

Hydrocéphalie à pression normale :

Diagnostic et options thérapeutiques

■ Résumé ■

L'hydrocéphalie à pression normale (HPN) est un trouble gériatrique relativement fréquent, mais sous-diagnostiqué, qui se caractérise par des troubles de la marche et de l'équilibre, une vessie hyperactive, ainsi qu'un déclin des fonctions cognitives, associés à des signes neuro-radiologiques d'une ventriculomégalie. La dérivation du liquide cérébro-spinal (LCS) est un traitement efficace, même si la réponse des patients, variable et pas toujours prévisible, est parfois de courte durée. Ces problèmes de réponse pourraient être dus à une mauvaise sélection des patients ou à une intervention chirurgicale retardée. Néanmoins, des essais récents ont montré que la dérivation chirurgicale est économique et qu'il faut donc conseiller cette approche thérapeutique. Les médecins de famille et les neurologues jouent un rôle crucial pour assurer le diagnostic adéquat de ce trouble et une prise en charge opportune.

Mots clés : hydrocéphalie à pression normale, diagnostic, traitement



Consultez la
ressource de FMC :
bit.ly/2vR8Tuz

Il est possible que la
vente de certains pro-
duits qui figurent sur
ce site Web ne soit pas
autorisée au Canada.
Veuillez contacter votre
filiale locale pour obte-
nir plus d'information.

Introduction

L'hydrocéphalie est une entité clinique qui se caractérise par une accumulation excessive du liquide cérébro-spinal (LCS) dans le cerveau, surtout dans les ventricules. L'hydrocéphalie peut être obstructive (non communicante)

ou communicante (non obstructive). L'hydrocéphalie obstructive résulte d'une obstruction physique perturbant la circulation du LCS. Elle entraîne une augmentation du volume des ventricules cérébraux en amont de l'obstruction, mais pas en aval (figure 1). Au contraire,

À propos de l'auteur



Alfonso Fasano, M.D., Ph. D., Morton and Gloria Shulman Movement Disorders Clinic and the Edmond J. Safra Program in Parkinson's Disease, Toronto Western Hospital; département de neurologie, université de Toronto, Toronto (Ontario); Krembil Research Institute, Toronto (Ontario).

Hydrocéphalie à pression normale

Circulation
du LCS

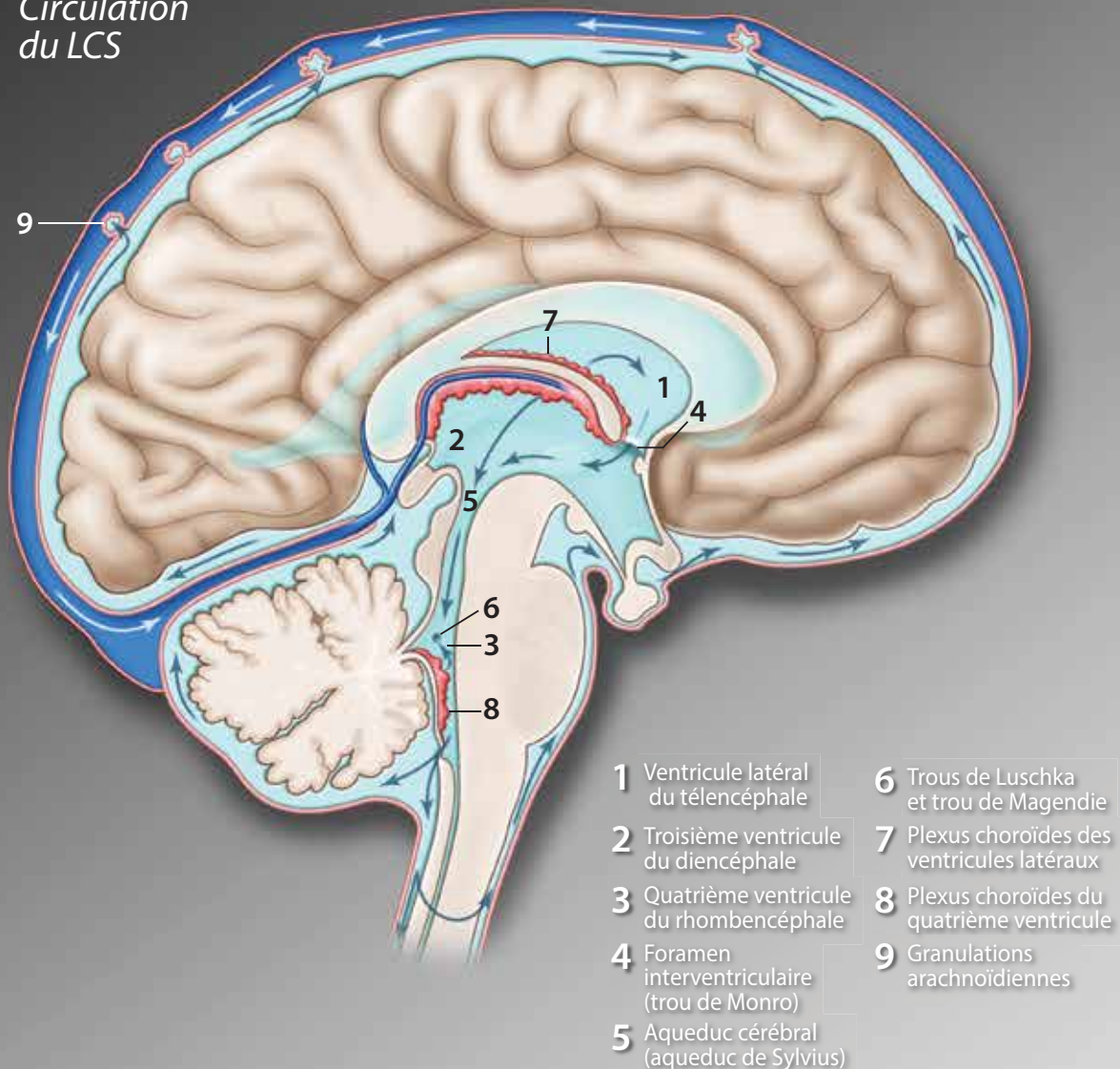


Figure 1.

On pense que le parcours du LCS est le suivant : production dans les plexus choroïdiens ; circulation du LCS dans les ventricules, les citernes et les espaces sous-arachnoïdiens ; réabsorption du LCS dans les granulations arachnoïdiennes (structures macroscopiques) et les villosités arachnoïdiennes (structures microscopiques) de chaque côté du sinus sagittal supérieur. Les plexus choroïdes produisent entre 400 et 500 ml de LCS par 24 h et le volume total de LCS est de 120 à 150 ml. Le LCS se recycle donc trois fois par jour. Une nouvelle théorie émet l'hypothèse que le LCS est produit en permanence et absorbé dans toutes les structures dans lesquelles il circule en raison de la filtration et de la réabsorption de l'eau dans les parois capillaires des tissus cérébraux avoisinants.

l'hydrocéphalie communicante est due à une hyperproduction du LCS (rare) ou à un défaut de résorption du LCS. En général, une obstruction située en amont des trous de Luschka et de Magendie du quatrième ventricule entraîne une hydrocéphalie obstructive, tandis qu'une obstruction située en aval de ce quatrième ventricule entraîne une hydrocéphalie communicante.

C'est en 1965 que Hakim, Adams et leurs collègues ont décrit pour la première fois l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) comme une entité clinique caractérisée par des signes radiologiques d'une hydrocéphalie communicante (absence d'obstruction, pression d'ouverture normale, pas de signes ou de symptômes d'une augmentation de la pression intracrânienne) ainsi que par la triade symptomatique classique associant troubles de la marche, démence et incontinence urinaire¹.

