



Hydranencéphalie à Madagascar : à propos de 3 cas cliniques

Hydranencephaly in Madagascar : 3 clinical cases

Ramarokoto M, Rasolohery O, Rajohnson L, Ratovondrainy W,
Andriamamonjy C

Introduction

L'hydranencéphalie est une maladie congénitale grave, rare du système nerveux central représentant 1 sur 10000 naissances au monde (1). Elle consiste en une disparition des hémisphères cérébraux remplacés par une cavité liquidienne. Le diagnostic repose sur le scanner et l'IRM cérébrale. Nous rapportons trois cas d'hydranencéphalie en mettant en évidence le profil clinique et les aspects scannographiques de cette malformation cérébrale rare.

Observation

1^{er} cas : Nourrisson de 17 mois de sexe féminin référée dans le service de radiologie pour exploration d'une macrocrânie évolutive depuis l'âge de 2mois. A l'examen neurologique, elle présentait un retard de développement psychomoteur, avait les yeux en coucher de soleil et le périmètre crânien était à 59 cm et ne présentait pas de déficit neurologique focal. La fontanelle antérieure est bombée. Elle est la dernière d'une fratrie de cinq, issue d'une grossesse non suivie et sans échographie anténatale. Toutefois, la mère rapportait une notion d'infection génitale traitée pendant le premier trimestre de grossesse. L'accouchement était normal avec un score d'Apgar à 10 à la première minute. L'examen électroencéphalographique a montré un tracé plat visuel et un tracé positif pour l'audition. Le scanner cérébral a posé le diagnostic d'hydranencéphalie en montrant une absence quasi-complète des hémisphères cérébraux, remplacés par une cavité liquidienne ; Toutefois, un mince ruban cortical frontal et médian

persistait (Figure 1b). Le thalami, la faux du cerveau et les structures de la fosse postérieure étaient intacts (Figure 1a). L'évolution spontanée à 6 mois de recul était stationnaire.

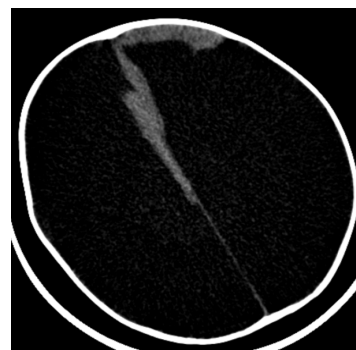


Figure 1a : coupe axiale d'un scanner cérébral sans injection de produit de contraste montrant l'hydranencéphalie avec mince ruban cortical frontale et médian (a)



Figure 1b : coupe axiale d'un scanner cérébral sans injection de produit de contraste montrant l'hydranencephalie avec la fosse postérieure intacte (b)

2^{ème} cas : Nourrisson de sexe féminin de 10 mois présentant une macrocrânie progressive depuis la naissance. Elle présentait une hypotonie axiale, les yeux tombant en coucher de soleil et un bombement de la fontanelle antérieure. Le périmètre crânien était de 62 cm. Elle est née par césarienne suite à une hydrocéphalie découverte par une échographie anténatale. La grossesse a été bien suivie avec des bilans prénataux sans particularité. Au premier trimestre de la grossesse, la mère avait une infection urinaire à répétition. A la naissance le périmètre crânien était de 36 cm avec un score d'Apgar à la première minute estimé à 6. L'électroencéphalogramme a révélé un tracé plat visuel avec un potentiel évoqué auditif négative. L'échographie transfontanellaire a retrouvé une hydrocéphalie avec non visualisation du parenchyme cérébral en sus-tentorial. L'hydranencéphalie a été diagnostiquée au scanner cérébral avec disparition des hémisphères cérébraux avec persistance d'un fin ruban cortical temporal médian (figure 2a). A l'étage sous-tentorial, une atrophie du tronc cérébral a été notée (Figure 2b). Elle a bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale. Elle était décédée à l'âge de 13 mois.

