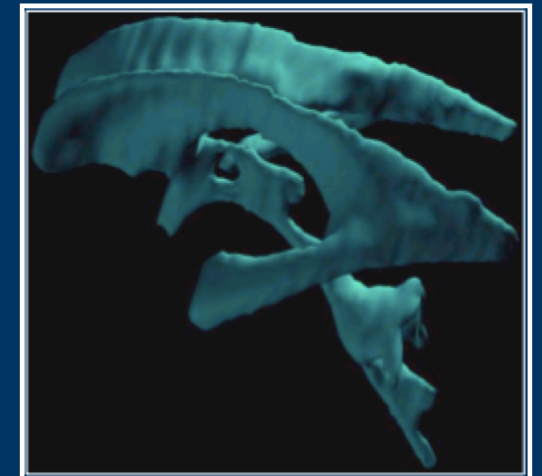


# VENTRICULOMEGALIE : Approches systématiques en échographie

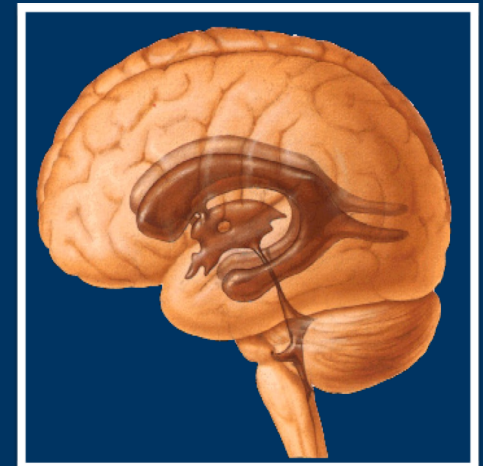
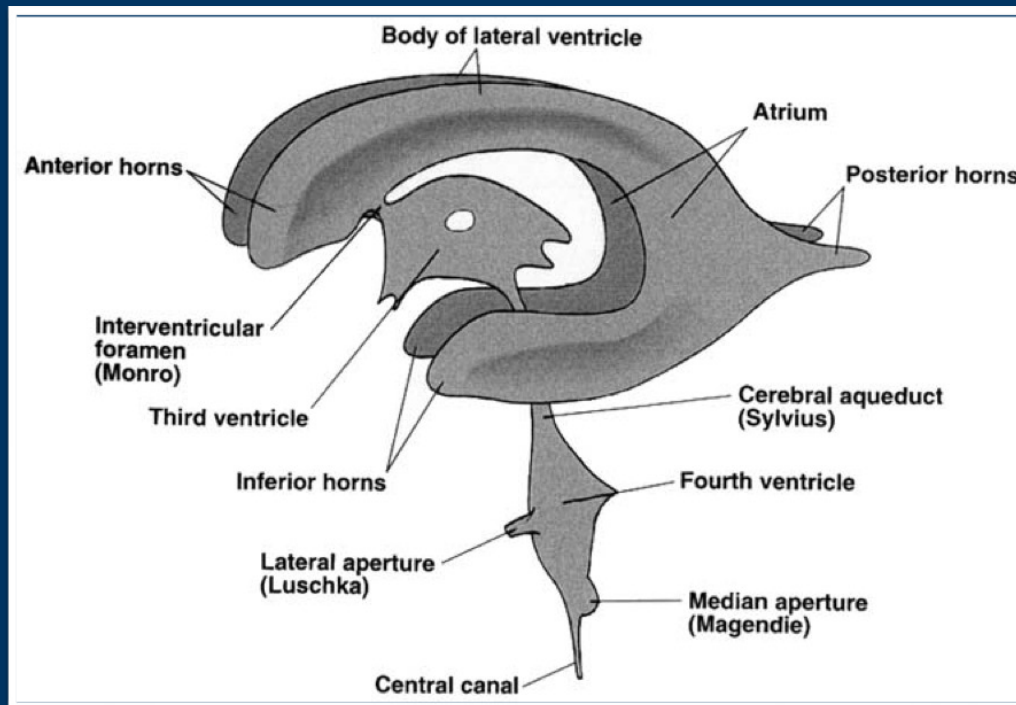
Dr Marianne SAIDI