Par la suite, une distinction a été faite entre deux entités d'HPN : l'HPN idiopathique (d'origine inconnue, voir ci-dessous) et l'HPN secondaire². L'HPN secondaire survient en raison d'une méningite, d'une encéphalite, d'un traumatisme (y compris une commotion), une hémorragie sous-arachnoïdienne, une irradiation cérébrale ou tout autre trouble pouvant perturber la résorption du LCS. Bien que les patients atteints d'HPN secondaire ont tendance à être plus jeunes et à mieux répondre au traitement que ceux atteints d'HPN idiopathique, on pense maintenant que l'HPN secondaire ne devrait pas être considérée comme une entité à part³. La majorité des cas d'HPN sont de

type idiopathique et une distinction supplémentaire est faite en fonction de la présence ou non d'anomalies de la répartition des espaces sous-arachnoïdiens (ESA) avec raréfaction des ESA du vertex (DESH [disproportionately enlarged subarachnoid space hydrocephalus], voir ci-dessous) (figure 2)².

L'HPN est l'un des rares troubles neurologiques chroniques réversibles qui touchent fréquemment les personnes âgées. Le taux de prévalence varie entre 0,3 % et 3 % pour les patients de plus de 65 ans⁴⁻⁶. Selon l'étude de prévalence la plus récente menée auprès d'une population occidentale ainsi que les données récentes du recensement canadien, plus de 79 000 Canadiens et Canadiennes souffrent actuellement d'HPN et ce nombre devrait doubler dans 20 ans^{5,7}.

La dérivation neurochirurgicale est un traitement efficace de l'HPN, en particulier lorsque cette dernière est diagnostiquée de façon précoce. Cependant, le tableau clinique à lui seul est souvent insuffisant pour établir le diagnostic d'HPN et pour recommander une opération chirurgicale. Chacun des symptômes de l'HPN peut avoir des causes multiples et l'hypertrophie des ventricules s'observe dans de nombreux troubles neurodégénératifs caractérisés par une atrophie cérébrale. La conséquence de ce scénario complexe est que l'HPN est largement sous-diagnostiquée et sous-traitée, bien qu'elle soit une cause fréquente et traitable de démence et de troubles de la mobilité pour les personnes âgées⁸.

Ce compte-rendu, destiné aux médecins, met en avant la physio-



Point clé

L'HPN touche fréquemment les populations âgées des pays occidentaux, mais elle est largement sous-diagnostiquée et sous-traitée⁸.

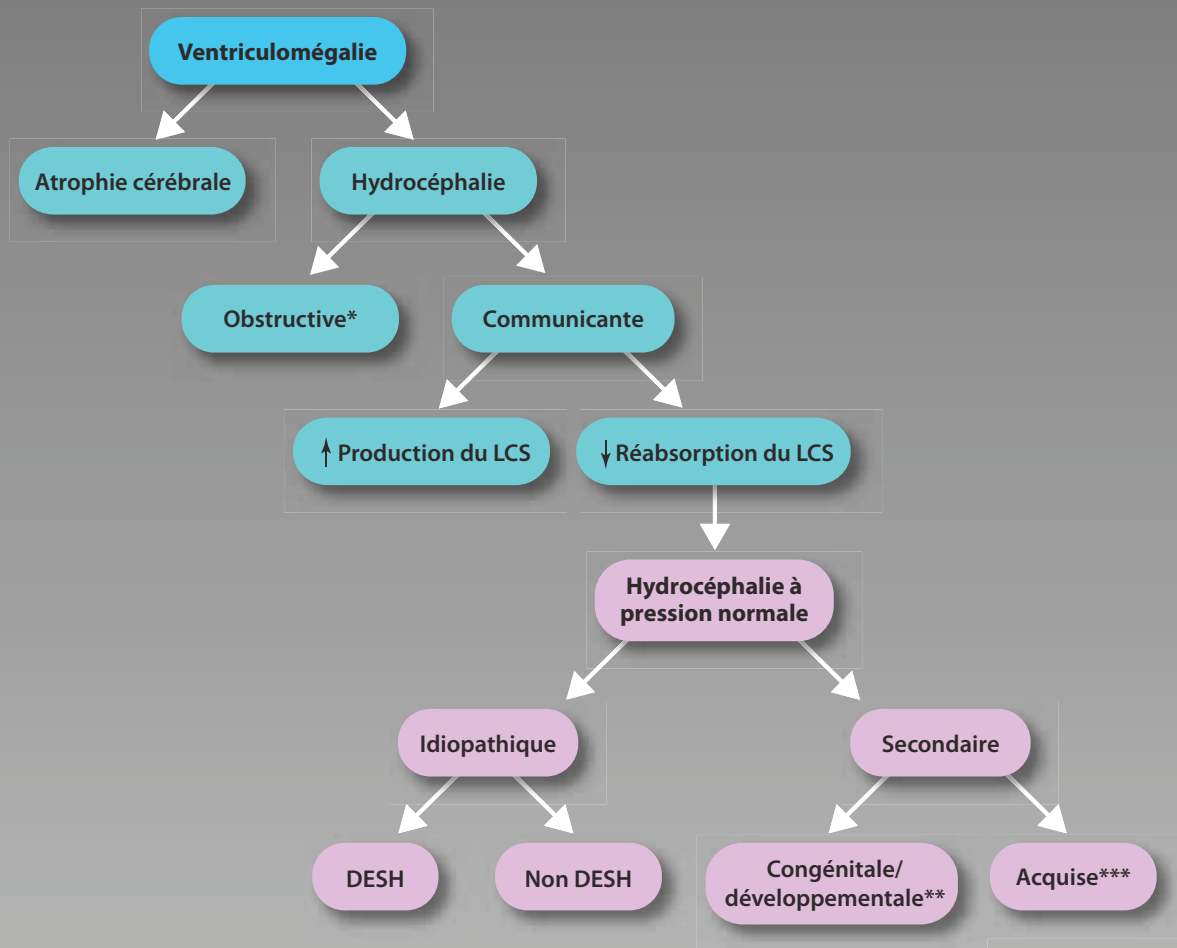


Figure 2.

Système de classification des différents troubles caractérisés par une ventriculomégalie. Les astérisques indiquent la possibilité de chevauchements entre les troubles. * : une sténose de l'aqueduc peut reproduire le tableau clinique de l'HPN (bien que le quatrième ventricule ne devrait pas être hypertrophié) et peut également toucher des patients atteints d'HPN; ** : une augmentation du périmètre crânien est un facteur de risque d'HPN qui pourrait être le signe d'un facteur congénital; d'ailleurs, un sous-groupe de nourrissons âgés de 6 à 12 mois montrant une diminution de la résorption du LCS en raison de granulations arachnoïdiennes encore immatures pourrait accuser une « hydrocéphalie externe bénigne », compensée par une augmentation du périmètre crânien, puisque leurs sutures sont encore ouvertes; *** : certaines causes acquises pourraient ne pas être diagnostiquées et donc se superposer à des cas idiopathiques.

pathologie et les caractéristiques cliniques de l'HPN afin d'améliorer les connaissances de la communauté médicale et de faciliter la détection précoce de l'HPN ainsi que l'orientation des patients en temps opportun vers les centres spécialisés.

Physiopathologie

La physiopathologie de l'HPN idiopathique est mal élucidée et elle reste controversée. Il est particulièrement difficile de faire le lien entre les formes secondaires d'HPN et les causes de ce trouble, puisque nombre des causes connues peuvent se manifester

des années avant l'apparition des symptômes d'HPN et que certaines causes peuvent être congénitales. Ce qui est intéressant, c'est qu'une étude finlandaise portant sur 375 patients atteints d'HPN et ayant subi une dérivation chirurgicale a montré que 4,8 % de ces patients (12 arbres généalogiques différents) avaient au moins un membre de leur famille qui avait eu une dérivation chirurgicale, tandis que 42 patients (11 %) avaient un membre de leur famille présentant au moins deux signes de la triade symptomatique.

