

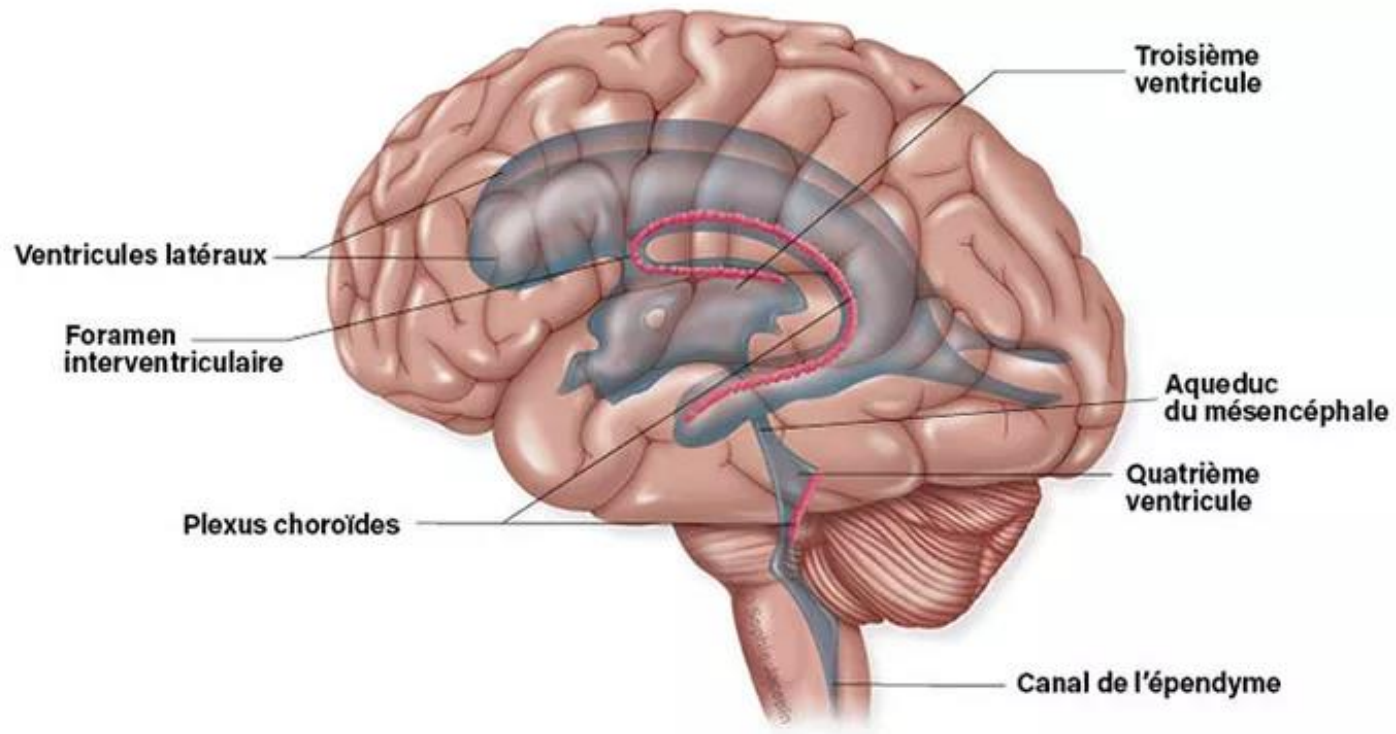
Ventriculomégalie Hydrocéphalie

Dr Laure Noël
Pr Vincent Rigo



Peinture rupestre
paléolithique
-10000 à -4000
Piauí, Brésil

- **Système ventriculaire cérébral**





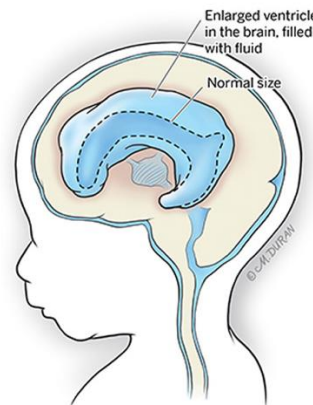
• Définitions

- ✓ **Hydrocéphalie** : dilatation des ventricules cérébraux liée à une augmentation de pression du liquide céphalorachidien (LCR) et souvent associée à une cause obstructive
- ✓ **Ventriculomégalie** : dilatation des ventricules cérébraux qui n'est pas liée à une augmentation de pression du LCR



• Définitions

- ✓ **MAIS** comme la pression du LCR n'est pas mesurable chez le fœtus, les 2 termes sont utilisés en anténatal :
 - **Ventriculomégalie** : dilatation modérée (10-15 mm)
 - **Hydrocéphalie** : dilatation sévère (> 15mm) ou cause obstructive mise en évidence par imagerie





- **Physiopathologie**

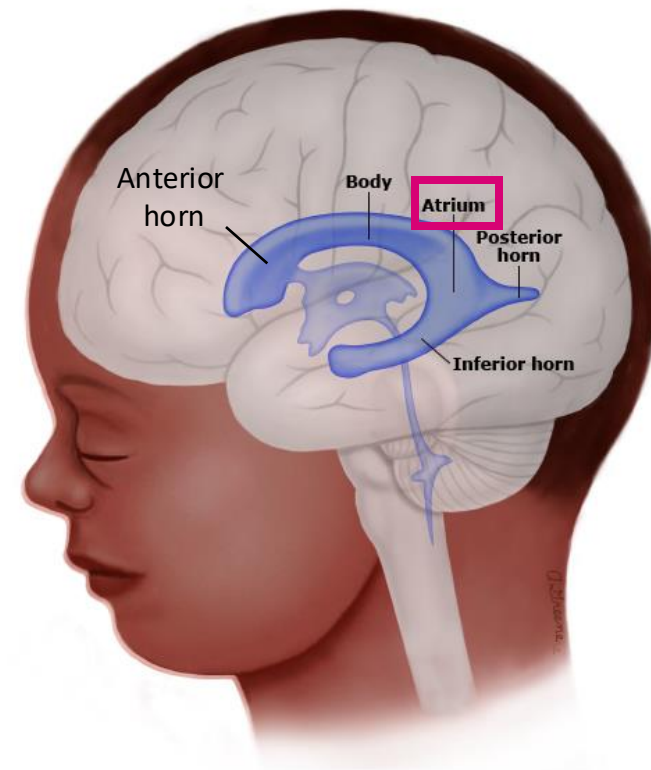
- ✓ Obstruction de l'écoulement du LCR
- ✓ Trouble de la résorption du LCR
- ✓ Excès de production de LCR (très rare)
- ✓ Perte de tissu cérébral
- ✓ Anomalie structurelle qui déforme le ventricule

- **Epidémiologie**

- ✓ Anomalie cérébrale la + fréquemment détectée en anténatal
 - Prévalence : 0,15 à 1%
- ✓ Sex ratio : 1,7 garçon pour 1 fille

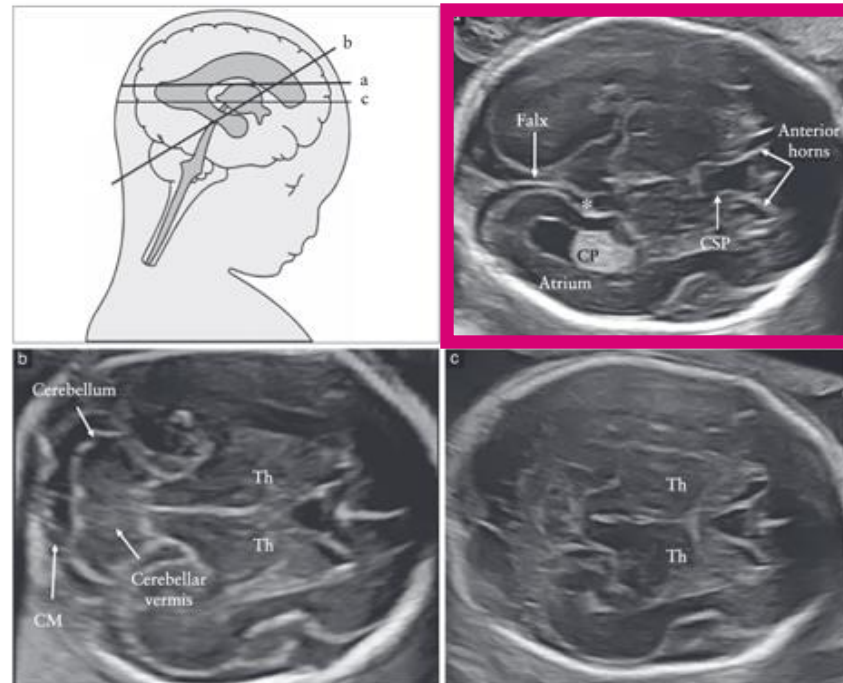
- **Echographie morphologique du T2**

- ✓ Mesure de la dimension du ventricule latéral au niveau de **l'atrium**
= zone où les cornes antérieure, postérieure et inférieure du ventricule latéral convergent



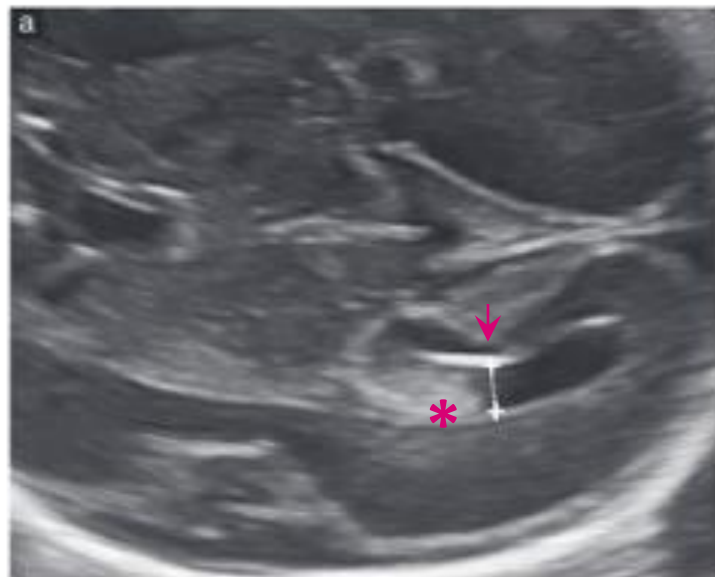


- **Echographie morphologique du T2**
 - ✓ 3 coupes axiales classiques → **coupe transventriculaire**



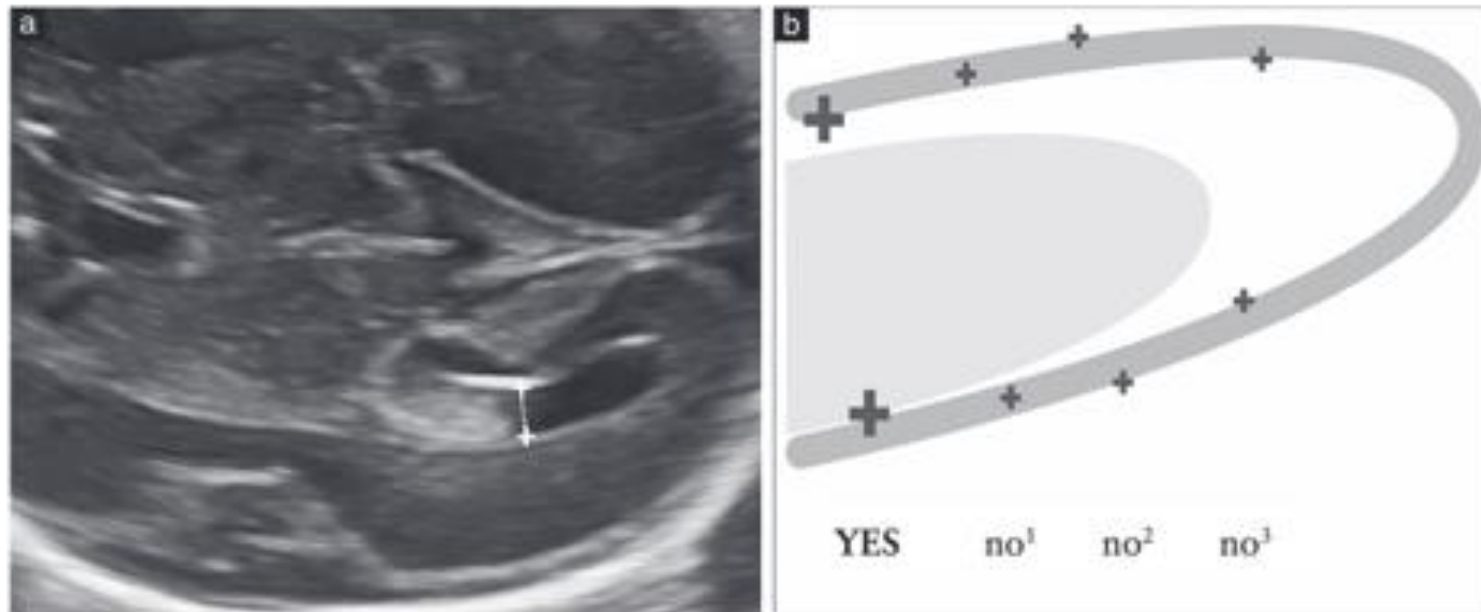
- **Critères de qualité de la mesure du VL**

