



# Ventriculomégalies cérébrales limites: à partir de quand faire un bilan ?

Fernando Guerra  
Journée **Echofoetus**  
Novembre 2019

# Plan de cours

L'anatomie des ventricules cérébraux

Les définitions

Les étiologies

Le diagnostic

- Échographique, IRM

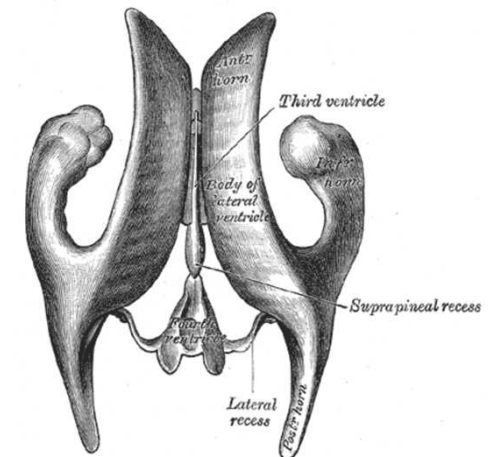
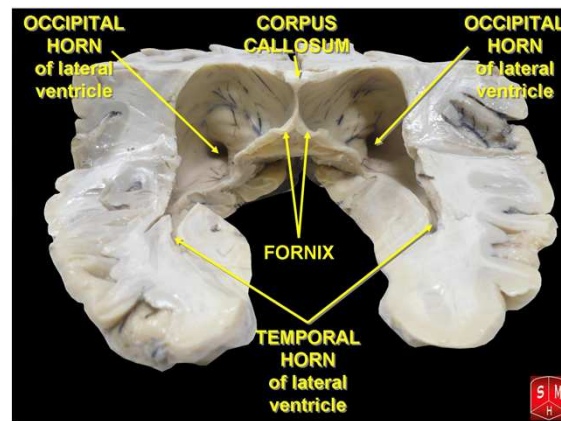
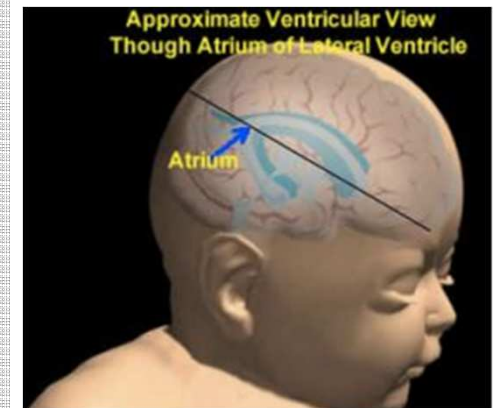
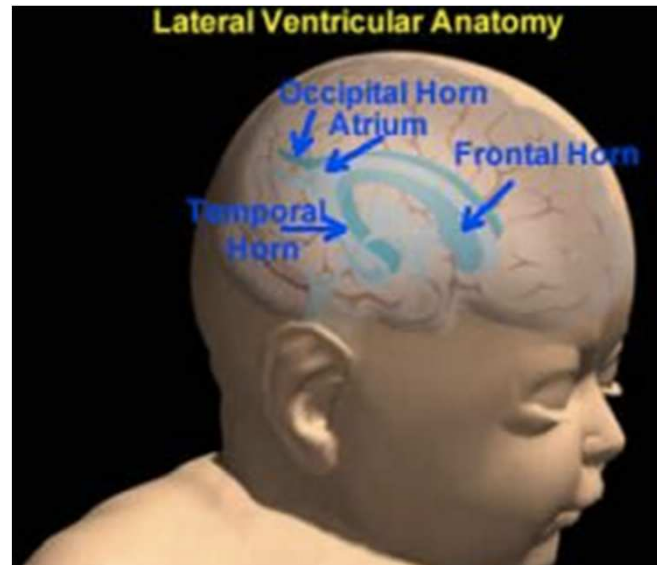
La prise en charge prénatale et Obstétricale

Le Pronostic

Conclusions- Recommendations

# L'anatomie de ventricules cérébraux

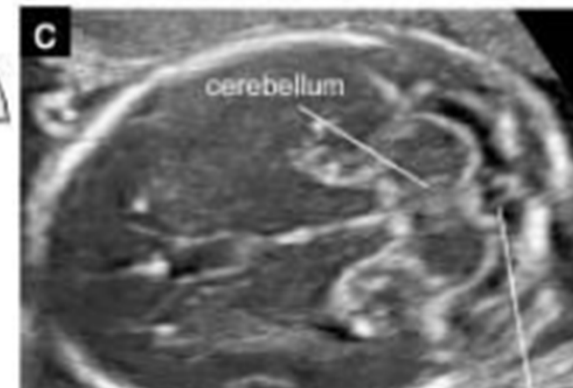
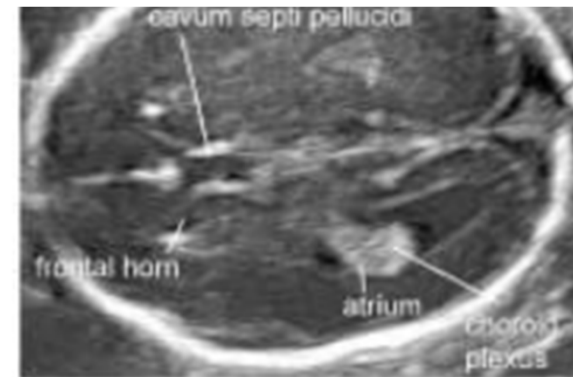
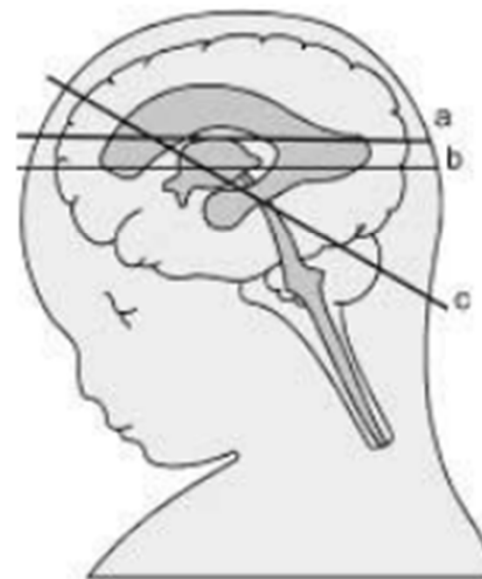
- Stables entre 15 - 40 SA
- Taille moyenne: 5,4 – 7,6 mm

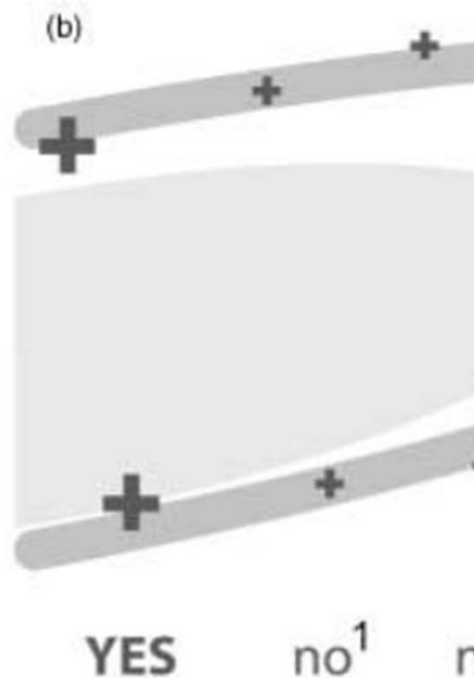


## Comment mesurer les Ventricules Latéraux

- **Importance de bien mesurer: faux positif / négatif**
- Plan axial (transventriculaire)
  - Cornes frontales
  - Cavum du Septum Pellucidum
  - La vallée Sylvienne
  - Atrium et corne occipitale bien imagés

ISUOG- Ultra Obstet Gynecol 2007.



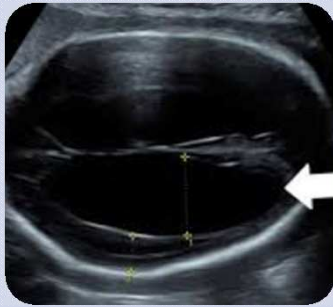


- Curseurs positionnés:
  - au niveau du glomus des plexus choroïdes,
  - sur le bord interne de la parois du ventricule,
  - sur sa partie la plus large,
  - alignés perpendiculairement au grand axe du ventricule.

## Mesure du Carrefour des Ventricules Latéraux

ISUOG- Ultra Obstet Gynecol 2007.

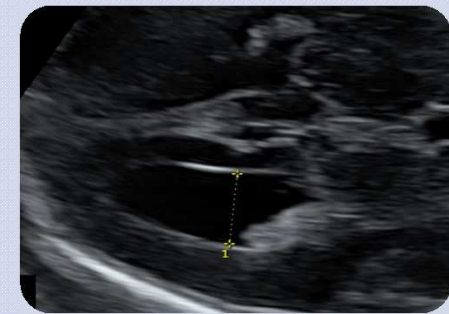
# Définitions de ventriculomégalie.