De nombreuses théories ont été avancées concernant la physiopathologie de l'HPN. La principale considère que ce trouble résulte de perturbations de la dynamique et de la résistance du LCS, qui entraînent des altérations du parenchyme cérébral et des anomalies vasculaires. Selon l'hypothèse émise par Hakim et Adam, l'HPN survient lorsque la résorption du LCS est réduite, ce qui entraîne une augmentation de la pression intracrânienne. Avec le temps, une hypertrophie ventriculaire apparaît (mécanisme compensatoire), ce qui entraîne une nouvelle pression intracrânienne d'équilibre¹. Par ailleurs, on ne sait toujours pas comment l'hypertension intracrânienne et l'hypertrophie ventriculaire provoquent un dysfonctionnement du lobe frontal (qui permet d'expliquer la majorité des symptômes d'HPN). En particulier, toute théorie plausible doit expliquer deux phénomènes contradictoires : la réversibilité relativement complète des symptômes avec la dérivation du LCS et la coexistence des signes vasculaires et

neurodégénératifs. D'ailleurs, les autopsies de patients atteints d'HPN montrent souvent des caractéristiques pathologiques de maladies vasculaires ou de maladie d'Alzheimer (MA)^{10,11}. D'un autre côté, de nombreuses études ont signalé un ralentissement du métabolisme du glucose ou de la perfusion cérébrale dans plusieurs régions (substance blanche périventriculaire, lobe temporal, lobe frontal, thalamus, noyaux gris centraux), qui est résolu plus ou moins complètement avec un test de ponction lombaire ou la mise en place d'une dérivation¹²⁻¹⁵.

L'hypothèse est que l'hypertrophie ventriculaire liée à l'HPN déplace des fibres connectant les régions corticales et sous-corticales, notamment dans le lobe frontal¹⁶. Le flux de LCS passe par les espaces de Virchow-Robin pour se retrouver dans le parenchyme cérébral, ce qui entraîne des modifications du parenchyme en raison d'une compression tissulaire et d'une ischémie de la substance blanche. Ainsi, il a été montré que le taux de protéine basique de la myéline — un marqueur des lésions neuronales — est plus élevé chez les patients atteints d'HPN¹⁷. D'un autre côté, certains facteurs de risque vasculaires (hypertension et diabète) ont été associés à une augmentation du risque d'HPN, ce qui laisse supposer que les modifications de la substance blanche sont une simple coïncidence ou bien contribuent à l'HPN, plutôt que d'en être la conséquence¹⁸. De plus, il a été montré que la compliance veineuse en cas d'HPN est diminuée d'un facteur pouvant aller



Point clé

L'HPN est l'un des rares troubles neurologiques chroniques réversibles qui touchent les personnes âgées; la dérivation neuro-chirurgicale est en effet un traitement efficace, surtout si elle est réalisée de façon précoce³⁶.

jusqu'à 50 %, en particulier dans le sinus sagittal¹⁹. Globalement, ce processus peut entraîner un ralentissement du métabolisme cellulaire et une moins bonne élimination des toxines, notamment de la protéine bêta-amyloïde et des protéines associées aux microtubules, ce qui pourrait favoriser une neurodégénérescence de type MA²⁰.

Diagnostic

En 2012, la seconde édition des lignes directrices cliniques pour le traitement de l'HPN idiopathique a été publiée, décrivant les critères diagnostiques les plus récents². La clé pour établir le diagnostic est d'associer les critères cliniques, neuropsychologiques et d'imagerie diagnostique.

Manifestations cliniques

La triade symptomatique typique de l'HPN (troubles de la marche, troubles cognitifs, troubles urinaires) apparaît de façon insidieuse. Une croyance courante, mais erronée, est que tous les symptômes doivent être présents afin d'établir un diagnostic et d'orienter le patient vers un neurologue. En fait, on estime que seulement 60 % des patients accusent la triade symptomatique classique³⁶; certains symptômes (notamment urinaires) pourraient ne jamais se manifester. D'un autre côté, les autres symptômes (démence) ne répondent pas toujours au traitement chirurgical, notamment si ce dernier s'effectue trop tard.

Marche

Au début, l'HPN se manifeste généralement par des troubles de la marche avec une atteinte symétrique, qui sont caractéristiques des troubles de la marche de niveau supérieur et d'une maladie de Parkinson touchant le bas du corps²¹. En présence d'une HPN, la marche se caractérise par un élargissement de la base de sustentation (pour corriger une instabilité multidirectionnelle), une rotation des pieds vers l'extérieur, une marche à petits pas et une difficulté à initier les mouvements, notamment dans les tournants; certains patients accusent parfois un blocage de la marche, courant en cas de maladie de Parkinson et qui se caractérise par l'incapacité à démarrer ou à continuer les mouvements. Ce qui est intéressant, c'est que les patients atteints d'HPN n'accusent généralement pas de signes parkinsoniens du haut du corps, et donc leur balancement de bras durant la marche peut s'avérer normal, voire exagéré²¹. La marche et l'équilibre peuvent être évalués sur le plan clinique avec des échelles spécialisées (comme l'échelle de la marche, mise au point dans l'étude Dutch normal pressure hydrocephalus study), des outils normalisés (comme le test chronométré TUG [Timed Up and Go], l'échelle d'équilibre de Berg ou le Functional Reach Test) ou encore en faisant une analyse de la marche (figure 3).

Cognition

Un trouble des fonctions exécutives et le ralentissement psychomoteur touchant les lobes frontaux, avec



Point clé

Des troubles de la marche et de l'équilibre sont des signes précoces de l'HPN, mais les signes de la triade symptomatique ne doivent pas nécessairement être tous présents pour éveiller les soupçons d'HPN et orienter le patient vers un neurologue³⁶.

une progression vers la démence, sont d'autres signes couramment observés chez les patients atteints d'HPN. Les échelles mini-examen de l'état mental²² ou Montreal Cognitive Assessment²³ sont des outils de dépistage utiles; le deuxième est plus sensible, car il évalue précisément les fonctions exécutives. D'autres tests peuvent être utilisés, notamment le test récemment conçu de comptage à rebours²⁴. Il est également possible d'avoir recours à des évaluations neuropsychologiques plus poussées lorsque le diagnostic différentiel avec d'autres démences est difficile, ou pour surveiller l'effet du traitement chirurgical. En fait, l'HPN est plus souvent associée à des troubles des fonctions exécutives des lobes frontaux et de l'attention, plutôt qu'à des troubles de la mémoire, à une apraxie ou à des troubles du langage comme dans le cas de la MA^{25,26}.

Symptômes urinaires

Les troubles urinaires sont dus à une hyperactivité du détrusor, qui conduit à la combinaison variable des symptômes suivants : impériosité mictionnelle, pollakiurie, nycturie et incontinence impérieuse²⁷.

Autres symptômes

Les autres symptômes signalés de façon plus rare et plus irrégulière sont notamment une apathie, une anxiété et une somnolence dans la journée²⁸. Dans certains cas, des signes parkinsoniens répondant également à la L-dopa ont été signalés et deux théories coexistent actuellement pour expliquer une telle association : un parkinsonisme réversible dû aux effets de l'HPN sur la voie nigro-striée²⁹ ou l'occurrence par coïncidence des deux maladies chez une même personne³⁰.