- ✓ Mesure au niveau de **l'atrium** sur la **coupe transventriculaire**
- ✓ Au niveau du glomus du plexus choroïde (*) ou du sillon pariéto-occipital interne (→)



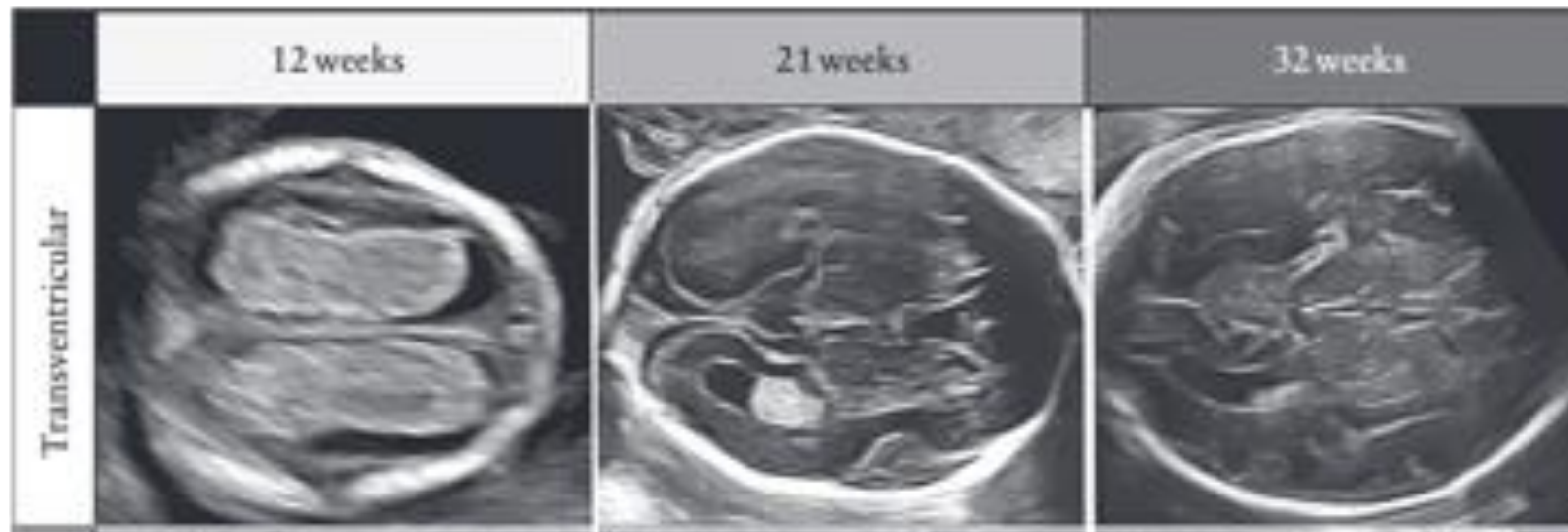
- **Critères de qualité de la mesure de l'atrium**

- ✓ Perpendiculaire au grand axe du VL
- ✓ Calipers au niveau de la partie interne des parois médiale et latérale du VL



• Echographies morphologiques des T2 et T3

- ✓ Le diamètre de l'atrium des ventricules latéraux est relativement **stable** au T2 et au T3





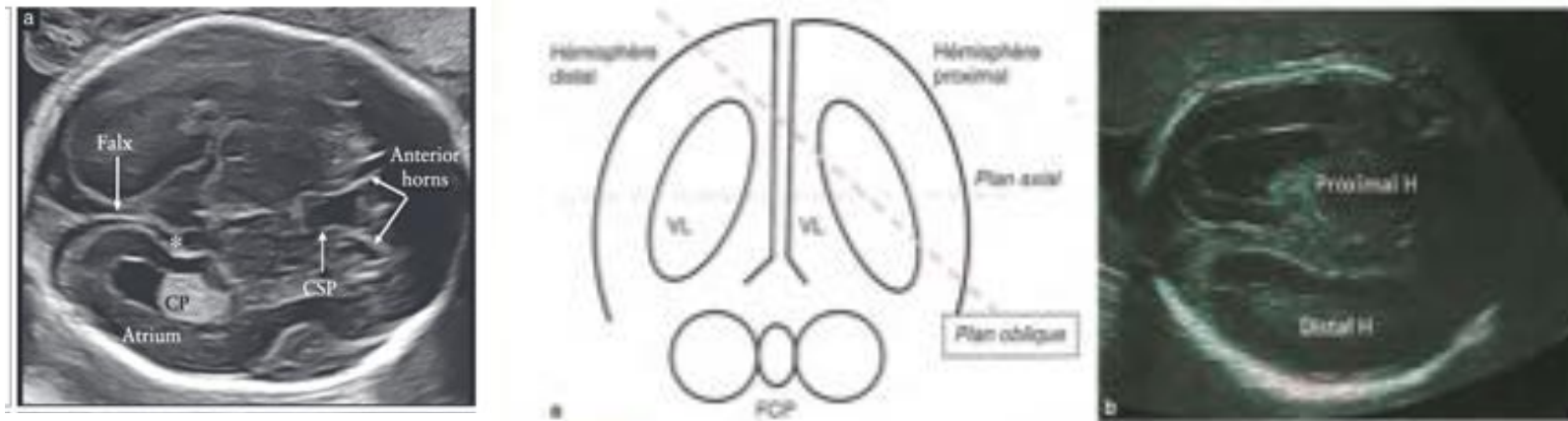
- **Echographies morphologiques des T2 et T3**

- ✓ Diamètre moyen de l'atrium : 6-8 mm
- ✓ **Diamètre normal de l'atrium : < 10 mm**
- ✓ Ventriculomégalie :
 - Légère : 10-12 mm
 - Modérée : 13-15 mm
 - Sévère : > 15 mm

Signe d'appel pour pathologie cérébrale ou syndromique

• Echographies morphologiques des T2 et T3

- ✓ Evaluation du VL proximal



- ✓ Asymétrie ($\neq \geq 2\text{mm}$) non significative si les 2 VL ont un diamètre $< 10\text{ mm}$



- **Anamnèse détaillée :**

- ✓ ATCD familiaux
- ✓ Prise de médicaments ou de toxiques
- ✓ Pathologie de la coagulation
- ✓ ...

- **Examens complémentaires**

- ✓ Echographie de diagnostic
- ✓ Bilan biologique :
 - Sérologies
 - Anticorps anti-plaquettes (suspicion d'hémorragie)
- ✓ Amniocentèse
- ✓ IRM cérébrale





• Objectifs

- ✓ **Caractéristiques de la ventriculomégalie**
 - Taille : légère, modérée ou sévère
 - Latéralité : uni- ou bi- latérale
 - Evolution : transitoire, stable ou progressive
- ✓ **Anomalies cérébrales ou extra-cérébrales associées**
 - Forme isolée
 - Forme complexe
- ✓ **Étiologie**
- ✓ **Pronostic foetal**



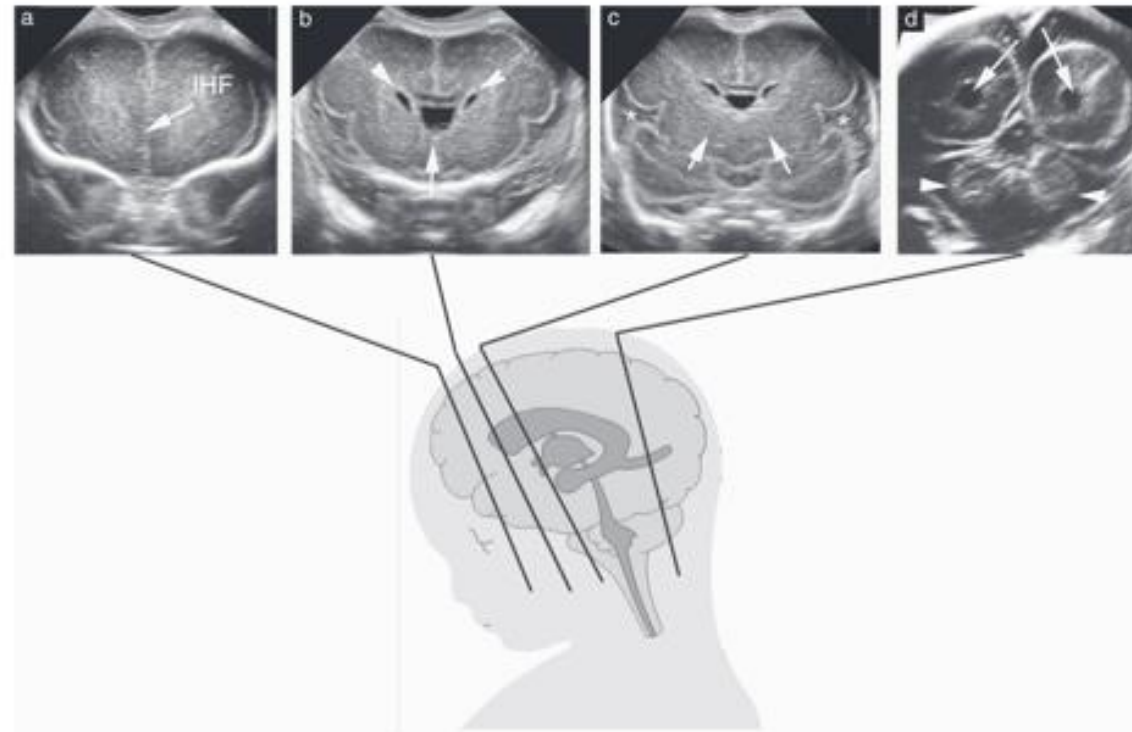


- **Echographie de diagnostic**

- ✓ Confirmation du **diagnostic** de ventriculomégalie
 - Taille : légère, modérée ou sévère
 - Latéralité : uni- ou bi- latérale
- ✓ **Neurosonographie** = évaluation du **système nerveux central**
 - Ventricules latéraux, 3^{ème} et 4^{ème} ventricules
 - Vallée sylvienne, corps calleux, thalami, matrice germinale, fosse postérieure
 - Colonne vertébrale

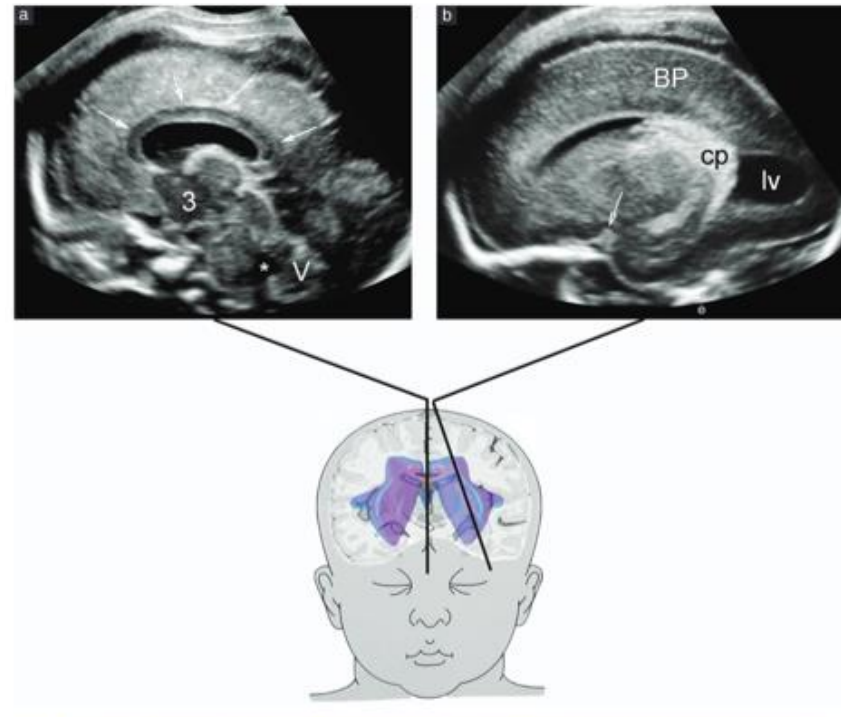
- **Echographie de diagnostic**

- ✓ **Neurosonographie : coupes coronales**



- **Echographie de diagnostic**

- ✓ **Neurosonographie : coupes sagittale et para-sagittales**





• Echographie de diagnostic

✓ Evaluation détaillée de l'anatomie foetale

- Biométrie céphalique
- RCIU associé
- Signes d'infection : calcifications cérébrales ou hépatiques, hépatosplénomégalie, ascite, polyhydramnios,...
- ...