Sévère: > 15 mm  
Hydrocéphalie  
obstructive



Modérée:  
13 à 15 mm



Légère:  
10 à 12 mm

## Les Incidences des ventriculomégalies

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

## Les étiologies des Ventriculomégalies

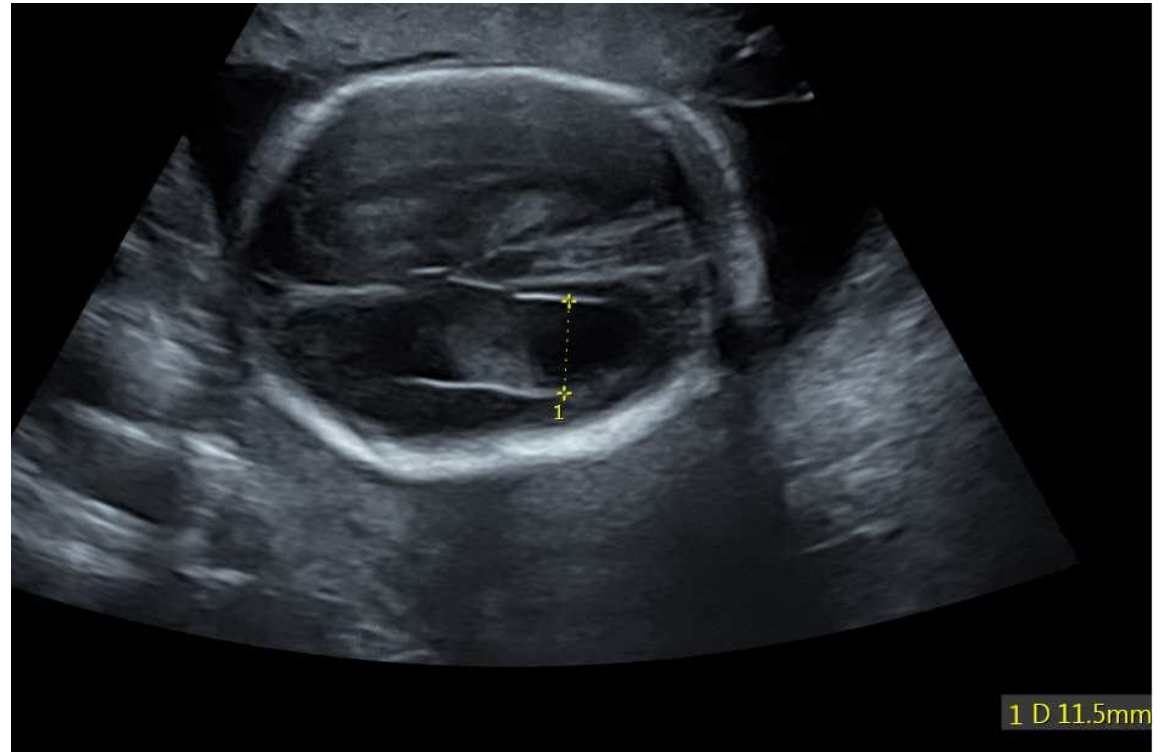
- **Les anomalies cérébrales structurelles**
  - Agénésie de corps calleux
  - MF de Dandy Walker
  - MF du tube neural- encéphalocèles
  - MF du cortex
  - Anomalies de migration ou les hétérotopies
  - Sténose de l'aqueduc
  - Hémorragies et les ischémies
  - Tumeurs compressives
  - Kystes de Plexus Choroïde

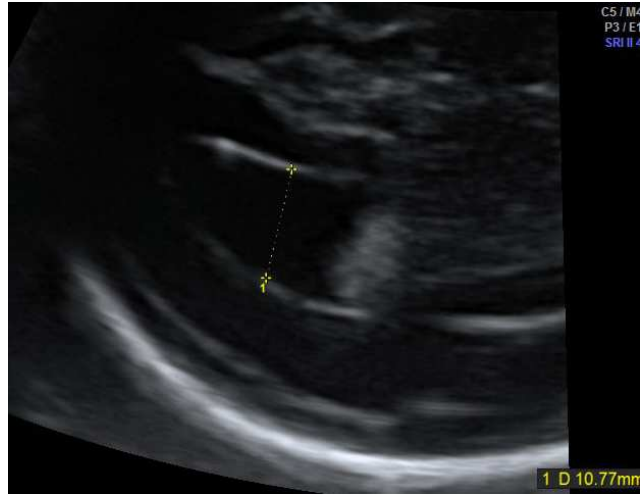
# Agénésie de corps calleux

---



# Encéphalocèle

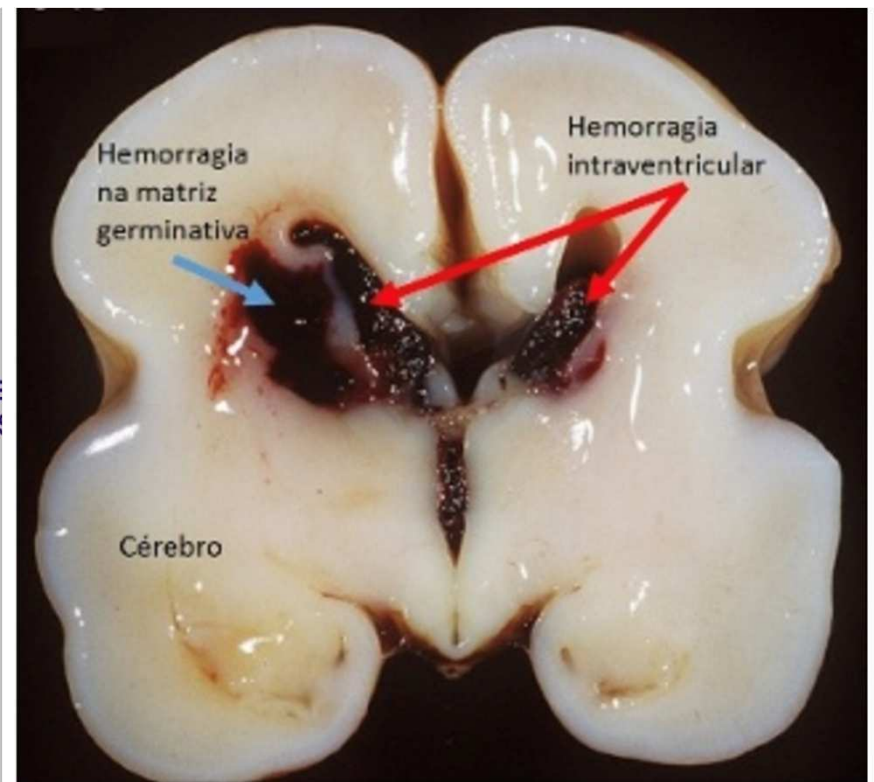
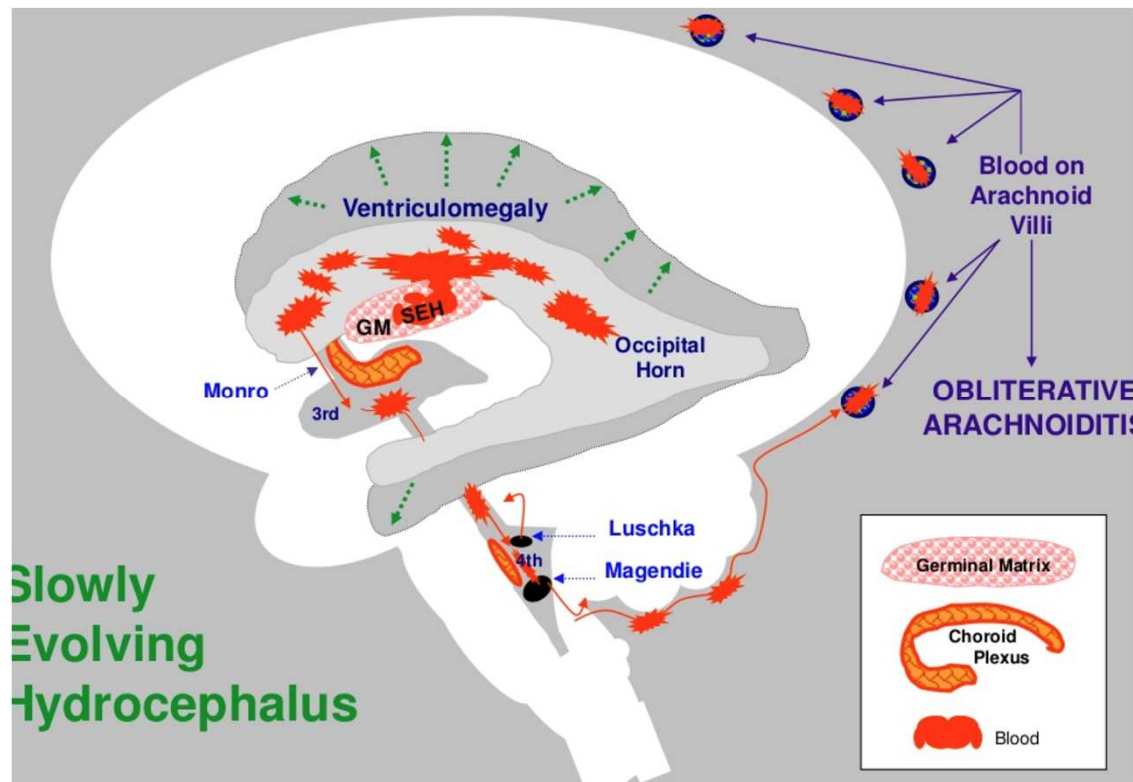


