

# Les Ventriculomégalies : Diagnostic Prénatal et Prise en Charge

Fernando Guerra  
Journée Echofoetus  
Octobre 2025



# Plan de cours

L'anatomie des ventricules cérébraux

Les définitions de ventriculomégalie

Les étiologies

Le diagnostic

- Échographique

La prise en charge prénatale

Le Pronostic

Conclusions

# Questions Clés:

Qu'est-ce que la ventriculomégalie (VM) ?

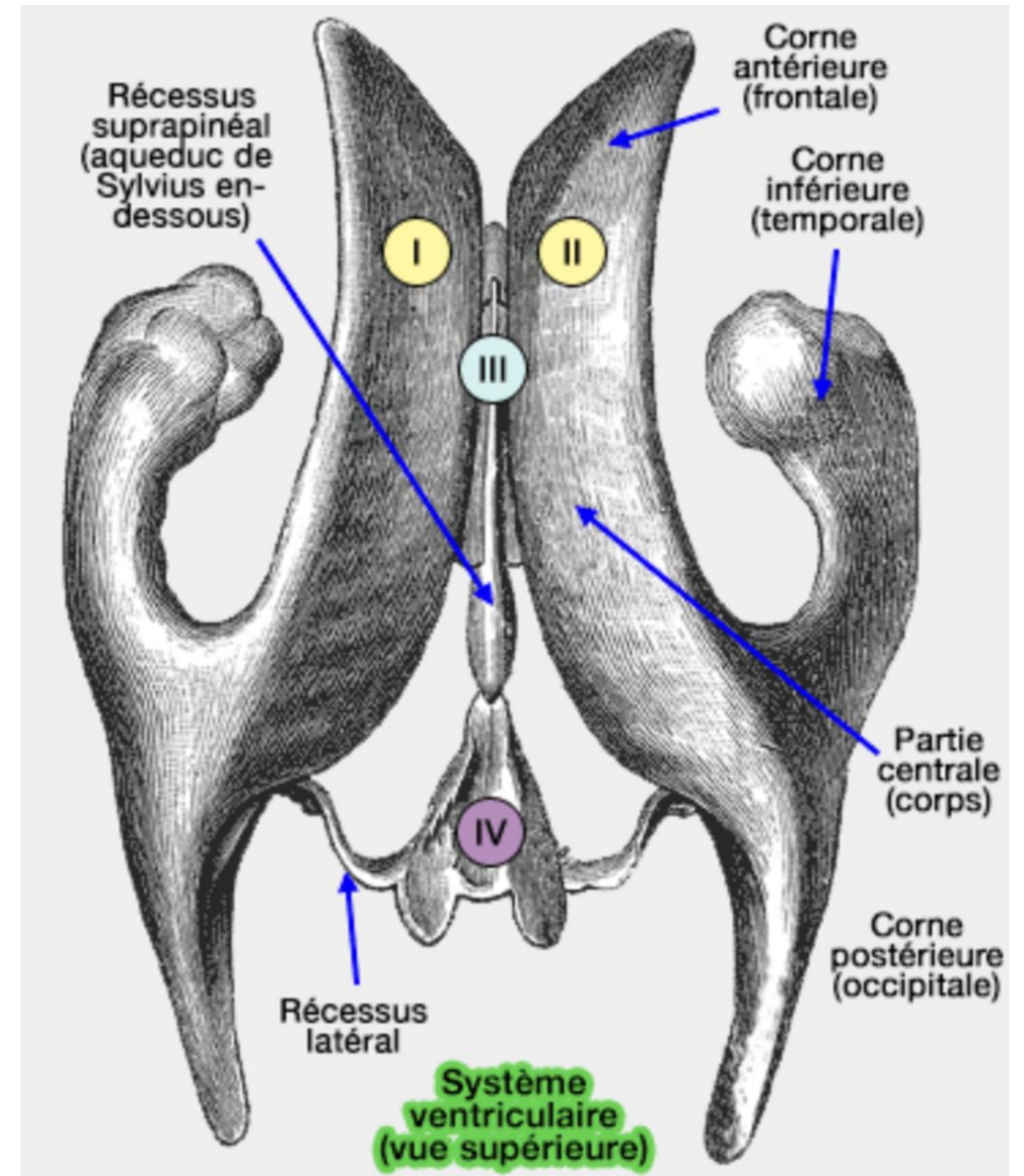
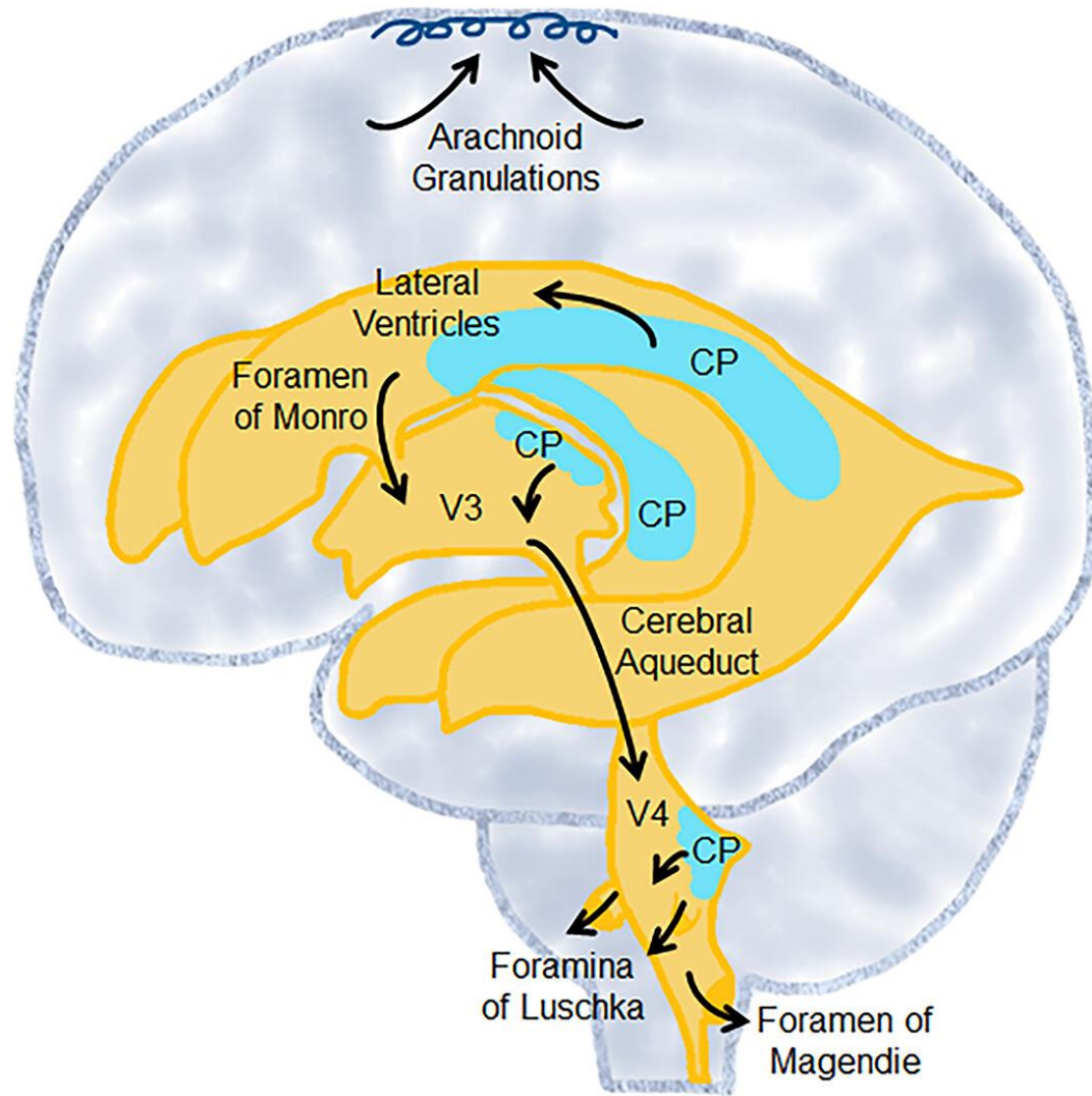
Quelles sont les principales étiologies des VM ?

Comment se déroule le diagnostic prénatal de la VM ?

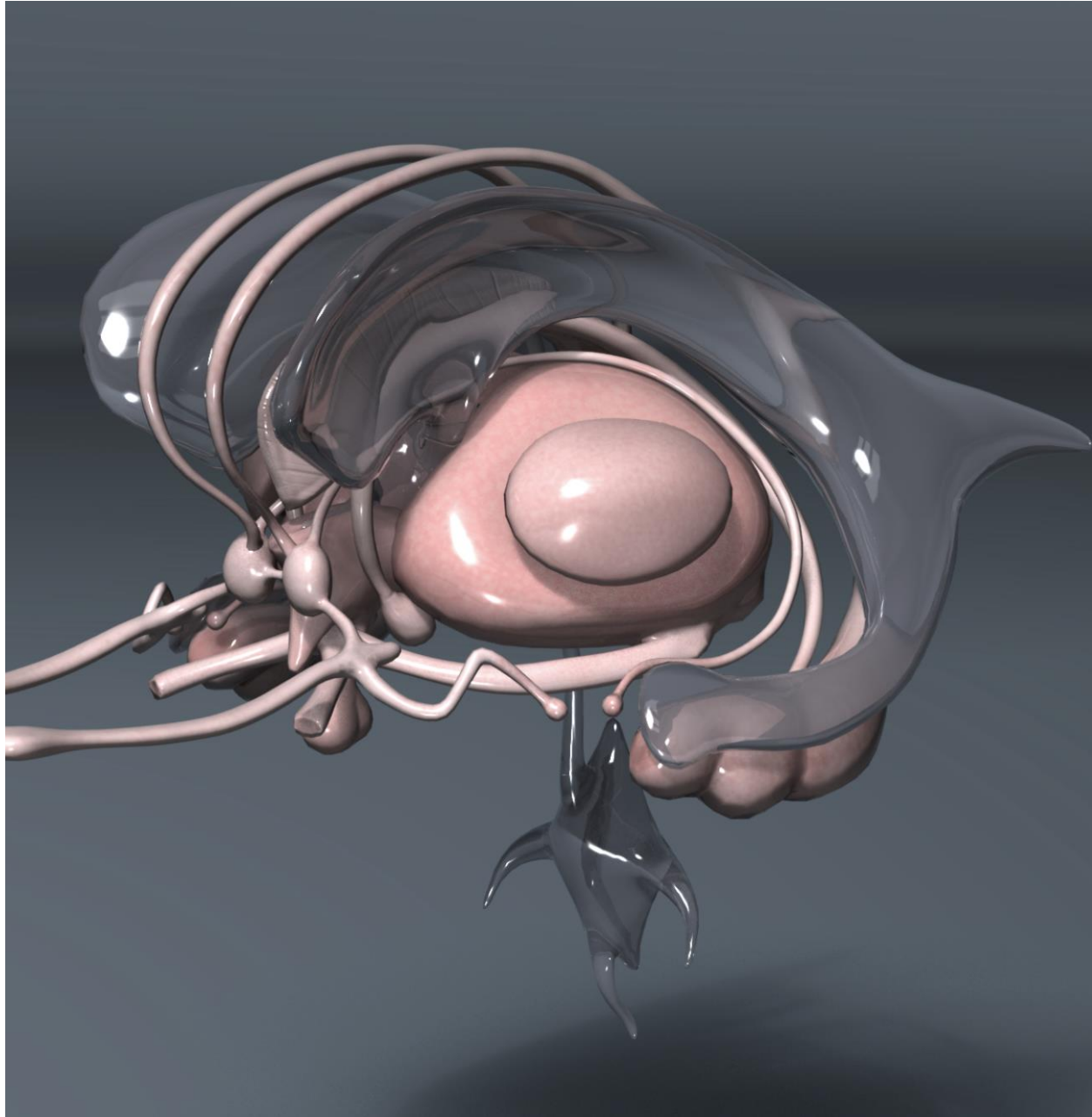
Quel est le pronostic selon le type de VM ?

Quelles sont les recommandations pour la prise en charge anténatale ?

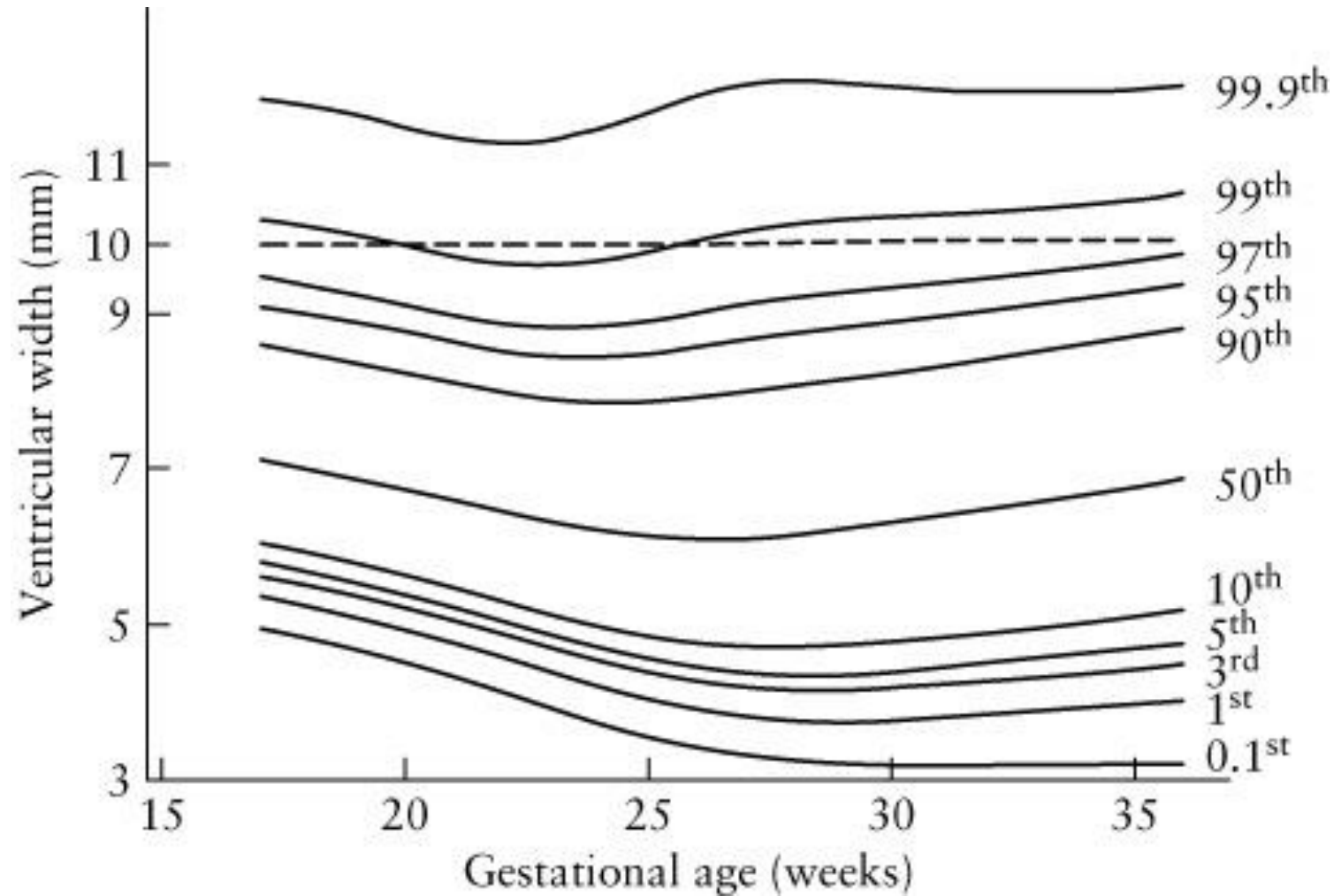
# L'anatomie des ventricules cérébraux



# L'anatomie des ventricules cérébraux



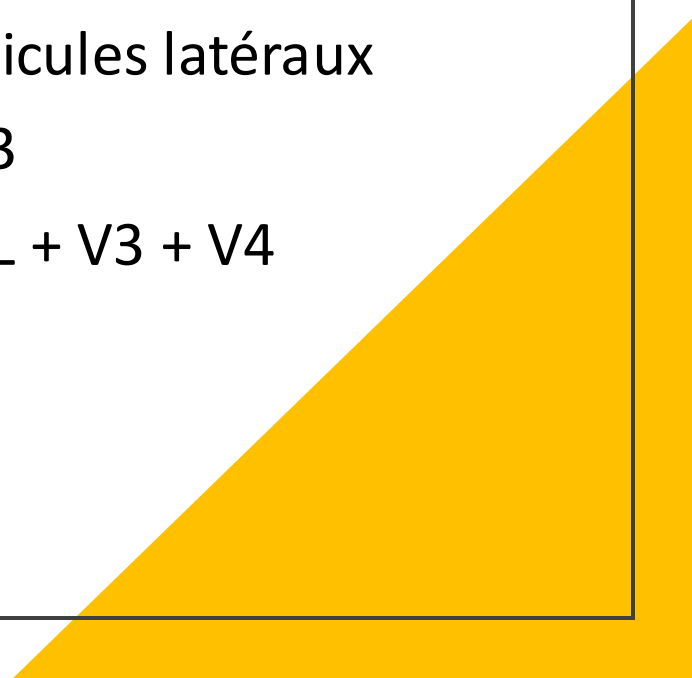
# La taille des ventricules est stable pendant la grossesse



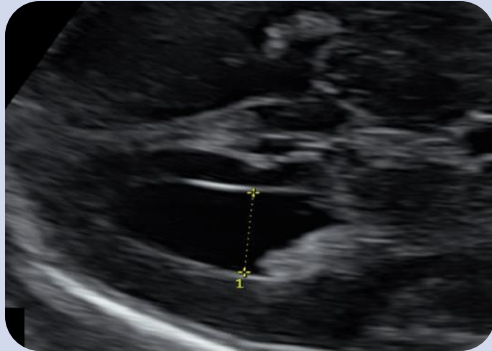
- Stables entre 15 - 40 SA
- Taille moyenne: 5,4 – 7,6 mm

## **Ventriculomégalie (VM)**

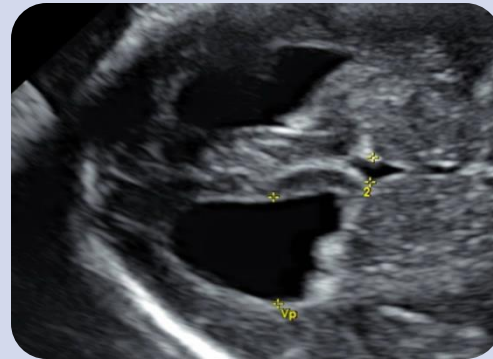
### **Définitions:**

- Élargissement du système ventriculaire intracrânien
  - Uni ou bilatérale – ventricules latéraux
  - Tri ventriculaire – VL + V3
  - Quadri ventriculaire – VL + V3 + V4
- 

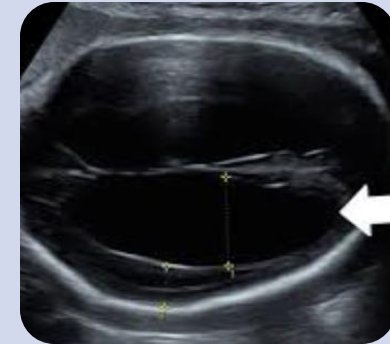
# Classification selon la taille des ventriculomégalies. HAS 2007 > 10mm



Légère:  
10 à 12 mm



Modérée:  
13 à 15 mm



Sévère:  
> 15 mm  
Hydrocéphalie

# Les Incidences des ventriculomégalies

- 10 à 15 mm = 0,7 à 1%
- Unilatérale: 50-60%
- Bilatérale: 40-50%
- Garçons: 65-75%♂

# Classification pathogénique des ventriculomégalias

Fetal cerebral ventriculomegaly: What do we tell the prospective parents?

Veronica Giorgione<sup>1,2</sup> | Karina Krajden Haratz<sup>1,3</sup> | Shlomi Constantini<sup>3,4</sup> |  
Roe Birnbaum<sup>1,3</sup> | Gustavo Malinger<sup>1,3</sup>

## 1 - Malformative

- Agénésie du corps calleux
- Holoprosencéphalie
- MF de Dandy Walker
- MF du cortex: (lissencéphalies pavimenteuses, schizencéphalie, hétérotopie/ polymicrogyrie)

## 2 - Obstructive

- Tumeur intracrânienne
- Sténose de l'aqueduc
- Malformation du mésencéphale et du rhombencéphale
- Spina- Chiari II

## 3 - Clastique

- **Infections**- Toxo, CMV, Zica,
- Hémorragies et/ou ischémies

## 4 - Atrophique

- Maladies métaboliques
- Troubles neuro-dégénératifs
- Lésions hémorragiques suite au décès d'un seul fœtus lors d'une grossesse gémellaire monochoriale

Une VM impose un bilan étiologique complet

# Les Etiologies Génétiques

Anomalie Génétique	MF du SNC
<b>Chromosomiques</b>	
<b>Trisomie 21</b>	<b>Ventriculomégalie</b> , holoprosencéphalie
<b>Trisomie 18</b>	<b>Ventriculomégalie</b> , kyste du plexus choroïde, hypoplasie cérébelleuse, méga grande cisterne, holoprosencéphalie, dysgénésie du corps calleux, spina-bifida
<b>Trisomie 13</b>	<b>Ventriculomégalie</b> , hypoplasie cérébelleuse, mégacisterne, <b>holoprosencéphalie</b> , agénésie du corps calleux, microcéphalie

# Les Etiologies Génétiques

## Non chromosomiques

Hydrocéphalie liée à l'X

Ventriculomégalie, agénésie/dysgénésie du corps calleux, pouces en adduction

Ciliopathies (p. ex., syndrome de Meckel-Gruber, syndrome de Joubert)

Ventriculomégalie, encéphalocèle occipitale, hypoplasie vermienne et cérébelleuse, microcéphalie, agénésie du corps calleux, holoprosencéphalie, anencéphalie

Dystroglycanopathies (p. ex., syndrome de Walker-Warburg)

Ventriculomégalie, malformations du développement cortical, anomalies cérébelleuses, encéphalocèle occipital, agénésie/dysgénésie du corps calleux, anomalies du tronc cérébral (en forme de Z), anomalies oculaires

Tubulopathies (p. ex., TUBA 1A)

Ventriculomégalie, malformation du développement cortical, dysgénésie des noyaux gris centraux, agénésie/dysgénésie du corps calleux, dysgénésie/hypoplasie cérébelleuse, anomalies du mésencéphale

# Les étiologies infectieuses

- 5% des VM modérées\*
  - CMV
  - Toxoplasmose
  - Zika –virus
- Plus rarement \*\*:
  - Enterovirus 71
  - Parainfluenza type 3
  - Parvovirus B19
  - Chorioméningite lymphocytaire

\* Pasquini L et al., 2014; Devaseelan P et al., 2010

\*\* Jamieson DJ et al., 2006; Bonthius DJ et al., 2007

# Les étiologies infectieuses

- Etiopathogenie de VM infectieuses:
  - Atrophie parenchymateuse
  - Sténose de l'aqueduc – fibrose épéndymaire
  - Communicantes: inflammation ou granulations de l'arachnoïde et excès de la production de LCR
- Signes associés possibles:
  - RCIU
  - Calcifications périventriculaires, hépatiques
  - Intestins hyperéchogènes
  - Hepatoesplénomégalie
  - Ascite
  - Hydramnios
  - Microcéphalie

# Le diagnostic

---

# Démarche Diagnostique (Bilan Étiologique)

- **Imagerie:**
  - Echographie morphologique détaillée
  - IRM foétale
- **Bilan génétique**
  - Caryotype, ACPA, exome
- **Bilan Infectieux**
  - Maternel +/- foetal