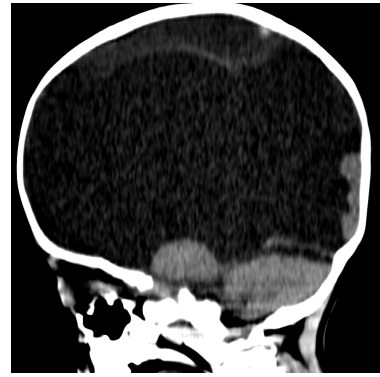


Figure 2a : scanner cérébral sans injection de produit de contraste en reconstruction sagittale montrant hydranencephalie avec fin ruban temporal médian

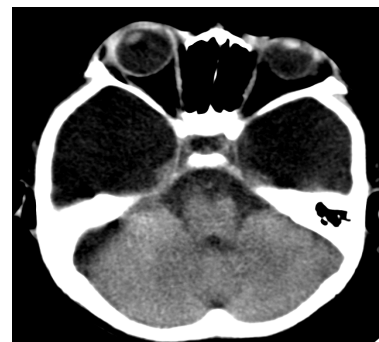


Figure 2b : scanner cérébral sans injection de produit de contraste en reconstruction en coupe axiale montrant une atrophie du tronc cérébral.

3^{ème} cas : Nourrisson de 6 mois, de sexe masculin ayant fait le scanner cérébral pour exploration d'une macrocrânie. Prématuro à 32 semaines d'aménorrhée avec un accouchement eutocique, le score d'Apgar était de 7 à la première minute. Il avait les yeux en coucher de soleil et ne tenait pas la tête. La fontanelle antérieure

est bombée. L'échographie anténatale a révélé une hydrocéphalie. L'électroencéphalographie et somatosensorielle ont été positive pour le potentiel auditif et négative pour la vision. Le scanner a montré une absence des hémisphères cérébraux mais avec persistance d'une ruban cortical fronto-pariéto-temporal (figure 3a). Le thalami, le faux du cerveau, la tente et l'étage sous-tentorial étaient présents (figure 3b).

Il a bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale avec une évolution stationnaire à 6 mois de recul.

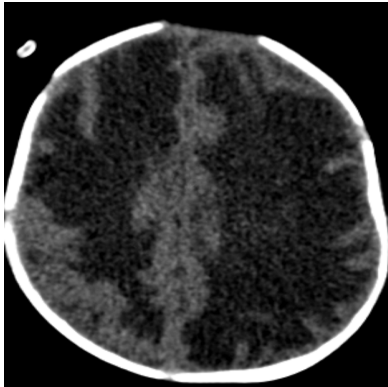


Figure 3a : scanner cérébral sans injection de produit de contraste en coupe axiale montrant l'hydranencephalie avec persistance d'un ruban fronto-parieto-temporal

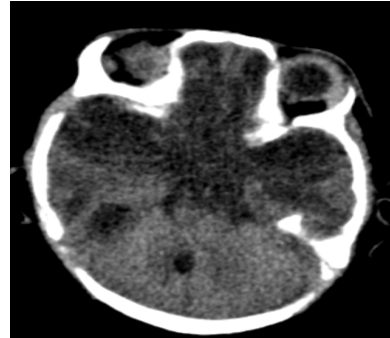


Figure 3b : scanner cérébral sans injection de produit de contraste en coupe axiale montrant l'hydranencephalie le thalamus, la tente et fosse postérieure intacts (b).

Discussion

L'hydranencephalie est une malformation cérébrale rare, généralement isolée (2), le mécanisme physiopathologique reste encore non élucidé mais l'hypothèse la plus avancée dans la littérature est la cause vasculaire par occlusion des artères carotides internes supra-clinoïdes à l'origine d'une résorption du tissu cérébral irrigué par le système artériel antérieur (3,4). Une étude expérimentale effectuée sur des singes, en ligaturant les carotides internes, a prouvé cette hypothèse. En revanche, l'angiographie carotidienne a été normale dans certains cas d'hydranencephalie dans l'expérience de Jeng-DauTsai et al. et de Kishor B et al(5,6). Certains auteurs ont avancé d'autres causes telles que la leucomalacie, la nécrose hypoxique et ischémique diffuse, les infections les matériaux thromboplastiques provenant d'un jumeau décédé (4).