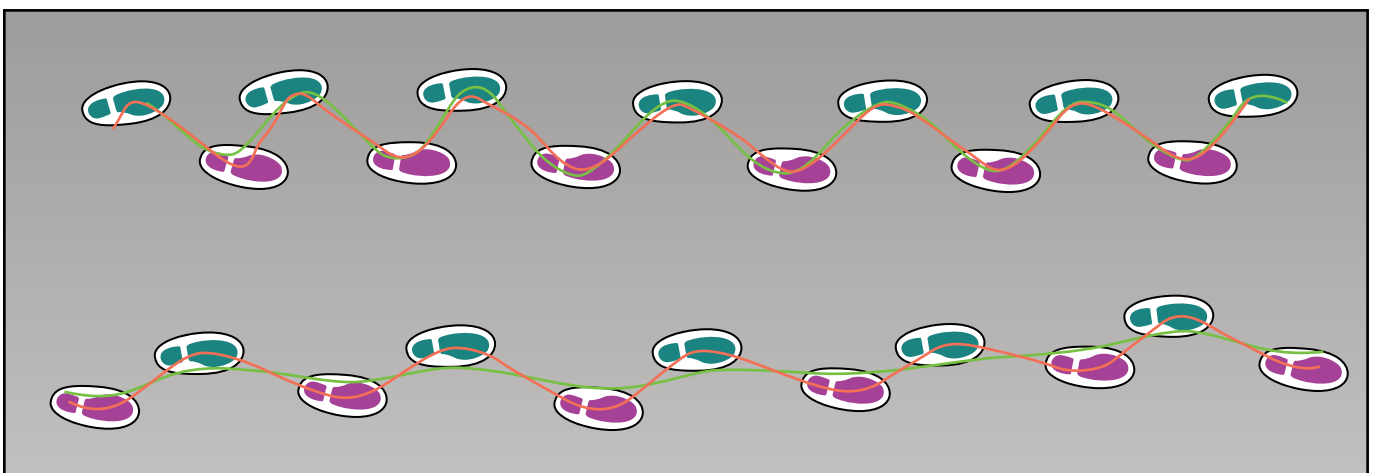


Figure 3 : Expérience de clinique d'un patient adulte atteint d'HPN au Toronto Western Hospital. Analyse de la marche d'un patient atteint d'HPN, avant (en haut) et après (en bas) un test de ponction lombaire : 2 h après le retrait de 40 cc de LCS, le patient marche plus rapidement et de façon plus stable (foulée plus régulière et rétrécissement de la base de sustentation).

Imagerie

Tout patient porteur d'au moins un symptôme de la triade mentionnée plus tôt doit subir une imagerie par résonance magnétique (IRM), ou bien une tomodensitométrie si l'IRM est contre-indiquée. La figure 4 présente les principales caractéristiques de neuroimagerie observées en cas d'HPN. Une hypertrophie ventriculaire en l'absence de signes d'obstruction doit susciter des soupçons d'HPN. Une hypertrophie ventriculaire est également associée à d'autres démences et, dans une certaine mesure, au vieillissement normal. Pour cette raison, un index a été proposé (index d'Evans) mesurant le rapport entre la largeur maximale des cornes frontales des ventricules latéraux et le diamètre maximal de la table interne du crâne. Tous les médecins devraient savoir qu'un index d'Evans $> 0,3$ indique une HPN. Récemment, un débat a eu lieu sur la justesse et la fiabilité de la valeur de cet index pour le diagnostic d'HPN, et certains chercheurs ont proposé une valeur seuil de 0,33. Un échantillon récent représentatif de la population, portant sur 1 235 sujets de plus de 70 ans, a trouvé que l'index d'Evans allait de 0,11 à 0,46, avec une valeur moyenne de $0,28 \pm 0,04$; cependant, 255 sujets (20,6 %) avaient un index $> 0,3$; les personnes atteintes d'une démence avaient un index d'Evans moyen de $0,31 \pm 0,05$ et celles présentant des signes radiologiques d'HPN avaient un index moyen de $0,36 \pm 0,04$ ³¹.

Une observation radiologique importante pour les patients sans signe clinique d'HPN est une

« ventriculomégalie asymptomatique avec des caractéristiques d'HPN idiopathique sur l'IRM ». Ces patients ne sont pas atteints d'HPN, mais ils doivent être surveillés en raison de l'apparition potentielle future de troubles de la marche³².

Tous les médecins doivent également connaître l'hydrocéphalie de type DESH, car elle ressemble notamment à une atrophie cérébrale (figure 4). En fait, une hypertrophie latérale dans les cornes frontales et temporales peut s'observer en cas d'HPN et certaines études ont laissé entendre que la présence des signes radiologiques de type DESH

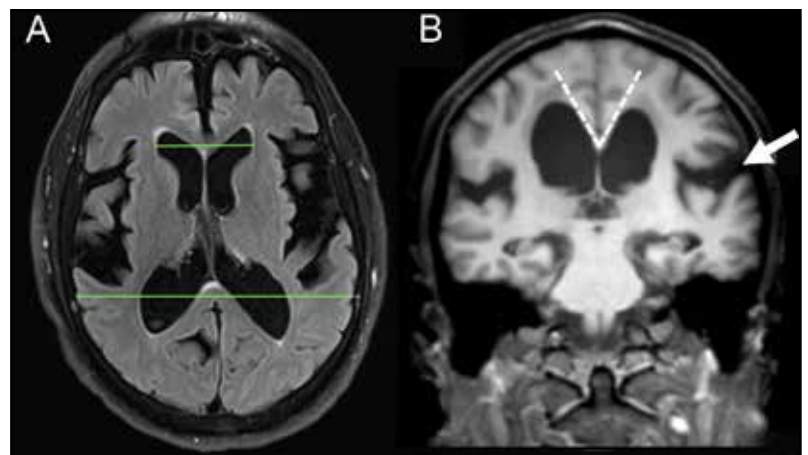


Figure 4 : Résultats typiques d'IRM pour un patient atteint d'HPN³⁶. A) Les séquences axiales FLAIR montrent un index d'Evans $> 0,3$ (largeur maximale des cornes frontales des ventricules latéraux rapportée au diamètre de la table interne du crâne, mesuré au même niveau sur une coupe transversale; ici, l'index d'Evans est de $4,52/12,62 \text{ cm} = 0,36$); B) La coupe coronale pondérée en T1 montre un écrasement des sillons de la convexité, un angle aigu du corps calleux (ligne pointillée) et une dilatation des sillons latéraux (flèche), ce qui correspond au sous-type DESH (disproportionately enlarged subarachnoid space hydrocephalus; anomalies de la répartition des espaces sous-arachnoïdiens [ESA] avec raréfaction des ESA du vertex), un trouble souvent interprété par erreur comme étant une atrophie du lobe temporal si seules les coupes axiales sont analysées (voir A).

représente un marqueur spécifique d'HPN³³. Avec les années, de nombreux autres signes radiologiques ont été proposés, comme un vide de signal dans l'aqueduc dû à une augmentation de la vitesse de flux du LCS³⁴ ou encore des signes spécifiques observés par tractographie³⁵.

En particulier avec les séquences conventionnelles du passé d'écho de spin en densité de protons, un LCS en hyposignal (vide de signal) peut s'observer dans les autres ventricules et indique un LCS hyperdynamique (semblable aux vides de signal observés dans les artères en IRM). Cette observation a conduit au développement de techniques d'IRM plus sophistiquées en contraste de phase permettant d'évaluer le flux du LCS.

Drainage temporaire du LCS

Une fois que la neuroimagerie a éliminé la possibilité d'une hydrocéphalie obstructive, un test de ponction lombaire de grand volume peut s'effectuer en retirant 30 à 50 ml de LCS et en évaluant les effets de ce test sur la marche 1,5 à 2 heures plus tard; les effets sur la cognition sont plus controversés³⁶. Bien que traditionnellement les patients doivent rester allongés pendant 10 à 30 minutes après la ponction lombaire, certains experts estiment que la sensibilité du test augmente lorsque le patient garde une position verticale et se livre à une activité physique modeste (si tolérée). Bien que l'innocuité de cette approche n'ait pas été rigoureusement évaluée, il est rare que les personnes âgées atteintes d'HPN souffrent

de céphalées ou de nausées après la ponction lombaire.