Une VM impose un bilan étiologique complet


# Examens d'imagerie

## Échographie :

1. Mesurer les ventricules
2. Examiner le contenu ventriculaire
3. Étudier les parois ventriculaires
4. Observer le parenchyme périventriculaire
5. Évaluer la gyration corticale et es espaces péri-cérébraux
6. Chercher d'autres anomalies (SNC ou autre)
7. Évaluer la croissance foétale
8. Vérifier l'appareil digestif : intestin, foie, rate, ascite

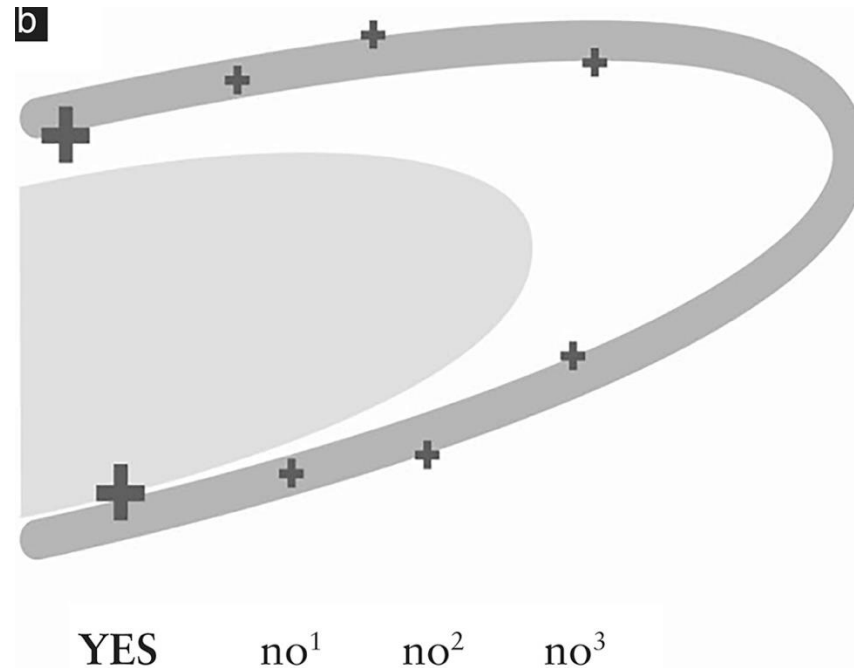
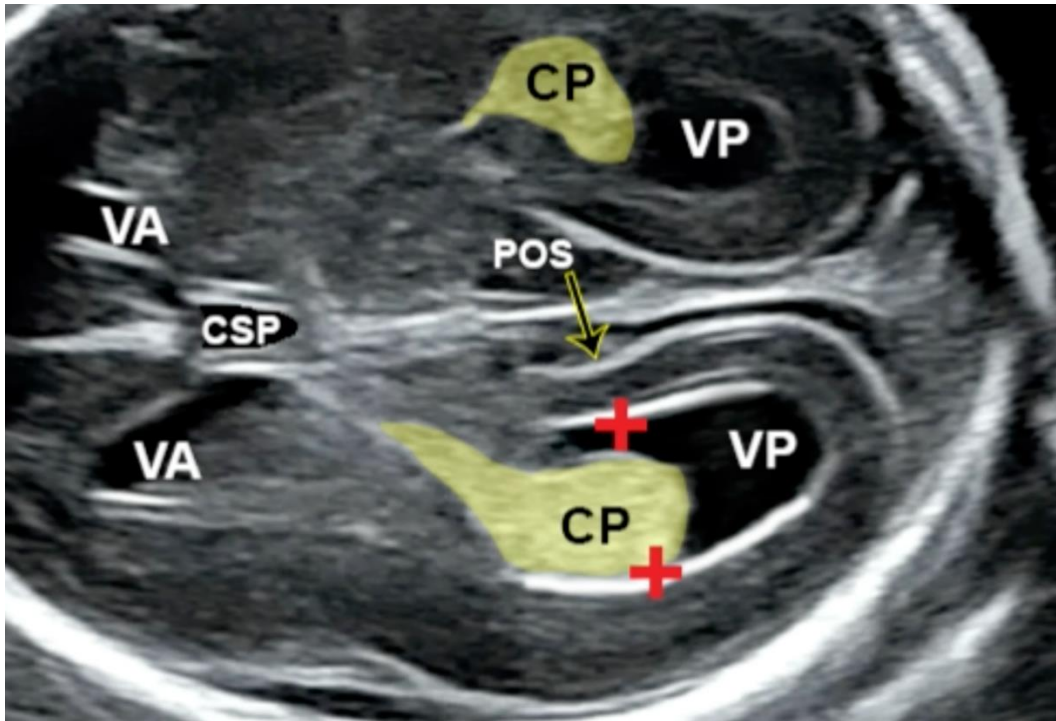
# L'examen échographique des Ventricules: Plans pour utiliser



A close-up photograph of a laboratory setting. In the foreground, a multi-well plate is visible, with a pipette tip positioned above one of the wells. The background is blurred, showing a person in a white lab coat and a blue surgical cap, likely a scientist or technician, working in a laboratory. The overall scene is brightly lit, typical of a clinical or research environment.

# 1- Mesurer les ventricules

# Biométrie des Ventricules (mésure du diamètre atrial)



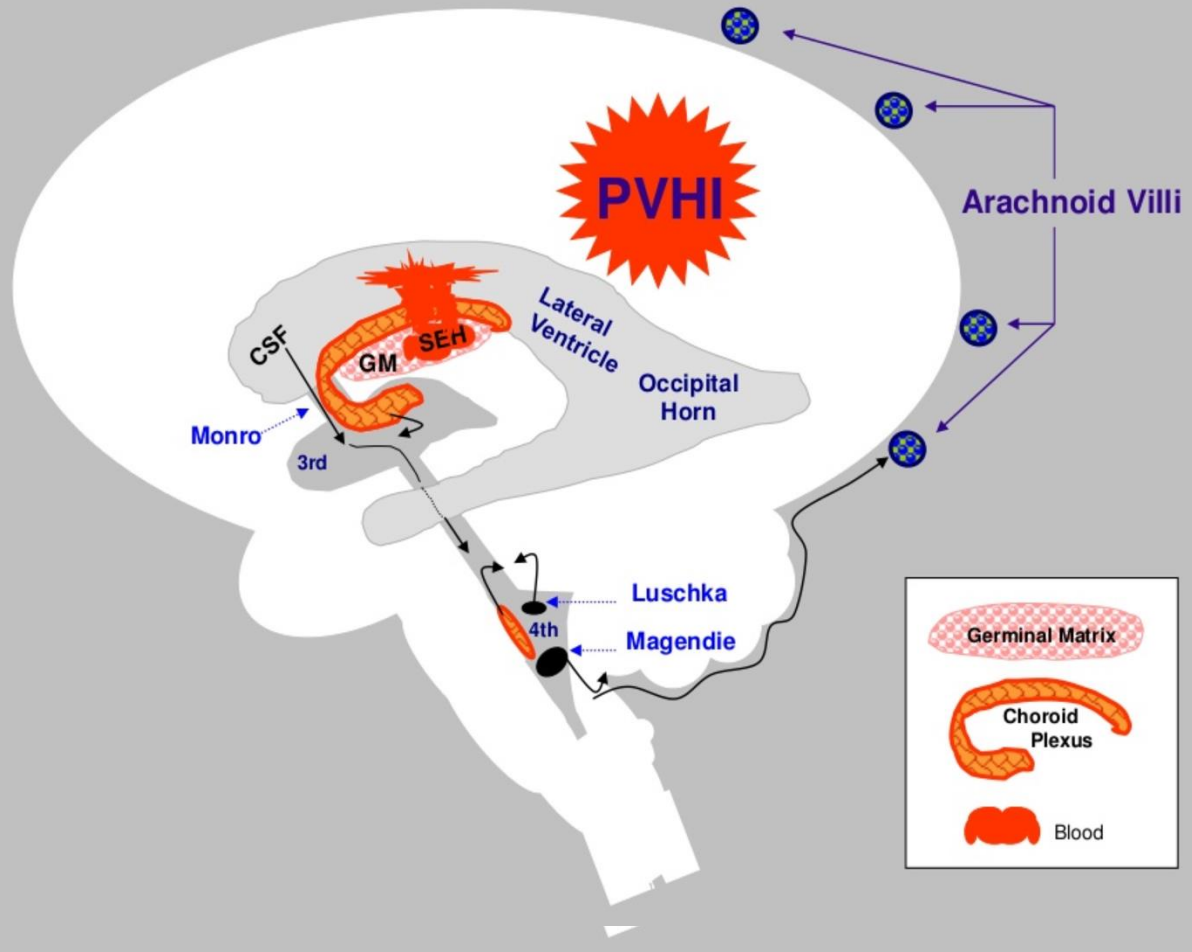
- Curseurs positionnés:
  - au niveau du glomus des plexus choroïdes,
  - sur le bord interne de la paroi du ventricule,
  - à sa partie la plus large,
  - alignés perpendiculairement au grand axe du ventricule.
- sillon pariéto-occipital interne – point de repère.



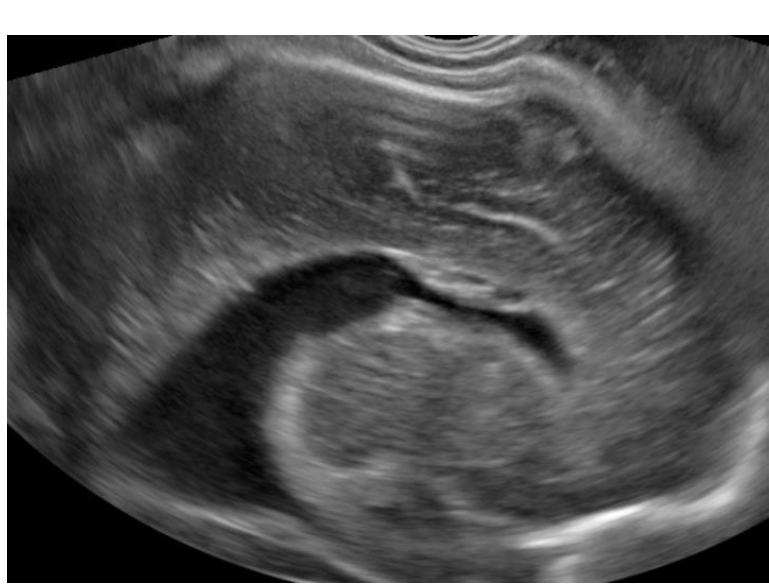
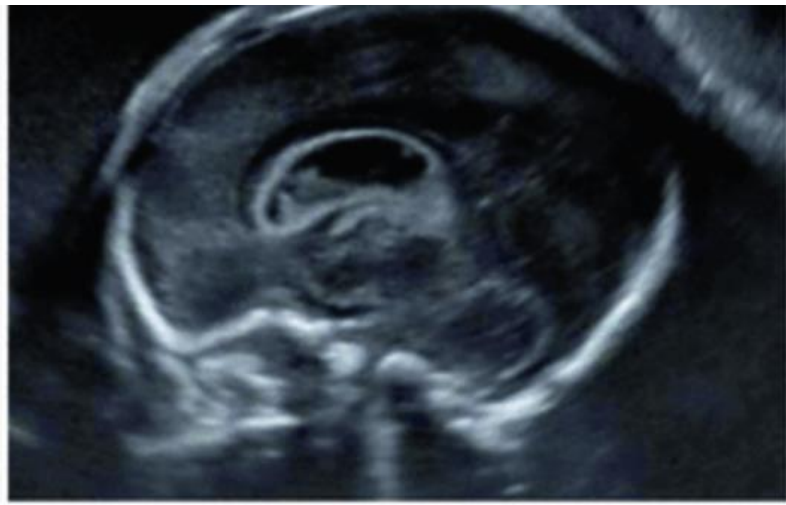
## 2- Examiner le contenu ventriculaire

# Grade 4 IVH

(Periventricular Hemorrhagic Infarction)



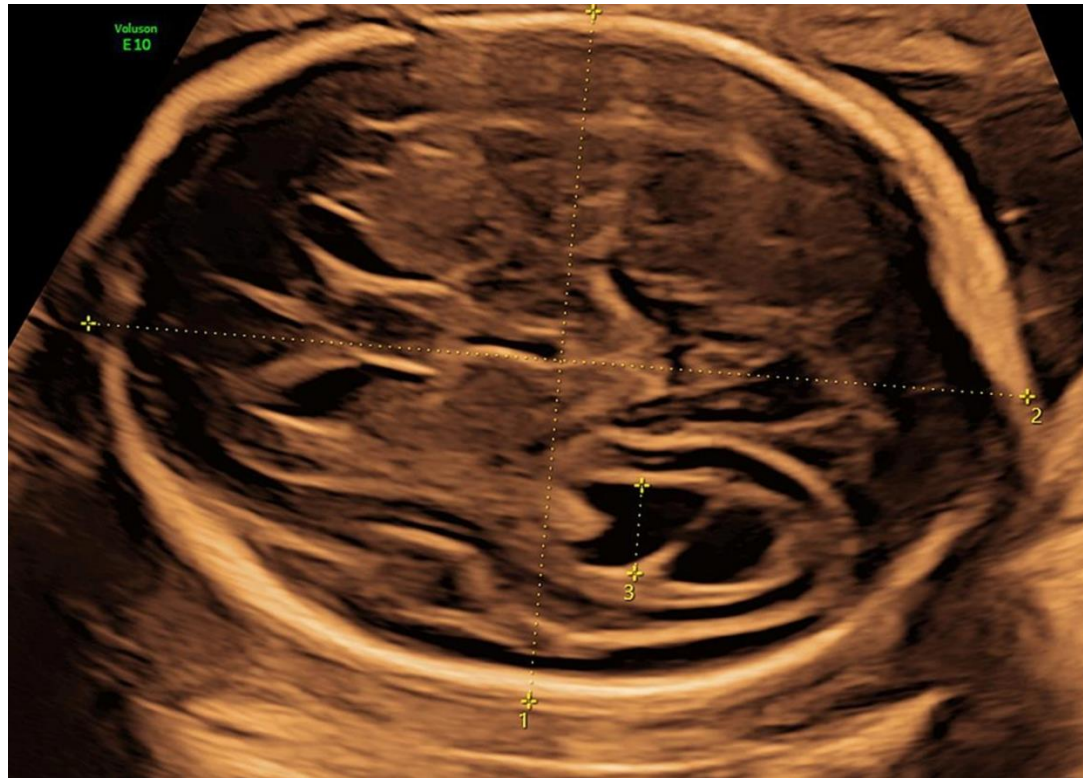
# Hémorragies



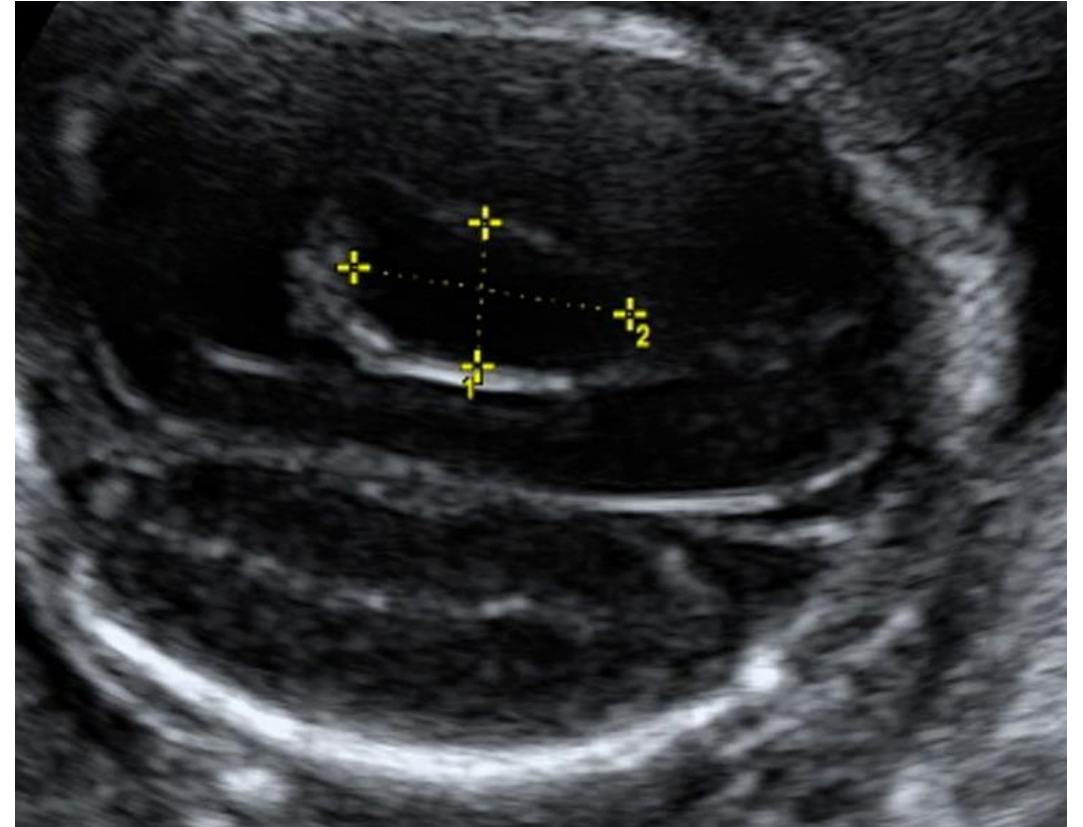
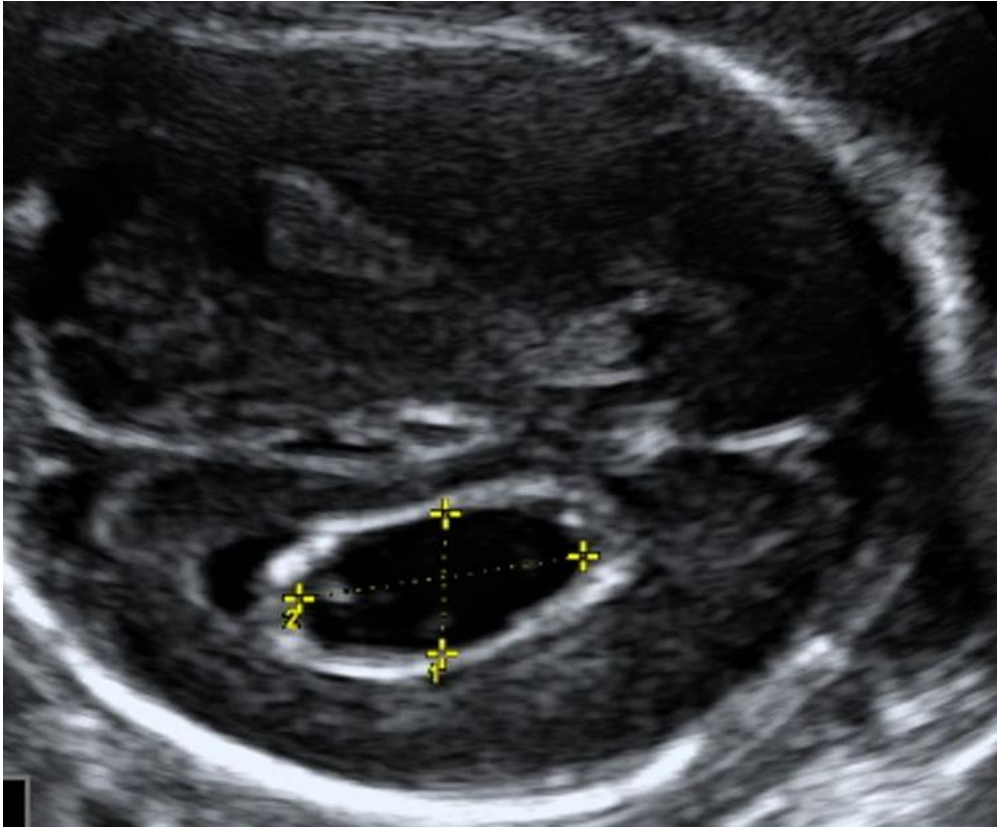
Ventriculomégalie hémorragique unilatérale à 23 semaines  
*(flèches-caillots sanguins).*

Abscense de Plexus Choroïdes  
dans les cornes frontales

- **Synéchies intraventriculaires – pseudokystes - CMV**

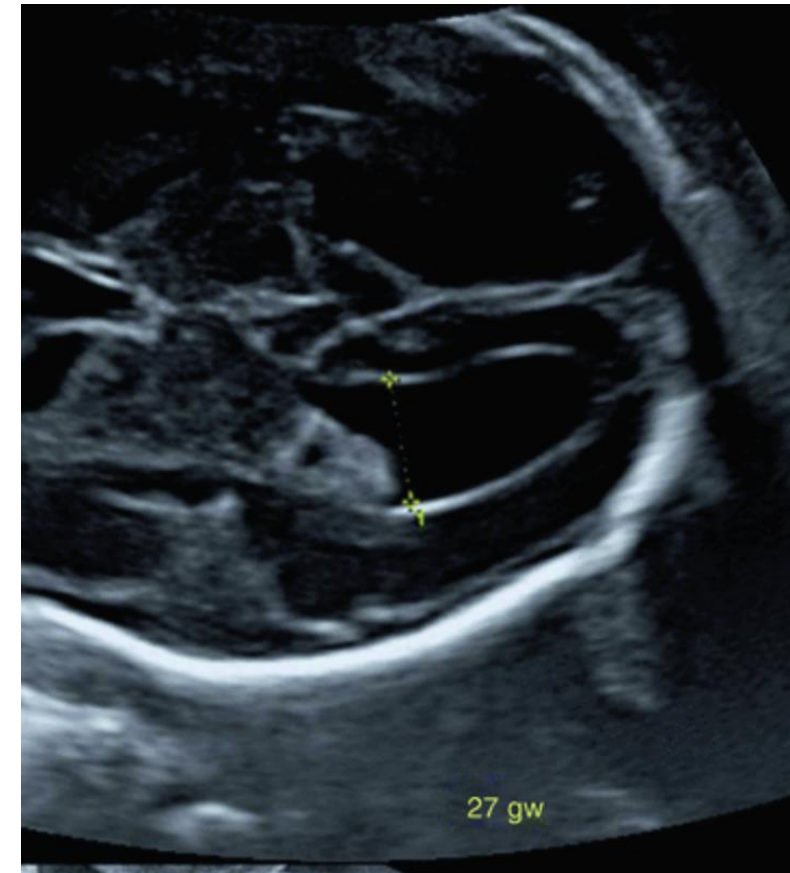
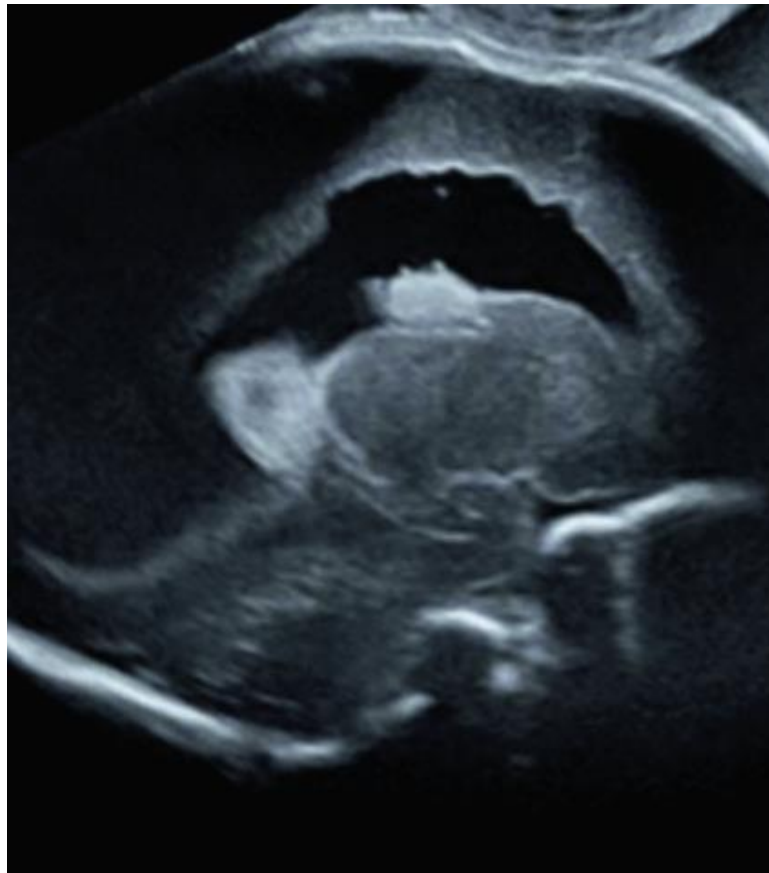
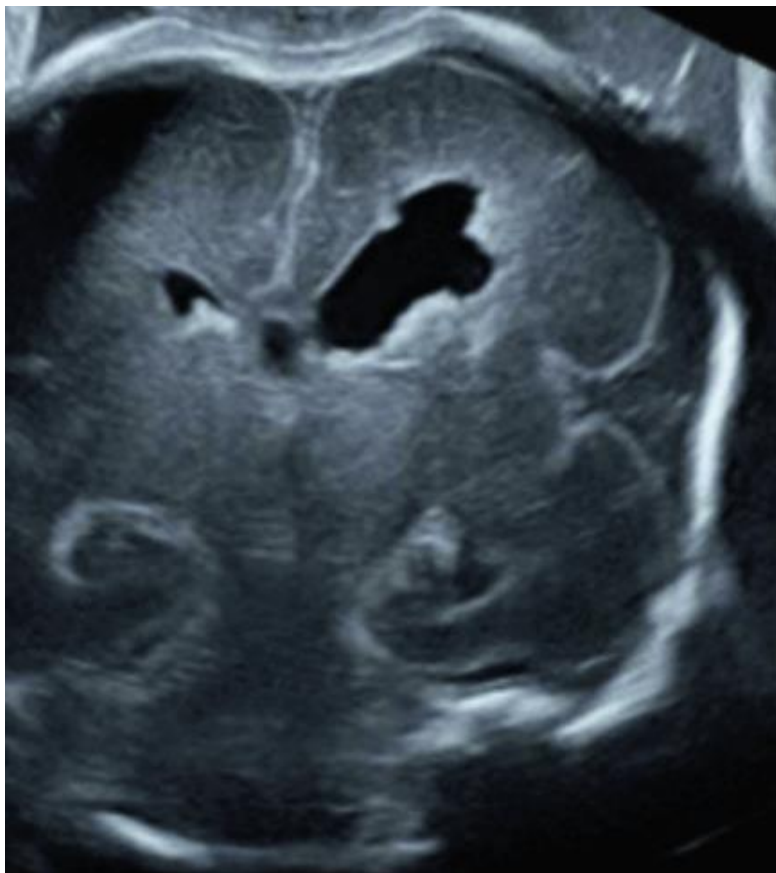