27 & 28 juin 2024



# Rappel anatomique



« profil »  
Timor-Tritsch  
*Ultrasonography  
Of prenatal &  
Neonatal Brain*  
Appleton & Lange 1996

Vues latérales



# Ventriculomégalie

Définition: mesure de la largeur de l'atrium ventriculaire supérieur à 10mm ( +4 DS au dessus de la médiane)

Mesure dans un plan axial

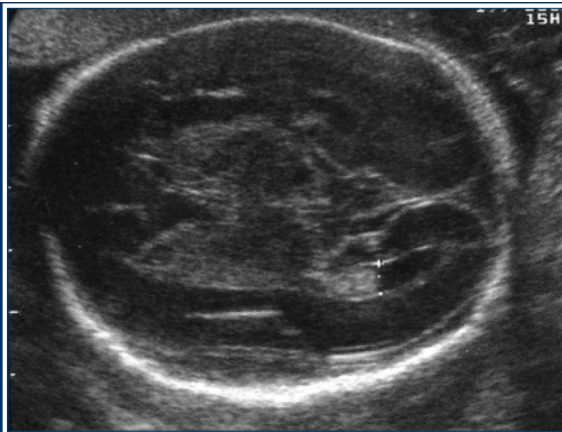
Repères anatomiques strictes ++

Formes mineures: 10-12mm

Formes modérées: 13-15mm

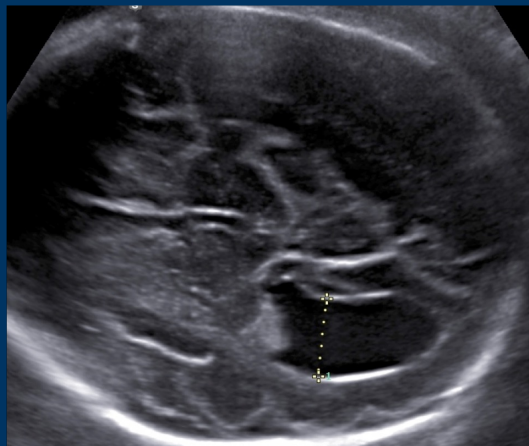
Formes sévères: >15mm

Absence de corrélation systématique entre le pronostic et la sévérité de la forme