✓ Large variation du taux d'anomalies associées

- // sévérité de la ventriculomégalie
 - 10-12mm : 6-41% anomalies SNC
 - 13-15 mm : 32-72% anomalies SNC
 - > 15 mm : 32-60% anomalies SNC et 10-20% infection congénitale
- } 1-5% infection congénitale



• Amniocentèse

✓ **CGH-array** pour exclure une **anomalie chromosomique (CNV)**

- 10-15% anomalie
- Plus fréquent dans forme associée

✓ **PCR** pour exclure une **infection**

- Le plus souvent CMV ou Toxoplasmose
- Zika chez patiente à risque
- Cas sporadiques associés à Entérovirus, Parvovirus B19,...



• Amniocentèse

- ✓ **Exome sequencing** pour rechercher une **anomalie monogénique**
 - Après avis d'un généticien
 - Ventriculomégalie sévère > 15 mm et/ou anomalie(s) associée(s) et/ou histoire familiale
 - Méta-analyse de 117 cas de ventriculomégalie sévère bilatérale :
 - ❖ Isolée : 35% anomalie
 - ❖ Associée à d'autre(s) anomalie(s) cérébrale(s) : 38% anomalie
 - ❖ Associée à d'autre(s) anomalie(s) extra-cérébrale(s) : 54% anomalies



• **IRM cérébrale foetale**

- ✓ Proposition systématique dans notre centre en complément de l'échographie
- ✓ Pas de consensus international sur son utilisation en routine
 - Expertise en neurosonographie
 - Expertise en IRM cérébrale foetale
 - Dès ventriculomégalie modérée
- ✓ Pas de consensus sur le timing
 - Dès 22-24 SA
 - Fin du T2 – début du T3



• IRM cérébrale fœtale

- ✓ Méta-analyse sur 1159 foetus avec ventriculomégalie isolée légère à modérée :
 - Anomalie additionnelle détectée par IRM dans 10% des cas
 - ❖ 5% après neurosonographie
 - ❖ 17% après échographie de dépistage utilisant les coupes axiales
 - Risque plus élevé en cas de forme modérée (22,5%) > légère (3,5%) (OR 8,1)
 - Risque similaire pour les formes uni- ou bi- latérales
 - Anomalie détectée uniquement en postnatal dans 0,9% des cas



• IRM cérébrale fœtale

- ✓ Etude rétrospective multicentrique sur 556 foetus avec ventriculomégalie isolée légère à modérée et neurosonographie :
 - anomalie additionnelle détectée par IRM dans 5,4% des cas
 - ❖ trouble de la migration neuronale (40%)
 - ❖ hémorragie supratentorielle (26,7%)
 - ❖ hypoplasie/dysgénésie du corps calleux (10%)
 - anomalie détectée uniquement en postnatal dans 3,8% des cas

Proposition d'IRM systématique mais faible taux d'anomalie si neurosonographie normale



• Suivi échographique

- ✓ Minimum un contrôle échographique entre 28 et 34 SA
 - Evolution de la dilatation ventriculaire
 - ❖ Rare pour forme sévère
 - ❖ Forme légère à modérée
 - Stabilité (43-75%) ou régression (14-62%)
 - Progression (11-16%) → moins bon pronostic
 - Surveillance de la mesure du PC
 - Recherche d'une anomalie associée (13%)



• Etiologies

✓ **Malformation du système nerveux central**

- Anomalie de fermeture du tube neural : spina bifida ouvert, encéphalocèle, méningocèle,...)
- Pathologie de la ligne médiane (agénésie du corps calleux,...)
- Défaut d'écoulement du LCR (sténose de l'aqueduc de Sylvius, Dandy-Walker,...)
- Troubles de la migration neuronale
- ...

✓ **Anomalie clastique**

- **Infectieuse** : CMV, Toxoplasmose, Zika,...
- **Vasculaire** : ischémique ou hémorragique

✓ **Tumeur ou pseudo-tumeur cérébrale**

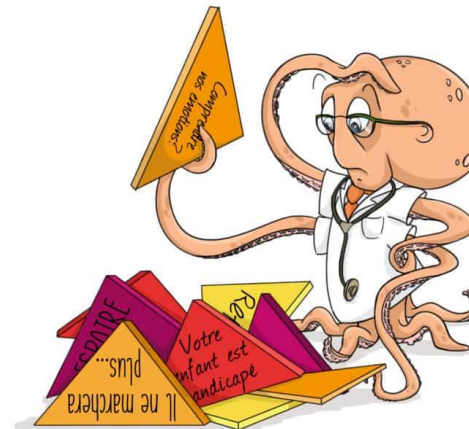
✓ **Kyste du plexus choroïde** : ventriculomégalie transitoire

✓ **Origine syndromique**

✓ **Anomalie génétique**

• Etiologies

- ✓ **Ventriculomégalie isolée : diagnostic d'exclusion**
 - en l'absence d'anomalie cérébrale ou extra-cérébrale associée
 - **ET** en cas de bilan étiologique négatif
 - la forme **légère** (voire modérée) est généralement une **variante de la normale**





- **Accouchement**

- ✓ Timing selon les indications obstétricales classiques
- ✓ Voie d'accouchement selon les indications obstétricales classiques SAUF :
 - Hydrocéphalie avec macrocéphalie
 - Seuil de PC indiquant une CS prophylactique controversé
 - $PC > P95$ ou $PC > 40\text{cm}$
- ✓ (Céphalocentèse)



Stabilisation à la naissance

Points spécifiques

- ▶ PC augmenté > cou en flexion
- ▶ Hypotonie: maintien airway
- ▶ Déglutition: obstruction, fente
- ▶ Drive respiratoire

- ▶ Soins palliatifs ?



Pronostic neuro

Ventriculomégalie

Isolée

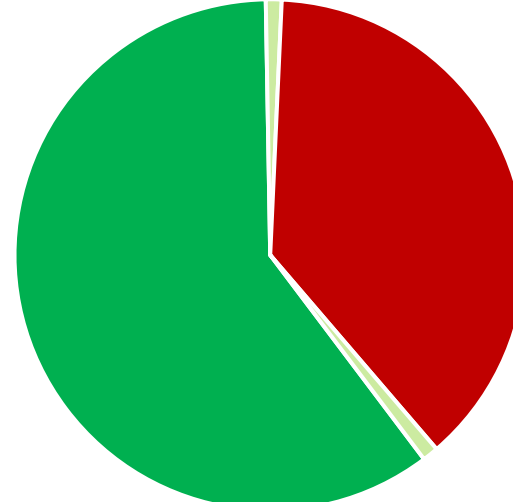
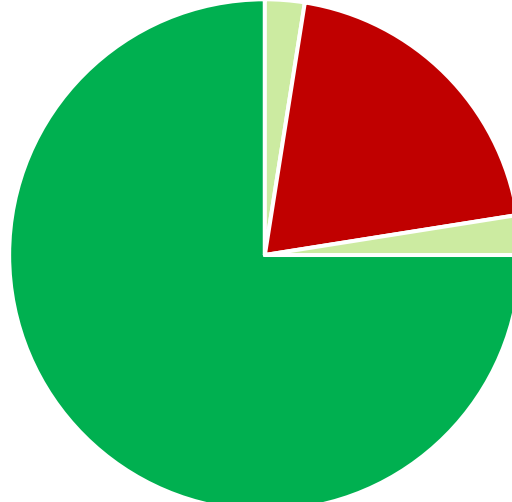
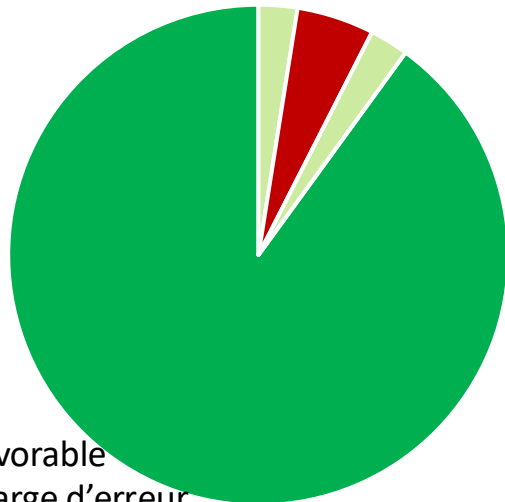
Complexe

10- 11mm

12-15 mm

>15mm

>10 mm





Bilan post-natal

10-11 mm

12 -15 mm

> 15 mm

Examen clinique: PC, crâne, fontanelle, dysmorphies, colonne,...

Echographie cérébrale

CMVu, sérologies, plaquettes, PL ...