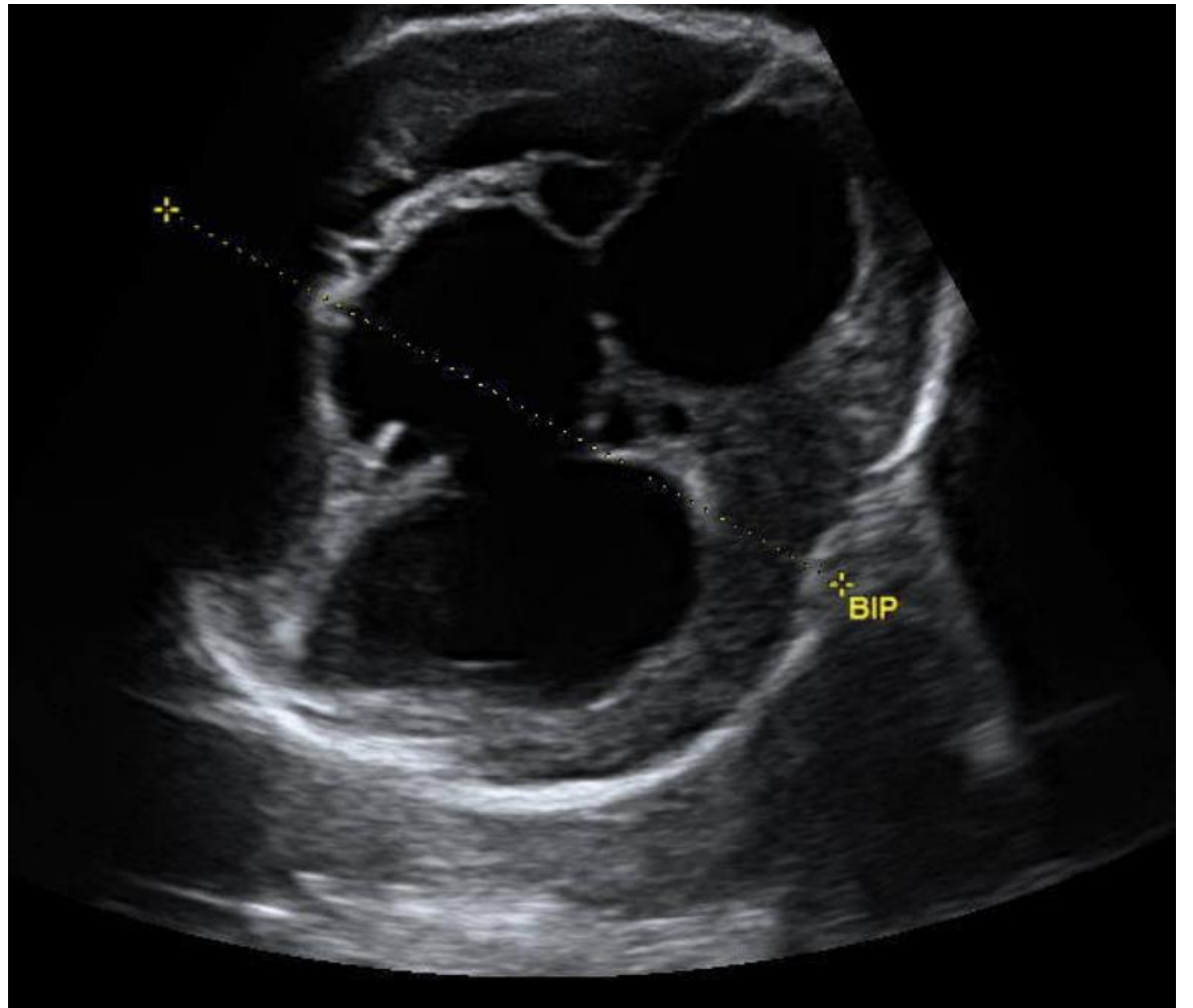
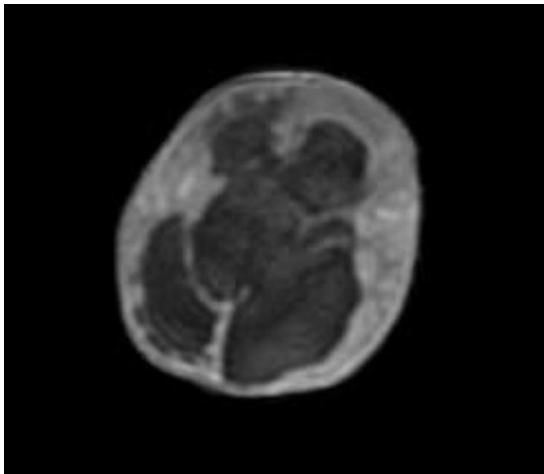
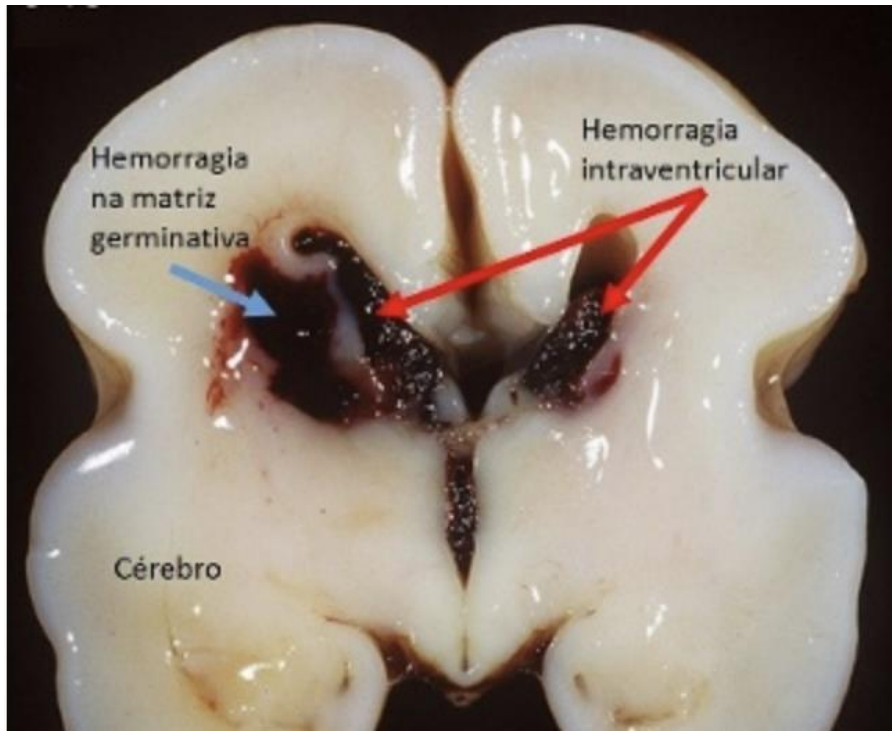
# Anomalies Chromosomiques: Trisomie 18- Kyste de PC



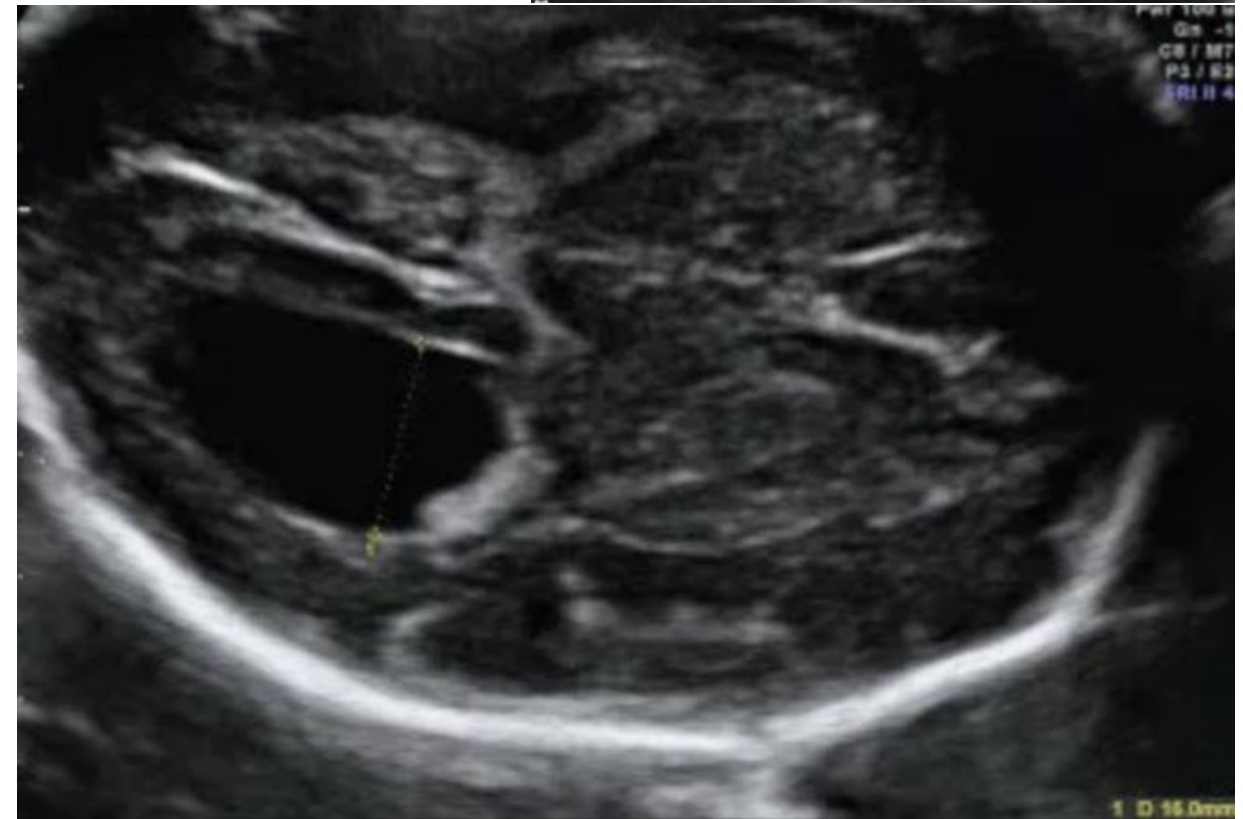
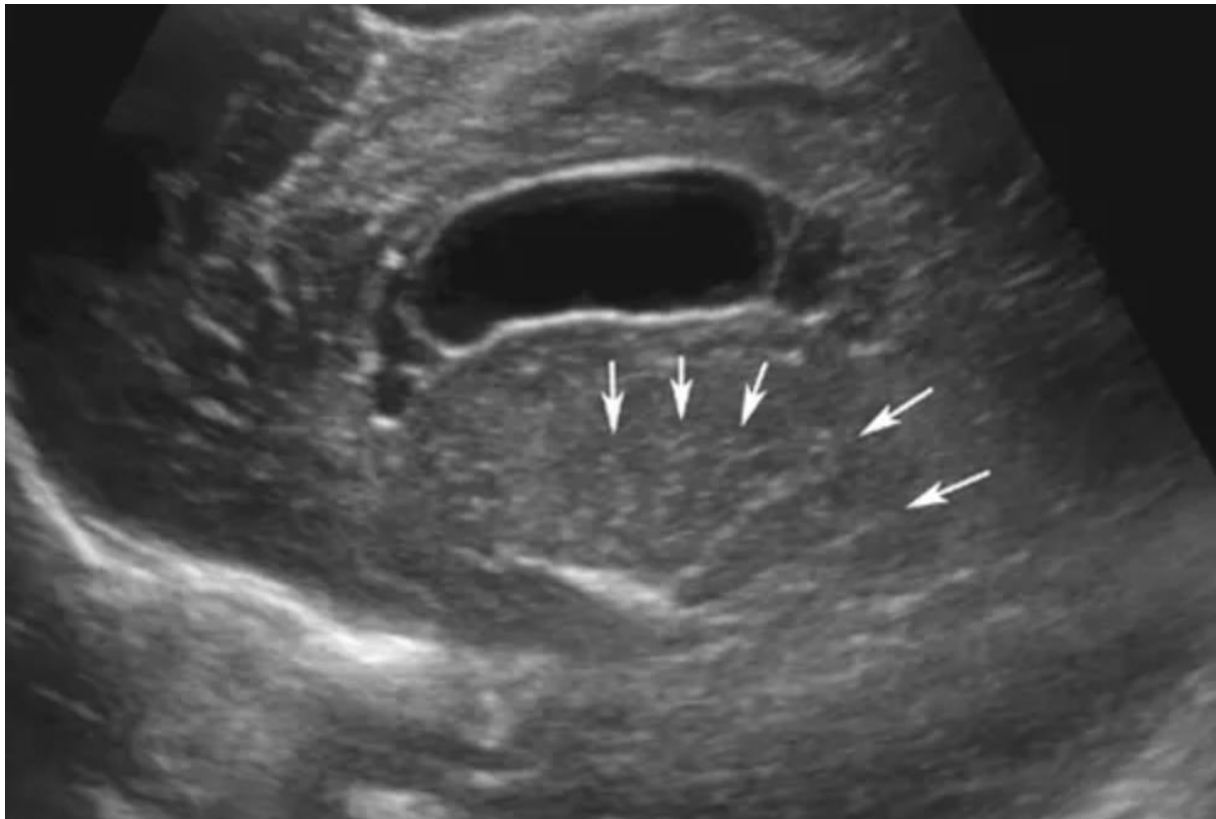
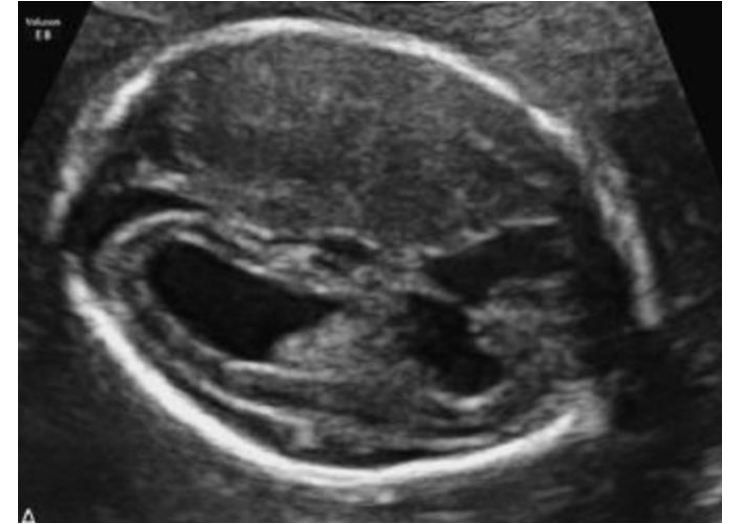
- 
- A laboratory setting with a pipette and a multi-well plate. The background is blurred, showing a person in a lab coat. The foreground shows a multi-well plate with a pipette tip positioned above it.
- 3- Étudier les parois ventriculaires
  - 4- Observer le parenchyme périventriculaire

**Ventriculomégalie 27 SA:  
lésions ischémiques secondaires à des  
lésions hémorragiques**

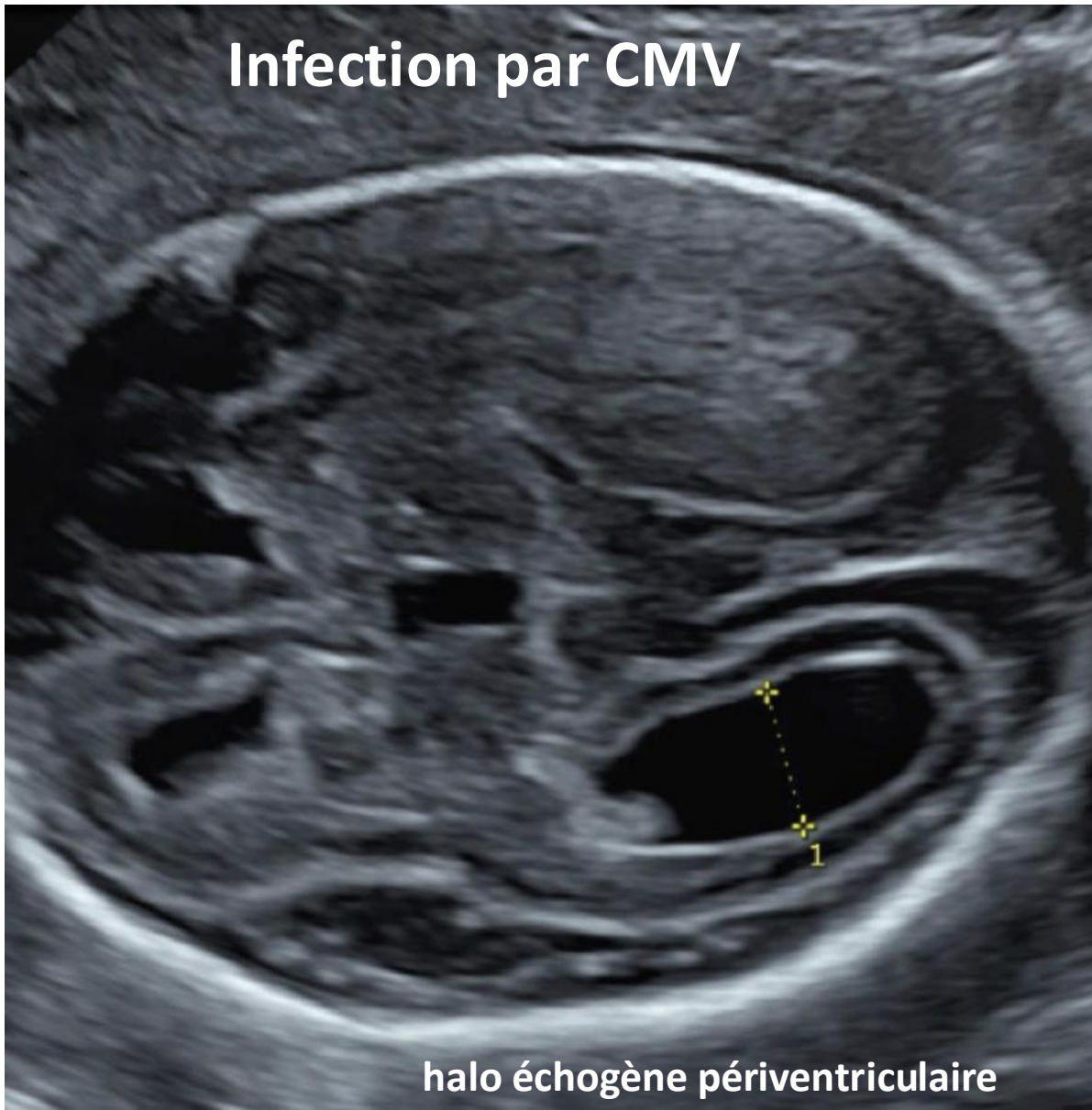




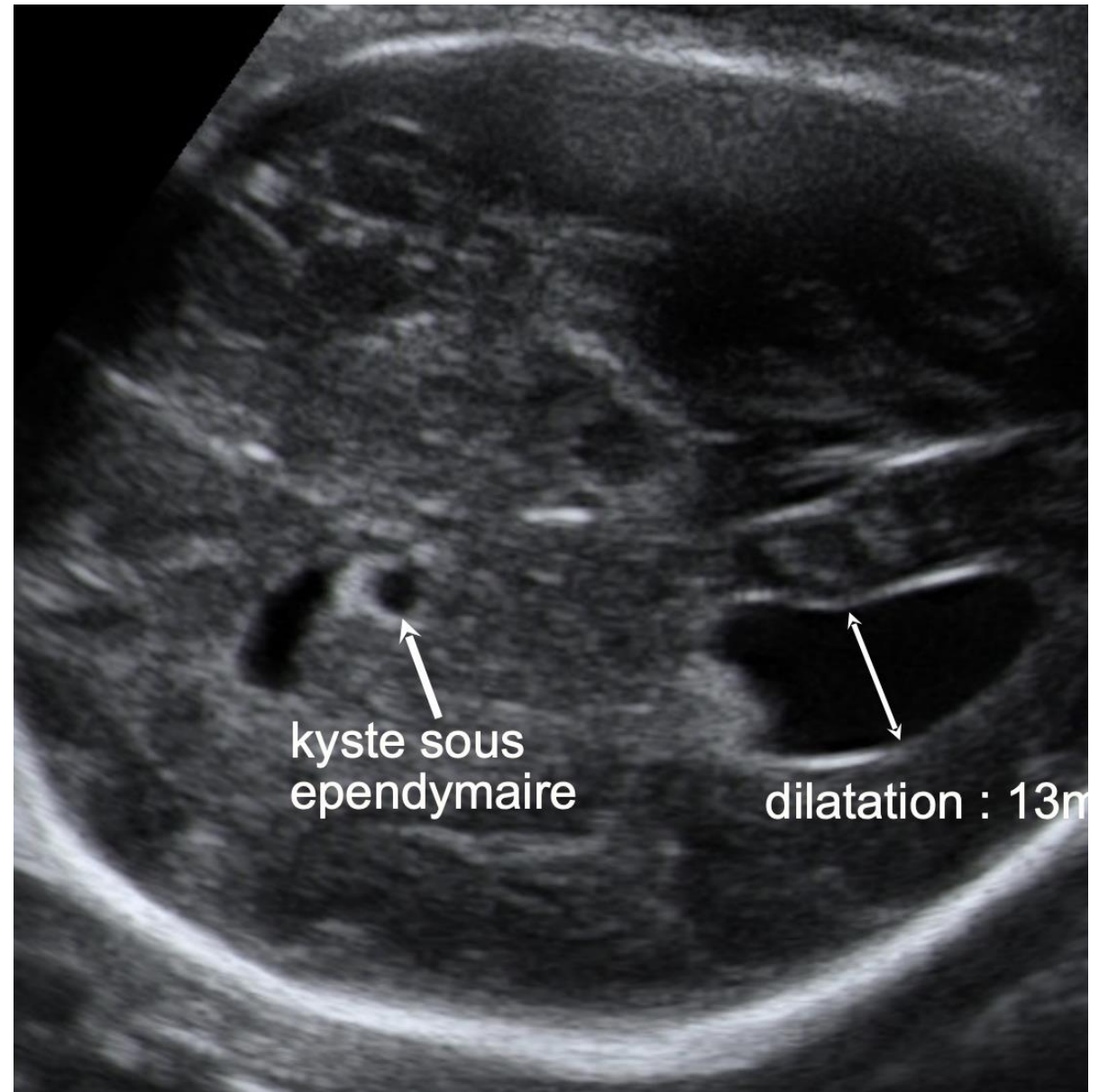
# Ventriculomégalie 25 SA: Infection par CMV