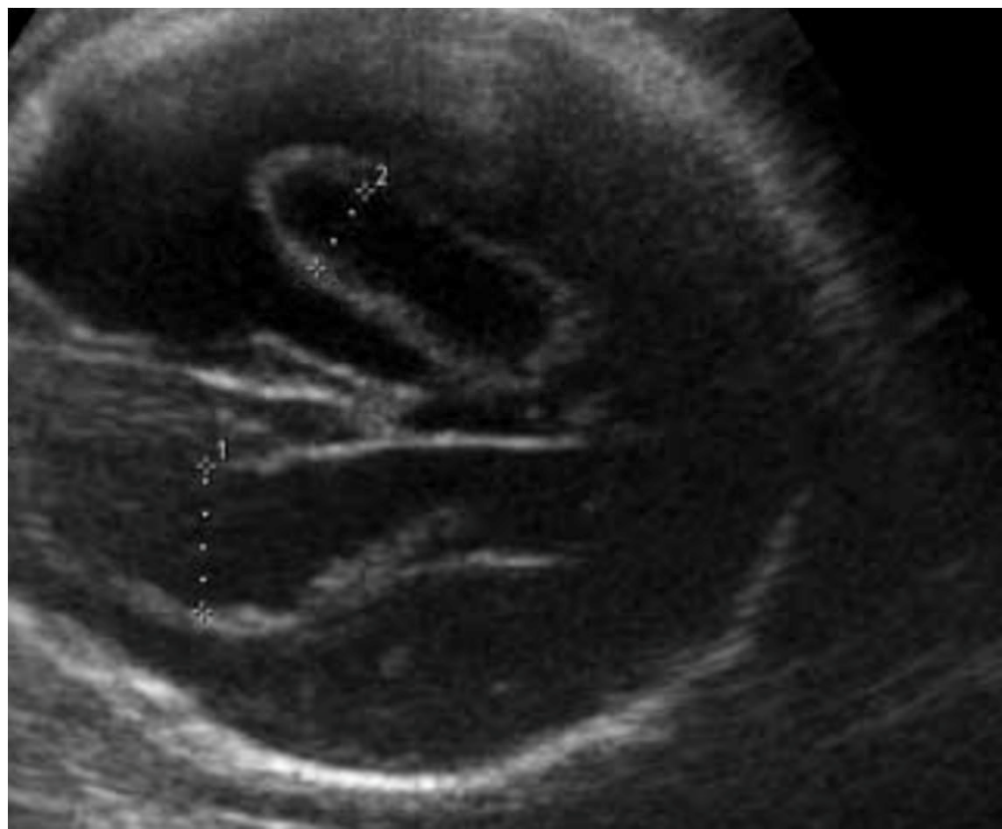
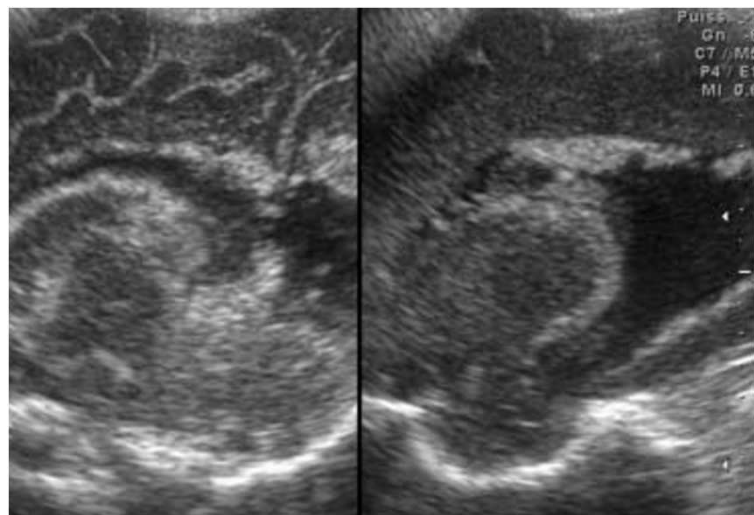


Dandy Walker  
Trisomie 13

---

# Hémorragies





# Les étiologies des Ventriculomégalies

- **Les anomalies génétiques**

- 5% des fœtus avec VM légère = caryotype anormal (pp. T21)\*
- 10- à 15% = CGH-array anormale\*\*
- Conditions syndromiques rares:
  - Fœtus ♂ = variante du gène L1CAM – hydrocéphalie idiopathique liée à l’X.
  - Walker-Warburg
  - Bardet-Biedl
  - Meckel
  - Joubert
  - Hydro-Lethalus

\*Donnelly JC et al., 2014

\*\*Griffiths PD et al., 2017; Faas BH et al., 2012; Shaffer LG et al., 2012.

## Les étiologies des Ventriculomégalies

- **Pathologies 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 des Ventriculomégalies

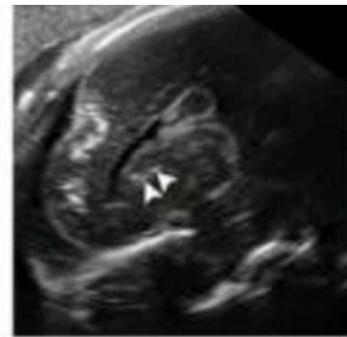
- **Pathologies infectieuses**
  - Etiopathogenie de VM isolées:
    - Atrophie parenchymateuse
    - Sténose de l'aqueduc – fibrose épéndymaire
    - Communicantes: inflammation ou granulations de l'arachnoïde et excès de la production de LCR
  - Signes associés possibles:
    - RCIU
    - Calcifications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



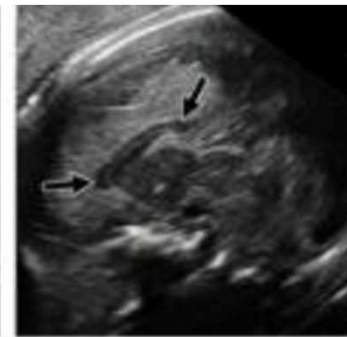
a.



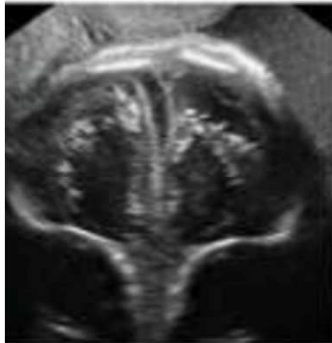
b.



c.



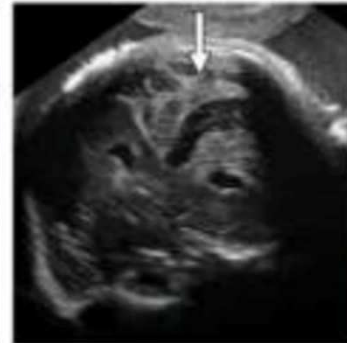
d.



e.



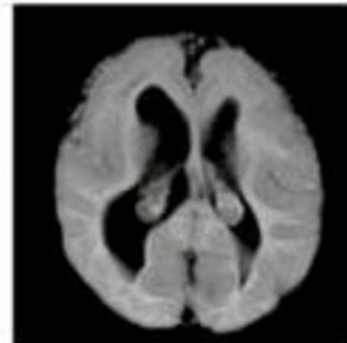
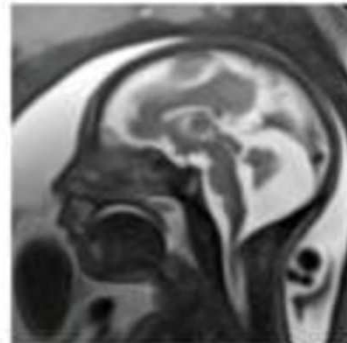
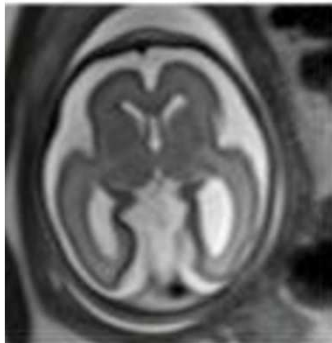
f.



g.



h.