Sur le plan clinique, elle se manifeste généralement par une macrocrânie progressive mais ce signe n'est pas spécifique (3) et inconstant surtout chez les nouveau-nés. Notre 1^{er} cas n'a pas eu de macrocrânie à la naissance.

Pour la conservation des fonctions sensorielles, les résultats sont controversés (5). Dans notre 2^e cas, la fonction auditive et visuelle ont été négatives alors que pour le 3^e cas la fonction auditive a été conservée.

L'hydrocéphalie est son principal diagnostic différentiel (3) devant la macrocrânie, les yeux tombant en coussin de soleil et le bombement fontanelle. À l'échographie soit transfontanelle soit anténatale, il est également difficile de faire la distinction entre hydrocéphalie et hydranencephalie. Deux de nos cas ont eu une échographie anténatale qui ont montré une hydrocéphalie.

Le diagnostic de l'hydranencephalie est anténatal dès le 13^e semaine par une échographie (3) qui est cependant un examen opérateur dépendant. Le scanner ou l'IRM cérébrale permet de faire le diagnostic de certitude. Le thalamus, une partie des lobes frontaux, temporaux pourraient être préservés. Le tronc cérébral est généralement atrophique et les lobes cérébelleux sont souvent intacts (6) ; mais une atteinte

du cervelet a été rapportée (5). Dans notre 3^e cas, une partie du cortex pariéto-fronto-temporal a été préservée. Dans notre 2^e cas, le tronc cérébral était atrophique. L'hydranencéphalie peut être unilatéral (hémihydranencéphalie) (2).

La conservation des fonctions sensorielles et la survie sont assurées par les structures cérébrales préservées notamment la partie sous-corticale et le tronc cérébral (3,5). Notre 2^e nourrisson décédé à l'âge de 13 mois avait un très fin ruban cortical temporal et une atrophie du tronc

cérébrale. Pour la dérivation ventriculo-péritonéale, la littérature n'a pas montré une amélioration neurologique (3) après chirurgie comme dans nos deux cas.

Conclusion : L'hydranencéphalie est une pathologie congénitale grave avec un mauvais pronostic fonctionnel et/ou vitale. L'imagerie cérébrale permet de faire le diagnostic. La description des aspects anatomiques telle la présence de la partie corticale ainsi que l'absence d'une atrophie pontique pourrait accroître la survie.

Références

- 1- Abdelsimar T., Omar II., Kathleen JOK. Hydranencephaly complicated by central diabetes insipidus: report of two cases and systematic review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2019;35(7):1165-71.
- 2- Pavone P., Praticò DA., Vitaliti G, Ruggieri M., Rizzo R., Parano E., et al. Hydranencephaly: cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. *Ital J Pediatr.* 2014;40:79.
- 3- Hode L, Gandaho HJP, Yekpe FP, Alihonou GF, Hadonou AA, Hounnou MG. Hydranencephalie à Cotonou : à propos de trois cas cliniques. *Af Journ Neurol Sc.* 2013;32(2):1-9.
- 4- Gentry M, Connell M. Hydranencephaly. *Ultras Quart.* 2013;29(3):268-268.
- 5- Jeng-Dau Tsai, Huang-Tsung Kuo, I-Ching Chou. Hydranencephaly in Neonates. *Pediatr Neonatol.* 2008;49(4):154-7.
- 6- Kishor B, Taori, Kiran M, Sargar, Disawal A, Chhadi S, Rathod J. Hydranencephaly associated with cerebellar involvement and bilateral microphthalmia and colobomas. *Pediatr Radiol.* 2011;41(2):270-3.