Un test de ponction lombaire positif augmente généralement les chances d'une réponse positive à la dérivation, bien que la sensibilité et la spécificité de ce test ne soient pas optimales. Un certain nombre de patients ne répondant pas au test peuvent malgré tout tirer profit de l'opération chirurgicale, tandis que pour certains patients l'amélioration n'est due qu'à un effet placebo. Ce test offre également l'occasion de mesurer la pression d'ouverture du LCS (qui devrait se situer entre 5 et 18 mmHg ou entre 70 et 245 mmH₂O) et de recueillir un échantillon de LCS pour des analyses de routine; bien que la recherche sur les biomarqueurs de la démence dans le LCS est en expansion rapide, elle ne joue aucun rôle clinique dans l'HPN^{17,37,38}.

En cas de réponse négative, le test de ponction lombaire peut se répéter en retirant un volume plus important de LCS. Une autre solution consiste à effectuer un drainage externe du LCS sur une période de 72 heures. Ce test prédit mieux et de manière plus fiable les résultats de l'opération chirurgicale, mais il est limité par son caractère effractif et le fait qu'il nécessite une admission à l'hôpital³⁹.

Diagnostic différentiel et maladies associées

Il existe un certain degré de chevauchement entre les symptômes cliniques de l'HPN et ceux d'autres troubles neurodégénératifs, ce qui complique le diagnostic clinique



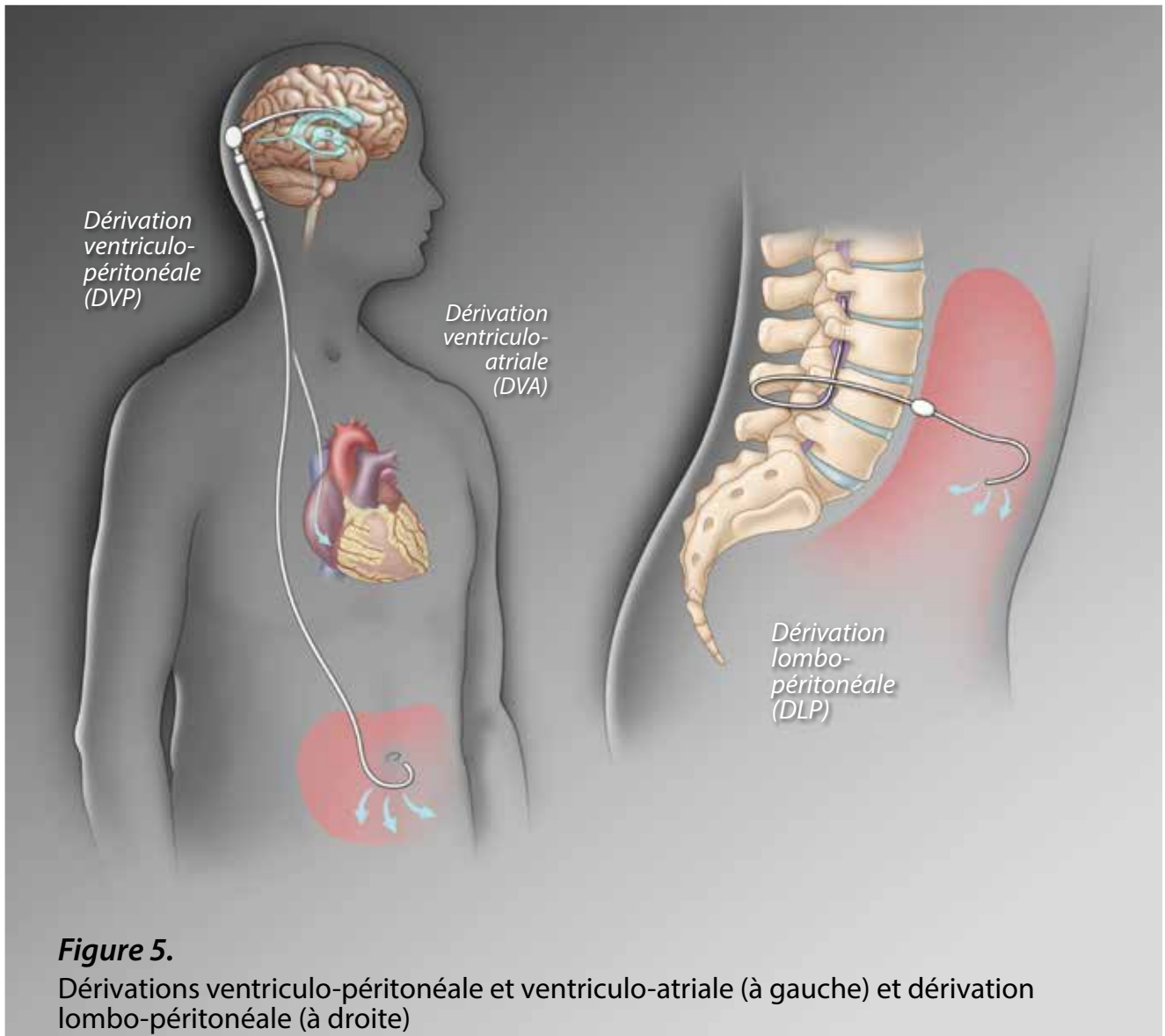
Point clé

Tout patient porteur d'au moins un symptôme de la triade caractéristique de l'HPN doit subir une IRM cérébrale, ou bien une tomodynamométrie cérébrale si l'IRM est contre-indiquée³⁶.

d'HPN. De plus, l'HPN touche habituellement des patients de plus de 60 ans (moyenne de 70 ans), ce qui signifie que des maladies associées peuvent être présentes, y compris d'autres troubles neurologiques (voir la partie sur la physiopathologie). Certaines maladies associées, comme le diabète et la maladie cardiovasculaire, sont à leur tour liées à une plus mauvaise performance des patients atteints d'HPN⁴⁰.

Plus récemment, une hypothèse a été émise déclarant que les cas précédemment signalés de « double » maladie (p. ex. : HPN et maladie de Parkinson) correspondent en fait au « tableau clinique d'hydrocéphalie » de certains troubles neurodégénératifs⁴¹.

D'un point de vue pratique, le processus de dépistage doit inclure les examens suivants : un hémogramme complet, un profil bio-





Points clés

Les médecins de famille jouent un rôle crucial pour assurer le diagnostic adéquat de ce trouble et une prise en charge opportune. À cet égard, il faut se souvenir de quelques règles de base :

1. L'HPN touche fréquemment les populations âgées des pays occidentaux, mais elle est largement sous-diagnostiquée et sous-traitée⁸.
2. L'HPN est l'un des rares troubles neurologiques chroniques réversibles qui touchent les personnes âgées; la dérivation neurochirurgicale est en effet un traitement efficace, surtout si elle est réalisée de façon précoce³⁶.
3. Des troubles de la marche et de l'équilibre sont des signes précoces de l'HPN, mais les signes de la triade symptomatique ne doivent pas nécessairement être tous présents pour éveiller les soupçons d'HPN et orienter le patient vers un neurologue³⁶.
4. Tout patient porteur d'au moins un symptôme de la triade caractéristique de l'HPN doit subir une IRM cérébrale, ou bien une tomodensitométrie cérébrale si l'IRM est contre-indiquée³⁶.
5. Les signes importants observés par IRM ou tomodensitométrie sont un index d'Evans $> 0,3$, ainsi que des anomalies de la répartition des ESA avec raréfaction des ESA du vertex (DESH), qui doivent conduire à davantage d'explorations, car elles pourraient ressembler à une atrophie cérébrale³³.

chimique, le taux de vitamine B12, de vitamine D et de folate, le taux de thyroïdostimuline (TSH), un test rapide de la réagine plasmatique, ainsi qu'une sérologie de la maladie de Lyme³⁶. Si les circonstances cliniques le justifient, il faut également prescrire une IRM de la colonne vertébrale (pour exclure notamment une sténose rachidienne), une électromyographie, une mesure de la vitesse de conduction nerveuse ainsi qu'une consultation en urologie. Plus important encore, il a été récemment proposé qu'un odorat normal pourrait servir à différencier l'HPN des autres troubles neurodégénératifs, notamment la MA et les troubles parkinsoniens⁴².