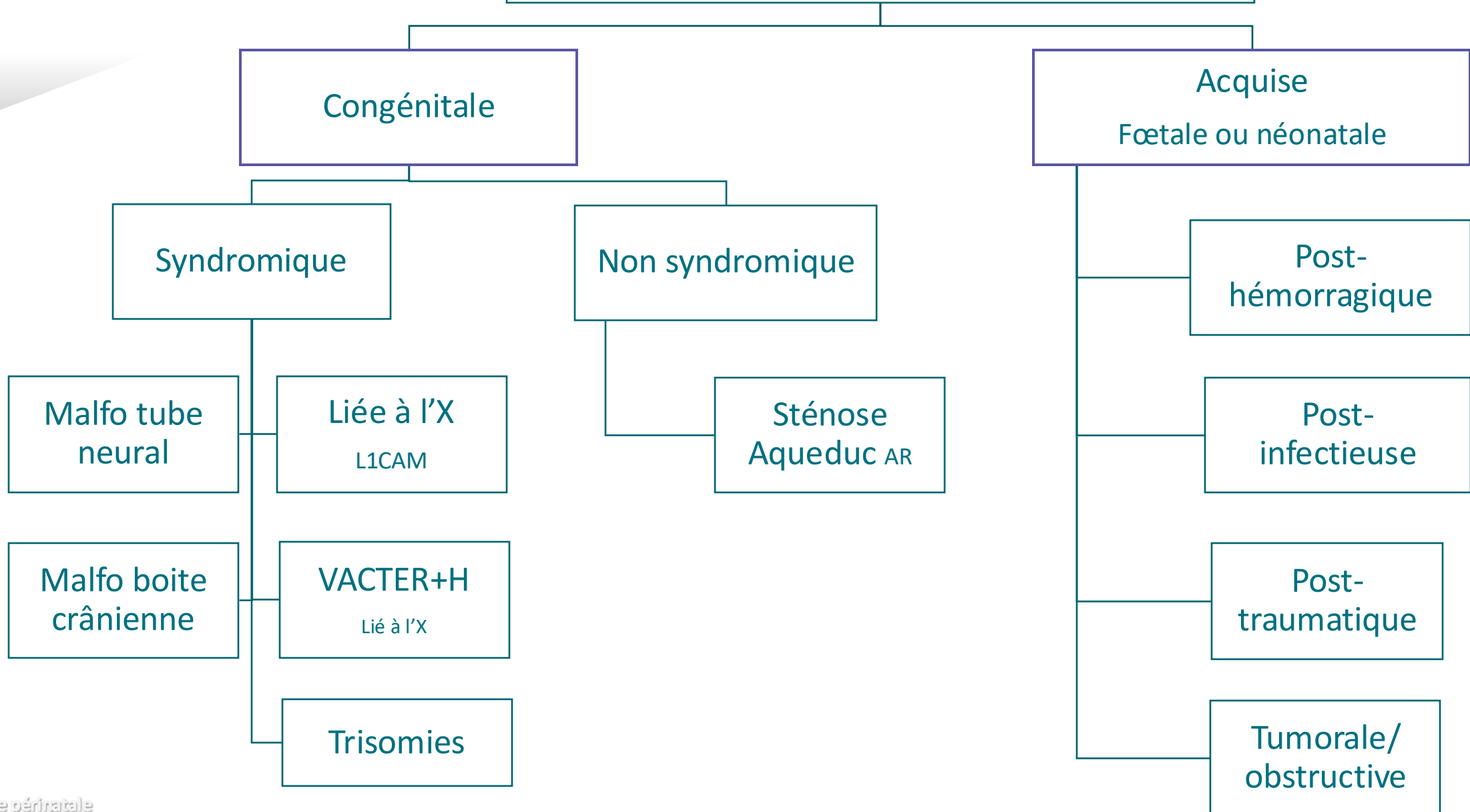
IRM cérébrale

Génétique

IRM cérébrale

Génétique

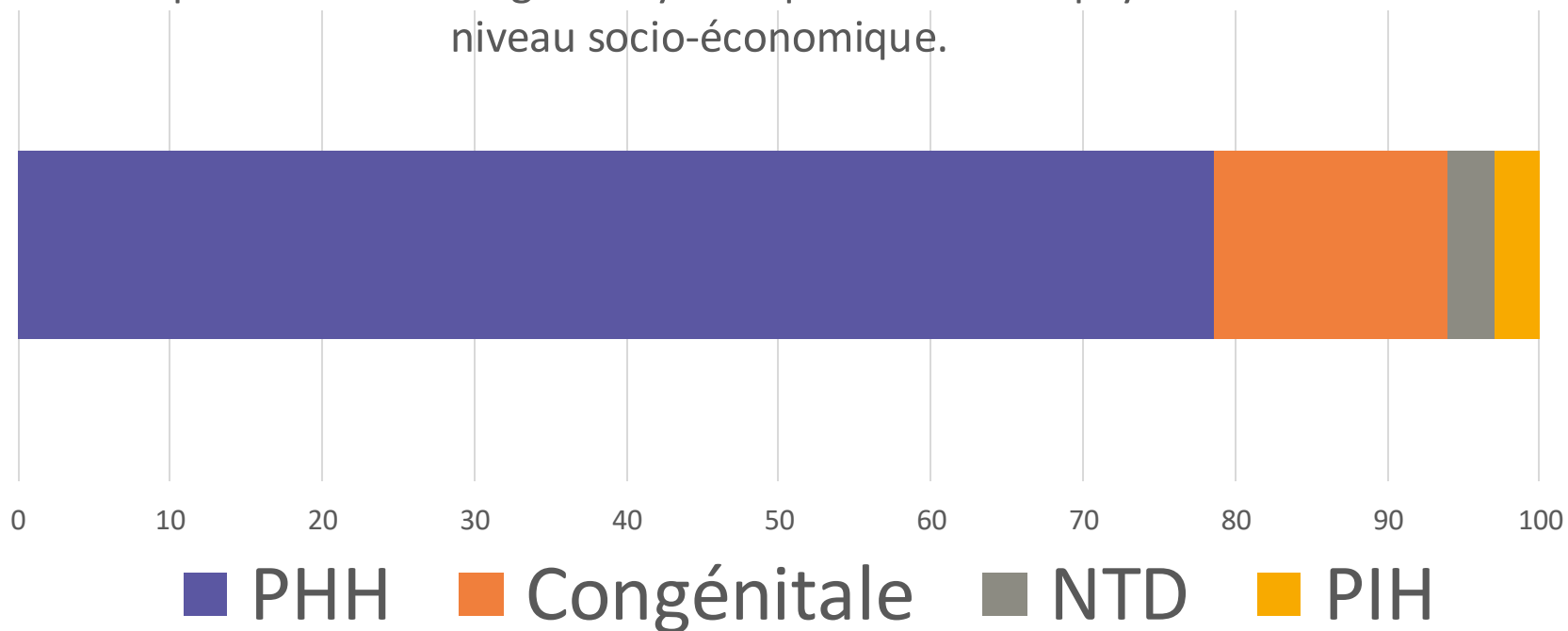
Hydrocéphalie néonatale





Hydrocéphalie néonatale

Proportion des étiologies d'hydrocéphalie dans les pays à haut niveau socio-économique.





Signes cliniques

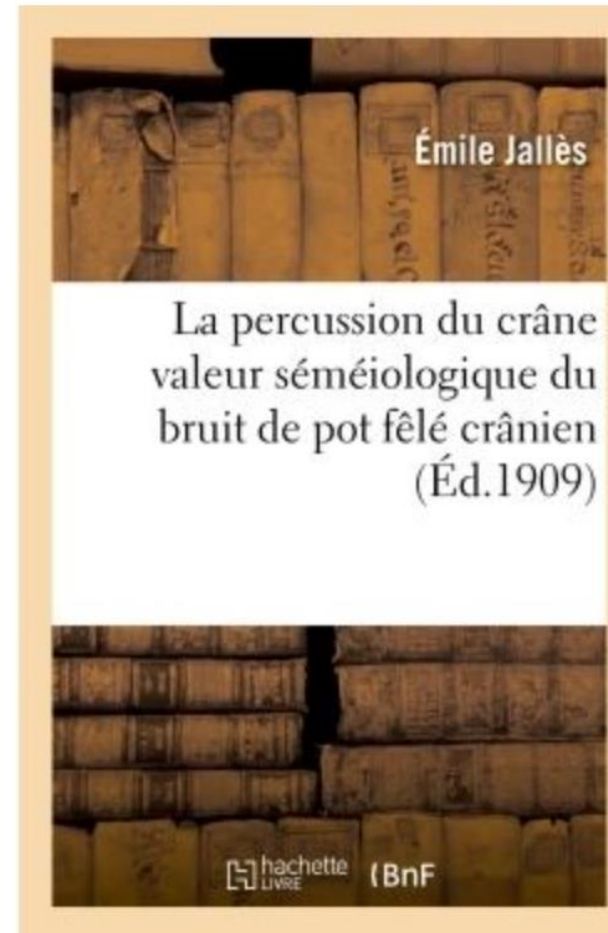
- ▶ Fontanelle bombante
 - ▶ ↗ PC
 - ▶ Irritabilité
 - ▶ Difficultés d'alimentation
 - ▶ Yeux en coucher de soleil
-
- ▶ Bradycardie, HTA
 - ▶ Léthargie
 - ▶ Apnées



Image: [//campus.neurochirurgie.fr/article1716.html](http://campus.neurochirurgie.fr/article1716.html)

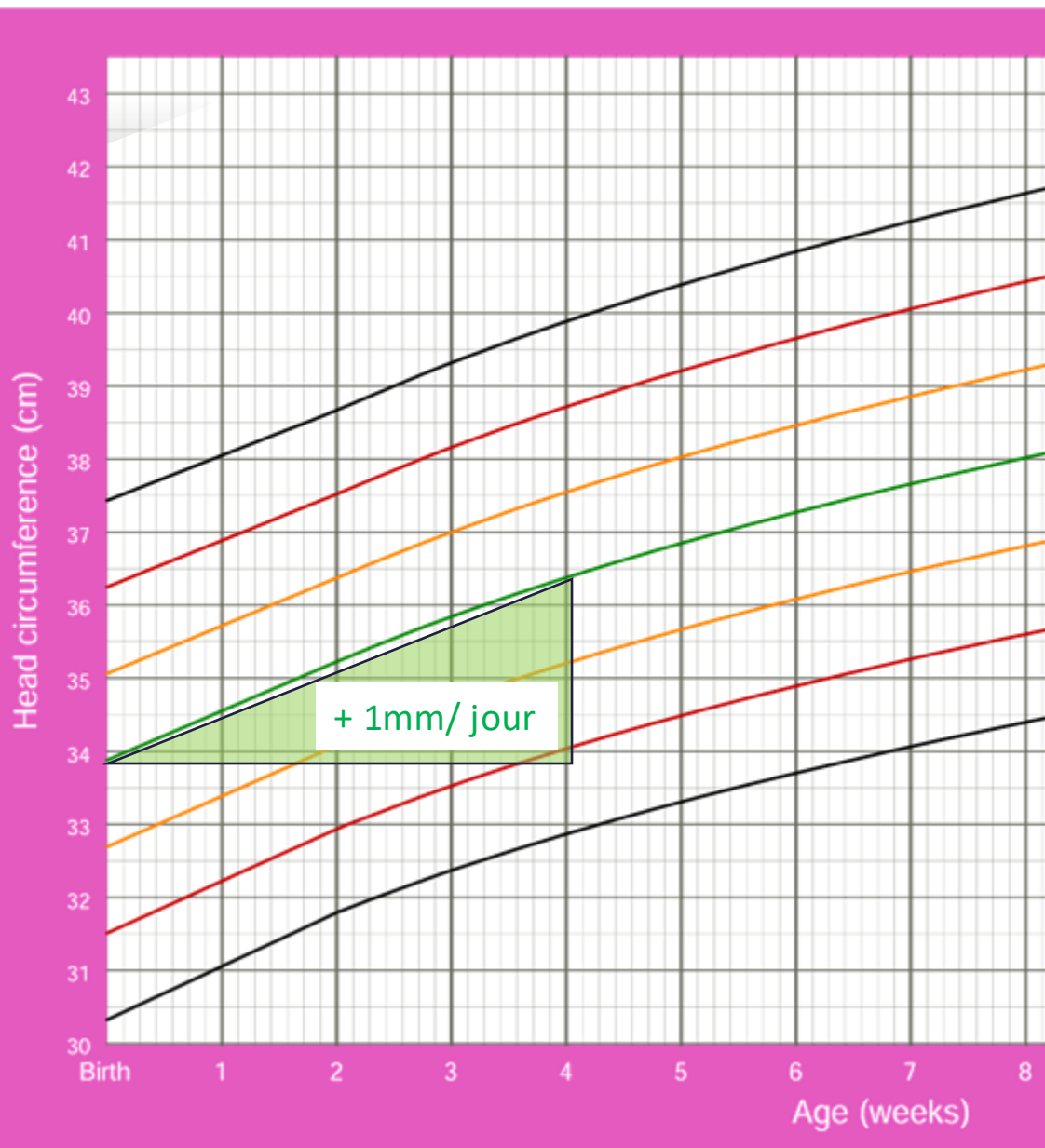


Signes cliniques



Head circumference-for-age

Birth to 13 weeks (z-scores)



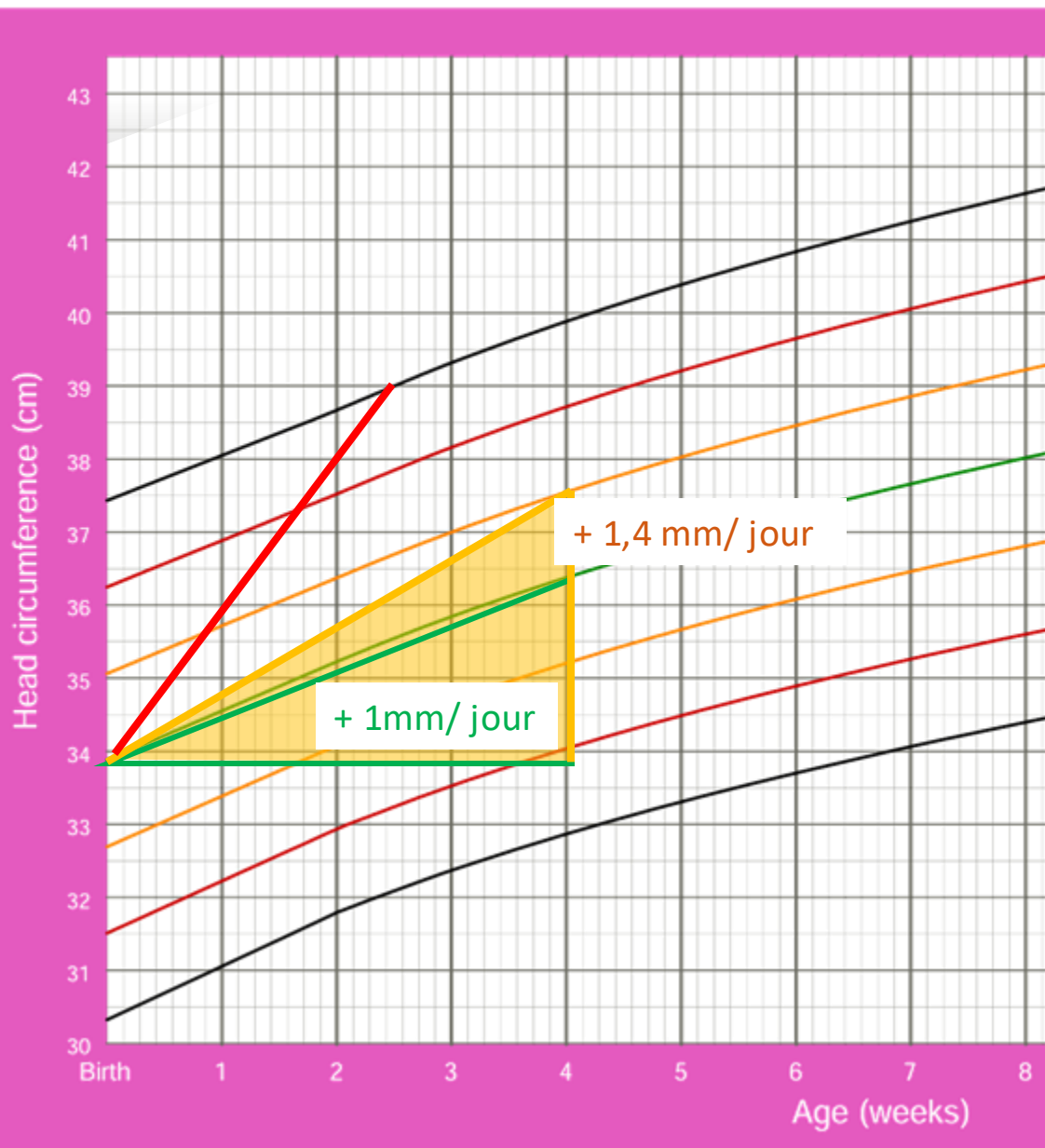
Périmètre crânien: Vitesse de croissance