Infection par CMV



halo échogène périventriculaire




kyste sous  
ependymaire

dilatation : 13m

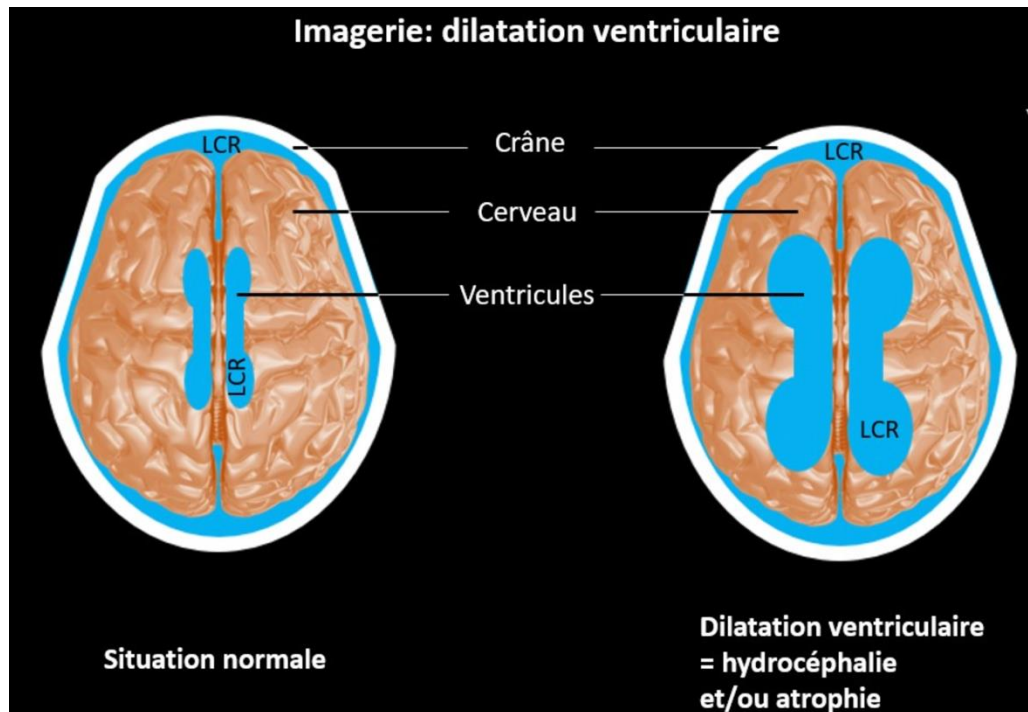
- **L'Hétérotopie Nodulaire Périventriculaire (PNH)**



A laboratory setting with a pipette and a multi-well plate. The background is blurred, showing a person in a lab coat. The text is overlaid on the image.

## 5- Évaluer les espaces péri-cérébraux et la gyration corticale

# Verifier la corrélation entre la taille du PC et les espaces péricérébraux



VM légère à modérée avec grand PC et espaces normaux: **familiale**

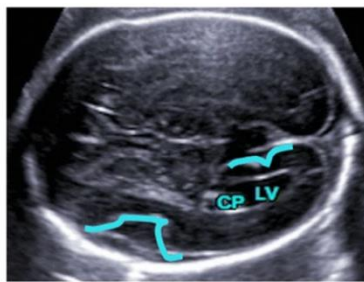
VM modérée + grand PC et espaces réduits: **profil obstructif**

VM + PC normal ou petit et espaces augmentés: **atrophie cérébrale primitive ou secondaire**

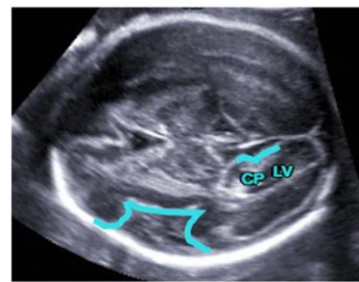
# Repères échographiques de la gyration cérébrale



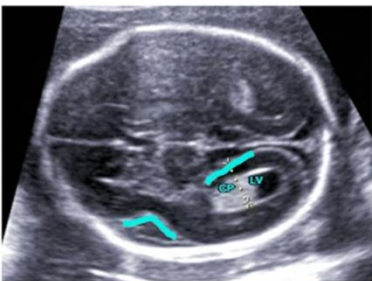
16 - 18 wks



22 - 24 wks



28 - 30 wks



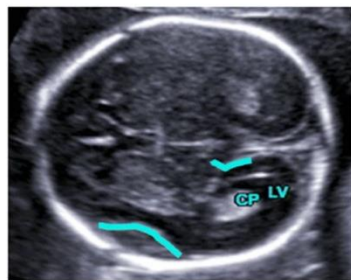
18 - 20 wks



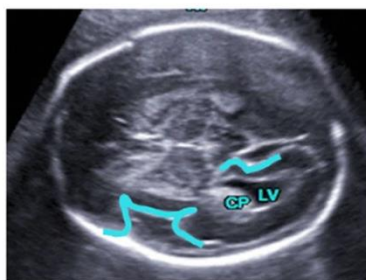
24 - 26 wks



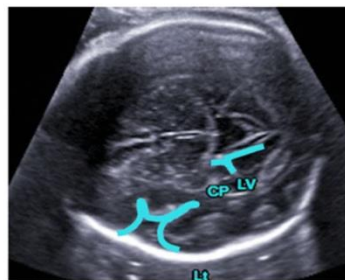
30 - 32 wks



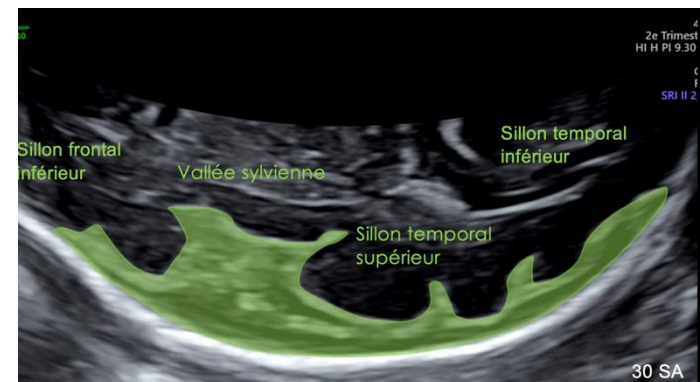
20 - 22 wks

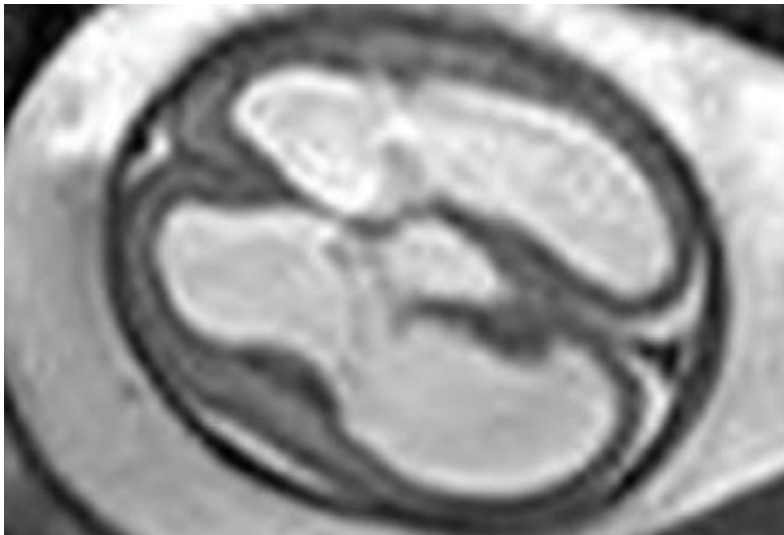
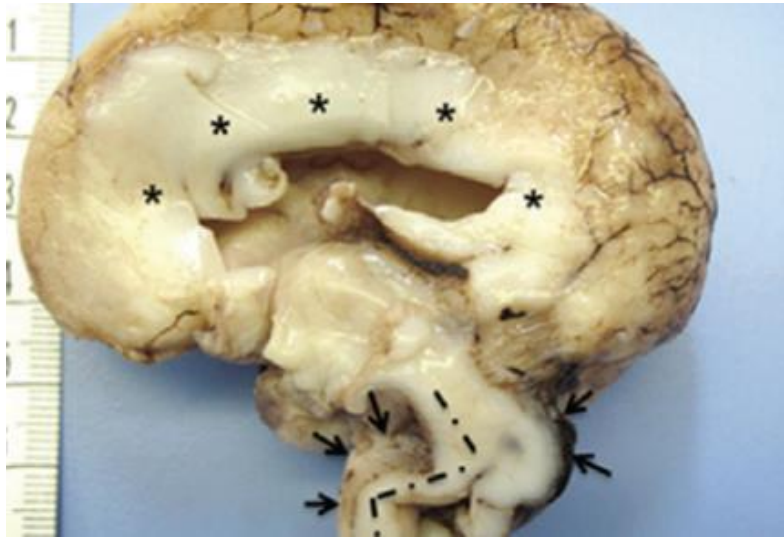


26 - 28 wks



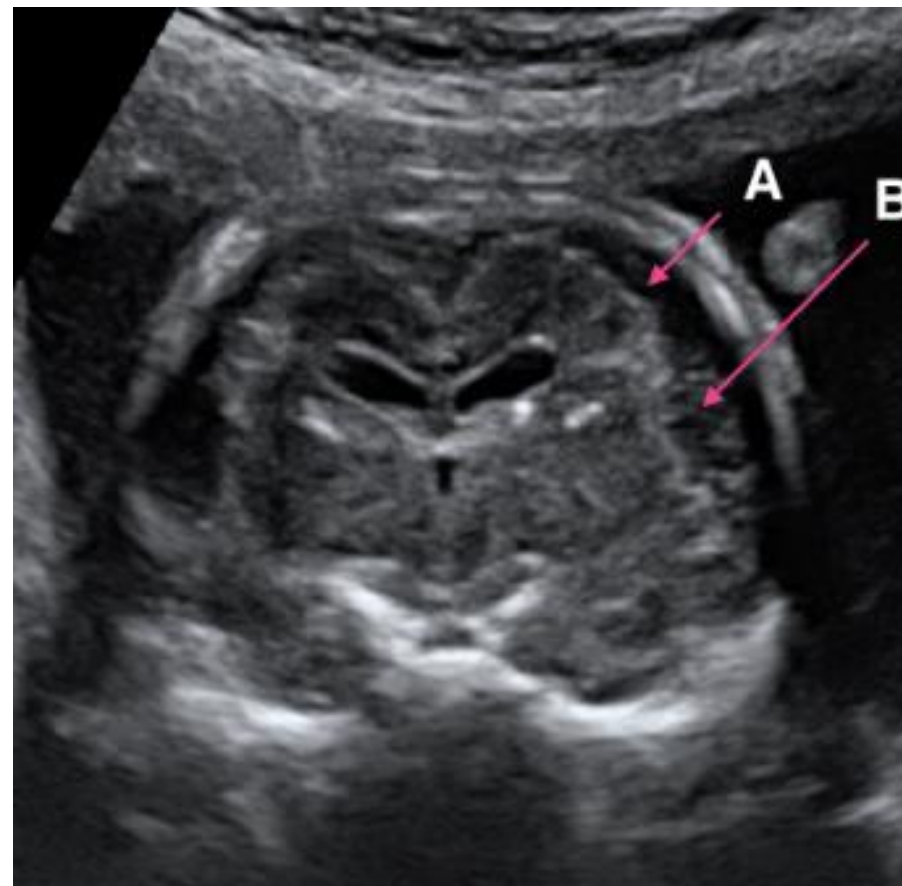
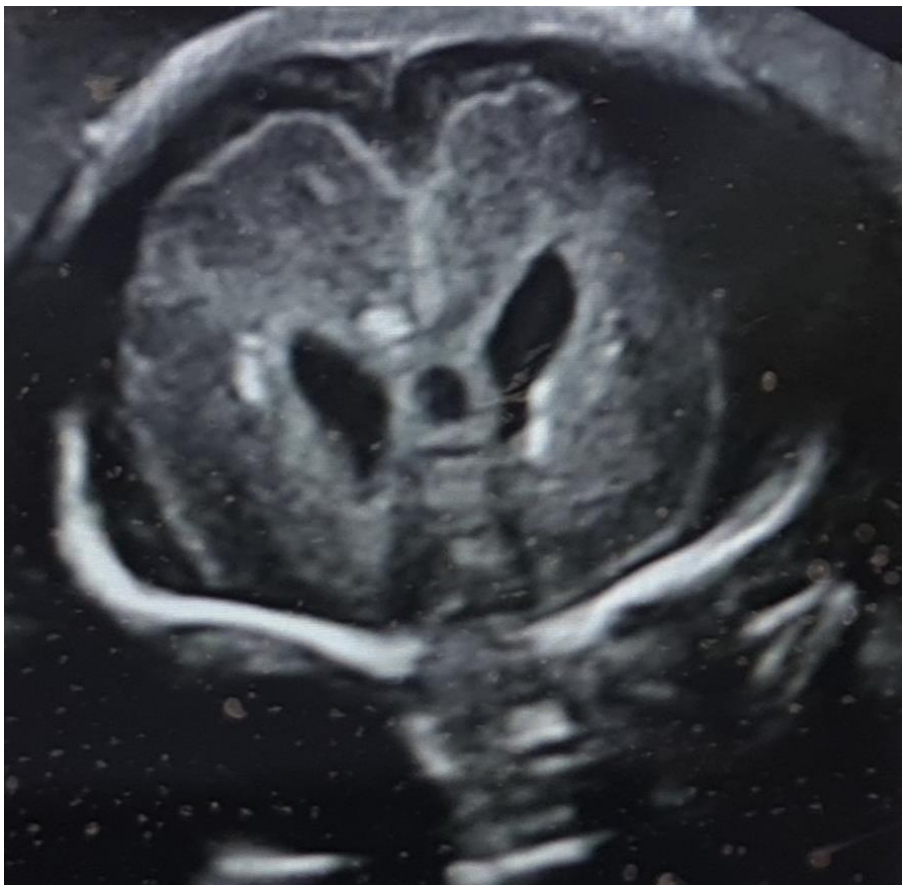
32 - 34 wks





Ventriculomégalie  
22 SA:  
Lissencephalie  
pavimenteuse  
(Type 2) -  
Syndrome de  
Walker-Warburg

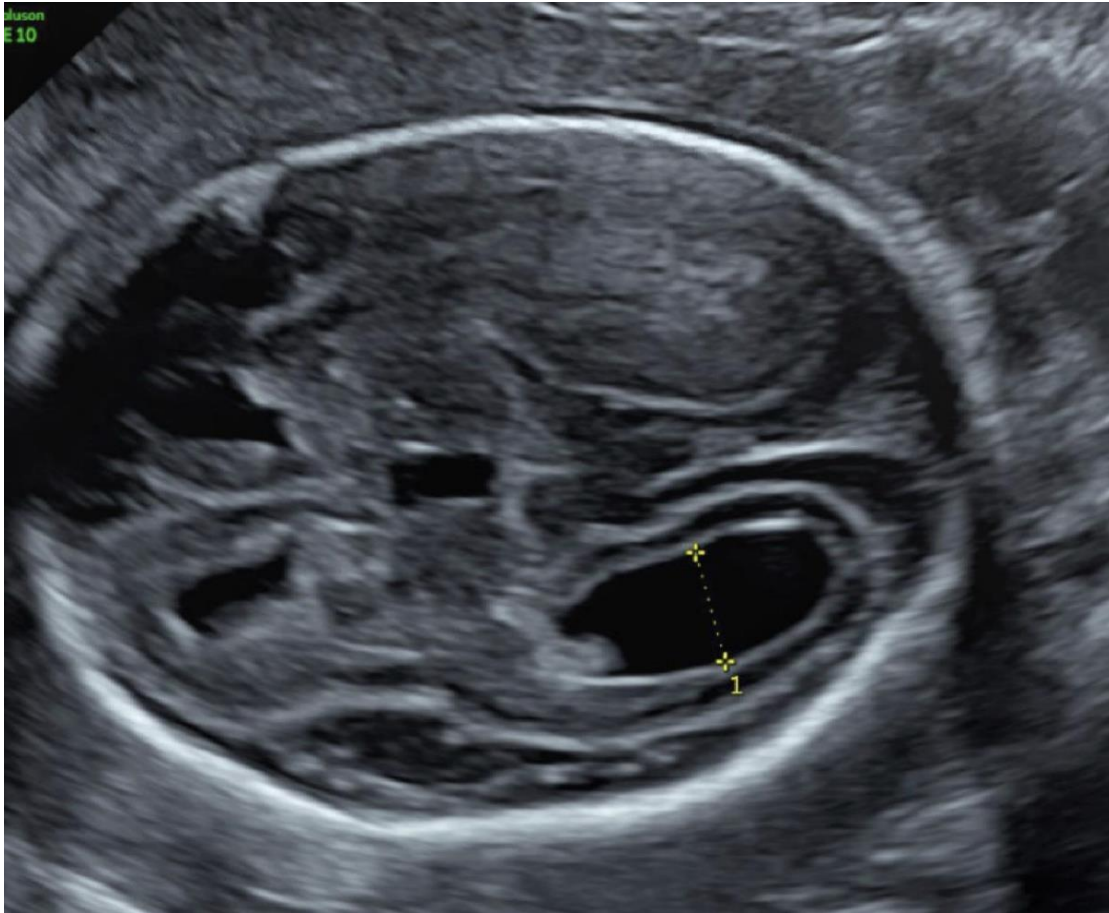
Augmentation des espaces péri-cérébraux-  
Contexte infectieux- CMV  
Atrophie cérébrale



## CMV- 21 SA

- Atrophie cérébrale
- VM sévère
- Le PC peut être normal au début





### CMV

- Atrophie cérébrale
- VM modérée
- Retard de l'operculation de la Vallée Sylvienne