Traitement

Il n'existe aucun traitement médical

efficace contre l'HPN. La première étape du traitement de l'HPN consiste à traiter toutes les maladies associées éventuelles, à arrêter les traitements médicamenteux ayant des répercussions négatives sur la cognition et la mobilité (benzodiazépines, neuroleptiques, etc.) et, parfois, à essayer un traitement par L-dopa pour exclure un trouble parkinsonien coexistant. Le neurologue oriente habituellement le patient vers un neurochirurgien une fois le diagnostic confirmé et les maladies associées traitées³⁶.

Une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) est le traitement habituel de l'HPN; elle est associée à un taux de succès allant de 50 à 80 %^{43,44}. Des complications peuvent survenir, comme un hématome sous-dural, une infection ou une obstruction de la dérivation, qui

nécessitent habituellement une intervention neurochirurgicale. C'est la marche qui s'améliore le plus avec la DVP, bien que des études aient également montré une amélioration des fonctions cognitives après une dérivation⁴⁵⁻⁴⁸. Une forte amélioration des symptômes urinaires, notamment de l'urgence mictionnelle et de l'incontinence impérieuse, ainsi qu'une meilleure qualité de vie globale (notamment pour les femmes et les patients plus jeunes) ont également été signalées⁴⁹.

L'étude SINPHONI (Study of Idiopathic Normal Pressure on Neurological Improvement) a confirmé ces données. Cette étude de cohorte, prospective et multicentrique, qui a porté sur 100 patients atteints d'HPN, étudiait l'efficacité et l'innocuité de la DVP⁵⁰.

Les résultats de l'opération chirurgicale sont variables et dépendent de plusieurs facteurs : difficultés diagnostiques, âge du patient (un âge jeune est idéal), existence d'une atteinte cognitive grave, instabilité posturale, autres maladies associées, durée de la maladie (une durée plus courte est associée à de meilleurs résultats)³⁶. Sur le plan clinique, les patients atteints d'une démence précoce ou grave ont de plus mauvais résultats, tandis que ceux ayant surtout des troubles de la marche obtiennent de meilleurs résultats^{51,52}. Certaines caractéristiques de l'IRM, comme la dynamique de flux du LCS, ainsi que les résultats des drainages temporaires, peuvent être le signe d'une réponse positive à la dérivation.

Dans le cas d'une DVP, une dérivation est posée, avec un cathéter proximal placé dans l'espace ventriculaire et l'extrémité distale placée dans la cavité péritonéale (figure 5). La valve de dérivation peut être gravitationnelle ou programmable. Les valves gravitationnelles s'ouvrent en réponse au volume de liquide présent. Les valves programmables s'ouvrent selon une pression déterminée et, en cas de mauvais réglage, peuvent entraîner potentiellement un drainage trop important ou insuffisant, et donc des hématomes sous-duraux ou une dérivation inefficace.

L'essai SVASONA (Shunt Valves plus shunt Assistant versus Shunt valves alone for controlling Overdrainage in idiopathic Normal pressure hydrocephalus in Adults) a comparé l'efficacité des valves gravitationnelles et des valves programmables. Les résultats de l'essai ont montré que les valves gravitationnelles pourraient être une meilleure option pour les patients atteints d'HPN, en raison de la réduction de l'hyperdrainage du LCS⁵³. D'un autre côté, les lignes directrices internationales et japonaises ont trouvé que les valves de dérivation réglables offrent l'avantage d'un réglage de la pression : diminution graduelle de la pression jusqu'à l'obtention d'une amélioration des symptômes ou d'une augmentation de la pression si des symptômes de basse pression ou des complications apparaissent^{2,54}. Les valves réglables peuvent être utilisées pour traiter en toute sécurité les patients atteints d'HPN qui ont besoin d'un traitement anticoagulant chronique⁵⁵.

Un élégant essai à double insu, monocentrique et prospectif, a réparti des patients atteints d'HPN de façon aléatoire pour qu'ils reçoivent une dérivation à basse pression d'ouverture (dérivation active) ou une dérivation à haute pression d'ouverture⁵⁶. Bien que l'étude se soit achevée de façon prématurée en raison de difficultés de recrutement des patients, elle a montré qu'une dérivation active apportait des avantages statistiquement significatifs en matière d'amélioration de la vitesse de marche : 43 % d'amélioration par rapport à 0 % à 3 mois ($p = 0,02$)⁵⁶.

Une dérivation ventriculo-atriale (DVA) peut également servir à traiter l'HPN, mais elle est plus rarement réalisée en raison du risque de complications cardiopulmonaires et rénales. Une analyse rétrospective récente des dossiers de patients atteints d'HPN a montré que les patients ayant reçu une DVA étaient moins susceptibles d'avoir une obstruction du drain et de devoir subir une nouvelle intervention chirurgicale pour corriger la dérivation, comparativement aux patients ayant subi une DVP⁵⁷.

Une dérivation lombo-péritonéale (DLP) représente une autre option à la DVP et à la DVA. Dans le cas de la DLP, le cathéter proximal est inséré dans l'espace sous-arachnoïdien lombaire. Bien que la DLP permette d'éviter une procédure intracrânienne effractive associée à un risque d'hématome sous-dural⁵⁸, cette approche n'est que rarement choisie par les neurochirurgiens en raison d'une fréquence relativement

élevée d'un mauvais fonctionnement ou d'une obstruction de la dérivation, d'une radiculopathie et d'une infection⁵⁹. Néanmoins, l'essai récent SINPHONI-2 a confirmé l'efficacité de la DLP; l'essai était conçu pour être ouvert, à deux groupes, avec un démarrage différé (l'intervention chirurgicale était différée pendant 3 mois pour l'un des groupes de l'étude)⁶⁰. L'effet indésirable le plus courant était des céphalées posturales et l'effet le plus grave était un infarctus cérébral (7 % des patients); un mauvais fonctionnement de la dérivation ou des problèmes de placement ont également été signalés, mais ils furent facilement corrigés⁶⁰.

Enfin, bien qu'une ventriculostomie endoscopique du troisième ventricule soit habituellement utilisée pour traiter une hydrocéphalie obstructive, elle pourrait s'avérer être une autre option thérapeutique — dénuée de tout dispositif — pour l'HPN⁶¹. La raison de son efficacité n'est pas claire : elle pourrait faciliter la circulation du LCS pour que l'excès de LCS soit réabsorbé de façon plus efficace, ou elle pourrait traiter une sténose de l'aqueduc sous-jacente et infraclinique qui reproduit le tableau clinique d'une HPN.

Conclusions et messages à retenir

L'HPN est un trouble qui touche fréquemment les personnes âgées et qui se caractérise par des troubles de la marche et de l'équilibre, une vessie hyperactive, ainsi qu'un déclin des fonctions cognitives, avec des signes



Point clé

Les signes importants observés par IRM ou tomographie sont un index d'Evans > 0,3, ainsi que des anomalies de la répartition des ESA avec raréfaction des ESA du vertex (DESH), qui doivent conduire à davantage d'explorations, car elles pourraient ressembler à une atrophie cérébrale³³.