## Le diagnostic étiologique des ventriculomegalies limites:

---

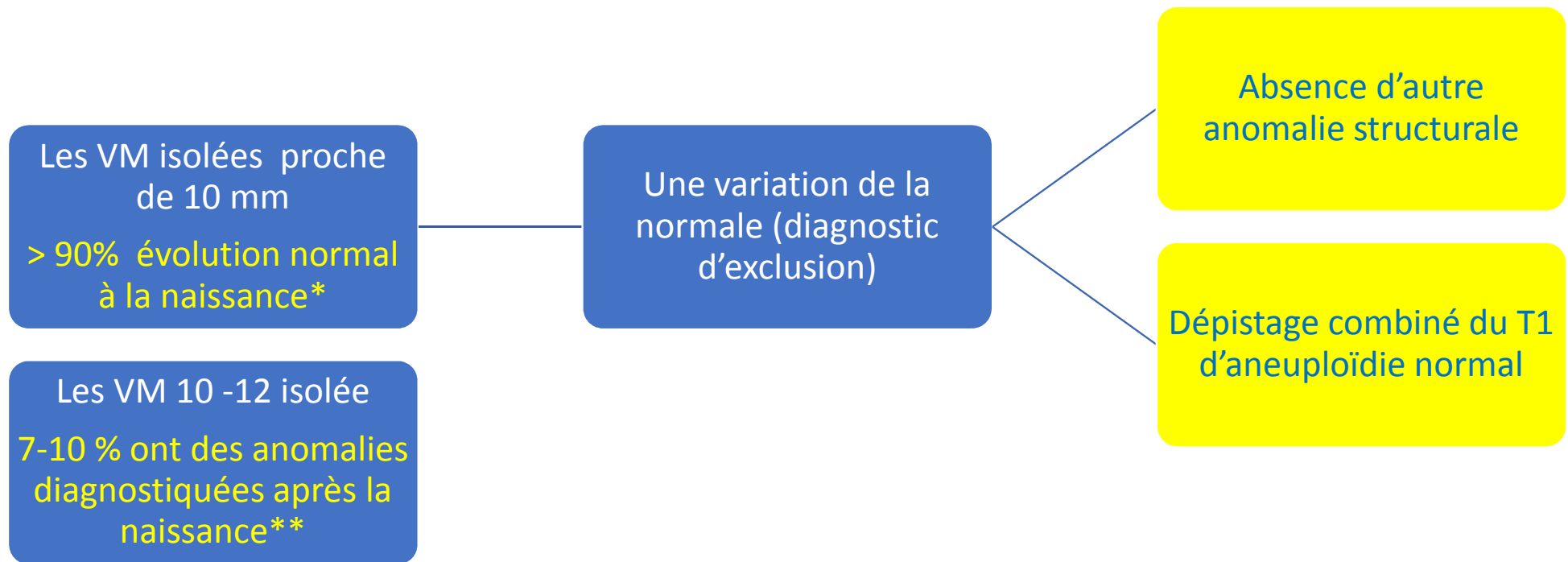


Parfois complexe et difficile

Variation de la normale?

Pathologies associées?

# Le diagnostic étiologique des ventriculomegalies limites



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

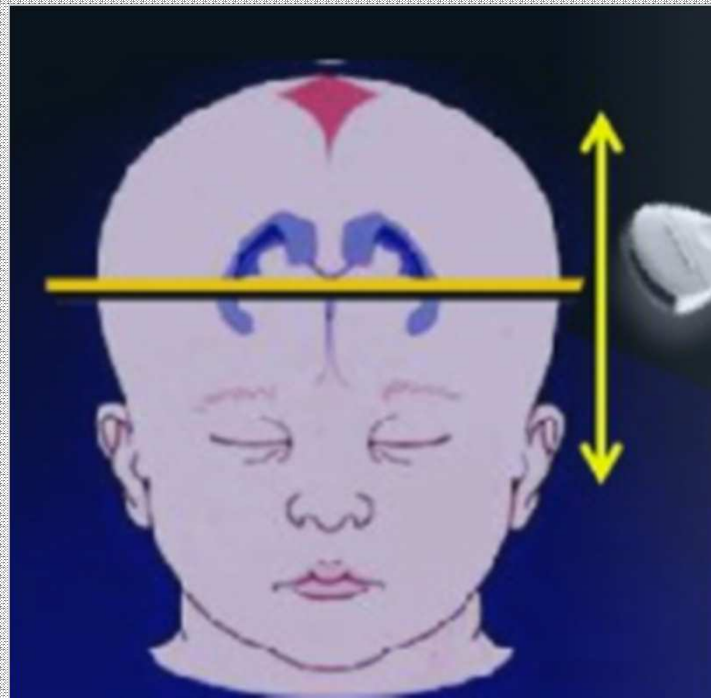
\*\* Pagani G et al, 2014.

Le diagnostic:  
à partir  
de quand faire  
un bilan?

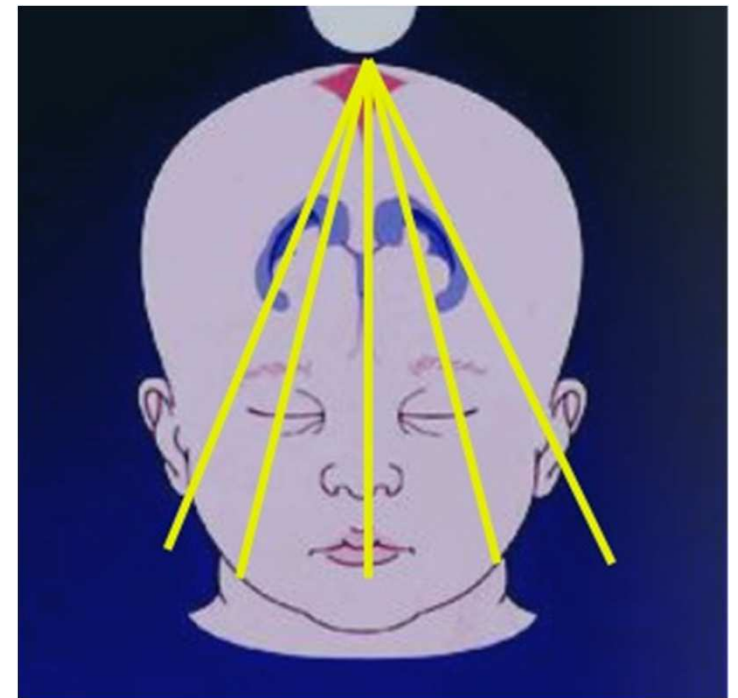
- Ventriculomégalie **bien mesurée**:
  - Recherche d'autre anomalie
    - (SNC ou ailleurs)
  - Pathologies génétiques
  - Infections

## Le diagnostic: Examens d'imagerie

- L'échographie:



L'examen BASIQUE



Le NEUROSOGRAMME FOETAL

Le diagnostic:  
Examens  
d'imagerie:

- **L'échographie:**

- 10 – 76 % accompagnés d'autre anomalie (SNC ou non)
- Ventricules latéraux, troisième et quatrième ventricules.
- Corps calleux
- Thalamus
- Matrix germinale
- Cervelet
- Vermis