Simplified field tables

2-month head circumference increments (cm) GIRLS Birth to 12 months (z-scores)							 World Health Organization	
Interval	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD	
0-2 mo	2.3	3.0	3.7	4.4	5.1	5.8	6.5	
1-3 mo	1.6	2.1	2.6	3.1	3.6	4.2	4.7	
2-4 mo	1.1	1.5	1.9	2.3	2.8	3.2	3.7	
3-5 mo	0.8	1.2	1.6	2.0	2.4	2.8	3.2	
4-6 mo	0.6	0.9	1.3	1.7	2.0	2.4	2.8	
5-7 mo	0.4	0.7	1.1	1.4	1.8	2.1	2.5	
6-8 mo	0.2	0.5	0.8	1.2	1.5	1.9	2.2	
7-9 mo	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.7	2.0	
8-10 mo	0.0	0.3	0.5	0.8	1.2	1.5	1.8	
9-11 mo	0.0	0.2	0.5	0.7	1.0	1.4	1.7	
10-12 mo	0.0	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.6	
WHO Growth Velocity Standards								

Head circumference-for-age

Birth to 13 weeks (z-scores)

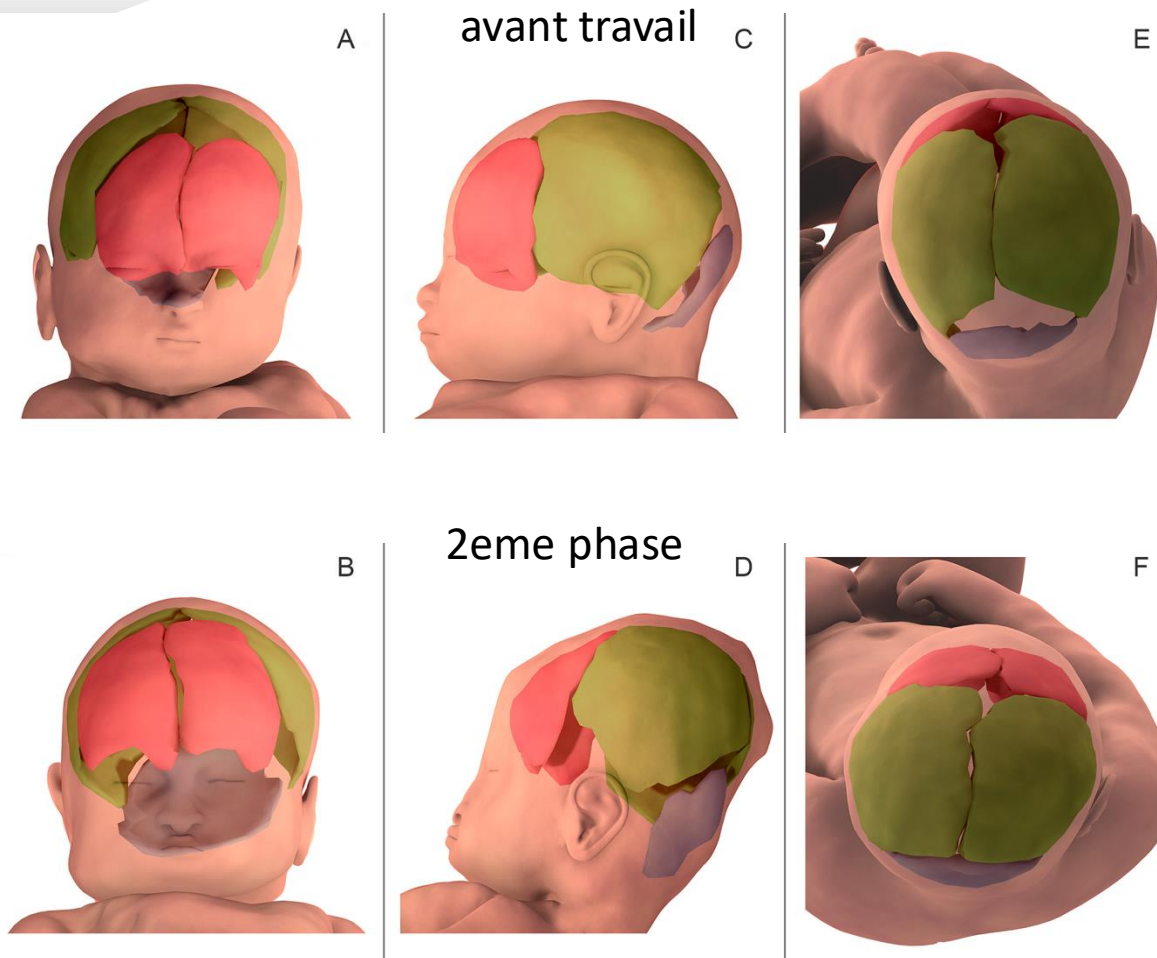


Périmètre crânien: Vitesse de croissance

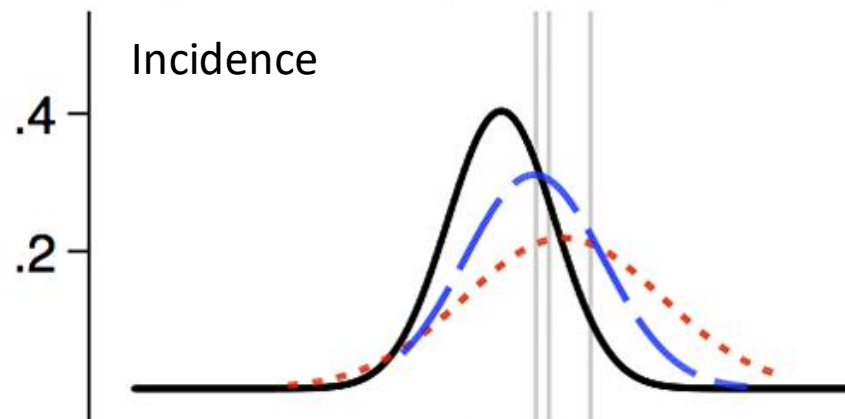
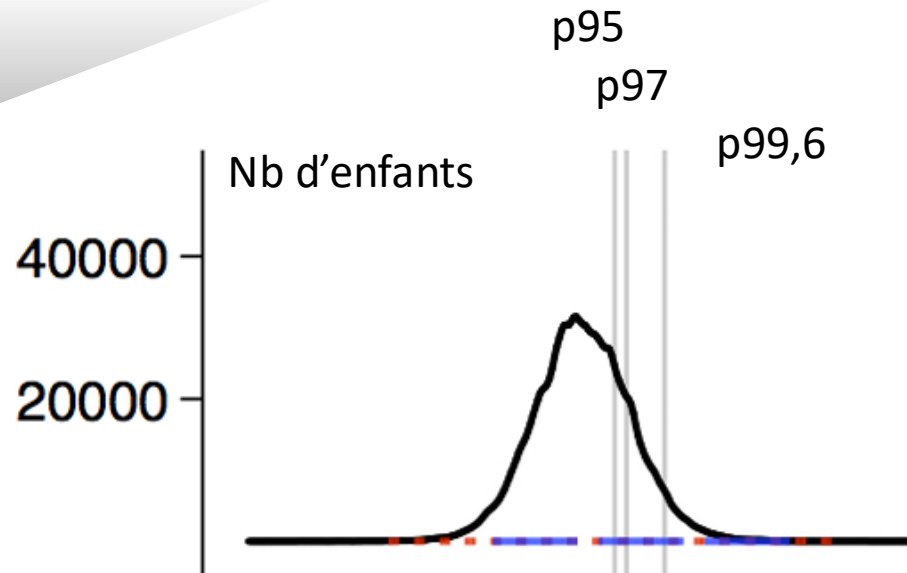
Simplified field tables

2-month head circumference increments (cm) GIRLS Birth to 12 months (z-scores)							 World Health Organization	
Interval	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD	
0-2 mo	2.3	3.0	3.7	4.4	5.1	5.8	6.5	
1-3 mo	1.6	2.1	2.6	3.1	3.6	4.2	4.7	
2-4 mo	1.1	1.5	1.9	2.3	2.8	3.2	3.7	
3-5 mo	0.8	1.2	1.6	2.0	2.4	2.8	3.2	
4-6 mo	0.6	0.9	1.3	1.7	2.0	2.4	2.8	
5-7 mo	0.4	0.7	1.1	1.4	1.8	2.1	2.5	
6-8 mo	0.2	0.5	0.8	1.2	1.5	1.9	2.2	
7-9 mo	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.7	2.0	
8-10 mo	0.0	0.3	0.5	0.8	1.2	1.5	1.8	
9-11 mo	0.0	0.2	0.5	0.7	1.0	1.4	1.7	
10-12 mo	0.0	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.6	
WHO Growth Velocity Standards								

Déformation du crâne à la naissance



Percentiles et vitesse: spécificité et spécificité



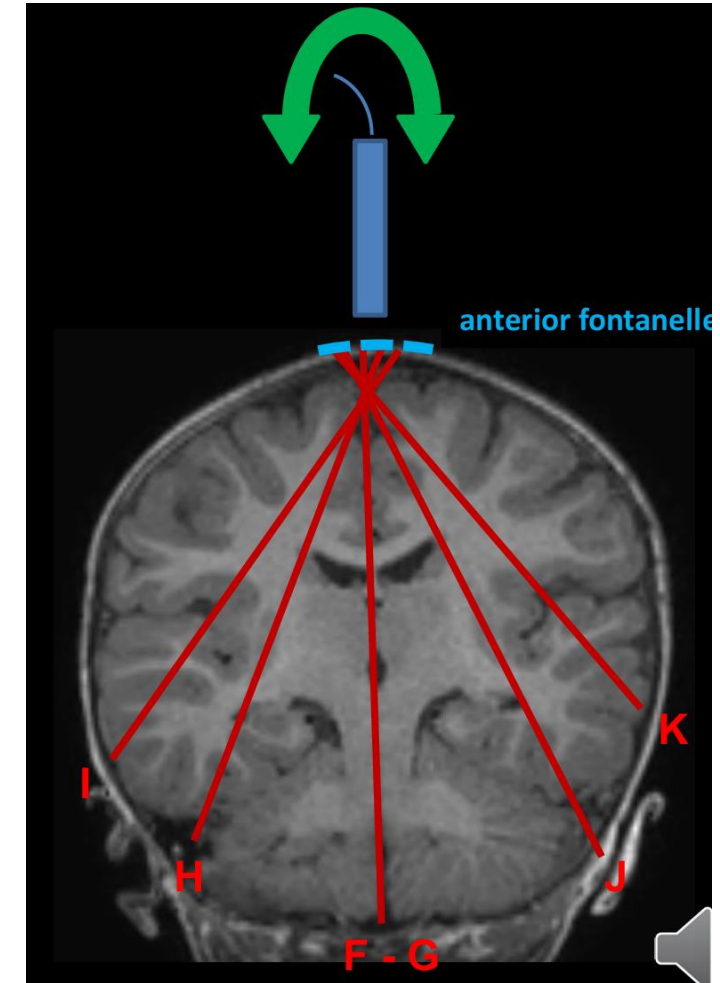
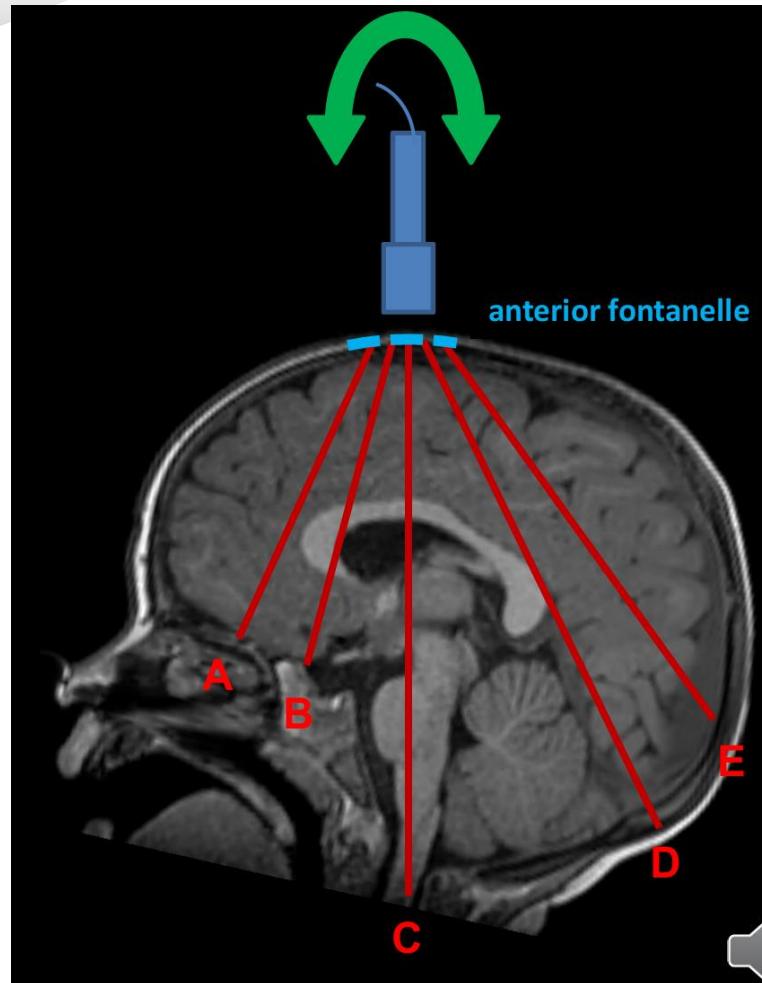
74 428 enfants au CHOP, hors grands préma