Informations cliniques importantes

Il faut soupçonner une HPN lorsque les patients présentent des troubles de la marche qui évoluent graduellement et qui se caractérisent par une instabilité (élargissement de la base de sustentation) et une marche à petits pas; aucun autre signe parkinsonien ne doit être relevé, notamment dans le haut du corps. Les problèmes urinaires sont parfois absents et les troubles cognitifs sont généralement moins graves que les troubles moteurs (notamment lors de l'apparition de la maladie). Lorsqu'on soupçonne une HPN, il faut prescrire une IRM cérébrale et orienter le patient vers un neurologue.

Le neurologue exclura les autres troubles neurodégénératifs ainsi que les autres maladies pertinentes sur le plan clinique et qui perturbent la marche (p. ex. une neuropathie ou une sténose rachidienne). Par la suite, il est possible de procéder à un test de ponction lombaire en gardant à l'esprit que la sensibilité du test est loin d'être idéale et que les patients sont sujets à un effet placebo. Lorsque les soupçons d'HPN restent élevés (même lorsque le test de ponction lombaire est négatif), le neurologue oriente le patient vers un neurochirurgien. Dans les cas moins évidents, il est possible de réaliser un autre test de ponction lombaire ou encore un drainage prolongé du LCS. D'autres cas ne sont suivis que sur le plan clinique; cependant, il faut tenir compte du fait qu'un traitement différé pourrait ne pas apporter les avantages d'une intervention chirurgicale précoce.

neuro-radiologiques d'une ventriculomégalie. En dépit des efforts déployés pour tenter de prédire les résultats cliniques de la dérivation, la réponse des patients à cette intervention, variable et pas toujours prévisible, est parfois de courte durée⁶². De tels résultats pourraient être dus à une mauvaise sélection des patients ou à une intervention chirurgicale retardée. En réalité, la justesse des tests diagnostiques actuels est loin d'être optimale, notamment lorsqu'il s'agit de différencier l'HPN des autres troubles neurodégénératifs. Le tableau clinique à lui seul est souvent insuffisant pour établir le diagnostic d'HPN et pour recommander une opération chirurgicale. Chacun des symptômes de l'HPN peut avoir des causes multiples et l'hypertrophie des ventricules s'observe dans de nombreux troubles neurodégénératifs caractérisés par une atrophie cérébrale. De plus, il

est reconnu que les patients qui sont atteints depuis longtemps d'HPN caractérisée par des troubles cognitifs et de l'équilibre sont moins susceptibles d'avoir une amélioration fonctionnelle après la dérivation. Il faut noter que l'analyse récente de la rentabilité du traitement effectuée au cours des essais SINPHONI et SINPHONI-2 a montré un retour positif sur investissement (coût total) pour les patients atteints d'HPN, dès 18 mois (DVP) ou 21 mois (DLP), ce qui montre que la dérivation chirurgicale est un traitement rentable et donc recommandé⁶³.

Les limites des connaissances actuelles sur l'HPN et sur le modèle de soins de ce trouble, ainsi que les directions futures de la communauté scientifique et médicale, ont été récemment résumées lors du troisième symposium commandité par les National Institutes of Health, intitulé « Opportunities for Hydro-

cephalus Research: Pathways to Better Outcomes »⁶⁴.

Conflits d'intérêts

Le Dr Fasano est appuyé par des subventions de l'université de Toronto et de la Michael J Fox Foundation; il a reçu des honoraires de consultant de la part de UCB pharma, Medtronic, Boston Scientific et Abbvie; il a siégé au comité scientifique consultatif de Abbvie, Boston Scientific et TEVA.

Références

- Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH. Symptomatic occult hydrocephalus with “normal” cerebrospinal pressures: A treatable syndrome. *New England Journal of Medicine* 1965;117-126.
- Mori E, Ishikawa M, Kato T, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: second edition. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2012;52:775-809.
- Daou B, Klinge P, Tjoumakaris S, Rosenwasser RH, Jabbour P. Revisiting secondary normal pressure hydrocephalus: does it exist? A review. *Neurosurg Focus* 2016;41:E6.
- Hiraoka K, Meguro K, Mori E. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus in the elderly population of a Japanese rural community. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2008;48:197-199; discussion 199-200.
- Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelsø C. Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology* 2014;82:1449-1454.
- Rosell C, Andersson J, Kockum K, Lilja-Lund O, Soderstrom L, Laurell K. Prevalence of idiopathic normal pressure hydrocephalus-a pilot study in Jamtland Sweden. *Fluids and Barriers of the CNS* 2015;12(Suppl. 1):Article 055.
- Statistics Canada. Estimates of population, by age group and sex for July 1, Canada, provinces and territories. Government of Canada. <http://www5.statcan.gc.ca/cansim/a26?lang=eng&retrLang=eng&id=0510001&&pattern=&stByVal=1&p1=1&p2=31&tabMode=dataTable&csid=>. Published September 28, 2010. Accessed September 29, 2015.
- M. T, Höglund M, Wikkelsø C. National and regional incidence of surgery for adult hydrocephalus in Sweden. *Acta Neurol Scand* 2005;112:72-75.
- Huovinen J, Kastinen S, Komulainen S, et al. Familial idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Sci* 2016;368:11-18.
- Cabral D, Beach TG, Vedders L, et al. Frequency of Alzheimer’s disease pathology at autopsy in patients with clinical normal pressure hydrocephalus. *Alzheimers Dement* 2011;7:509-513.
- Leinonen V, Koivisto AM, Savolainen S, et al. Post-mortem findings in 10 patients with presumed normal-pressure hydrocephalus and review of the literature. *Neuropathol Appl Neurobiol* 2012;38:72-86.
- Owler BK, Pena A, Momjian S, et al. Changes in cerebral blood flow during cerebrospinal fluid pressure manipulation in patients with normal pressure hydrocephalus: a methodological study. *J Cereb Blood Flow Metab* 2004;24:579-587.
- Klinge PM, Brooks DJ, Samii A, et al. Correlates of local cerebral blood flow (CBF) in normal pressure hydrocephalus patients before and after shunting-A retrospective analysis of [(15)O] H(2)O PET-CBF studies in 65 patients. *Clin Neurol Neurosurg* 2008;110:369-375.
- Calcagni ML, Taralli S, Mangiola A, et al. Regional cerebral metabolic

