

Neurogériatrie : l'hydrocéphalie à pression normale en 2020

Bonnes Pratiques Cliniques

Cette session a été l'occasion de confronter 3 expertises sur le sujet de l'hydrocéphalie à pression normale (HPN) : celle du neurogériatre (le Pr Marc VERNY), celle du neuroradiologue (le Pr Jérôme HODEL) et celle du neurochirurgien (le Pr Stéphane GOUTAGNY).

La communication du Pr VERNY sera l'occasion de revenir très largement sur la séméiologie clinique de l'HPN, en particulier sur ses principaux signes comme les troubles de la marche, les déficits cognitifs habituels et les troubles vésico-sphinctériens. Ainsi, il semble que des difficultés à « marcher en pente » soient un bon signe en faveur d'une HPN, tout comme la présence de troubles des fonctions exécutives. Si « l'urgenterie » est fréquente, pouvant même se compliquer d'une incontinence urinaire totale, il n'est habituellement jamais observé d'incontinence anale. La grande difficulté pour le clinicien est d'établir le diagnostic positif, le piège à éviter étant d'évoquer le diagnostic uniquement sur une imagerie cérébrale (scanner ou IRM). La valeur diagnostique de la ponction lombaire soustractive (PLS) dépend avant tout d'une bonne évaluation clinique et neuropsychologique avant et après PLS. En cas de négativité et devant une forte suspicion diagnostique, il ne faut pas hésiter à répéter l'examen. Par ailleurs, le clinicien doit tenir compte des comorbidités car elles semblent influencer le pronostic évolutif, et des associations HPN – MA (maladie d'Alzheimer) et HPN – lésions vasculaires cérébrales sont fréquemment observées. Un complément de bilan d'imagerie est alors préconisé. Si le diagnostic est réalisé plus de 3 ans après le début des signes, le pronostic apparaît très médiocre quant à un traitement de dérivation. Il appartient alors au clinicien de fixer les objectifs de prise en charge en lien avec l'équipe neurochirurgicale.

La communication suivante du Pr Jérôme HODEL, « l'HPN en 2020 : apport de la neuroradiologie », riche en iconographie d'examens radiologiques, a surtout été l'occasion de montrer aux cliniciens comment faire le diagnostic d'HPN sur les données d'IRM cérébrale. Ainsi, il sera rappelé dans un 1^{er} temps quels sont les objectifs de l'imagerie : 1) éliminer un obstacle sur la filière ventriculaire, 2) rechercher des arguments en faveur du diagnostic d'HPN et 3) réaliser un bilan des comorbidités surtout en recherchant la présence associée de lésions vasculaires cérébrales. Il passe en revue les différents paramètres « IRM » étudiés, et en particulier ceux qui semblent les plus discriminants pour établir le diagnostic d'HPN : 1) la fermeture de l'angle calleux, 2) l'index d'EVANS (mesure du rapport entre la largeur maximale des cornes frontales des ventricules latéraux et le diamètre maximal de la table interne du crâne) qui augmente et 3) une raréfaction des espaces sous arachnoïdiens au vertex. Toutefois il précise qu'il n'existe aujourd'hui aucun véritable consensus sur les critères diagnostiques IRM, mais qu'à l'avenir, la perspective d'une automatisation des séquences permettra peut-être d'améliorer la fiabilité diagnostique de l'HPN.

La présentation du Pr GOUTAGNY, développera l'apport de « l'expertise neurochirurgicale » dans la prise en charge de l'HPN. Après un rappel bien documenté de la physiologie du LCR et de la physiopathologie de l'HPN, une large place sera donnée à la technique de la PLS, parfois complétée par un test « d'infusion lombaire » qui permet de calculer la « résistance à l'écoulement » du LCR. Des enregistrements continus de pression intracrânienne (PIC) en milieu hospitalier neurochirurgical peuvent également contribuer au diagnostic d'HPN. Le traitement est uniquement neurochirurgical : c'est la dérivation du LCR (dérivation ventriculo-péritonéal ou dérivation ventriculo-atriale). Le type de valve ne semble jouer aucun rôle quant à l'efficacité ou non de la technique. Les résultats post-opératoires

montrent une amélioration chez 60 à 80 % des patients, et il est important de noter, selon certaines études, qu'il existe peu de contrindications chirurgicales chez les patients âgés en cas de polyopathie. Plus tôt le diagnostic est réalisé (idéalement dans les 3 mois), plus le résultat post-opératoire de la dérivation sera meilleur, tant sur le plan clinique que sur le plan des paramètres d'imagerie IRM cérébrale.

La discussion avec les orateurs sera notamment l'occasion de rappeler que lors de la réalisation d'une PLS, un dosage des biomarqueurs du LCR était habituellement effectué, par exemple pour ne pas méconnaître une MA.