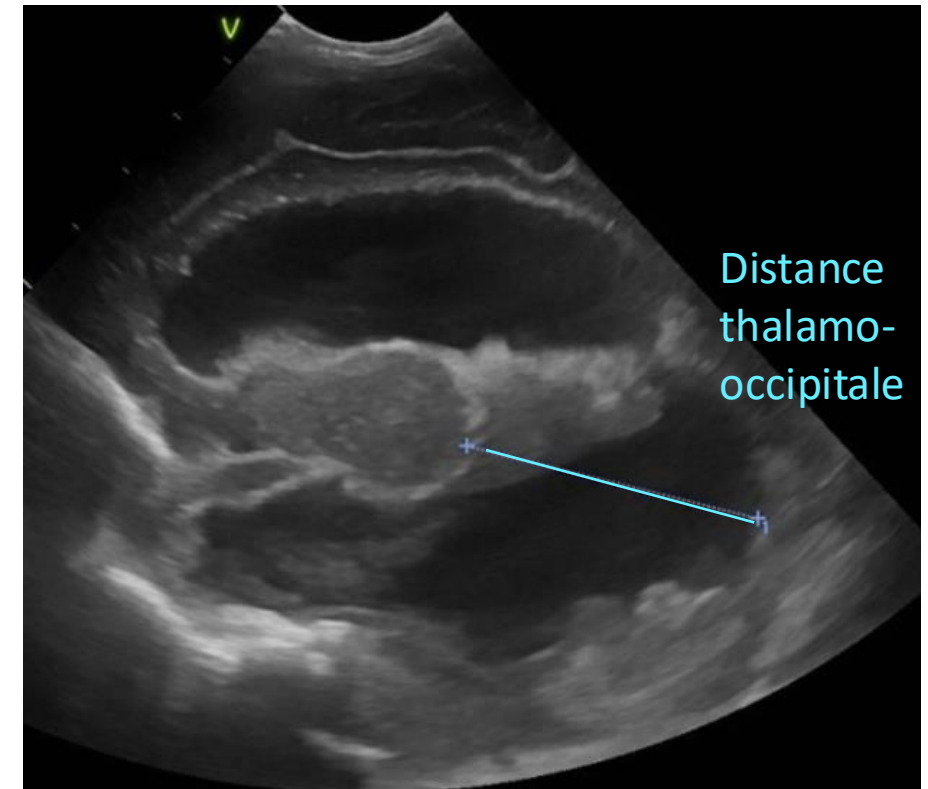
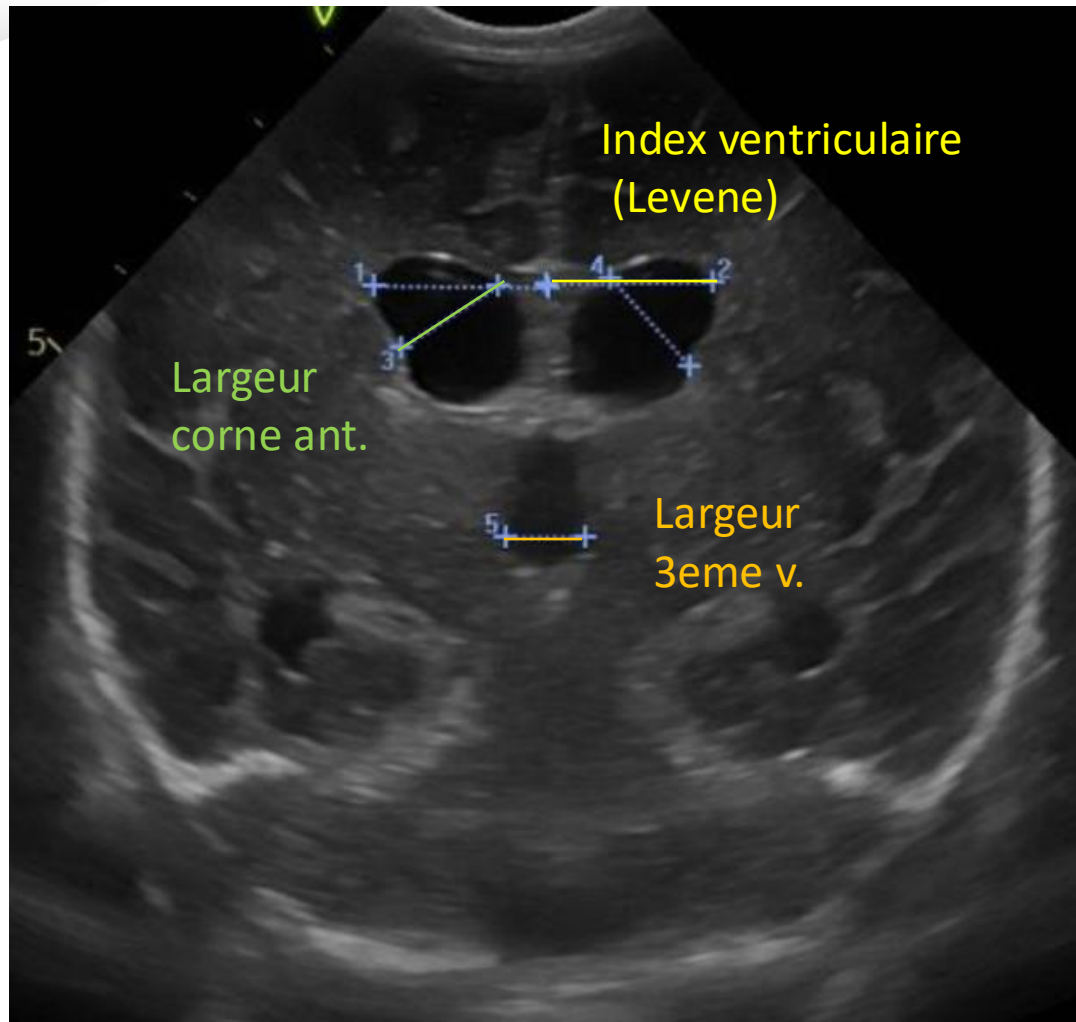
- ▶ 85 avec pathologie
 - 56 processus expansif (24 hydrocéphalie)
 - 29 mal. génétique ou métabolique
- ▶ 239 espaces sous arachnoïdiens
- ▶ 3597 explorations neg.

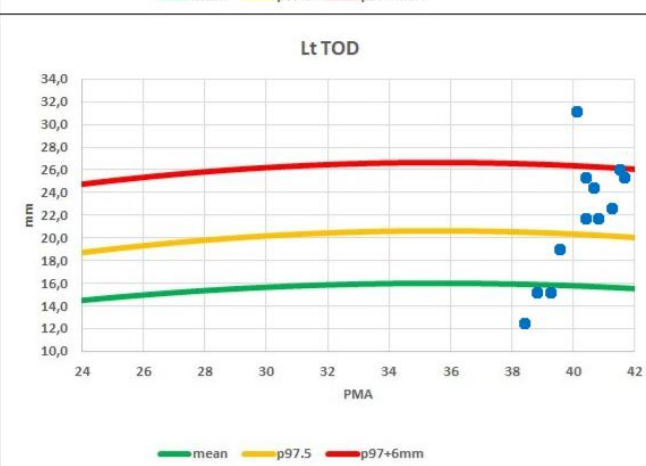
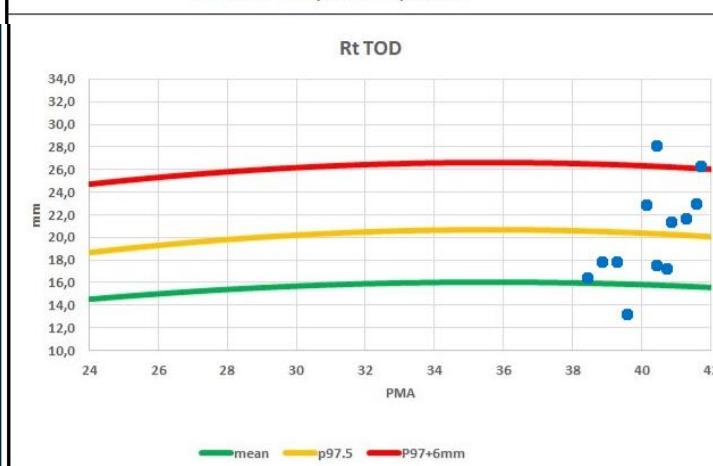
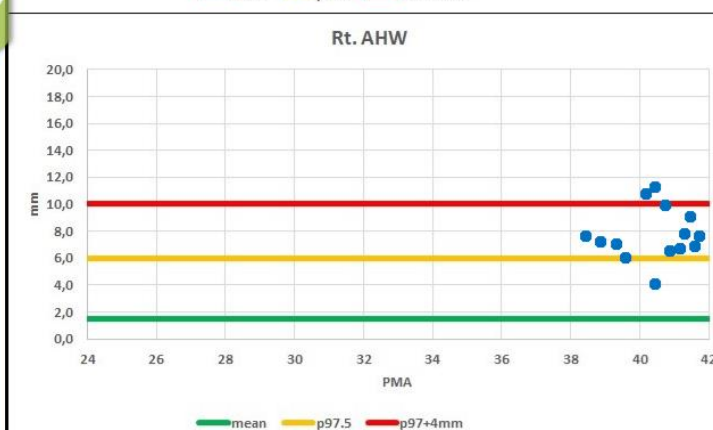
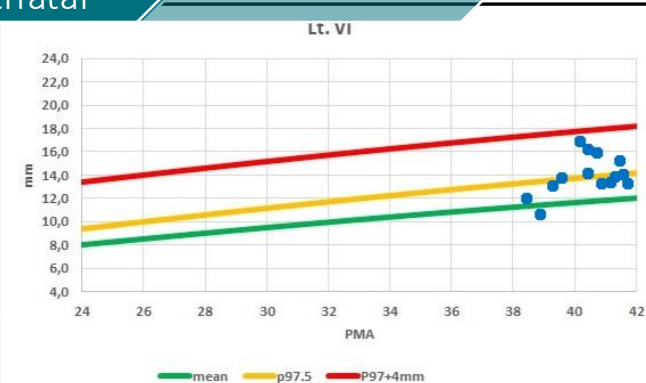
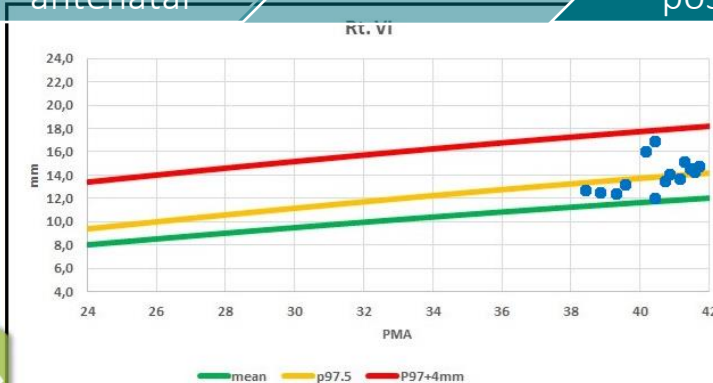
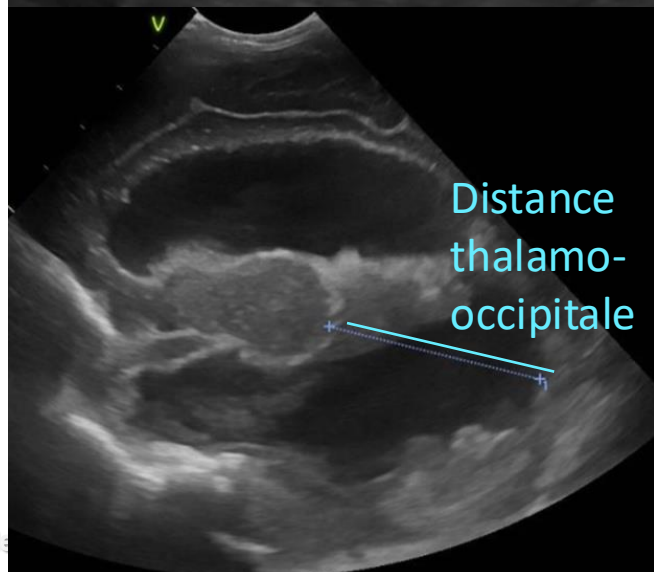
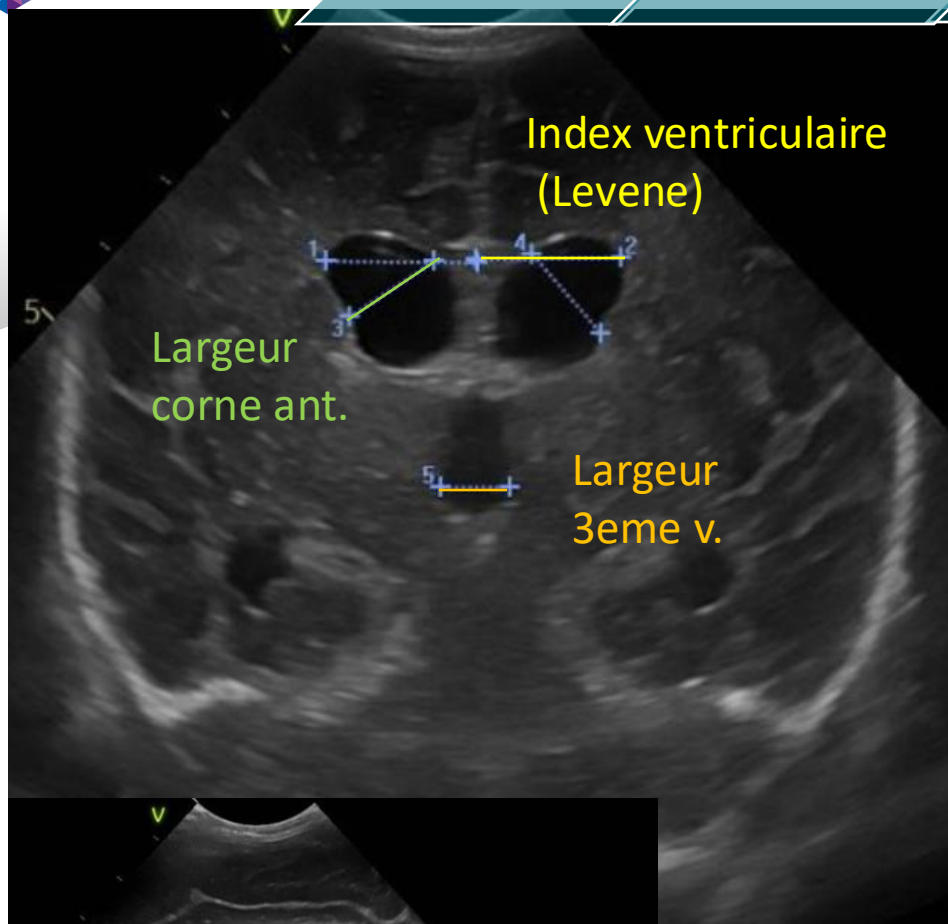
Critère	Nb	Nb patho	Sensib	Specif	VPP
>p97	13275/ 74428	41/ 85	48%	82%	0,3%
>p99,6	3438/ 74428	25/ 85	24%	27%	1%
Croise 2 lignes p	22461/ 64015	33/ 83	40%	65%	0,1%