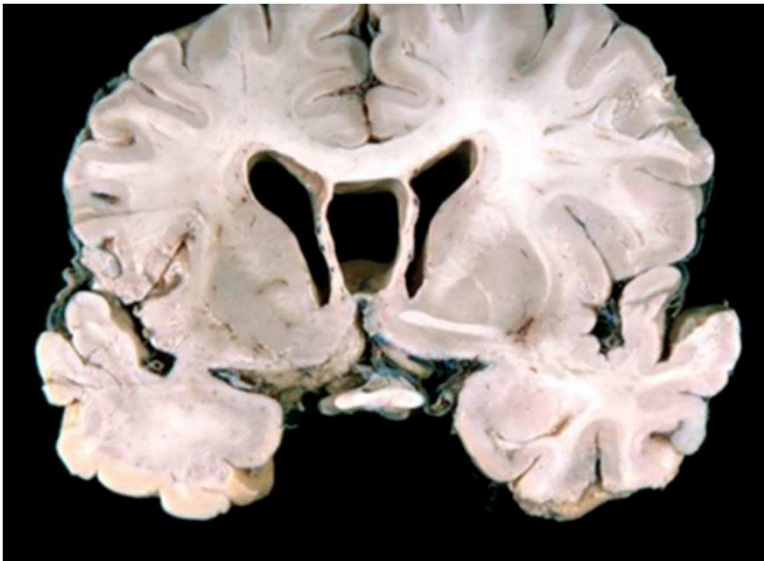
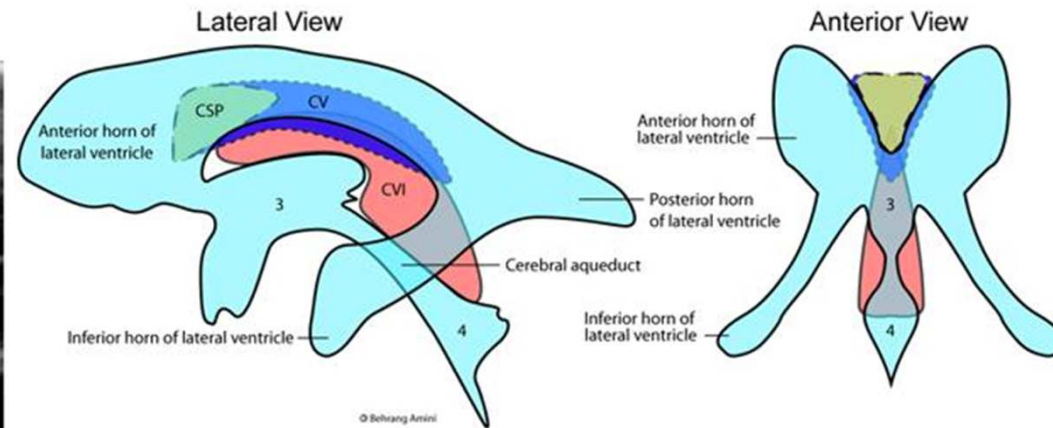
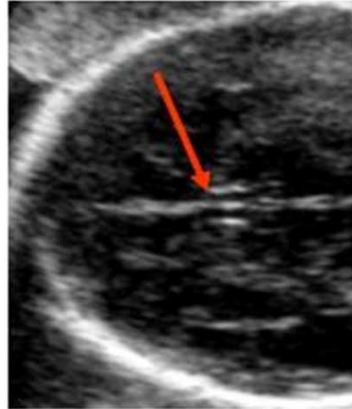
< 18 wks



18-37 wks

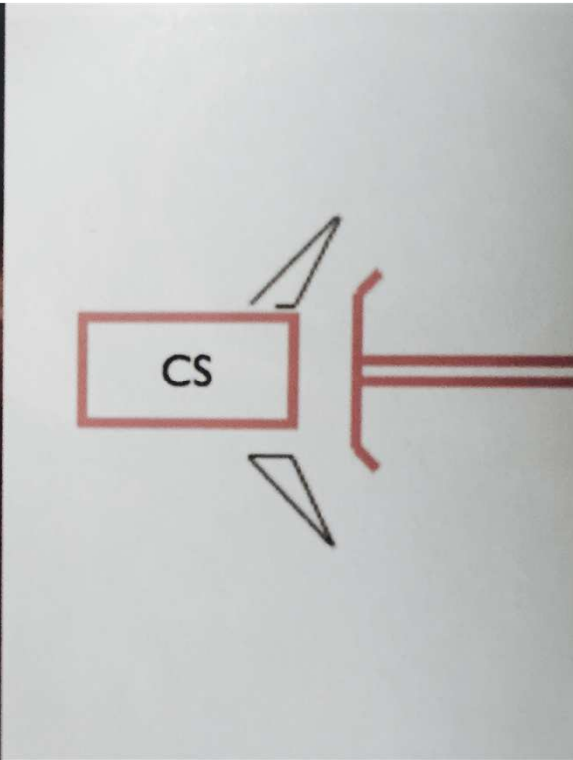
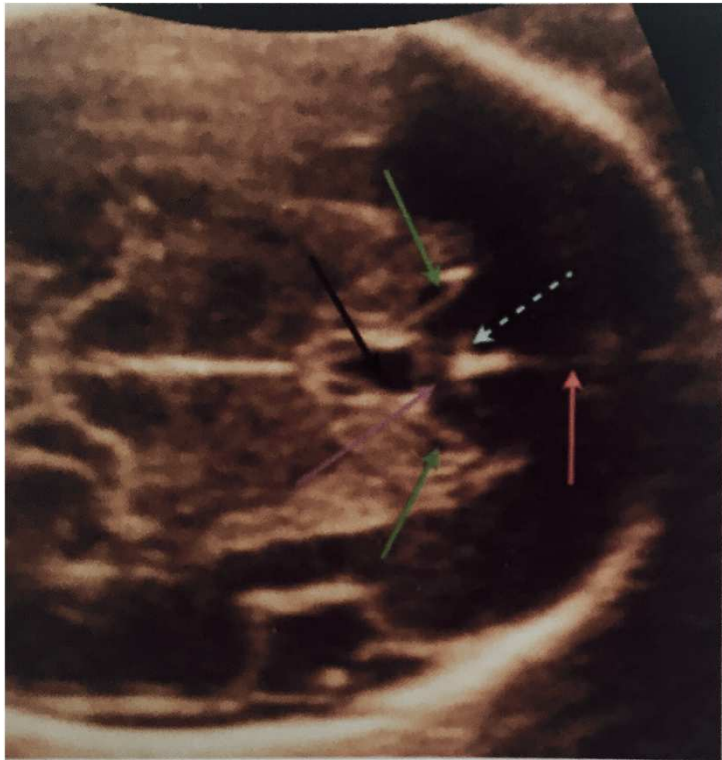


> 37 wks



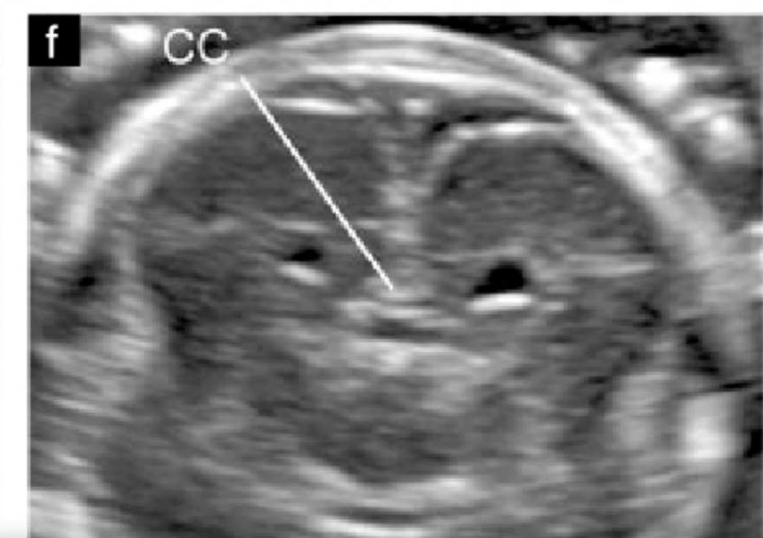
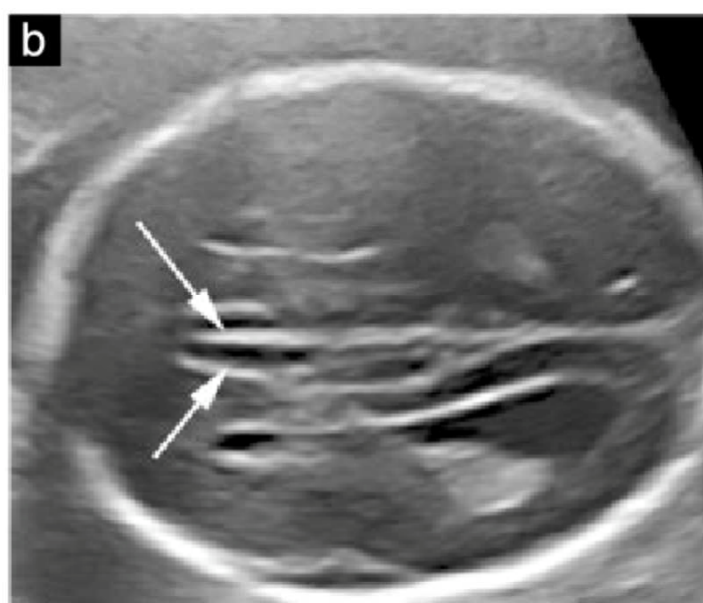
# Cavum du Septum Pellucidum

---



- faux du cerveau
- sillon pré-calleux
- genou du corps calleux
- cornes frontales
- cavité du septum pellucidum

## Complexe Antérieur (L.Guibaud)



Le diagnostic:  
Examens  
d'imagerie:

- **L'échographie:**

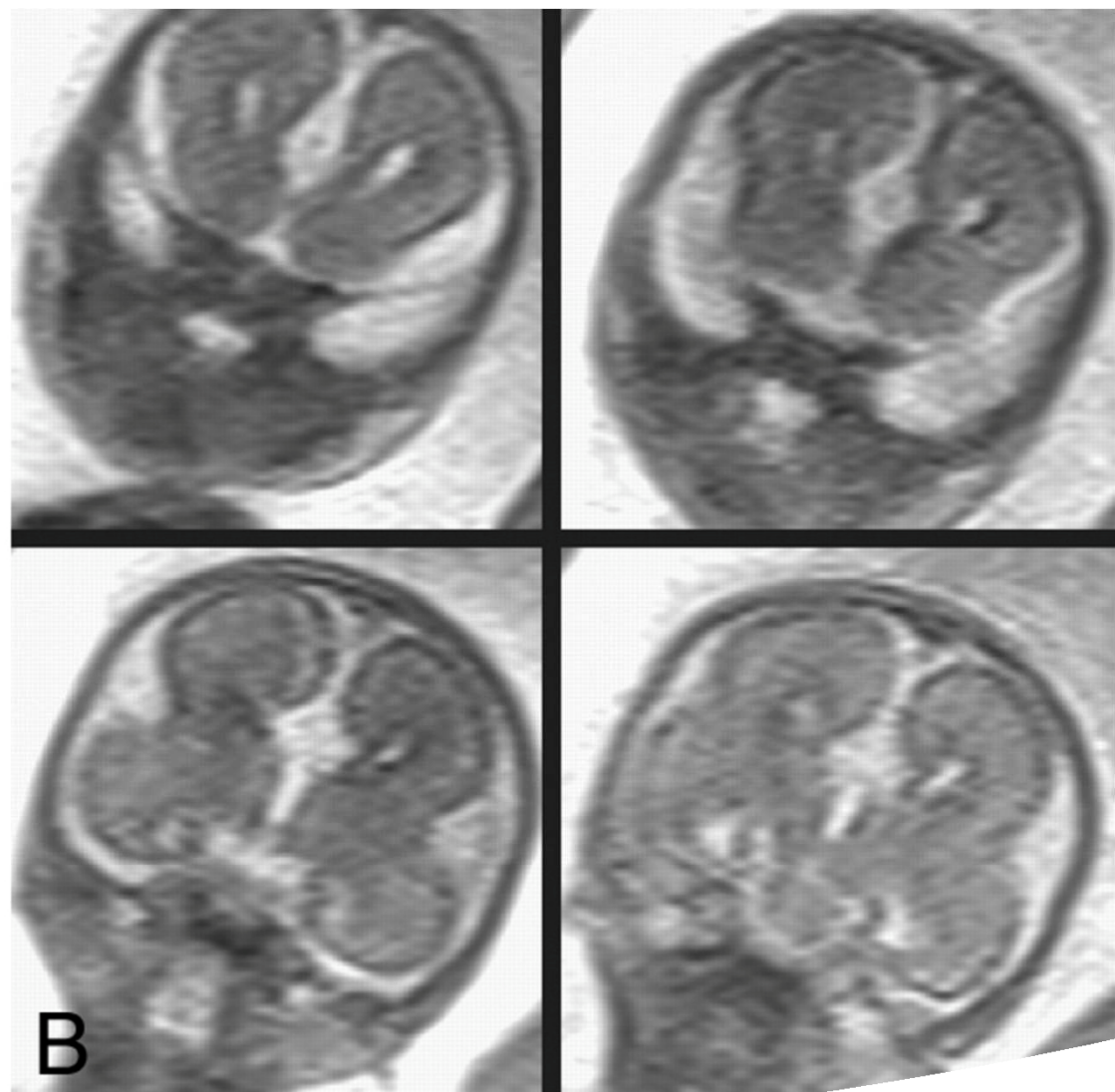
- Le Cœur
- La Biométrie Fœtal- RCIU?
- Les Signes d'infection:
  - Calcifications intra et extra-craniêennes
  - Hépatosplénomégalie
  - Ascite
  - RCIU

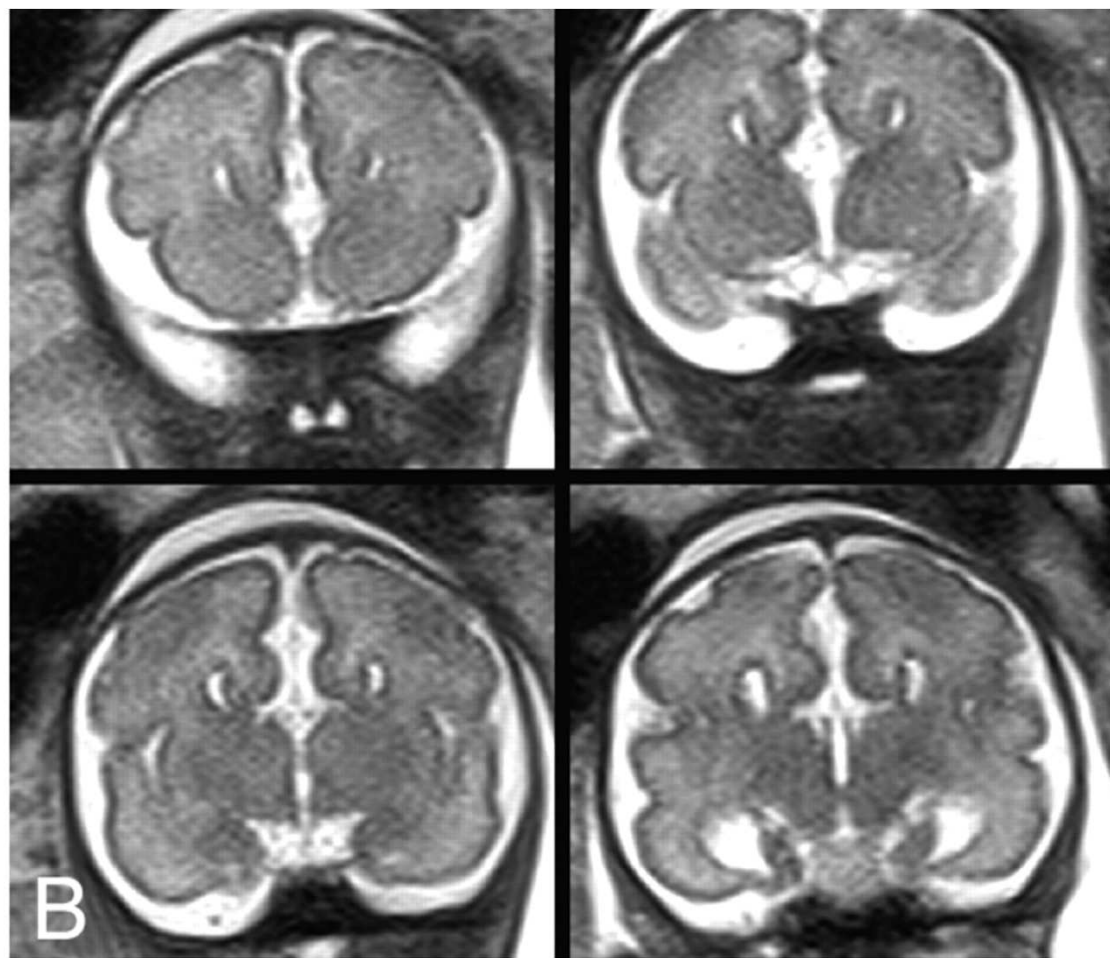
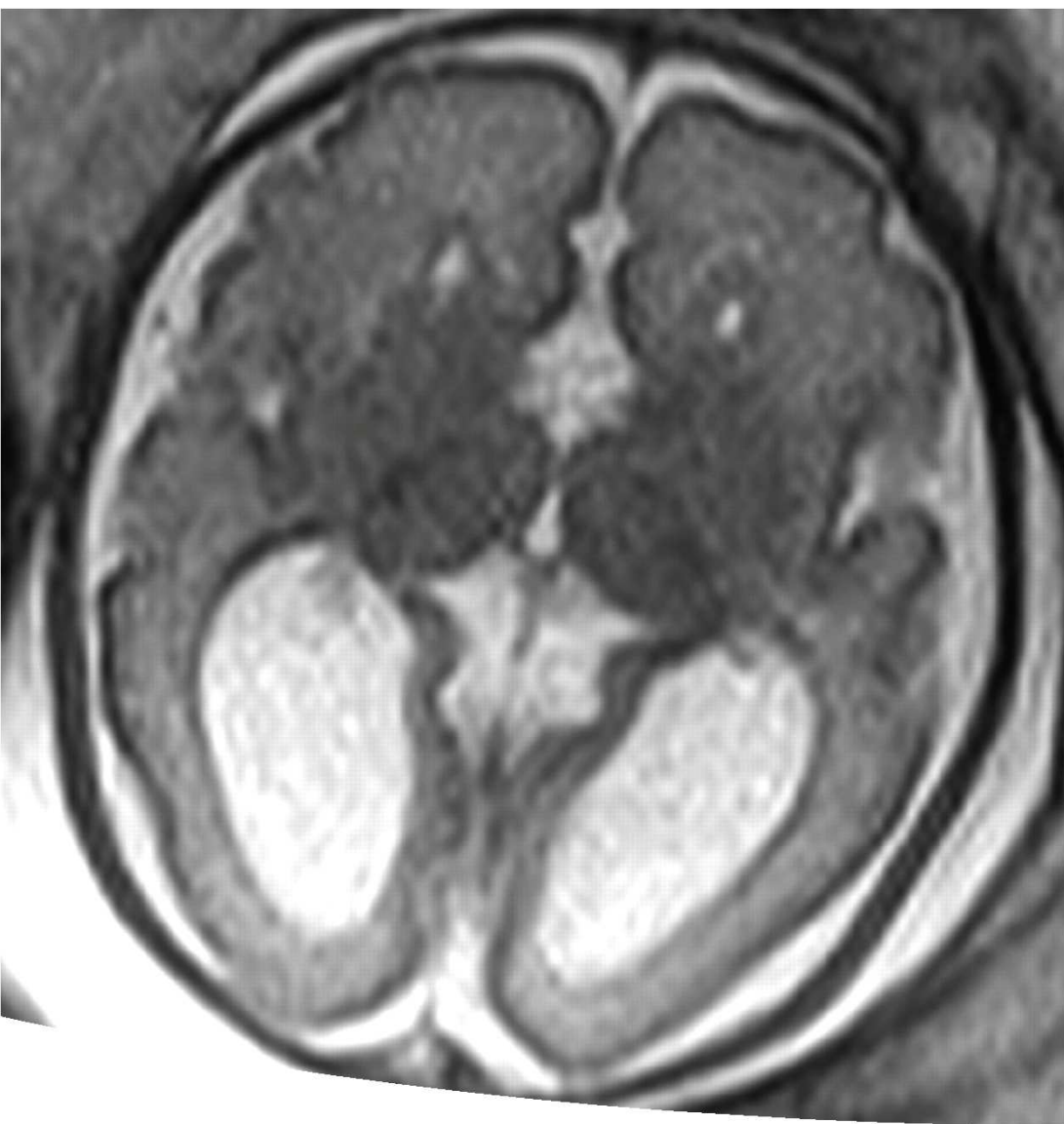
## Le diagnostic: Examens d'imagerie