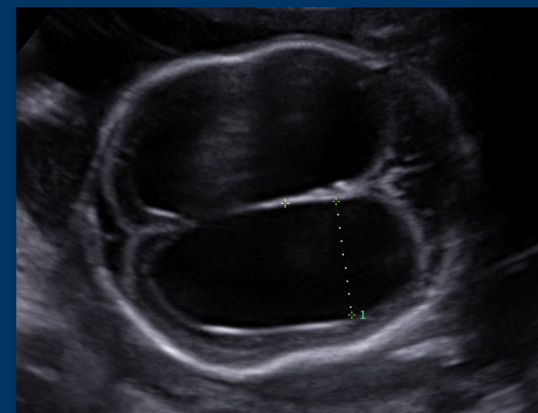


Mineure  
10-12 mm

2007, HAS → > 10mm

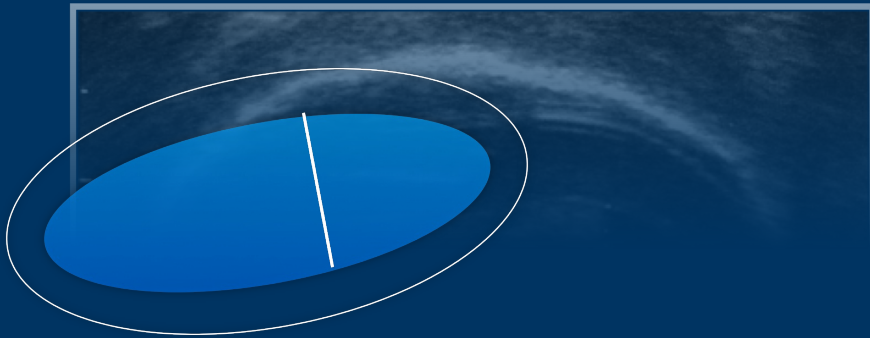
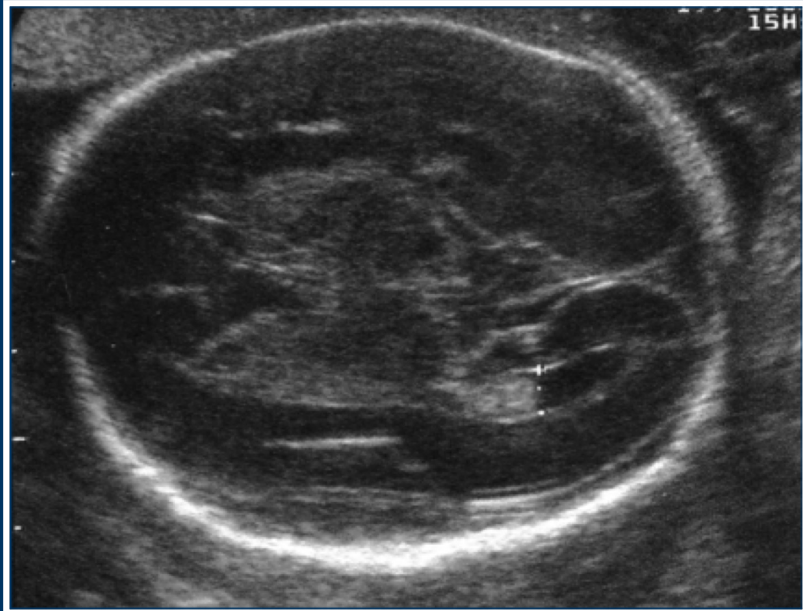