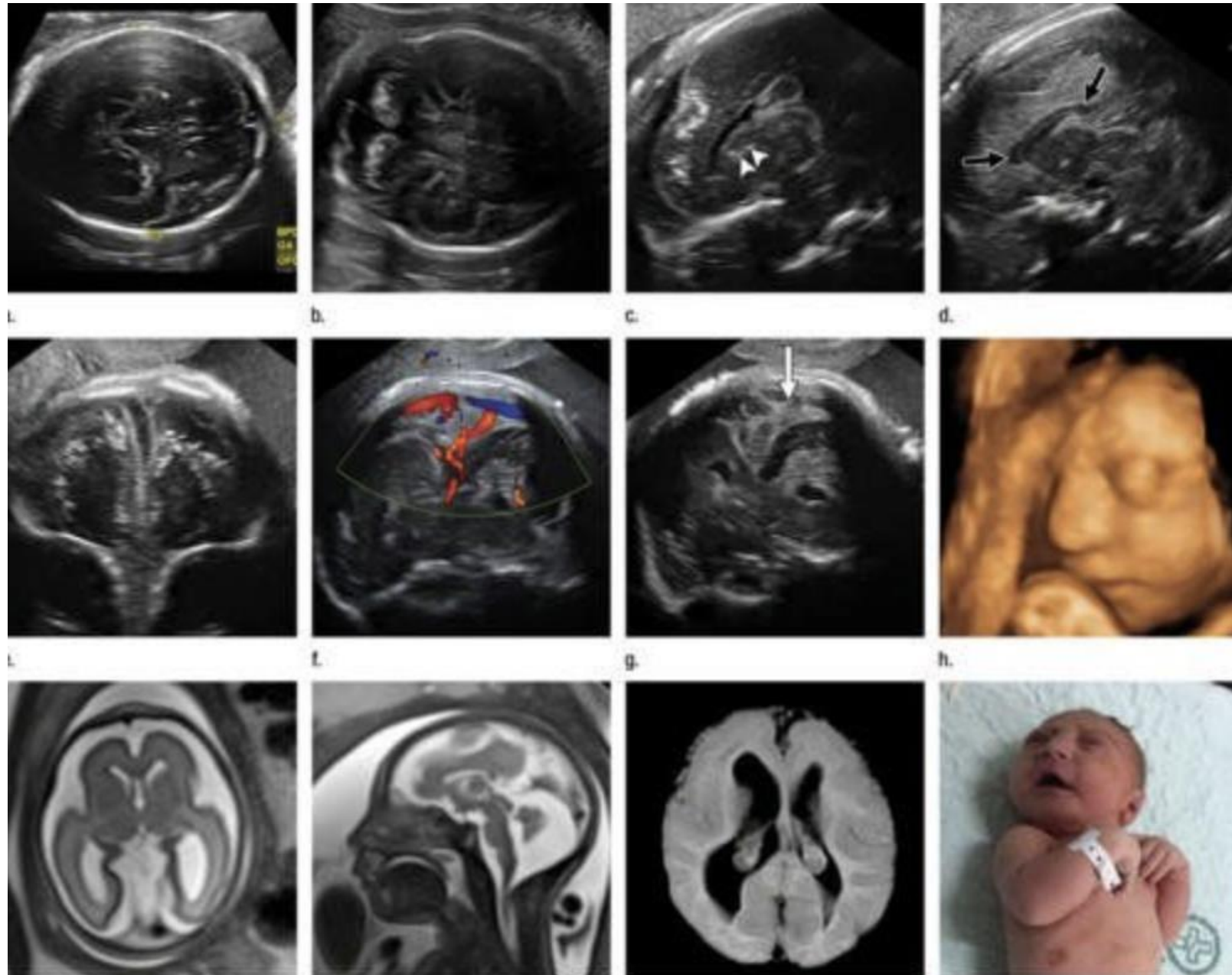
# ZIKA

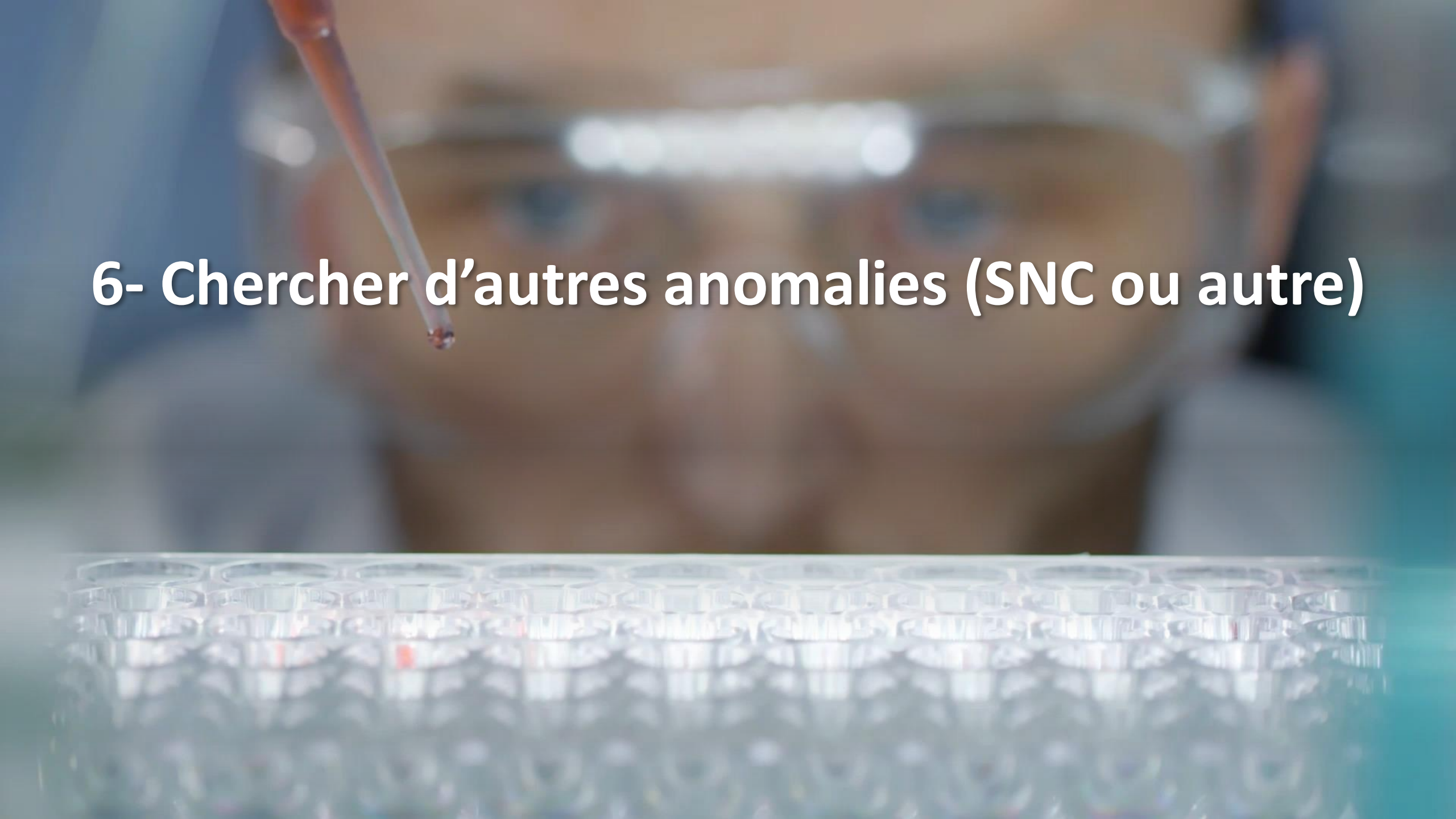
VM modérée

Atrophie cérébrale

Microcephalie sévère

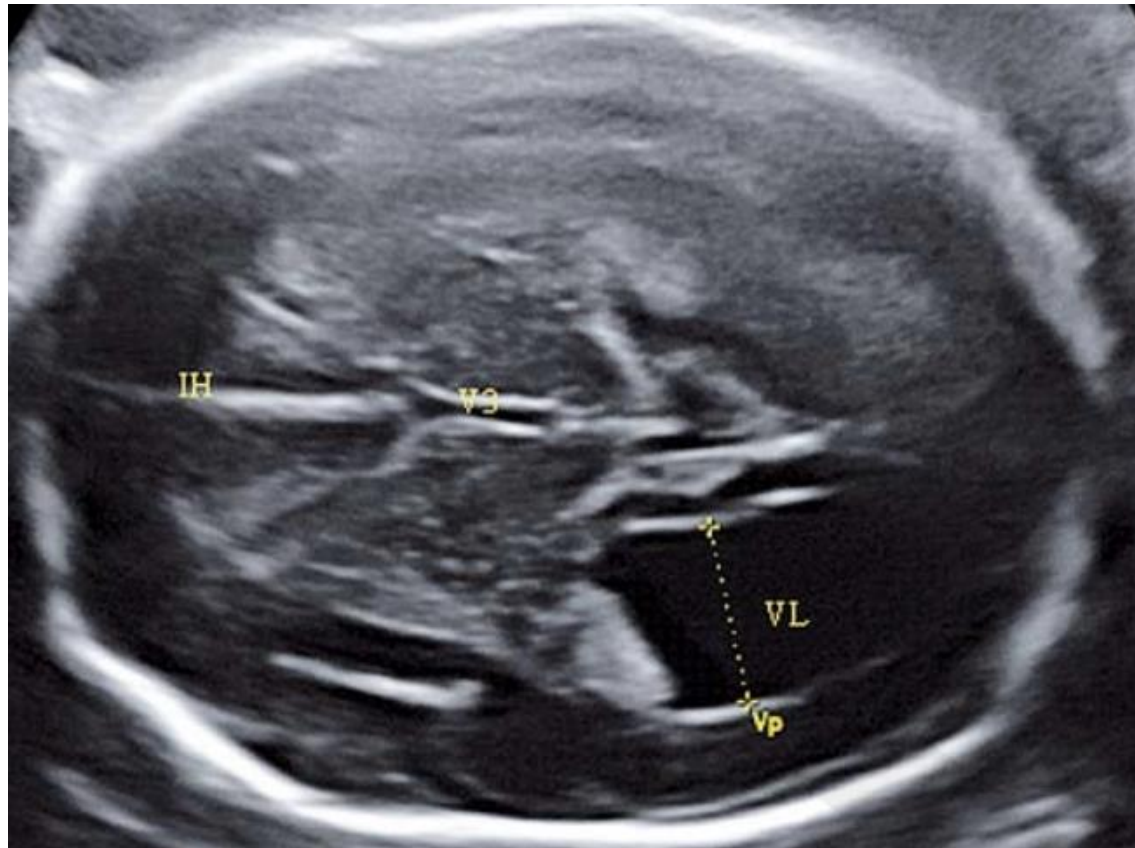
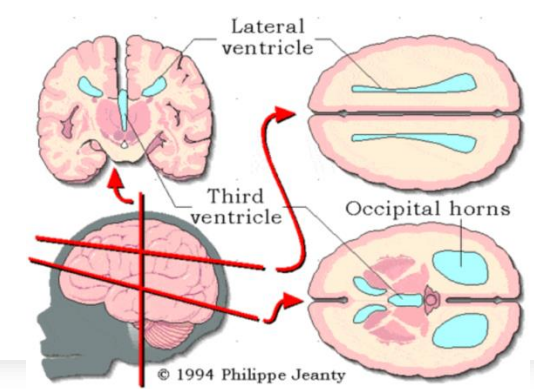
Hypoplasie du CC



A close-up photograph of a laboratory setting. In the foreground, a multi-well plate is visible, with several wells containing a light-colored liquid. A pipette tip is positioned above the plate, with a small droplet of liquid hanging from it. The background is blurred, showing a person in a white lab coat and a blue lab coat, suggesting a laboratory environment. The text "6- Chercher d'autres anomalies (SNC ou autre)" is overlaid on the image in white, bold font.

**6- Chercher d'autres anomalies (SNC ou autre)**

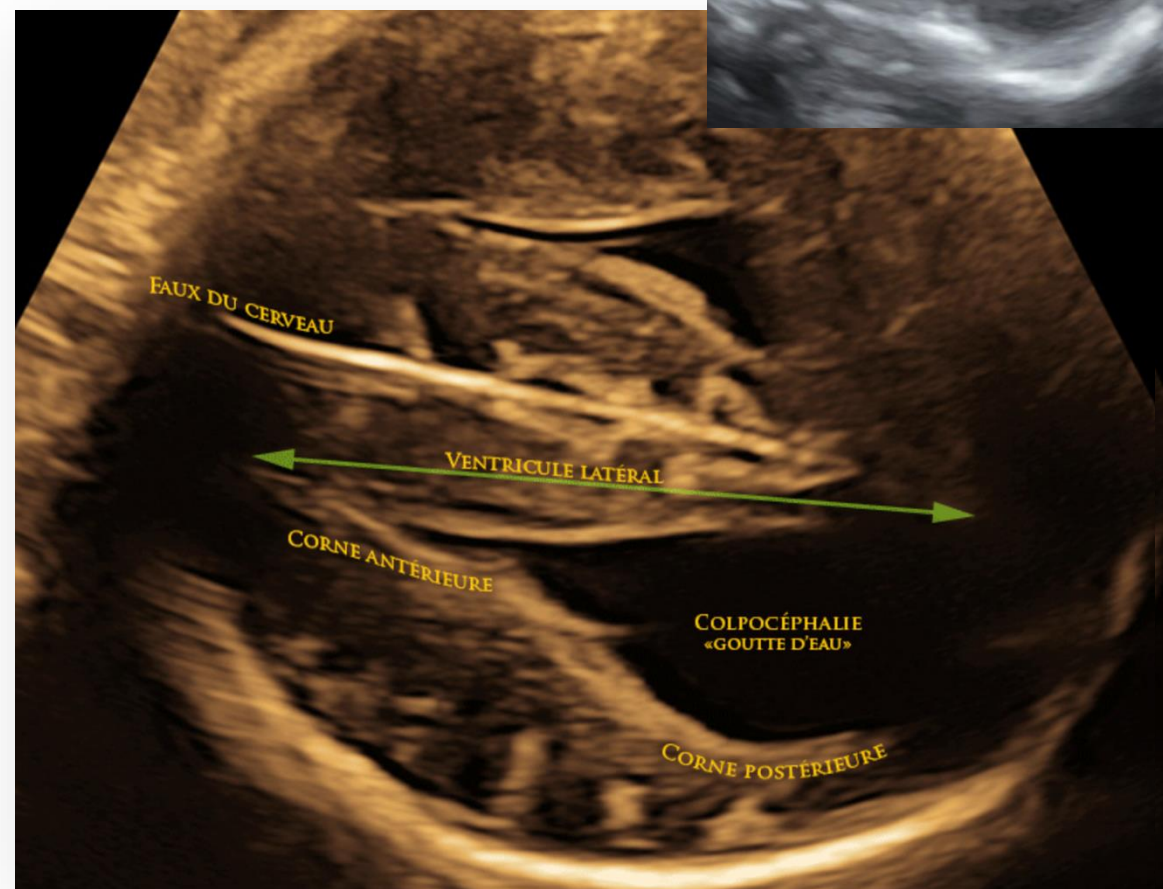
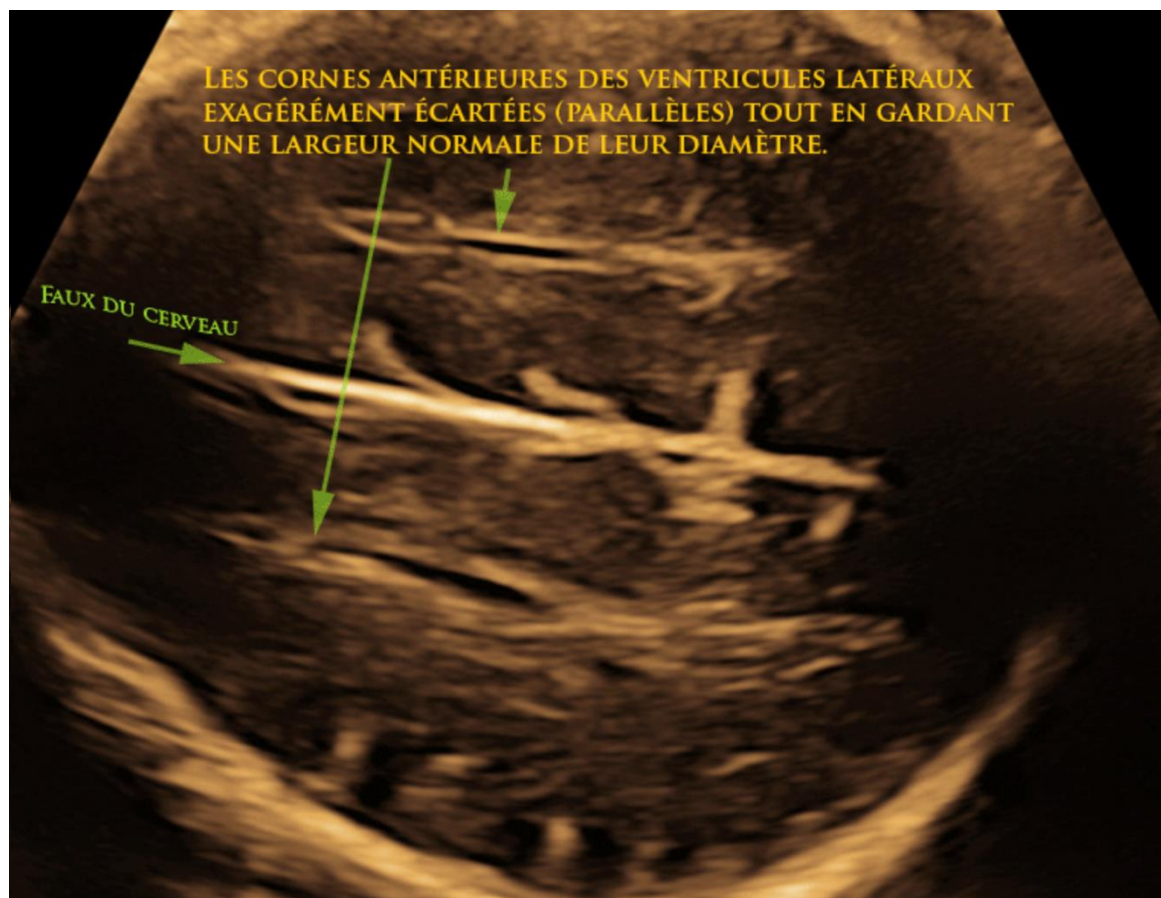
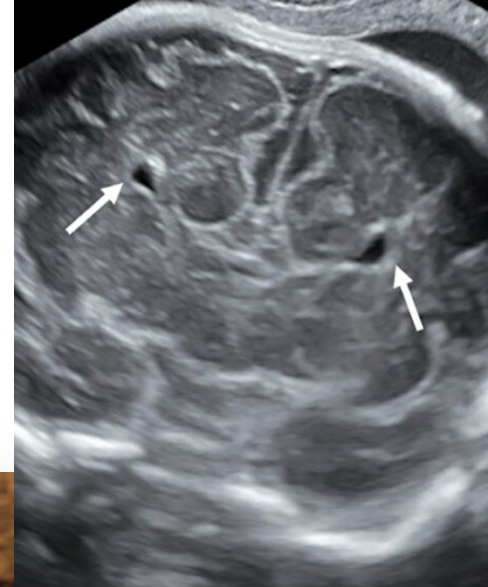
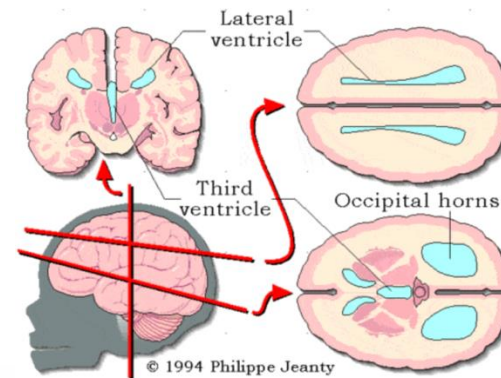
# Agénésie Complète du Corps Calleux



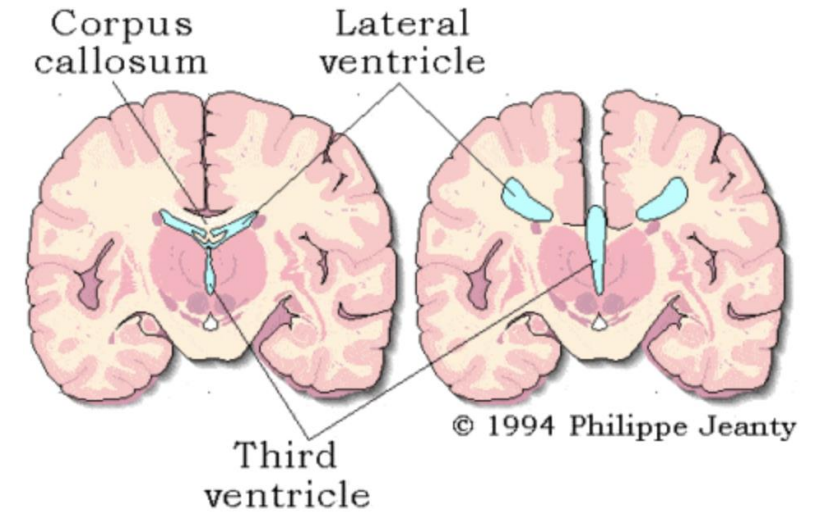
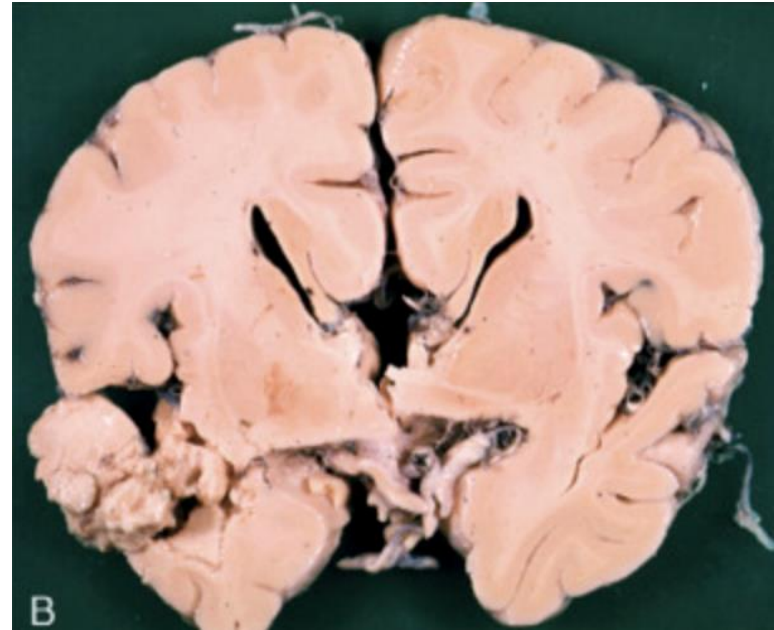
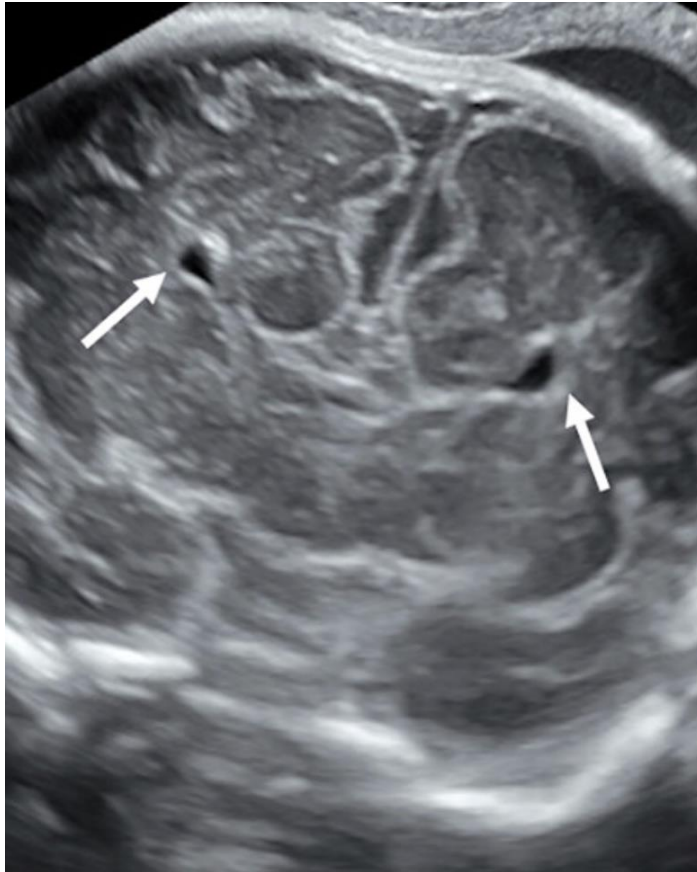
## Signes Indirects d'ACC sur coupe axiale:

- **Colpocéphalie**
- V3 déplacé en avant
- Absence de CSP
- Fissure interhémisphérique qui descend jusqu'à interposition du CC ou du CSP
- Complexe antérieur anormal avec « Cornes de Taureau »
- **VM +/- présente.**

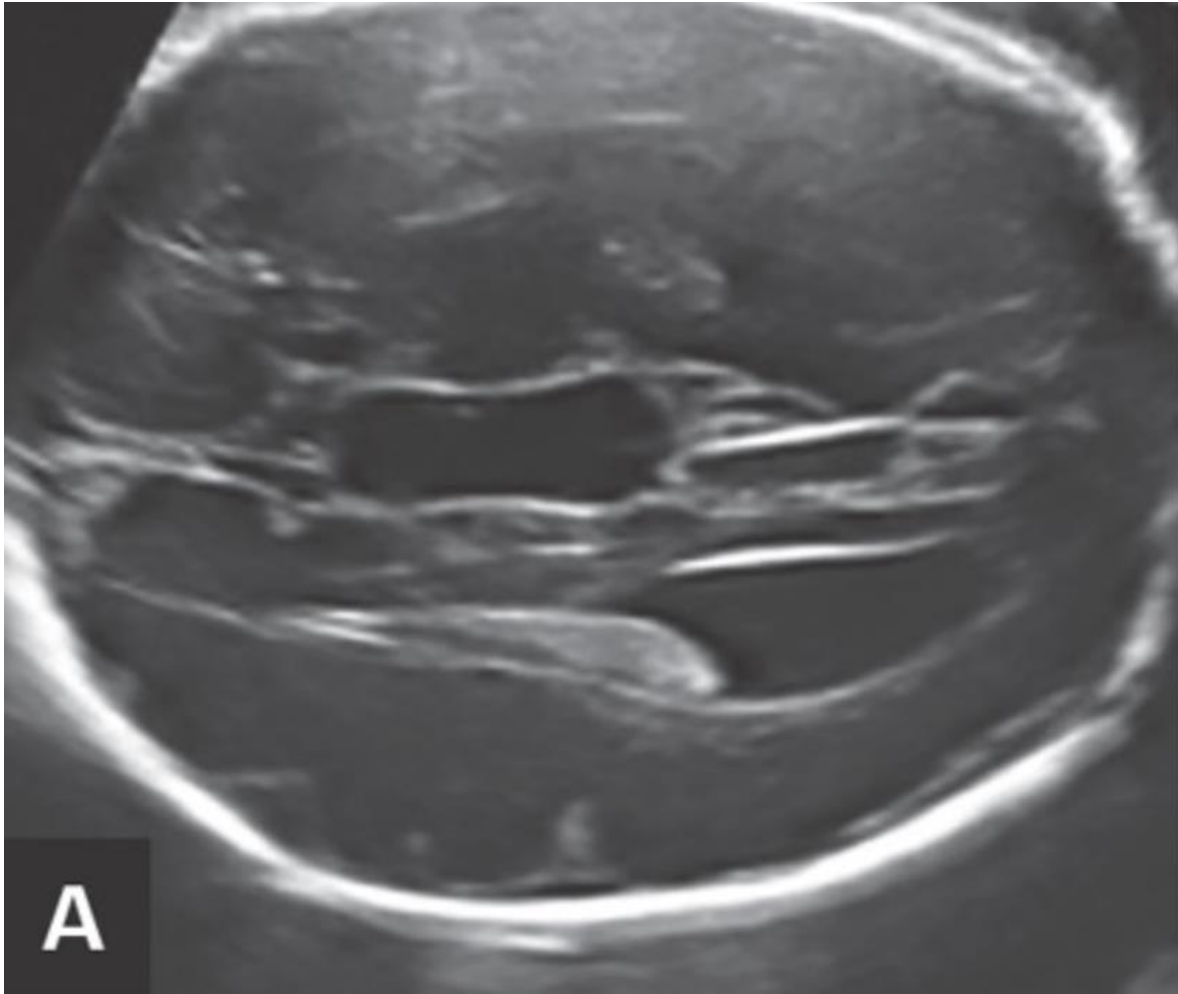
- Agénésie Complète du Corps Calleux

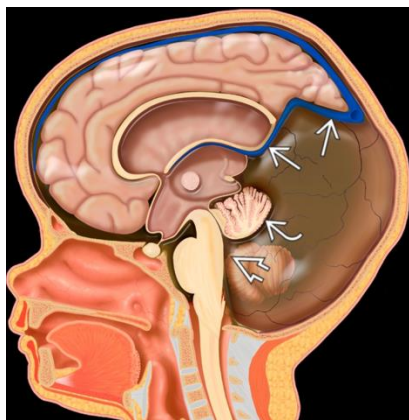
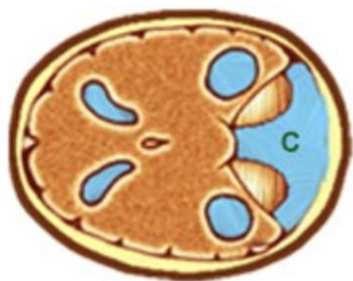