- rate of glucose evaluation and clinical assessment in patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus before and after ventricular shunt placement: a prospective analysis. *Clin Nucl Med* 2013;38:426-431.
15. Virhammar J, Laurell K, Ahlgren A, Cesarini KG, Larsson EM. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: cerebral perfusion measured with pCASL before and repeatedly after CSF removal. *J Cereb Blood Flow Metab* 2014;34:1771-1778.
 16. Siasios I, Kapsalaki EZ, Fountas KN, et al. The role of diffusion tensor imaging and fractional anisotropy in the evaluation of patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: a literature review. *Neurosurg Focus* 2016;41:E12.
 17. Pyykko OT, Lumela M, Rummukainen J, et al. Cerebrospinal fluid biomarker and brain biopsy findings in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *PLoS One* 2014;9:e91974.
 18. Jaraj D, Agerskov S, Rabiei K, et al. Vascular factors in suspected normal pressure hydrocephalus: A population-based study. *Neurology* 2016;86:592-599.
 19. Bateman GA. The pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus: cerebral ischemia or altered venous hemodynamics? *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:198-203.
 20. Silverberg GD, Mayo M, Saul T, Rubenstein E, McGuire D. Alzheimer's disease, normal-pressure hydrocephalus, and senescent changes in CSF circulatory physiology: a hypothesis. *Lancet Neurol* 2003;2:506-511.
 21. Fasano A, Bloem BR. Gait disorders. *Continuum (Minneapolis)* 2013;19:1344-1382.
 22. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. "Mini-mental state." A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatry Res* 1975;12:189-198.
 23. Nasreddine ZS, Phillips NA, Bedirian V, et al. The Montreal Cognitive Assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment. *J Am Geriatr Soc* 2005;53:695-699.
 24. Kanno S, Saito M, Hayashi A, et al. Counting-backward test for executive function in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurol Scand* 2012;126:279-286.
 25. Saito M, Nishio Y, Kanno S, et al. Cognitive profile of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Dis Extra* 2011;1:202-211.
 26. Ogino A, Kazui H, Miyoshi N, et al. Cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2006;21:113-119.
 27. Sakakibara R, Kanda T, Sekido T, et al. Mechanism of bladder dysfunction in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurol Urodyn* 2008;27:507-510.
 28. Kito Y, Kazui H, Kubo Y, et al. Neuropsychiatric symptoms in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Behav Neurol* 2009;21:165-174.
 29. Sandyk R. Reversible parkinsonism in normal pressure hydrocephalus. *S Afr Med J* 1982;61:501-502.
 30. Broggi M, Redaelli V, Tringali G, et al. Normal Pressure Hydrocephalus and Parkinsonism: Preliminary Data on Neurosurgical and Neurological Treatment. *World Neurosurg* 2016;90:348-356.
 31. Jaraj D, Rabiei K, Marlow T, Jensen C, Skoog I, Wikkelsø C. Estimated ventricle size using Evans index: reference values from a population-based sample. *Eur J Neurol* 2017;24:468-474.
 32. Iseki C, Kawanami T, Nagasawa H, et al. Asymptomatic ventriculomegaly with features of idiopathic normal pressure hydrocephalus on MRI

- (AVIM) in the elderly: a prospective study in a Japanese population. *J Neurol Sci* 2009;277:54-57.
33. Virhammar J, Laurell K, Cesarini KG, Larsson EM. Preoperative prognostic value of MRI findings in 108 patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *AJNR Am J Neuroradiol* 2014;35:2311-2318.
 34. Bradley WG, Jr. Magnetic Resonance Imaging of Normal Pressure Hydrocephalus. *Semin Ultrasound CT MR* 2016;37:120-128.
 35. Horinek D, Stepan-Buksakowska I, Szabo N, et al. Difference in white matter microstructure in differential diagnosis of normal pressure hydrocephalus and Alzheimer's disease. *Clin Neurol Neurosurg* 2016;140:52-59.
 36. Williams MA, Malm J. Diagnosis and Treatment of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Continuum (Minneapolis Minn)* 2016;22:579-599.
 37. Leinonen V, Menon LG, Carroll RS, et al. Cerebrospinal fluid biomarkers in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Int J Alzheimers Dis* 2011;2011:312526.
 38. Tsai A, Malek-Ahmadi M, Kahlon V, Sabbagh MN. Differences in Cerebrospinal Fluid Biomarkers between Clinically Diagnosed Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus and Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis Parkinsonism* 2014;4.
 39. Marmarou A, Young HF, Aygok GA, et al. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg* 2005;102:987-997.
 40. Hellstrom P, Edsbacke M, Archer T, Tisell M, Tullberg M, Wikkelso C. The neuropsychology of patients with clinically diagnosed idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2007;61:1219-1226; discussion 1227-1218.
 41. Starr BW, Hagen MC, Espay AJ. Hydrocephalic Parkinsonism: lessons from normal pressure hydrocephalus mimics. *J Clin Mov Disord* 2014;1:2.
 42. Passler JS, Doty RL, Dolske MC, et al. Olfactory ability in normal pressure hydrocephalus as compared to Alzheimer's disease and healthy controls. *J Neurol Sci* 2017;372:217-219.
 43. Klinge P, Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N, Black PM. Outcome of shunting in idiopathic normal-pressure hydrocephalus and the value of outcome assessment in shunted patients. *Neurosurgery* 2005;57:S40-52; discussion ii-v.
 44. Shprecher D, Schwalb J, Kurlan R. Normal pressure hydrocephalus: diagnosis and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008;8:371-376.
 45. Duinkerke A, Williams MA, Rigamonti D, Hillis AE. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus after shunt. *Cogn Behav Neurol* 2004;17:179-184.
 46. Thomas G, McGirt MJ, Woodworth G, et al. Baseline neuropsychological profile and cognitive response to cerebrospinal fluid shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2005;20:163-168.
 47. Hellstrom P, Edsbacke M, Blomsterwall E, et al. Neuropsychological effects of shunt treatment in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2008;63:527-535; discussion 535-526.
 48. Katzen H, Ravdin LD, Assuras S, et al. Postshunt cognitive and functional improvement in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2011;68:416-419.
 49. Krzastek SC, Robinson SP, Young HF, Klausner AP. Improvement in lower urinary tract symptoms across multiple domains following ventriculoperitoneal shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurourol*

- Urodyn 2017.
50. Hashimoto M, Ishikawa M, Mori E, Kuwana N, Study of Ioni. Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study. *Cerebrospinal Fluid Res* 2010;7:18.
 51. Poca MA, Mataro M, Matarin M, Arikan F, Junque C, Sahuquillo J. Good outcome in patients with normal-pressure hydrocephalus and factors indicating poor prognosis. *J Neurosurg* 2005;103:455-463.
 52. Bugalho P, Alves L, Ribeiro O. Normal pressure hydrocephalus: a qualitative study on outcome. *Arq Neuropsiquiatr* 2013;71:890-895.
 53. Meier U, Stengel D, Muller C, et al. Predictors of subsequent overdrainage and clinical outcomes after ventriculoperitoneal shunting for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2013;73:1054-1060.
 54. Relkin N, Marmarou A, Klinge P, Bergsneider M, Black PM. Diagnosing idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery* 2005;57:S4-16; discussion ii-v.
 55. Goodwin CR, Kharkar S, Wang P, Pujari S, Rigamonti D, Williams MA. Evaluation and treatment of patients with suspected normal pressure hydrocephalus on long-term warfarin anticoagulation therapy. *Neurosurgery* 2007;60:497-501; discussion 502.
 56. Toma AK, Watkins LD. Surgical management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: a trial of a trial. *Br J Neurosurg* 2016;30:605.
 57. Hung AL, Vivas-Buitrago T, Adam A, et al. Ventriculoatrial versus ventriculoperitoneal shunt complications in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg* 2017;157:1-6.
 58. Bloch O, McDermott MW. Lumbo-peritoneal shunts for the treatment of normal pressure hydrocephalus. *J Clin Neurosci* 2012;19:1107-1111.
 59. Wang VY, Barbaro NM, Lawton MT, et al. Complications of lumbo-peritoneal shunts. *Neurosurgery* 2007;60:1045-1048; discussion 1049.
 60. Kazui H, Miyajima M, Mori E, Ishikawa M, Investigators S-. Lumboperitoneal shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus (SINPHONI-2): an open-label randomised trial. *Lancet Neurol* 2015;14:585-594.
 61. Tasiou A, Brotis AG, Esposito F, Paterakis KN. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus: a review study. *Neurosurg Rev* 2016;39:557-563.
 62. Halperin JJ, Kurlan R, Schwalb JM, Cusimano MD, Gronseth G, Gloss D. Practice guideline: Idiopathic normal pressure hydrocephalus: Response to shunting and predictors of response: Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2015;85:2063-2071.
 63. Kameda M, Yamada S, Atsuchi M, et al. Cost-effectiveness analysis of shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus based on the SINPHONI and SINPHONI-2 trials. *Acta Neurochir (Wien)* 2017.
 64. McAllister JPN, Williams MA, Walker ML, et al. An update on research priorities in hydrocephalus: overview of the third National Institutes of Health-sponsored symposium "Opportunities for Hydrocephalus Research: Pathways to Better Outcomes." *J Neurosurg* 2015;123:1427-1438.