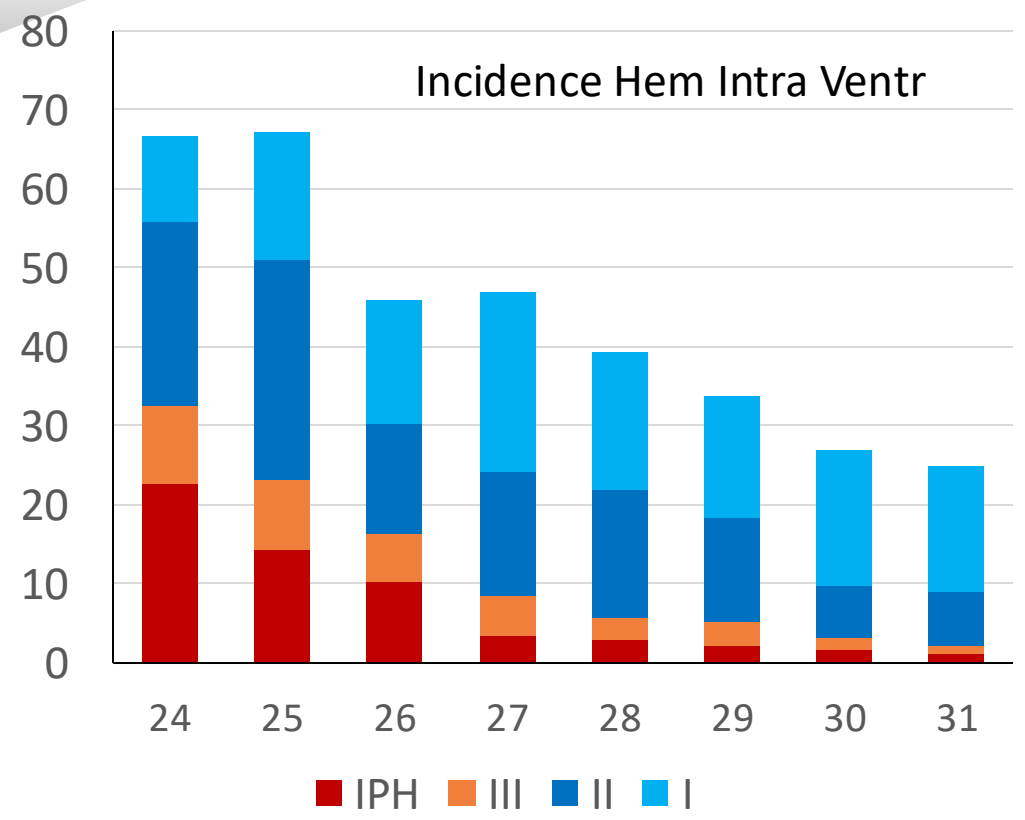
ETF: plans de coupe



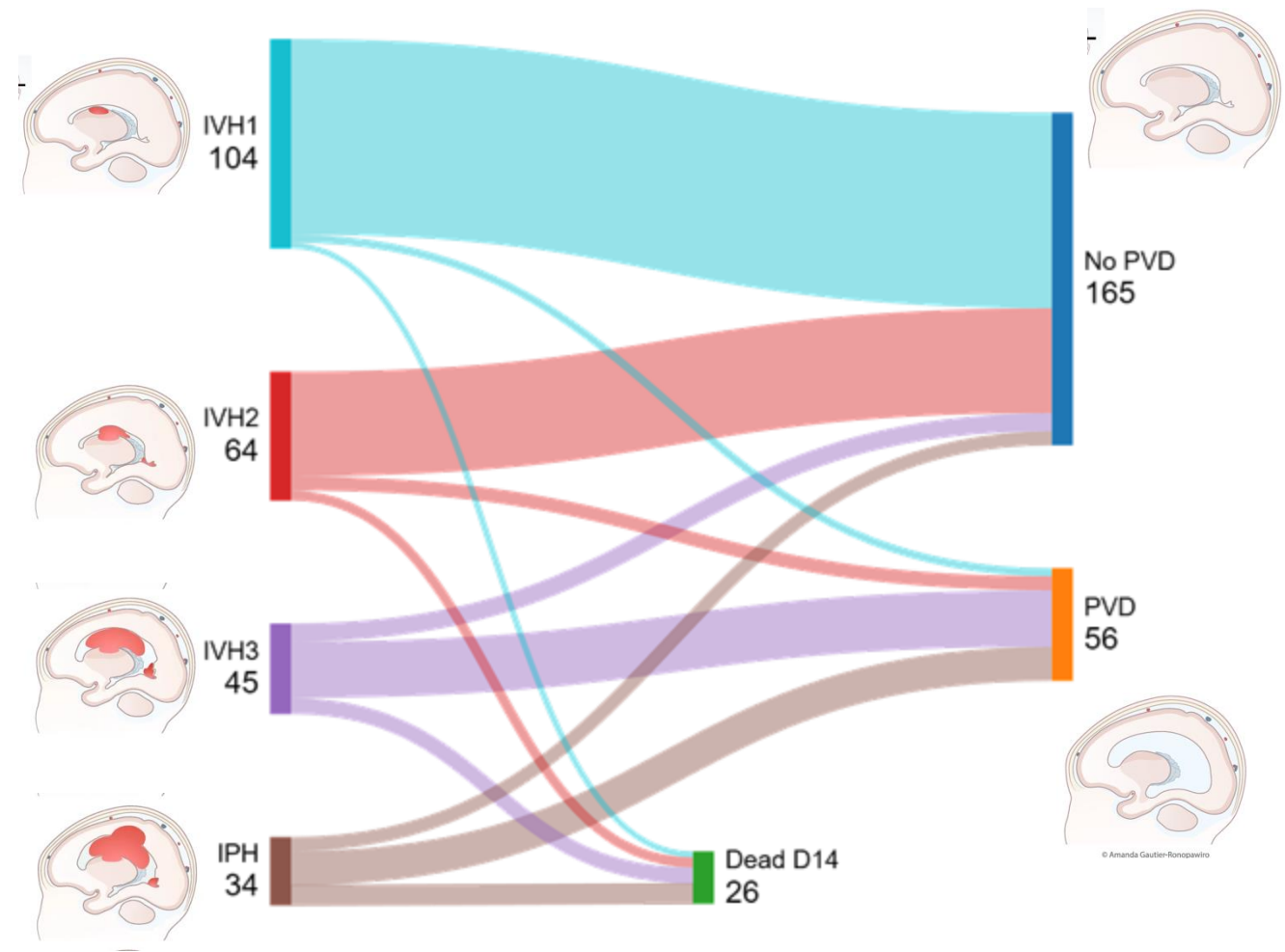




Dilatation ventriculaire post-hémorragique



EPIPAGE 2: Cohorte française de 2011.
3495 VPTi

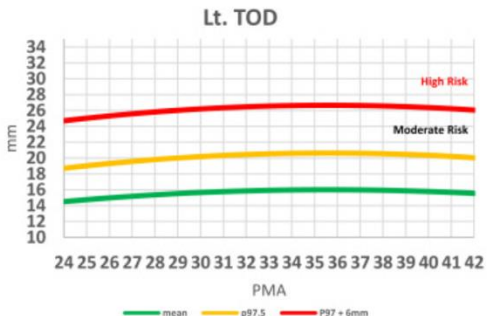
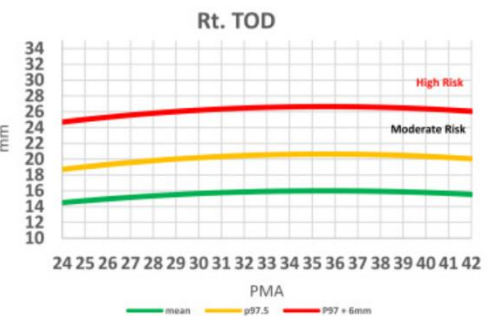
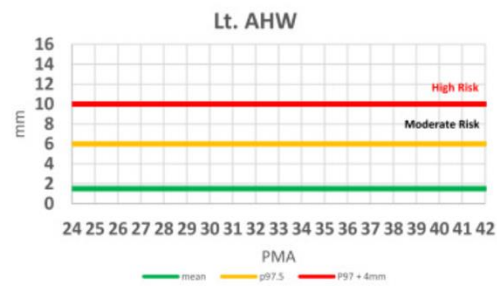
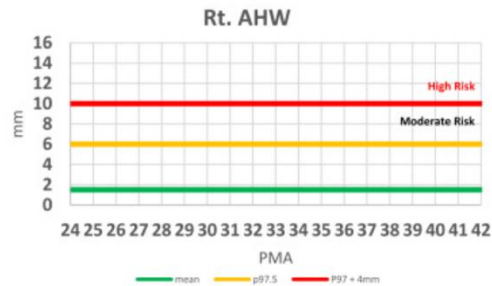
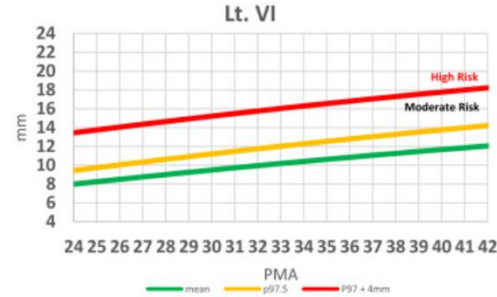
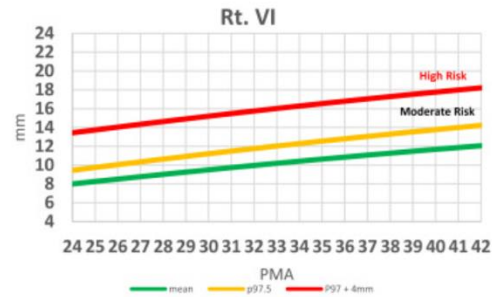