# Agénésie Complète du Corps Calleux



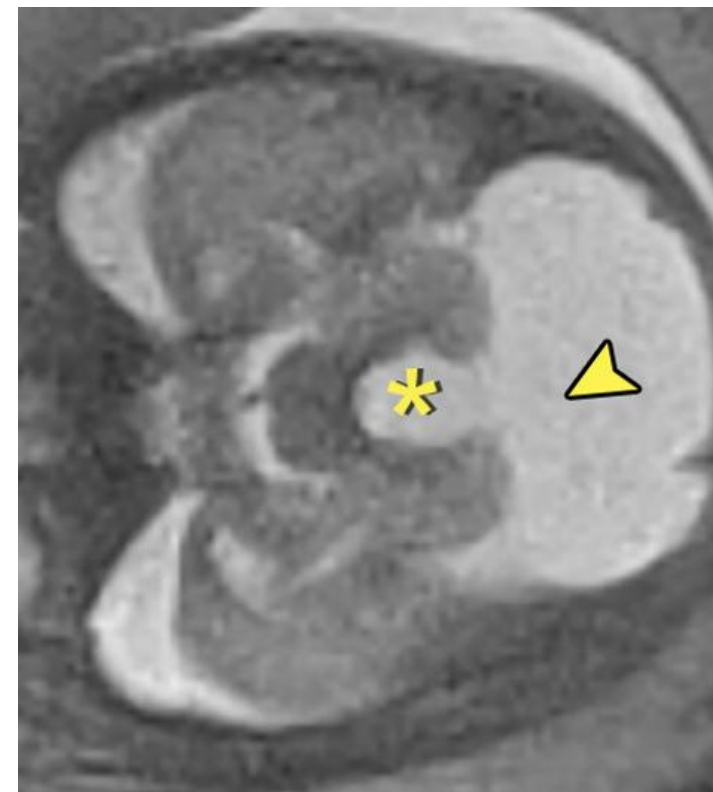
- **Agénésie Complète du Corps Calleux avec dilation du V3**



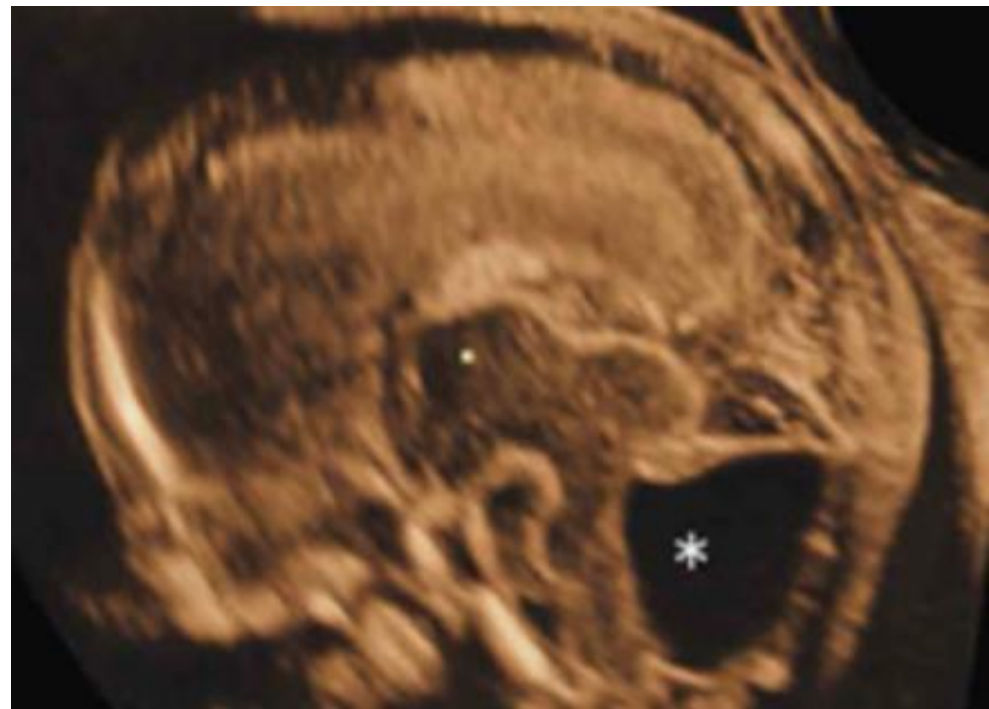
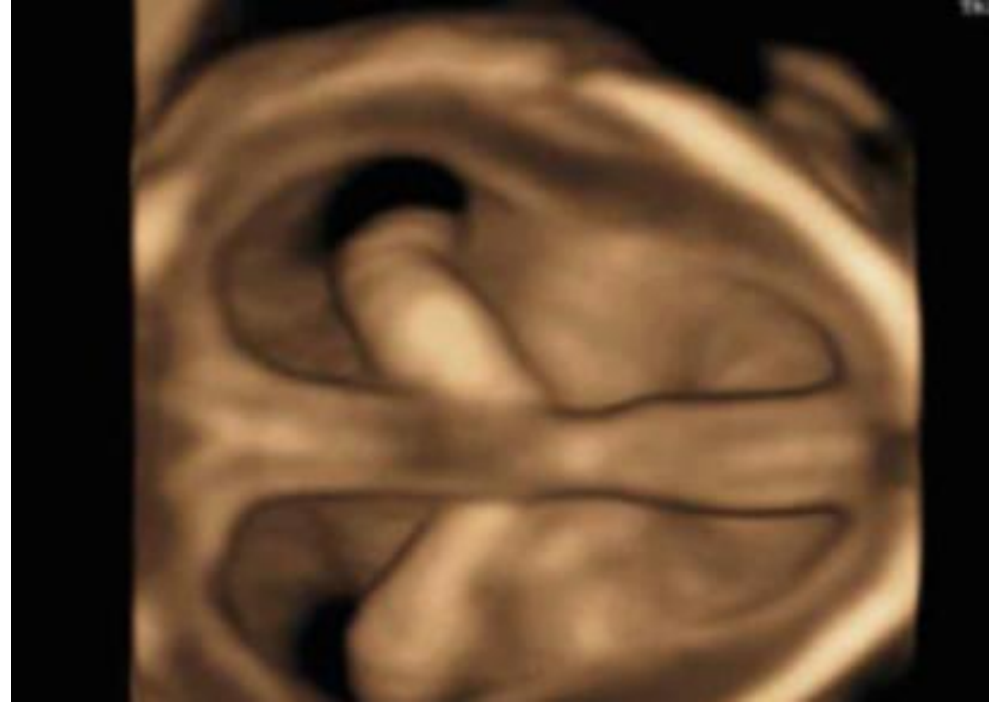
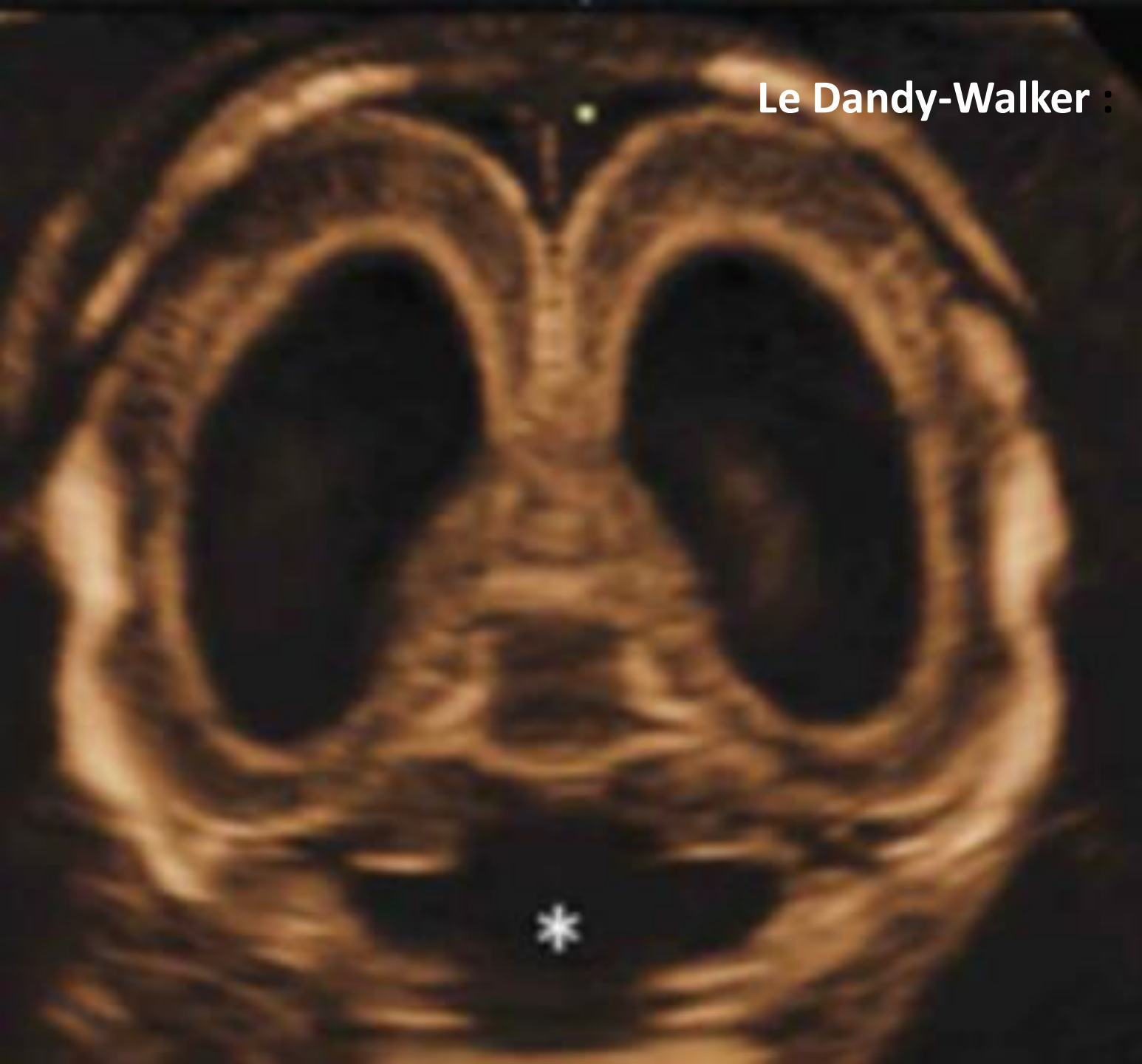


## Le Dandy-Walker :

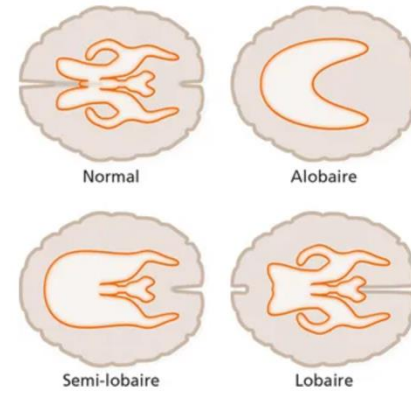
- D'expression variable
- **Ventriculomégalie non nécessairement présente (80%)**
- Grande citerne augmentée

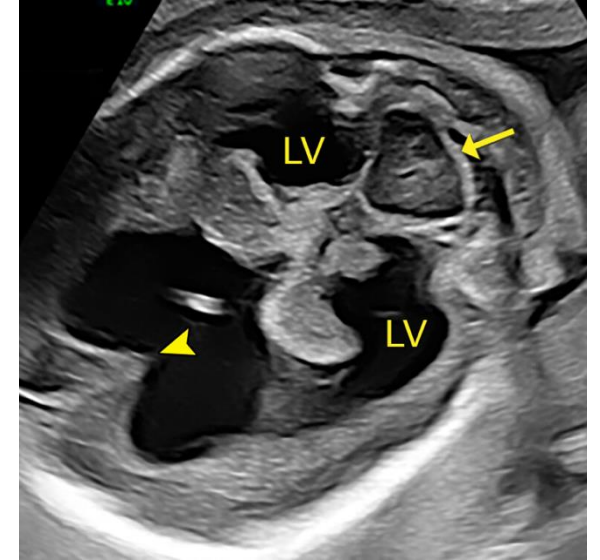
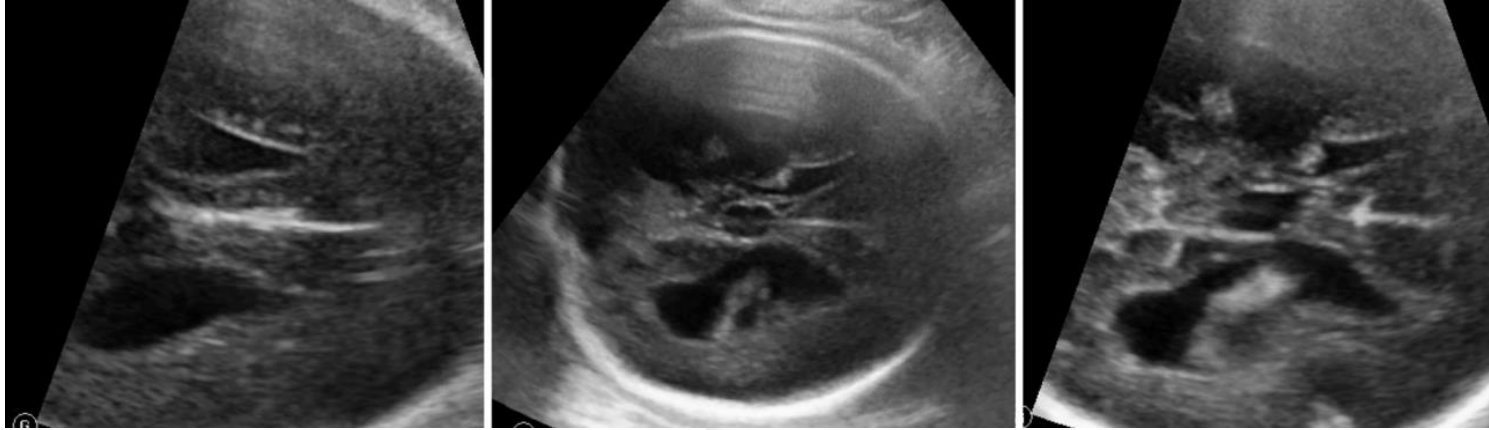


Le Dandy-Walker :



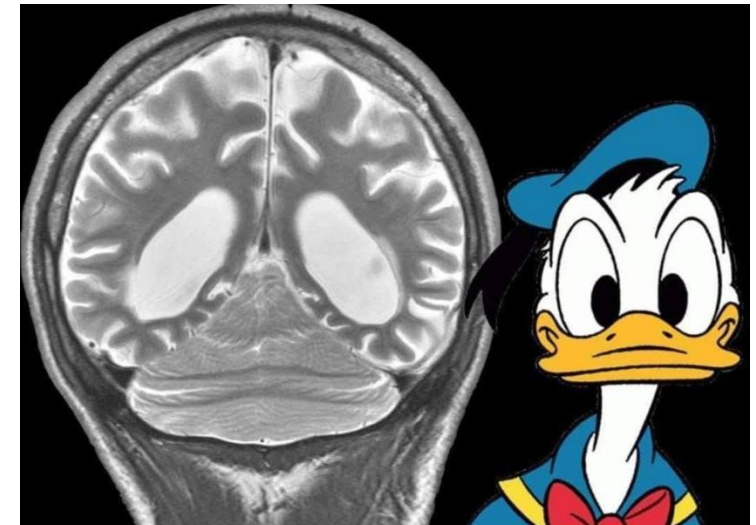
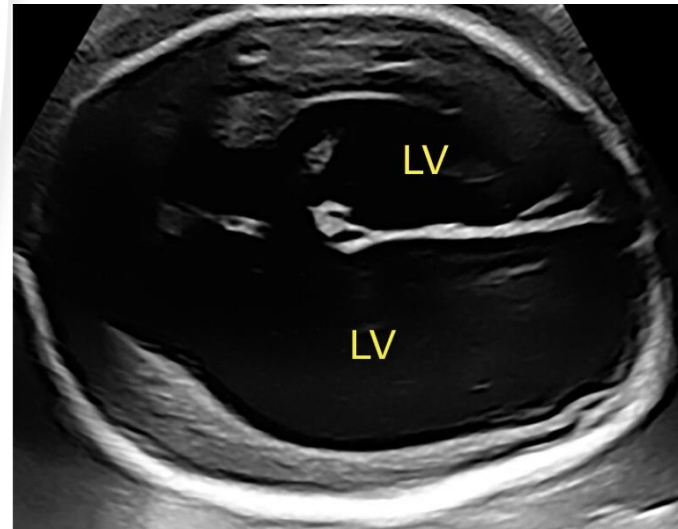
# Holoprosencéphalie



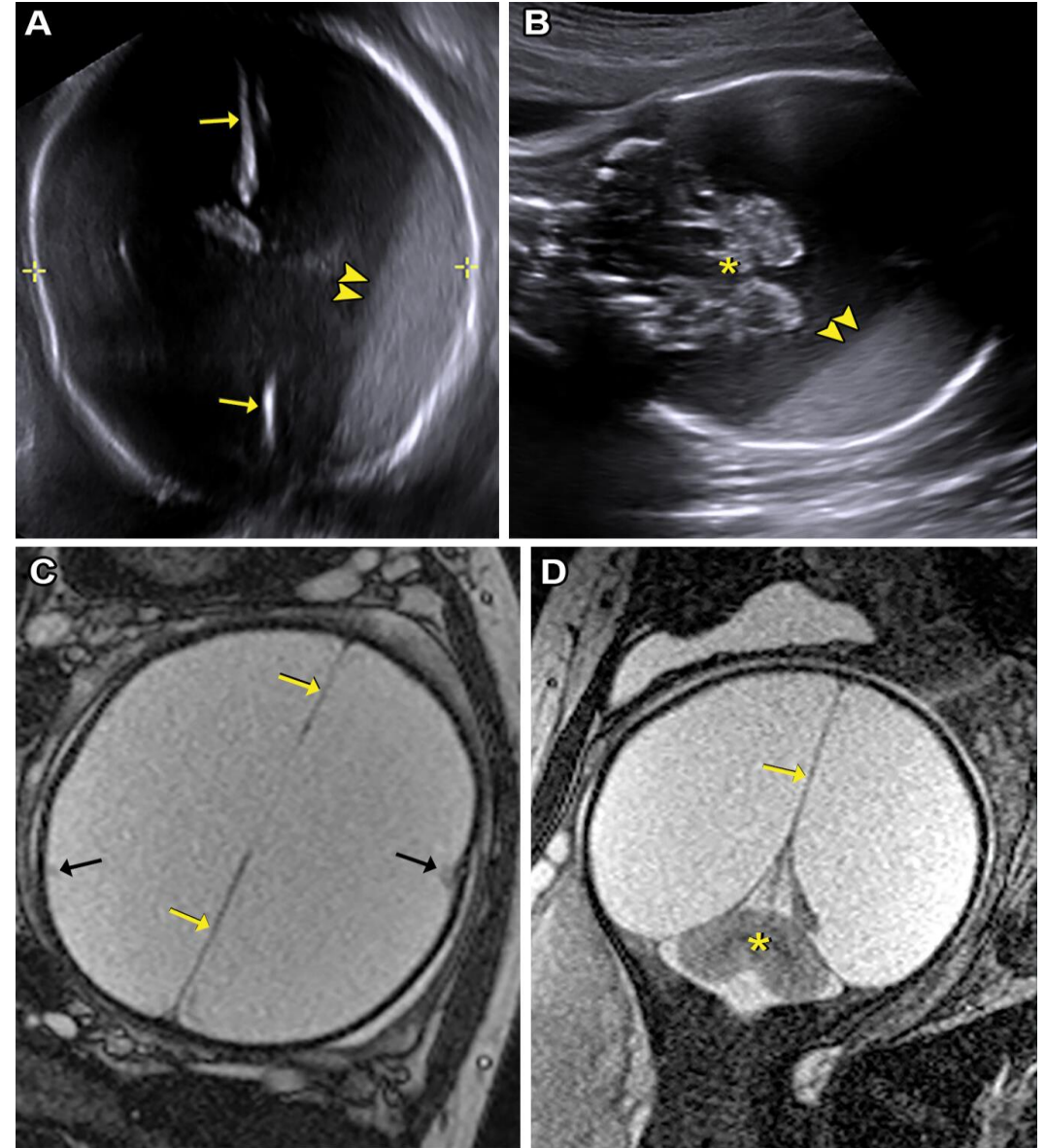
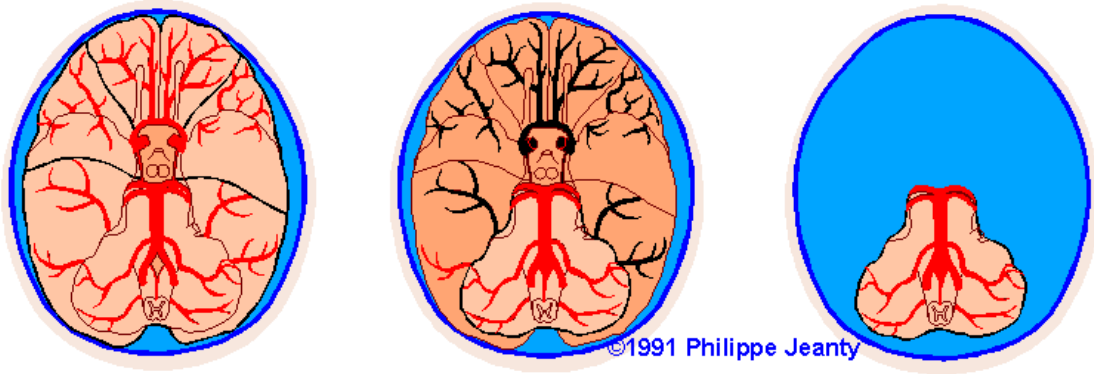