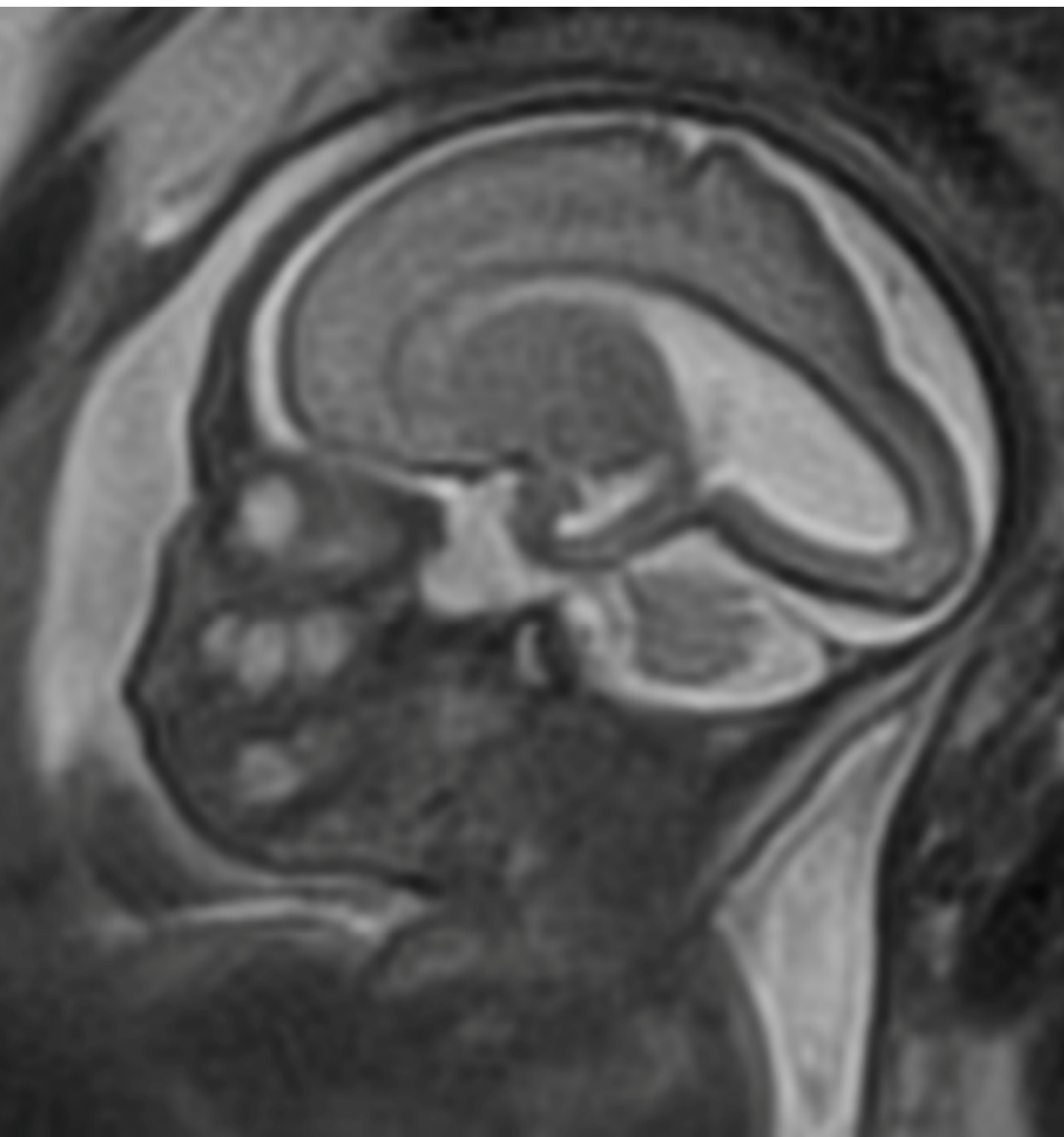
### • L'IRM

- 1 - 14 % chances d'un diagnostic additionnel après l'échographie (VM légère à modérée)
- A partir de 24 SA - préféremment après 30-32 SA
- Mesure des ventricules est plus large par IRM que par échographie
- Anomalies de la migration neuronale – MFF de la cortex cérébrale
- Anomalies du corps calleux
- Evaluation des Hémorragies ou des ischémies

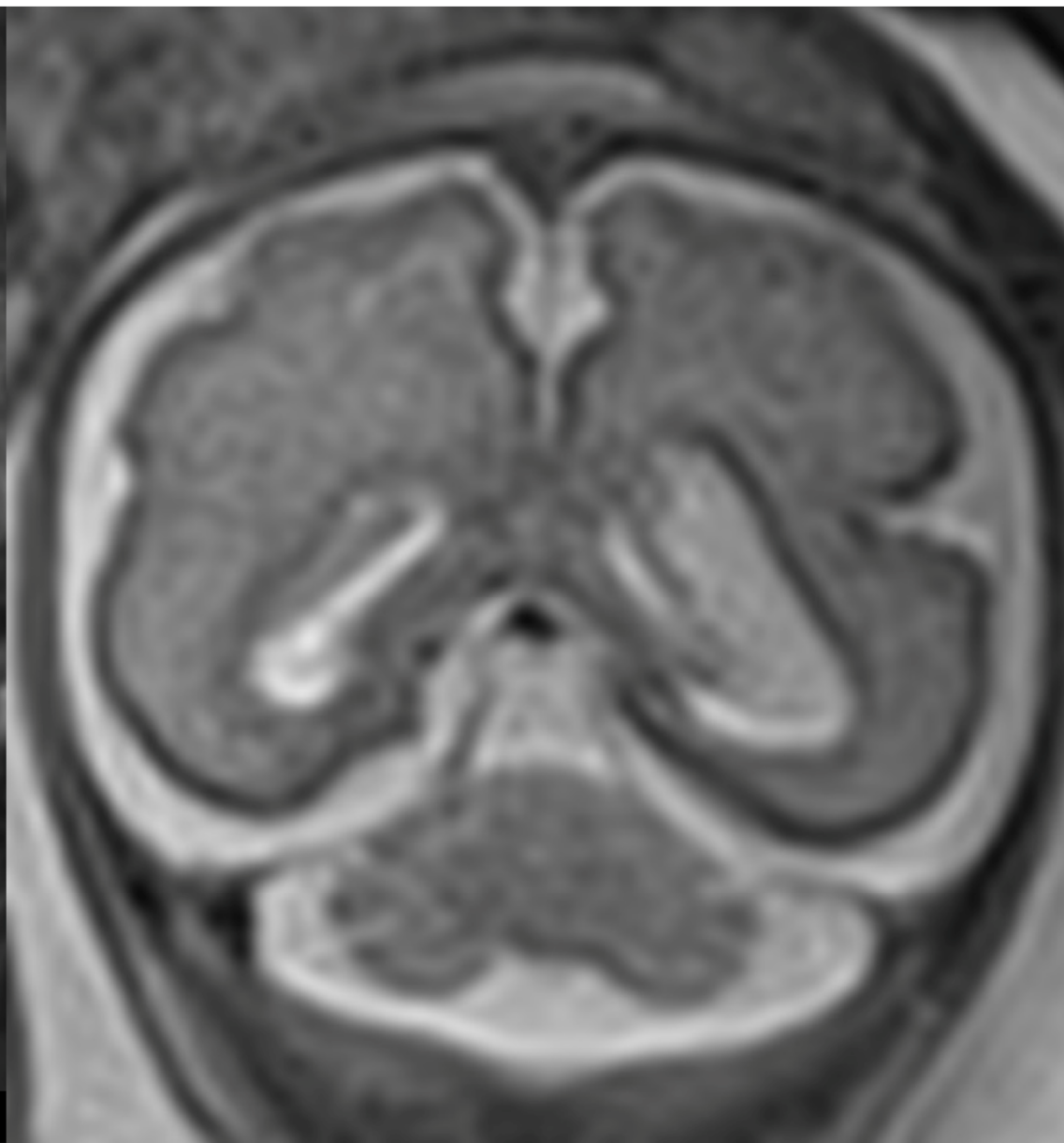
- Griffiths PD et al, 2010 et 2017; Paladini et al, 2017; Benacerraf et al 2017; Parazzini et al 2012; Salomon et al 2006.