248 grands préma avec HIV.
Boston et Christchurch 1994-1997

Prise en charge

Name:
DOB:

Ventricular Measurement Risk Zones



Green Zone

Key Criteria:

Ventricular size with the following

- VI $\leq 97^{\text{th}}$ percentile
- &
- AHW ≤ 6 mm

And

Absence of the following clinical criteria:

- HC growth > 2 cm per week
- Separated sutures
- Bulging fontanelles

Management:

- Observation in NICU
- cUS twice a week until stable for 2 weeks then every 1-2 weeks till 34 weeks PMA
- MRI at Term Equivalent

Yellow Zone

Key Criteria:

Ventricular size with the following

- VI $> 97^{\text{th}}$ percentile
- &
- AHW > 6 mm &/or TOD > 25 mm

And

Absence of the following clinical criteria:

- HC growth > 2 cm per week
- Separated sutures
- Bulging fontanelles

Management:

- Referral to a regional center for neurosurgical review
- Consider LP 2-3 times
- cUS 2-3X a week until stable for 2 weeks then every 1-2 weeks till 34 weeks PMA
- Neurosurgical intervention when no stabilization occurs
- MRI at Term Equivalent

Red Zone

Key Criteria:

Ventricular size with the following

- VI $> 97^{\text{th}}$ percentile + 4mm
- &
- AHW > 10 mm &/or TOD > 25 mm

Or

Any of the following clinical criteria

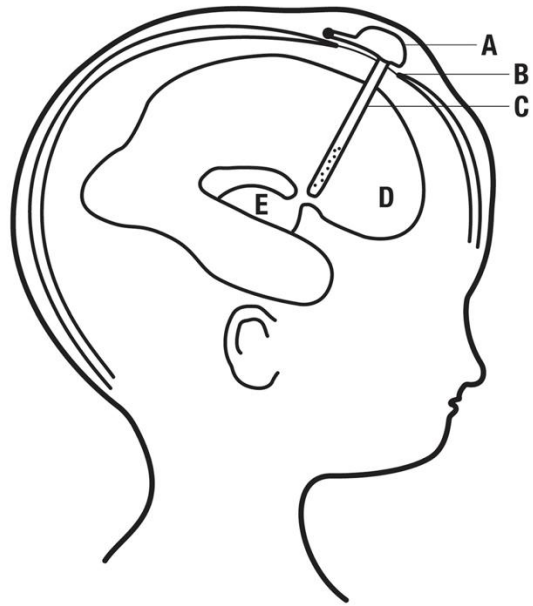
- HC growth > 2 cm per week
- Separated sutures
- Bulging fontanelles

Management:

- Consider LP 2-3 times
- Neurosurgical intervention including either temporizing measures or VP shunt
- MRI at Term Equivalent

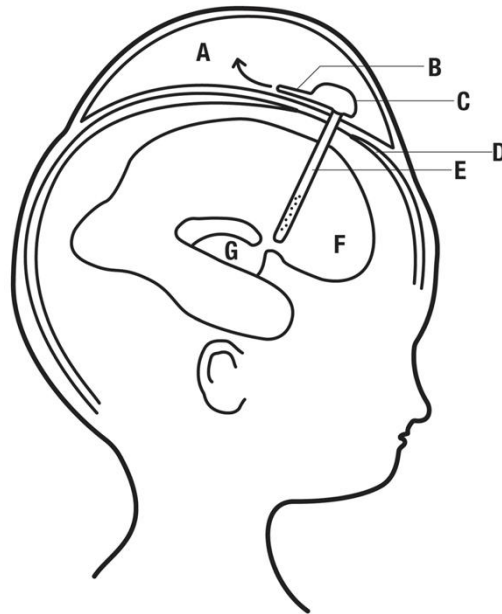
Consider alterations in NIRS (ie decrease cerebral oxygenation) or Doppler US (ie Increase in Resistive Index) as additional information that may suggest impairment in cerebral perfusion and more urgent need for intervention.

Types de chirurgies

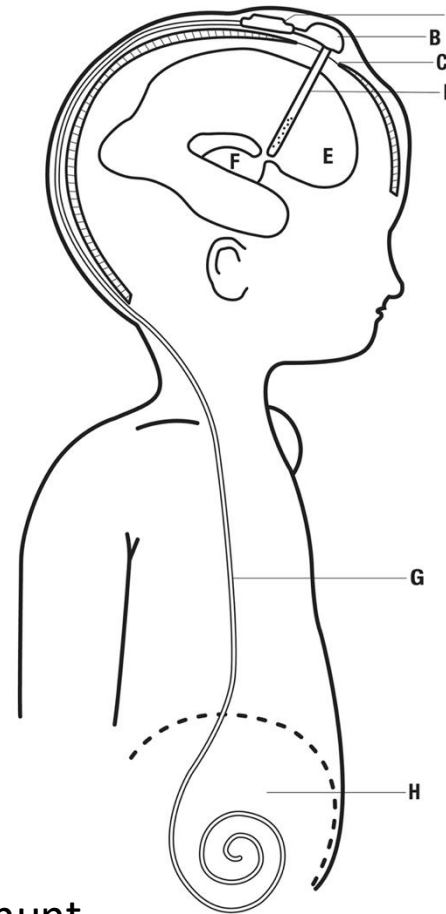


Réservoir
(Rhickam, ...)

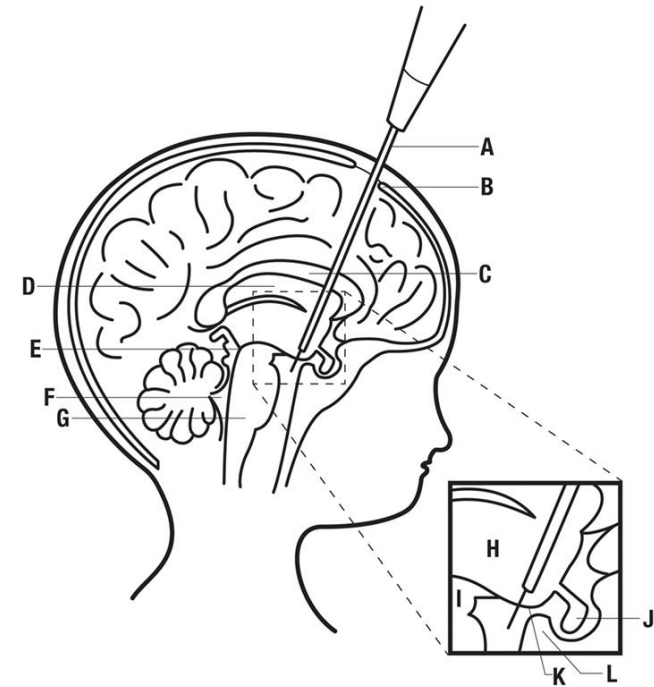
+ Lavage endoscopique



Dérivation sous-galéale



Shunt
Risque d'obstruction 15-20%
Risque infectieux 15-20%

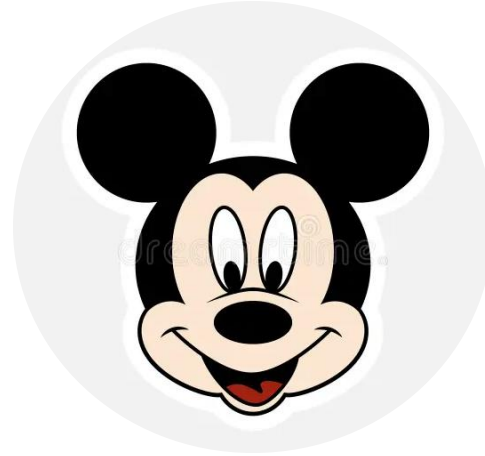


Fenestration du plancher du
3eme ventricule.
Cautérisation des plexus
choroïdes

FR échec ++: < 6 mois

Quel auteur aurait sa place dans cet exposé ?

► Walt Disney Mickey



► Roald Dahl Charlie et la chocolaterie



► Peyo Les Schtroumpfs

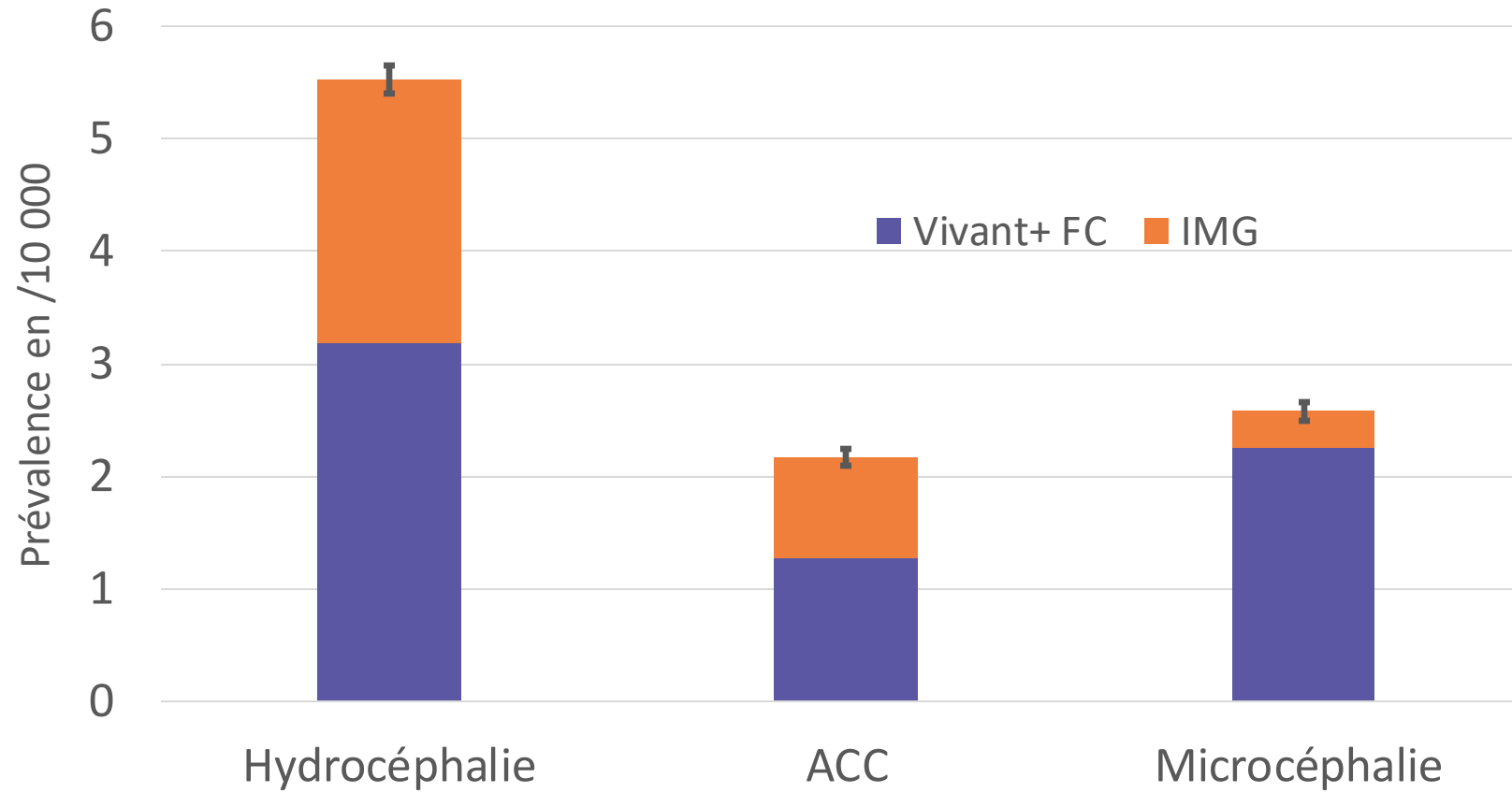


Merci pour votre attention !

Des questions ?

- **Livres**
 - ✓ Nahum H.(2015), *Imagerie du fœtus au nouveau-né*, 1^{ère} édition, Lavoisier
 - ✓ Volpe J. (2025), *Volpe's Neurology of the Newborn*, 7^{ème} édition, Elsevier
- **Site internet**
 - ✓ Norton M. Fetal cerebral ventriculomegaly. In : UpToDate, Connor RF (Ed), Wolters Kluwer. (Consulté le 8 novembre 2025.)
- **Articles principaux**
 - ✓ Malinger G et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic examination of the fetal central nervous system. Part 1: performance of screening examination and indications for targeted neurosonography. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol* 2020;**56**:476–84.
 - ✓ Paladini D et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic examination of the fetal central nervous system. Part 2: performance of targeted neurosonography. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol* 2021;**57**:661–71.
 - ✓ Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM); Fox NS et al. Mild fetal ventriculomegaly: diagnosis, evaluation, and management. *Am J Obstet Gynecol* 2018;**219**:B2–9.

Incidence



Données EUROCAT 2005-2023