**Hydrocéphalie  
asymétrique, ACC,  
Rhombencephalosynapsis**

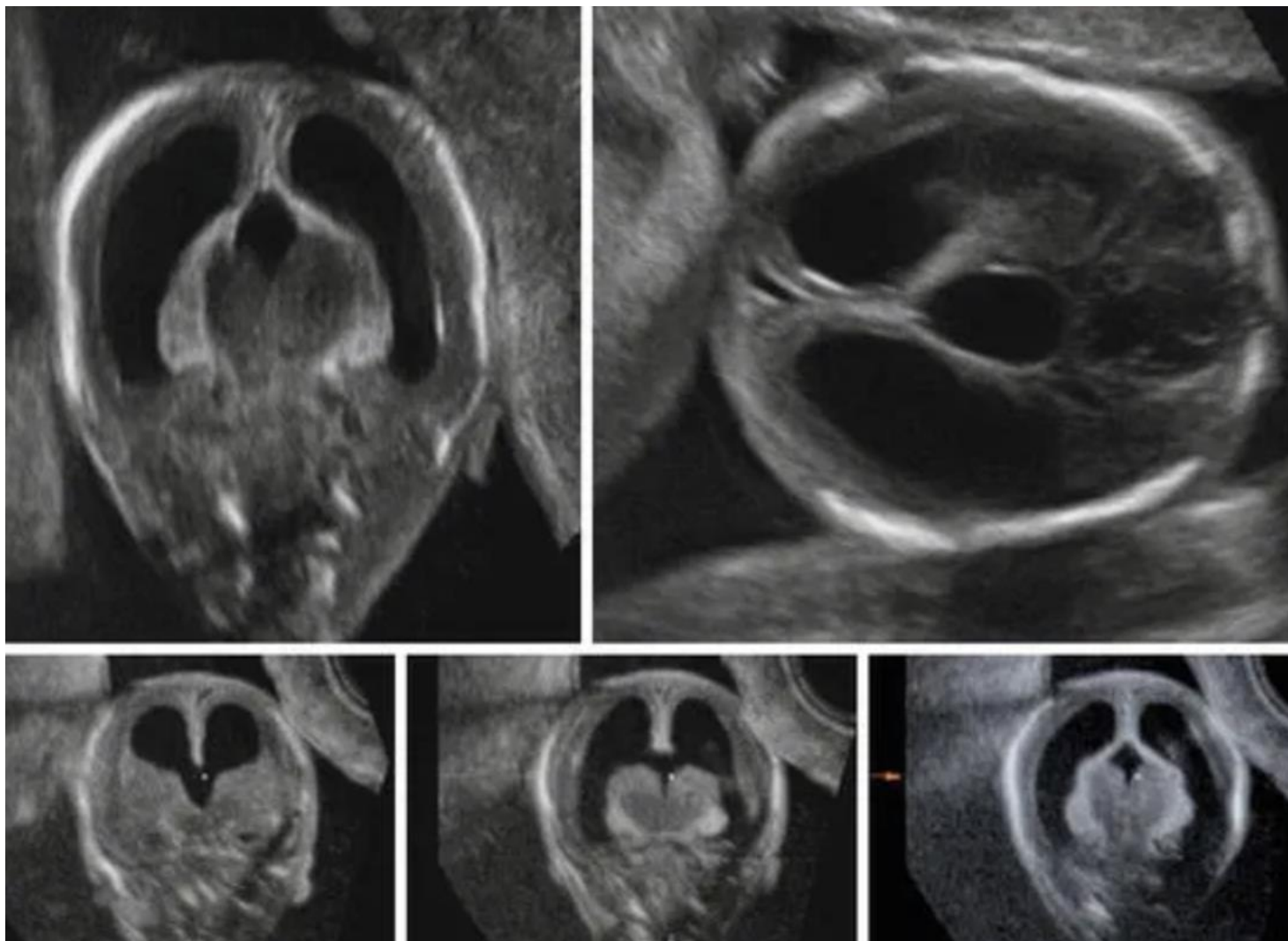
---



# Hydranencéphalie

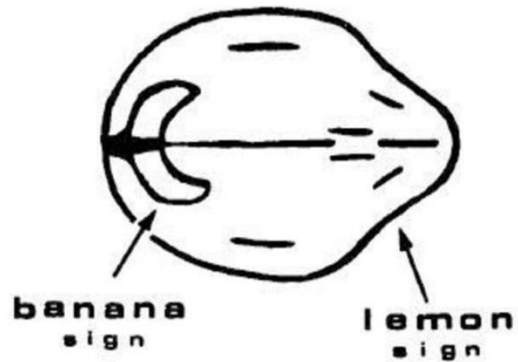


**Sténose de l'acheduq**  
**Ventriculomégalie triventriculaire -15 SA**



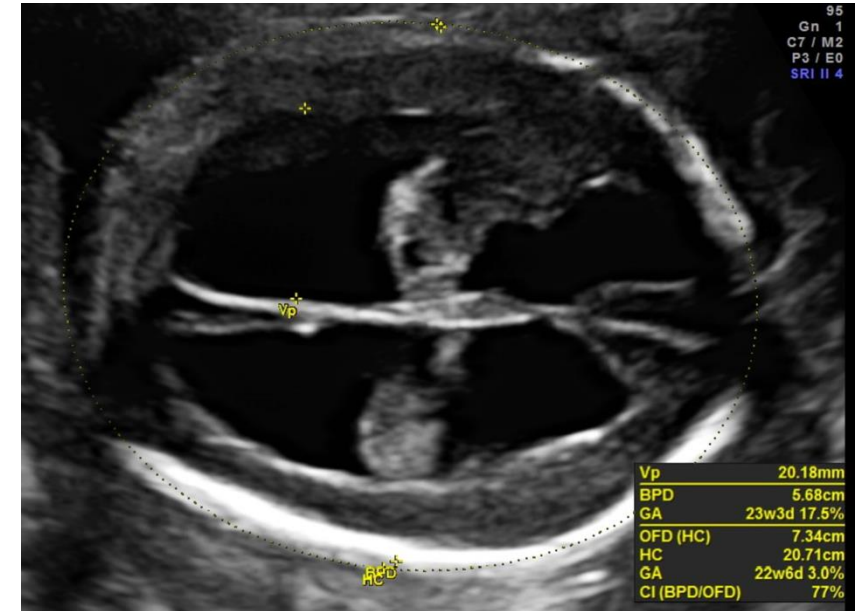
# Anomalies de fermeture du TN:

La VM peut être un signe échographique indirect de dysraphisme



Malformation de Chiari de type 2

effacement de la grande citerne

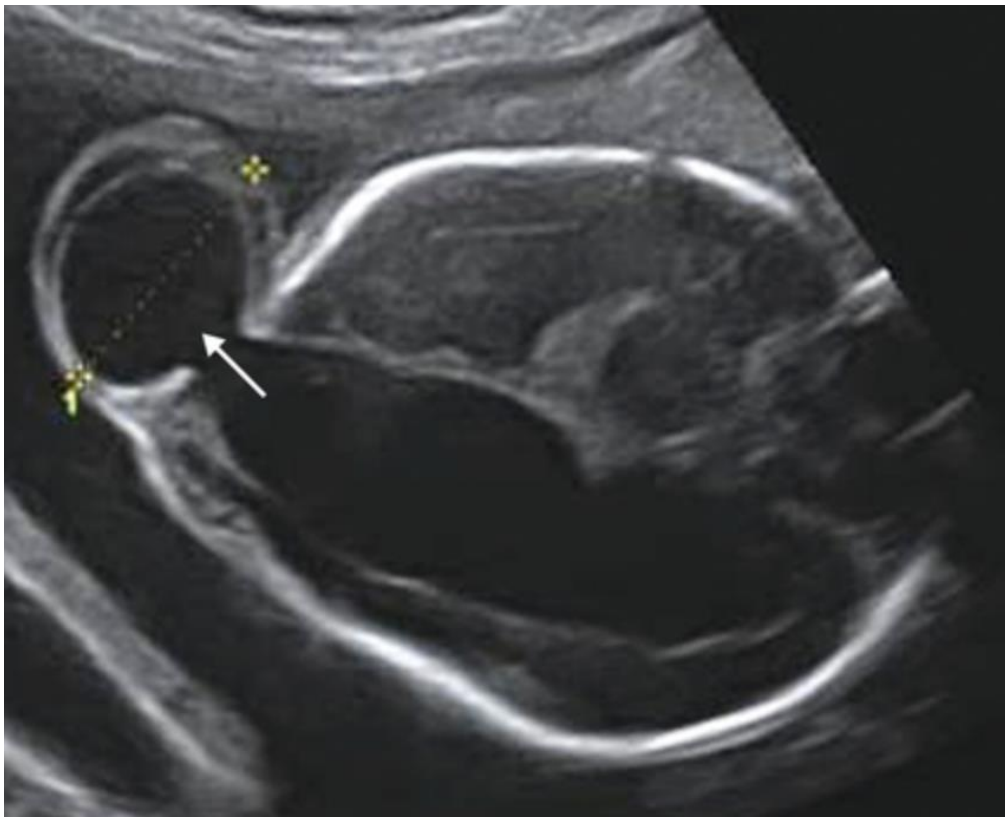


aplatissement des os frontaux

Vp	20.18mm
BPD	5.68cm
GA	23w3d 17.5%
OFD (HC)	7.34cm
HC	20.71cm
CA	22w6d 3.0%
CI (BPD/OFD)	77%

95  
Gn 1  
C7 / M2  
P3 / E0  
SRI II 4

CERV 17.0 mm  
AG 17s1(+7)  
PctL 5.18 %

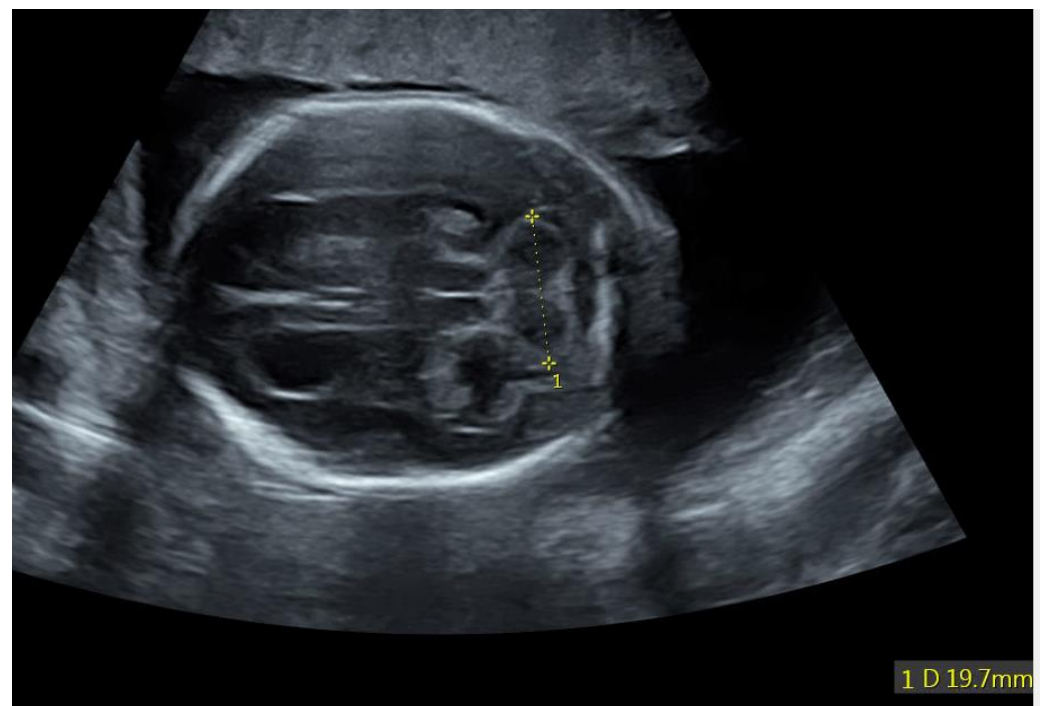
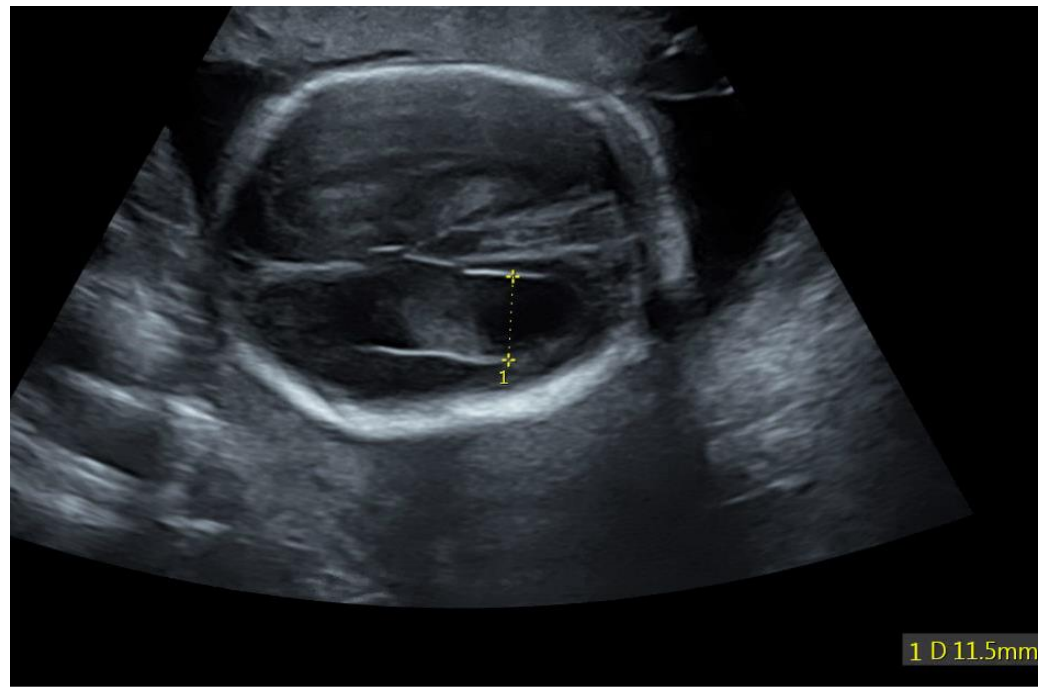


## Anomalies de fermeture du TN:

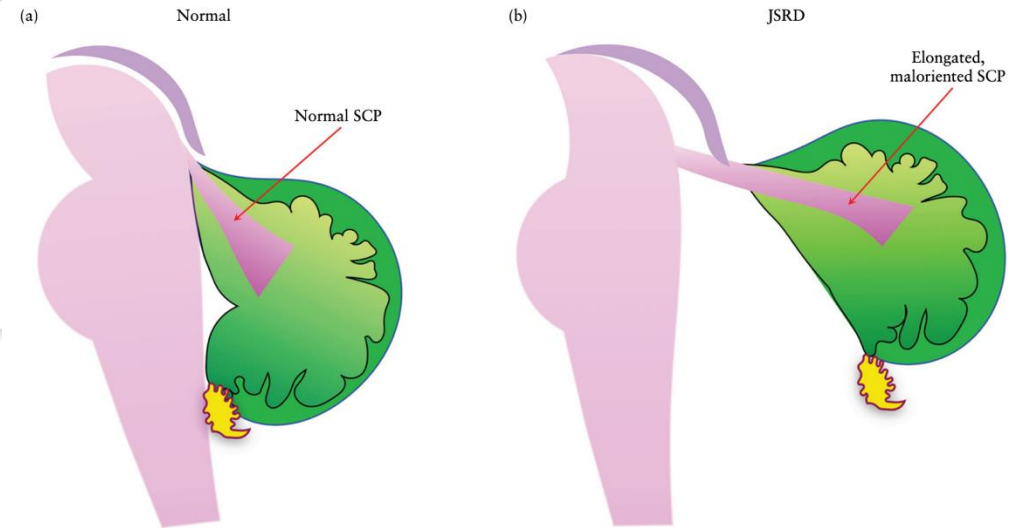
- *syndrome de Meckel-Gruber*

méningo-encephalocèle

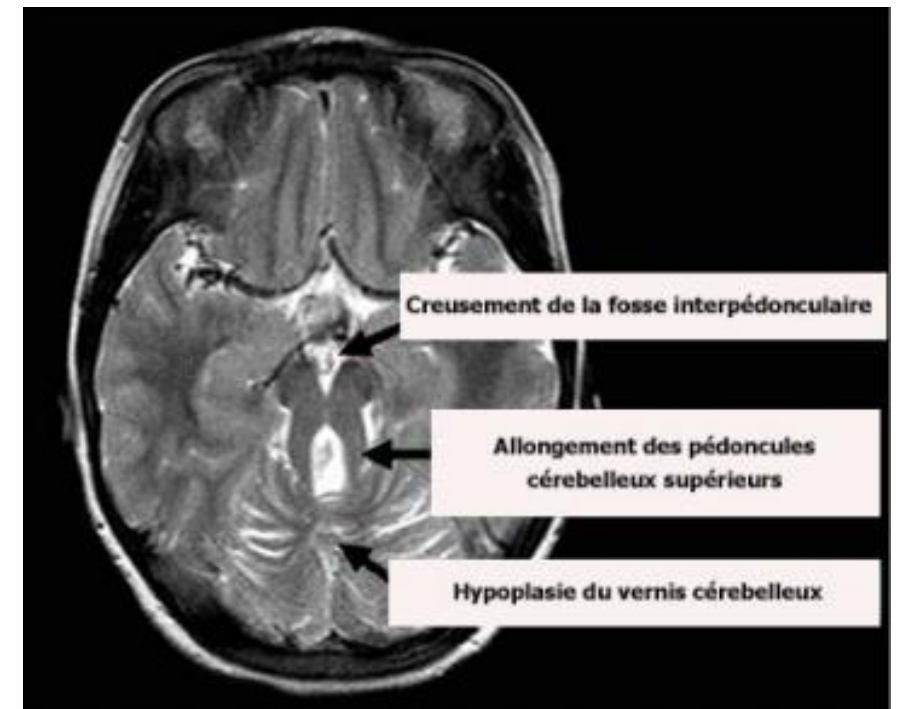
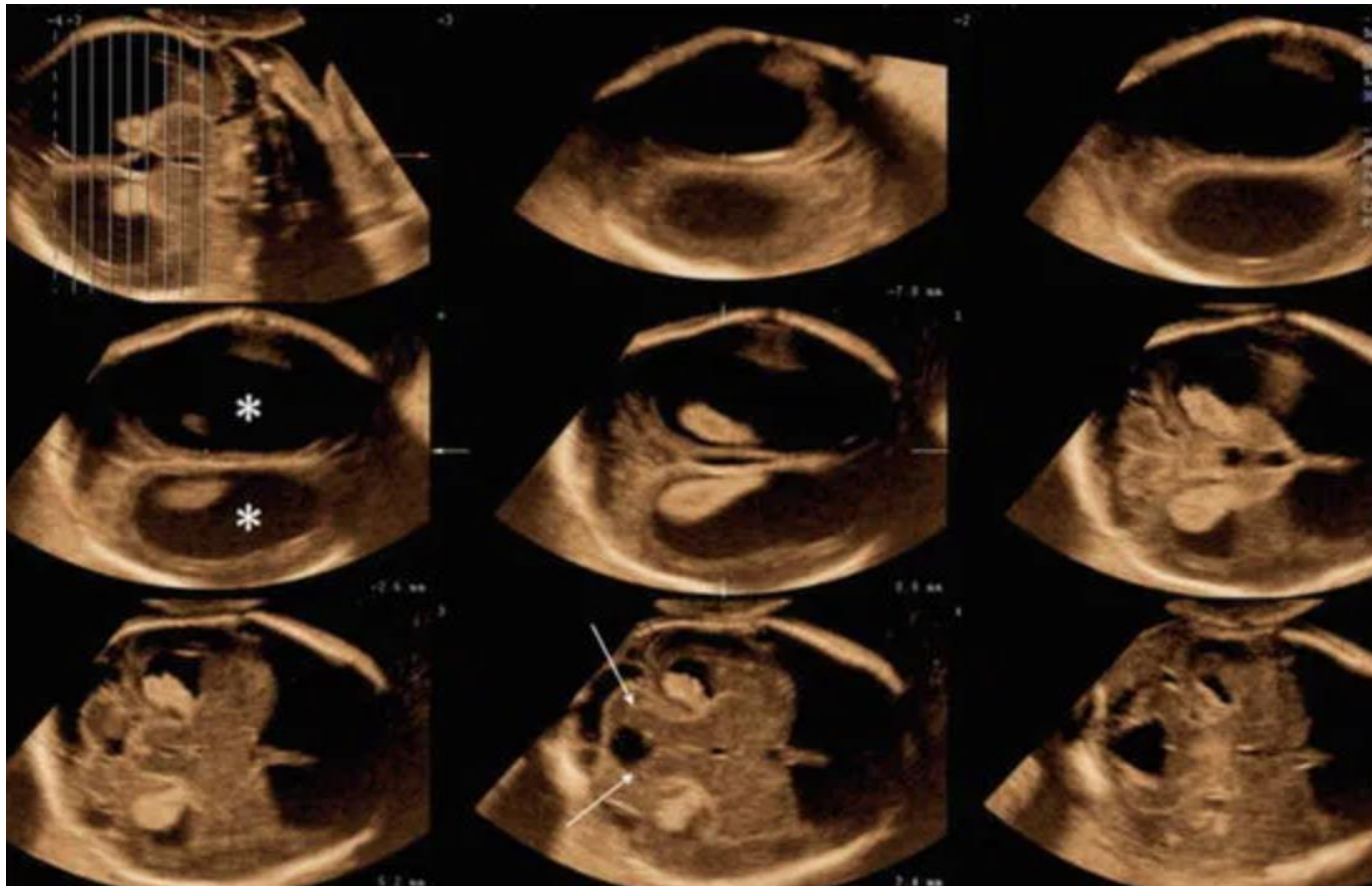
# Encéphalocèle



# Ventriculomégalie 25 SA: Syndrome de Joubert



SCP= Pédoncule cérébelleux supérieur



# L'IRM

- Aide à l'évaluation du pronostic (pas indispensable). *Utilisation **controversée***.<sup>1</sup>
- Moins utile en cas d'échographiste expérimenté disponible.
- L'IRM a détecté des anomalies associées chez **5 %** (IC à 95 % : 3,0–7,0) des cas de ventriculomégalie légère ou modérée évaluée par un expert, **mais 16,8 %** (IC à 95 % : 8,3–27,6) par un dépisteur.<sup>2</sup>

1. Prayer D, Paladini D, Deprest J. **Should MRI be performed on all fetuses with mild ventriculomegaly?** Prenat Diagn. 2019

2. Di Mascio D, Sileo FG, Khalil A, et al. **Role of magnetic resonance imaging in fetuses with mild or moderate ventriculomegaly in the era of fetal neurosonography: systematic review and meta-analysis.** Ultrasound Obstet Gynecol. 2019



# L'IRM

- Evaluation des Hémorragies et/ou des ischémies
- Capitale dans la mise en évidence de critères de destruction - morphologie ventriculaire<sup>1</sup>
- Anomalies de la giration neuronale – MFF de la cortex cérébrale
- Anomalies du corps calleux
- A partir de 24 SA - préféremment après 32 SA.
- **La mesure des ventricules est plus large qu'en échographie ~1 mm**

