Mots-clés : SYSTEME NERVEUX CENTRAL, HYDROCEPHALIE, OPERATION CHIRURGICALE, ETUDE RETROSPECTIVE, CARNIVORE, CHIEN.

JURY :

Président Pr

Directeur Pr P.MOISSONNIER

Assesseur Dr S. BLOT

Adresse de l'auteur : MAINGAUD Stéphanie
28 rue des MARAIS 51110 WARMERIVILLE

CANINE HYDROCEPHALUS : STUDY OF 19 CASES TREATED AT THE ENVA

SURNAME and Given name : MAINGAUD Stéphanie Emilie

SUMMARY :

Hydrocephalus is a neurological disease characterized by a disorder of the Monro-Kellie law, causing an intracranial imbalance between blood, cerebrospinal fluid and nervous tissue. Many congenital or acquired causes can lead to this excessive accumulation of cerebrospinal fluid in the brain. In both cases, the blood vascular system and the nervous tissue of the brain are disturbed creating various clinical signs. Intracranial hypertension signs, as well as other signs due to the primary cause, are observed.

A retrospective study has been designed on nineteen dogs presented in the ENVA between 1989 and 2002. The patient's files and the survey sent to the owners, helped us to understand the clinical signs, the surgical techniques and the prognosis of this syndrome. This study shows that, in most cases, surgical techniques, such as shunt placement, improve the living condition of the dogs better than a medical treatment. A young animal with a slight congenital form has a better recovery prognosis than a dog with an advanced congenital form or an acquired form. The recovery of the nervous tissue is difficult to anticipate before the surgery. At last, complications of the surgical treatment are rare in our study with only two infectious cases and three undershunting cases because of shunt displacement.

Key words : CENTRAL NERVOUS SYSTEM, HYDROCEPHALUS, SURGERY, RETROSPECTIVE STUDY, CARNIVORE, DOG.

JURY :

President Pr.

Director Pr. P.MOISSONNIER

Assessor Dr. S.BLOT

Author's address : MAINGAUD Stéphanie
28 rue des MARAIS 51110 WARMERIVILLE