Sagittal T2 Haste



Coronal T2 Haste

## Le diagnostic: Examens d'imagerie

- **L'IRM**

- Aide à l'évaluation du pronostic (pas indispensable)
- Considérer l'expertise du radiologue
- Moins utile en cas d'échographiste expérimenté disponible

- Griffiths PD et al, 2010 et 2017; Paladini et al, 2017; Benacerraf et al 2017; Parazzini et al 2012; Salomon et al 2006.

## Le diagnostic génétique

- 5% de VM légère apparemment isolée = caryotype anormal (pp. T21)
- 10-15% = CGH array anormal.
- Amniocentèse: CGH-array
- DPNI **non indiqué** - Spécifique pour T21, 18 et 13

## Le diagnostic infectieux

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

# Le diagnostic infectieux

- **Sérologies maternelles:**

**CMV**

IgM **et** IgG **(-)**: Non infectée

IgM **(-)** IgG **(+)**: Infection ancienne

IgM **et** IgG **(+)**: Infection récente

Tester avidité des IgGs:

Faible: Infection récente < 3 mois

# Le diagnostic infectieux

- **Sérologies maternelles:**

**Toxoplasmose:**

- IgM **et** IgG **(-)**: Non infectée
- IgM **(-)** IgG **(+)**: Infection ancienne
- IgM **et** IgG **(+)**: Infection récente ou un false positif

Répéter dans un labo de référence et tester avidité des IgG:

Faible: Infection récente < 3 mois

*Qq patientes présentent l'avidité faible pendant plusieurs mois*

# Le diagnostic infectieux

## La PCR de LA:

### CMV:

< 21 SA: 45 – 80 % sensibilité

Un Résultat négatif n'exclut pas l'infection fœtale

21 SA et > 6-7 semaines de l'infection primaire:

97-100 % sensibilité et spécificité

≅ 100% VPP

# Le diagnostic infectieux

## La PCR de LA:

### **Toxoplasmose**

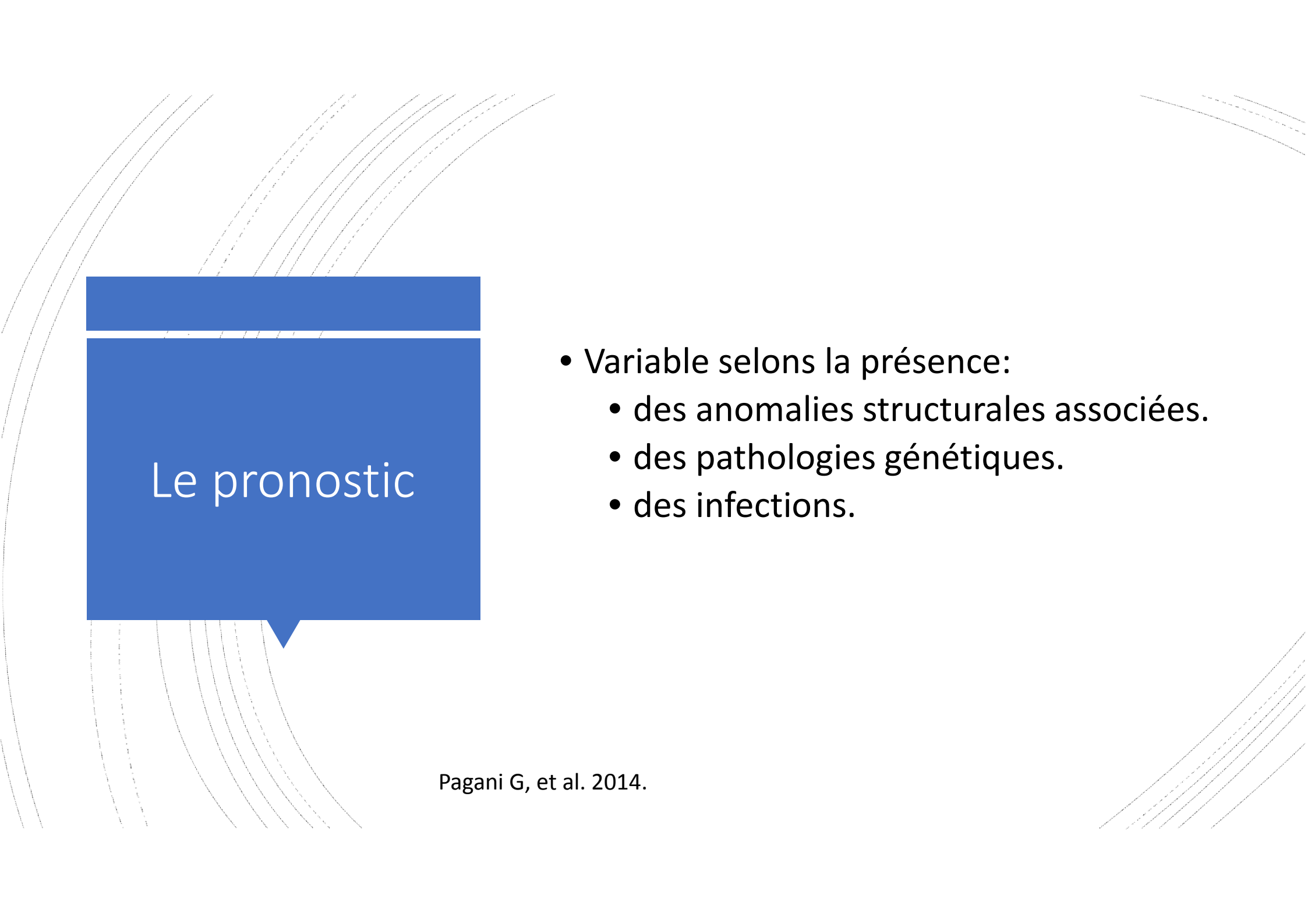
- Sensibilité: 64%
- VPP: 100%
- VPN: 87%

## La 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

## La 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

The background of the slide features several thin, curved, light gray lines that sweep across the frame, creating a sense of motion and depth. On the left side, there is a blue graphic element consisting of a horizontal bar and a larger rectangular box below it, which has a small triangular pointer at its bottom center.

## Le pronostic

- Variable selon la présence:
  - des anomalies structurales associées.
  - des pathologies génétiques.
  - des infections.

Pagani G, et al. 2014.

## Le pronostic

- **VM Légère (10 à 12 mm) et isolée:**
  - Taux de survie 93-98 %.
  - > 90 % évolution neurologique postnatale normale  $\cong$  à la population générale.
  - 7-10 % apparemment isolé sont avérés avoir d'autre anomalies à la naissance.
- **VM modérée (13-15 mm) et isolée:**
  - Taux de survie 80-97 %.
  - Résultats moins favorables.
  - 75 -93 % évolution neurologique postnatale normale.

## 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 les cas de VM légères(1B).
3. Rechercher l'infection à CMV et TOXO, indépendamment 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 (1B).
7. VM 12-15 mm isolée et après évaluation complète: annoncer pronostic favorable *mais* avec un risque augmenté des séquelles neurologiques (1B).



MERCI

Fernando Guerra  
guerra@orange.fr