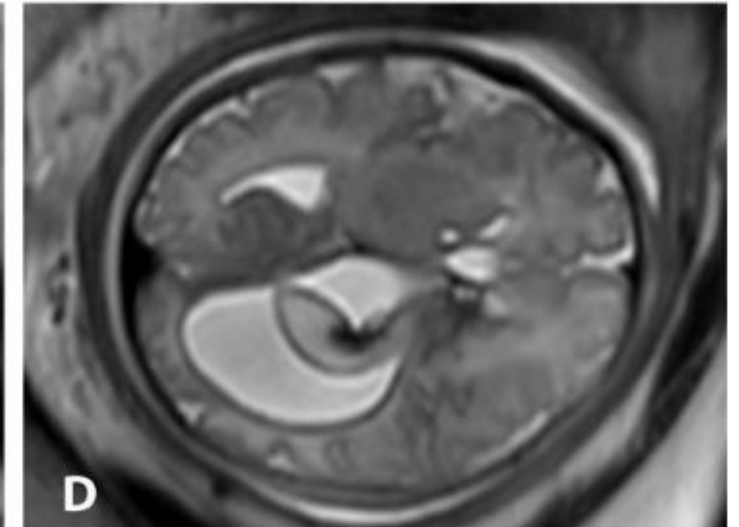
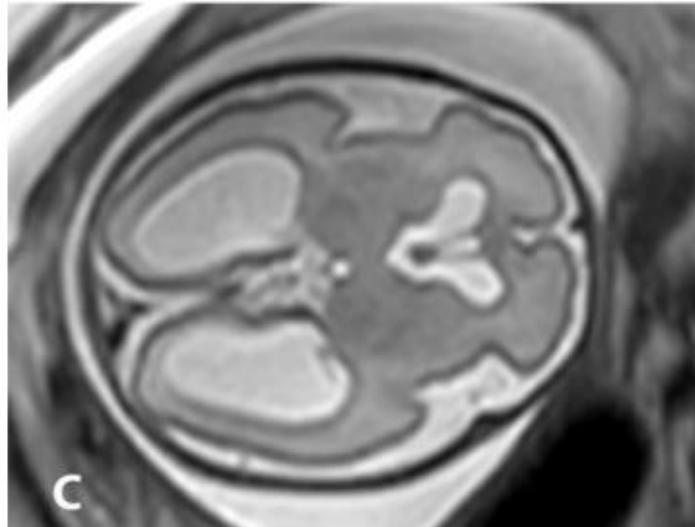
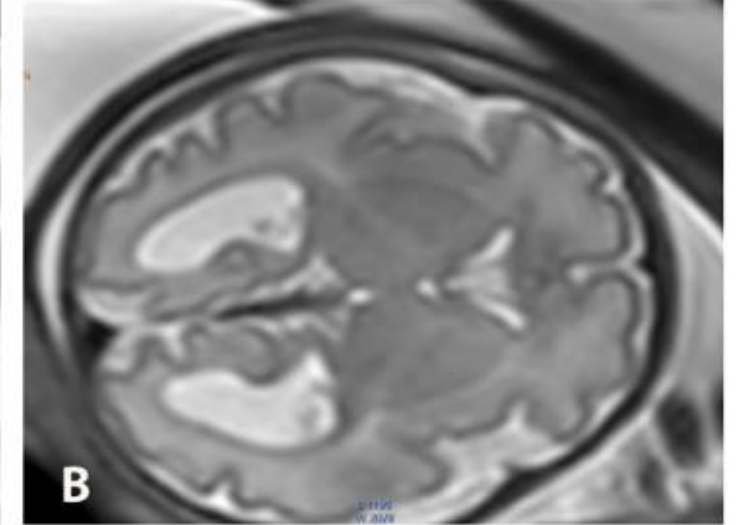
## Concordance between US and MRI Two-Dimensional Measurement and Volumetric Segmentation in Fetal Ventriculomegaly

George Hadjidekov <sup>1,2,\*</sup>, Gleb Haynatzki <sup>3</sup>, Petya Chaveeva <sup>4</sup>, Miroslav Nikolov <sup>5</sup>, Gabriele Masselli <sup>6</sup> and Andrea Rossi <sup>7,8</sup>

# L'IRM

---

- A. Echo à 28 SA – VM bilat. légère
- B. IRM à 31 SA – VM bilat. légère.
- C. IRM à 29 AS – VM modérée (C)
- D. IRM à 30 SA - VM unilat. sévère avec hémorragie papillomateuse des plexus choroïdes.



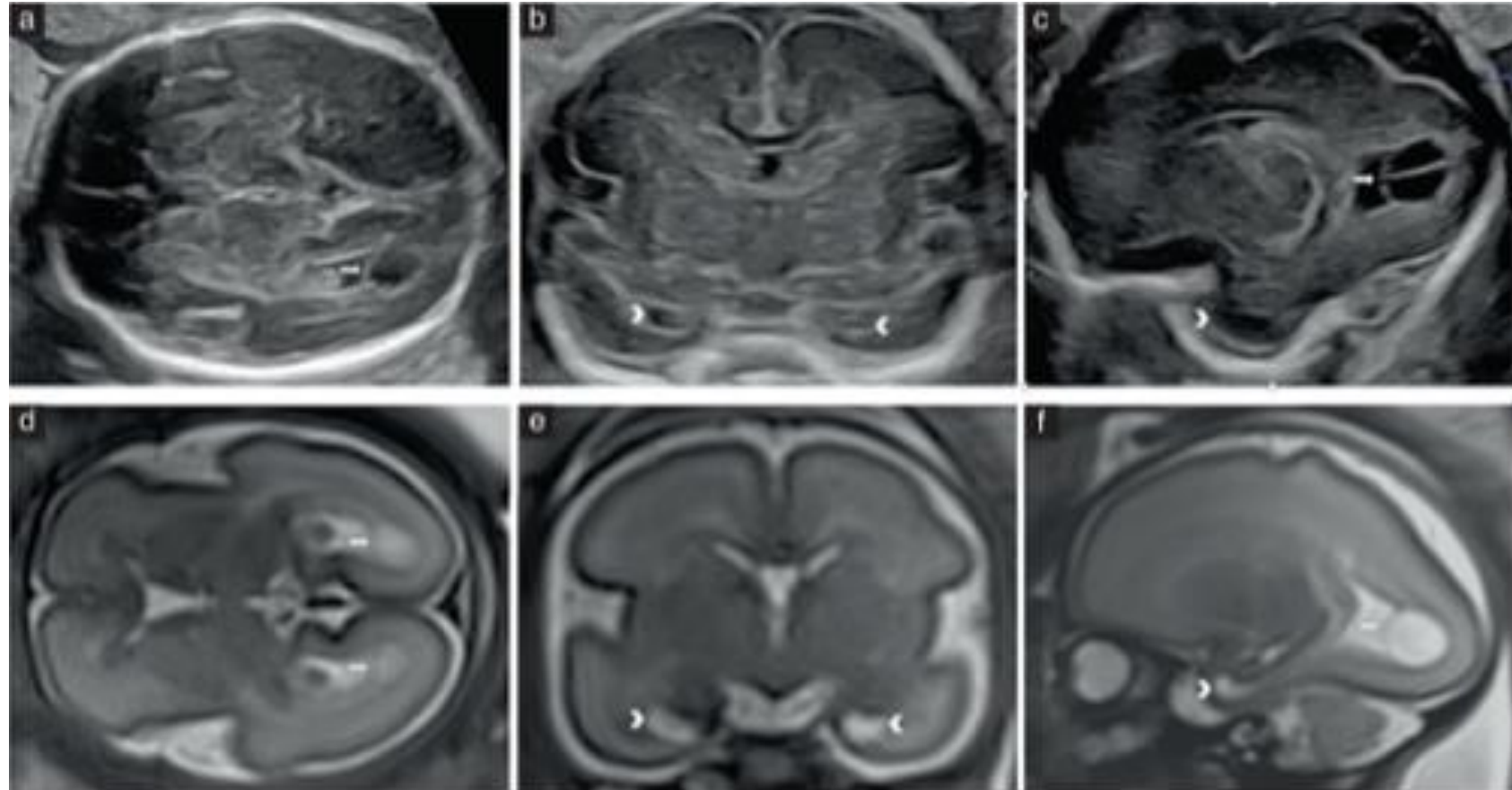
## Halo sign in fetal cytomegalovirus infection: cerebral imaging abnormalities and postmortem histopathology in 35 infected fetuses

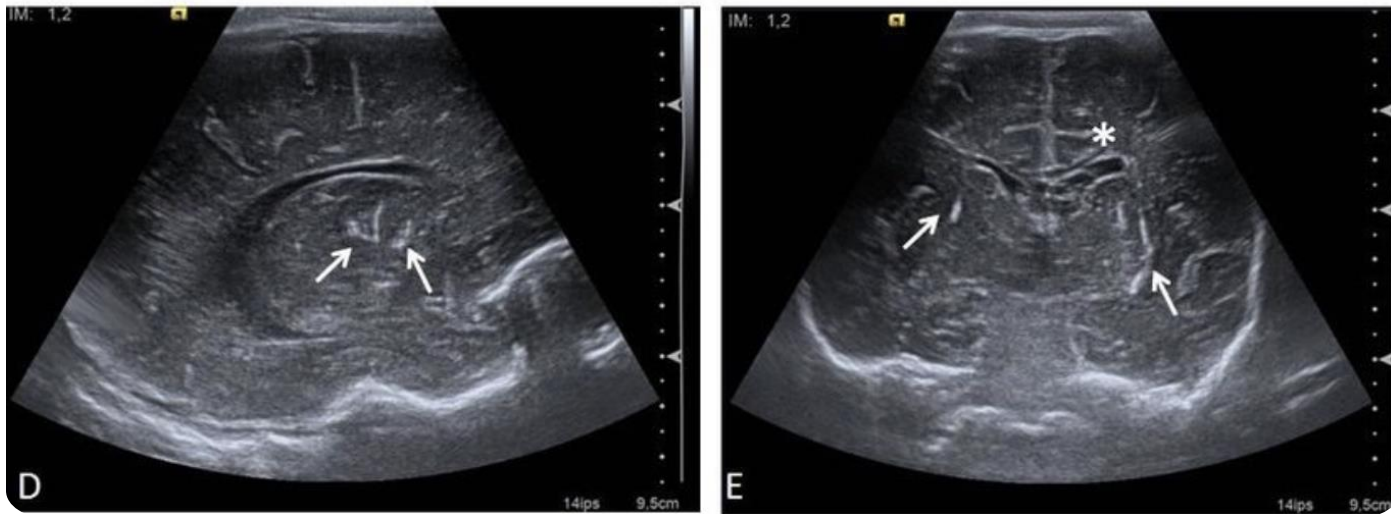
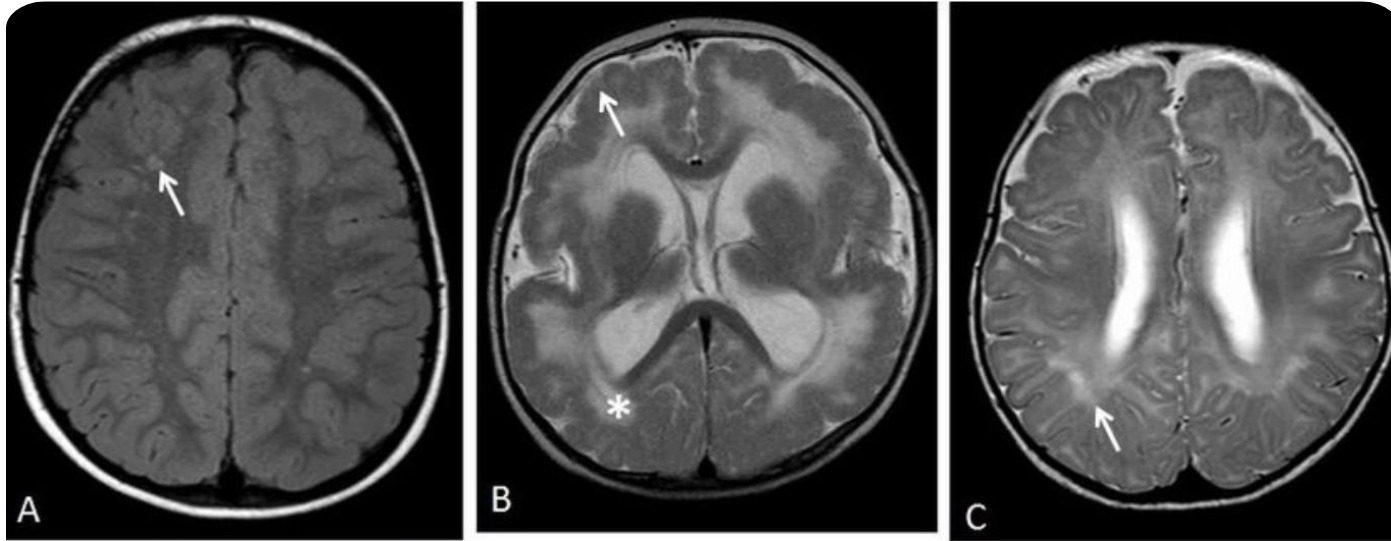
A. Hawkins-Villarreal, K. Castillo, A. Nadal, S. Planas, A. L. Moreno-Espinosa, A. Alarcón, M. Rebollo-Polo, F. Figueras, E. Gratacós, E. Eixarch, A. Goncá

First published: 02 February 2023 | <https://doi.org/10.1002/uog.26173> | Citations: 4

# L'IRM

- Infection congénitale à CMV - 28 SA
- **Echo:**
  - Une dilatation de l'espace sous-arachnoïdien
  - BIP et PC <1er percentile
- **IRM:**
  - le kyste temporal bilatéral (pointes de flèches)
  - hyperintensité de la substance blanche





- Infection congénitale à CMV

**IRM:**

Anomalies de la gyration ou micropolygyrie (flèche), ventriculomégalie, hypersignaux substance blanche (\*) (T2).

**Echo:**

Vasculopathies lenticulo-striées, aspect de candélabres (flèches)



# Bilan génétique

- 5% de VM légère apparemment isolée = caryotype anormal (pp. T21)
- 10-15% = CGH array anormal.
- Amniocentèse: CGH-array
- DPNI **non indiqué**

# Bilan infectieux

- Anamnèse - histoire d'exposition à l'agent infectieux:
  - **Sérologie maternelle**
    - CMV
    - Toxoplasmose
  - + ou -
  - **PCR de liquide amniotique**
  - CMV
  - Toxoplasmose
- Penser au Zika virus





## Prise en charge anténatale

- VM est progressive dans 16% des cas.
- Echographie de contrôle- évaluer évolution (mensuelle):
  - Stable/Régressive –
  - Progressive: suivi écho + fréquent
- Consultations avec des spécialistes:
  - généticien, neurologue, pédiatre, obstétricien

# Prise en charge obstétricale

- La césarienne n'améliore pas le pronostic.
- Choix de la voie et de la date de l'ACC basé sur des critères obstétricales.
- Equipe de pédiatrie prévenue sur la VM



## Le pronostic

- Variable selon la présence:
  - des anomalies structurales associées.
  - des pathologies génétiques.
  - des infections.
  - La persistance ou la progression de la VM

# Le pronostic des VM



Mild fetal ventriculomegaly: diagnosis, evaluation, and management

Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM); Nathan S. Fox, MD; Ana Monteagudo, MD; Jeffrey A. Kuller, MD; Sabrina Craigo, MD; and Mary E. Norton, MD

Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM) Consult Series | #45  
smfm.org



REVIEW

PRENATAL DIAGNOSIS WILEY

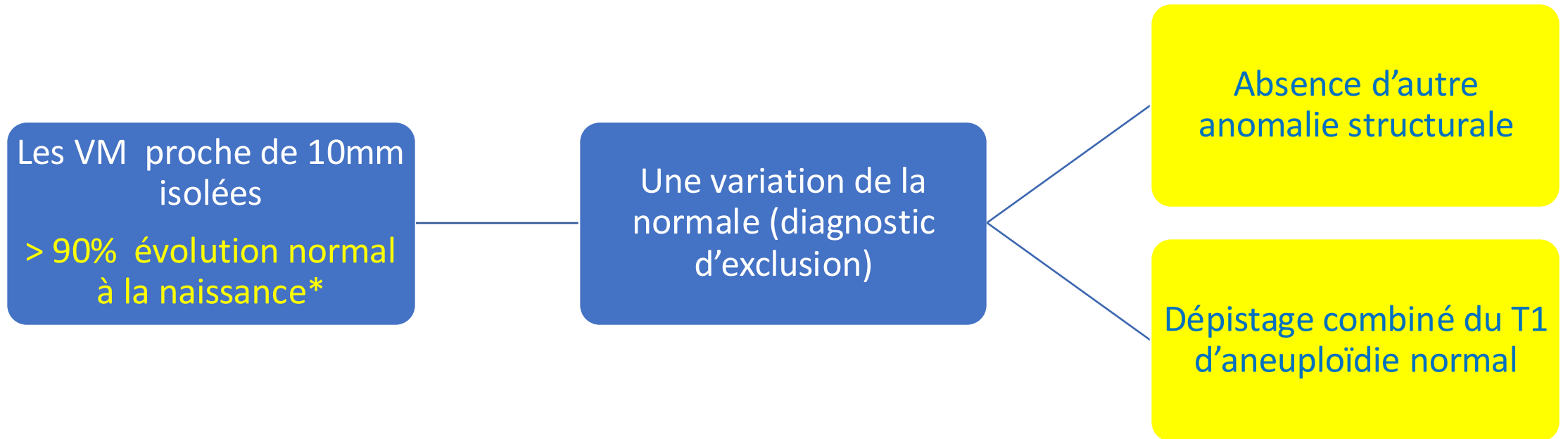
Fetal cerebral ventriculomegaly: What do we tell the prospective parents?

Veronica Giorgione<sup>1,2</sup> | Karina Krajden Haratz<sup>1,3</sup> | Shlomi Constantini<sup>3,4</sup> | Roe Birnbaum<sup>1,3</sup> | Gustavo Malinger<sup>1,3</sup>

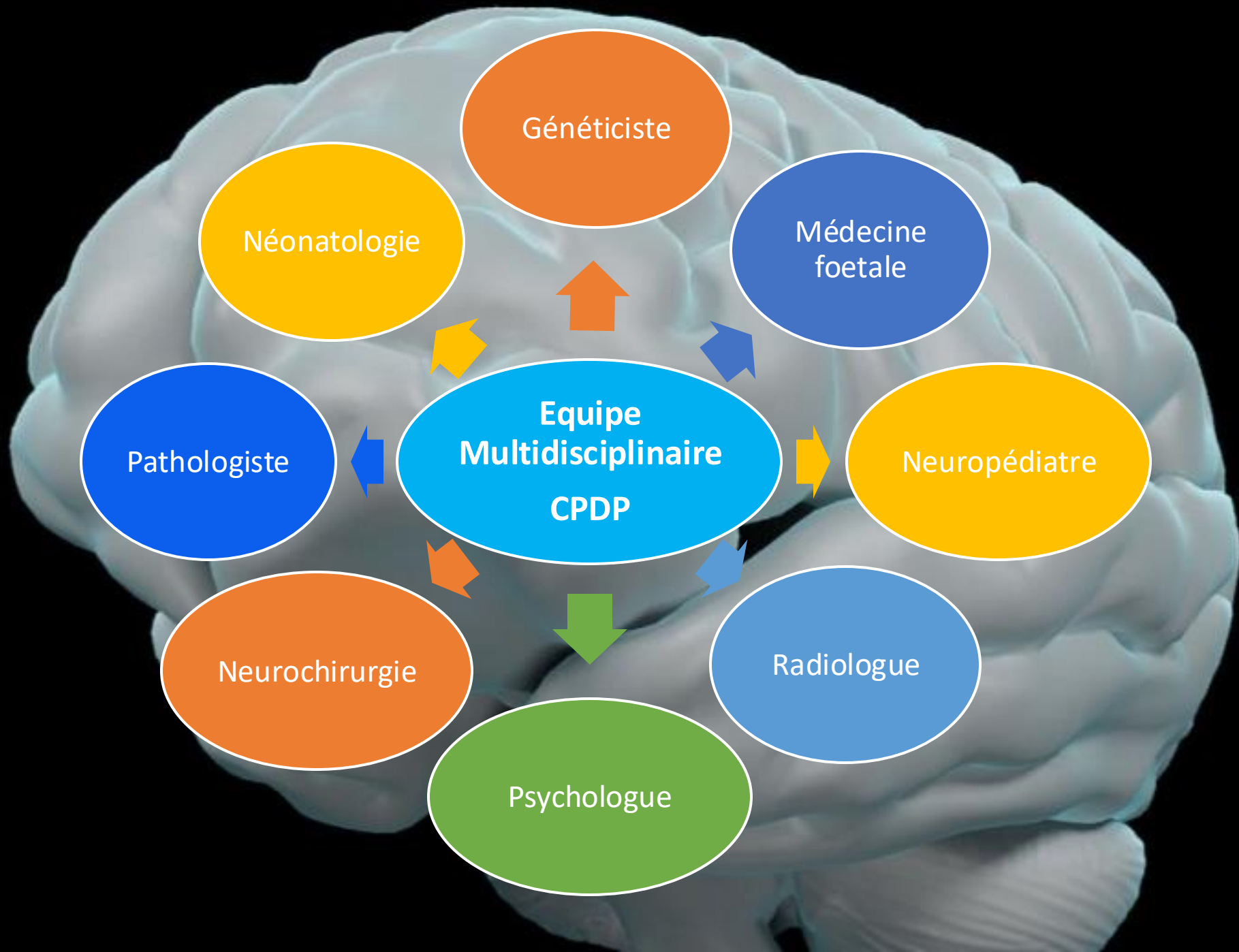
Type VM/ Variable	Légère (isolée)	Moderée (isolée)	Sévère (isolée)
Taux de survie	97-98%	80-97 %	88%
Evolution neuro post natale	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ <b>90 %</b> évolution normale</li> <li>➤ Si VM unilat. <math>\cong</math> à la population générale</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ <b>75 -93 %</b> évolution normale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ <b>40- 50 %</b> évolution normale</li> </ul>
Informations aux parents	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ après une évaluation complète, l'issue est favorable et le nourrisson est susceptible d'être normal (GRADE 1B)*</li> </ul>	<p>après une évaluation complète, l'issue est <b>probablement</b> favorable, mais il existe un risque accru de troubles du développement neurologique (GRADE 1B)*.</p>	<p>après une évaluation complète, l'issue est probablement défavorable.</p>

\* Recommandation forte, preuves de qualité moyenne. Evidences obtenues à partir d'au moins un essai contrôlé randomisé

# Le pronostic des ventriculomégalies limites



\*Gaglioti et al, 2009; Melchiorre K et al, 2009; Vergani P et al, 1998; Pasquini L et al, 2014.



## Conclusions (recommandations)

1. Les VM sont classifiées pour le conseil clinique (2B) :  
LEGERES: 10-12mm  
MODEREES: 13-15mm  
SEVERES: >15mm
2. Amniocentèse pour CGH-array dans las cas de VM légères(1B).
3. Rechercher l'infection à CMV et TOXO, independement d'une histoire d'exposition(1B).
4. Faire l'IRM pour VM légères et modérées dès qu'un radiologue expérimenté est disponible(2B).
5. Date et voie d'accouchement selon des critères obstétricaux (1C).
6. VM 10-12mm isolée et après évaluation complète: annoncer pronostic favorable - enfant très probablement normal *mais* avec un risque augmenté des séquelles neurologiques (1B).

# Take home message

La VM n'est pas un diagnostic. C'est un signe. Incidence 1%

Associée à des anomalies du SNC et extra-SNC - Echo de 2<sup>e</sup> intention

Développement neuro-cognitif normal:

- VM légère: >90%
- VM sévère: 40-50%

Bilan diagnostic:

- Echo de diagnostic- morpho complète
- Caryotype et ACPA
- Bilan infectieux maternel +/- foetal

Prise en charge multidisciplinaire- CPDPN

Ne pas oublier le contexte: Consanguinité? Alcool? Drogues? Phénotype parental?



**MERCI**

Fernando Guerra

guerra@orange.fr