Modérée  
12-15 mm



Sévère  
> 15 mm  
> 12 mm

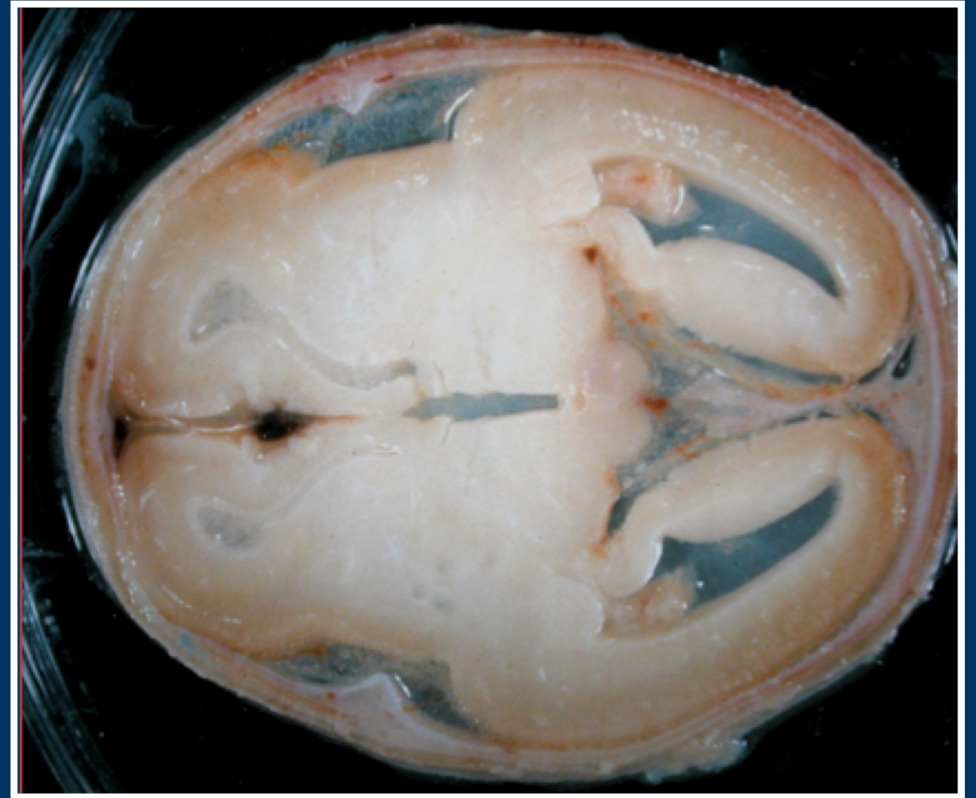
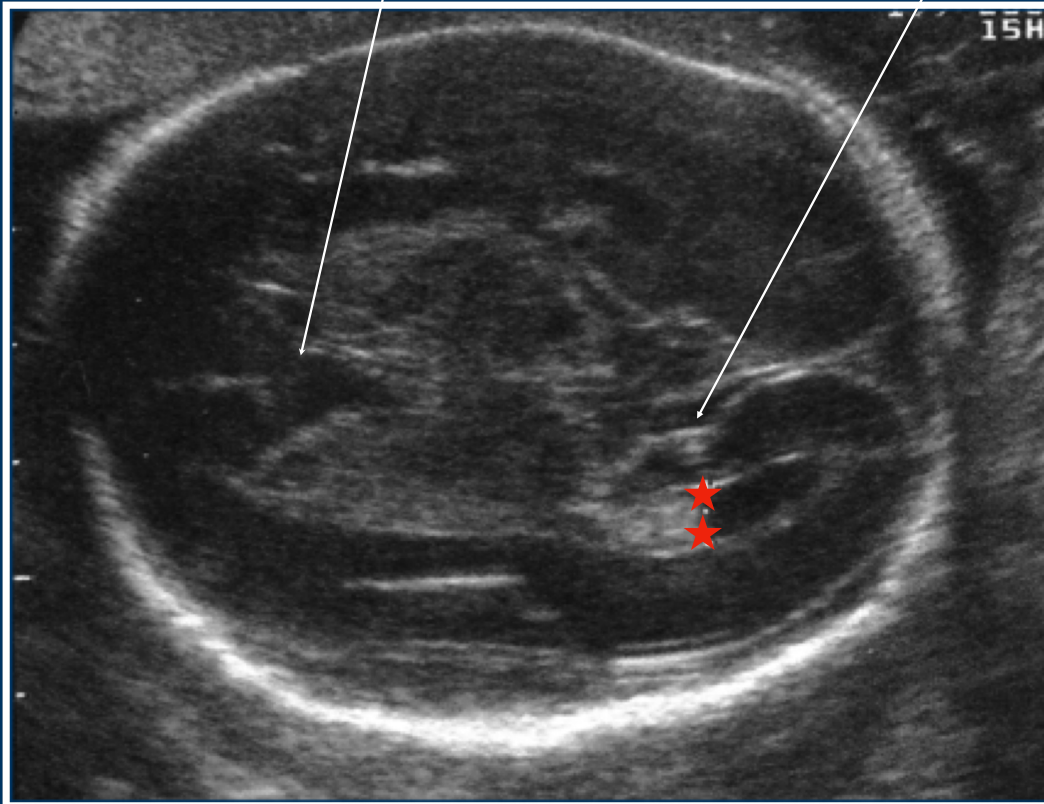




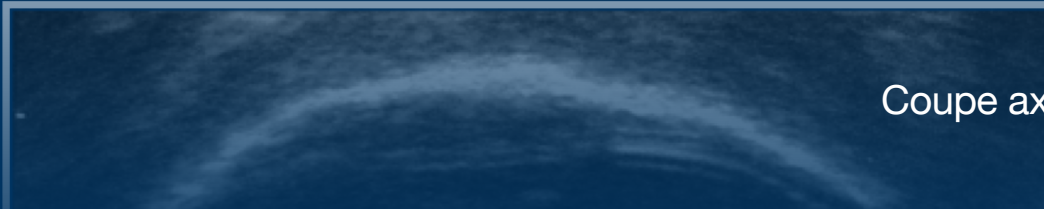
- 1- coupe axiale stricte (1 point)
- 2- repères : cavum, V citerne ambiante ( 1 point)
- 3- en regard du sillon pariéto-occipital (1 point)
- 4- perpendiculaire à l'axe du ventricule, n'incluant pas les parois (1 point)
- 5- crâne occupant la totalité de l'image ( 1 point)

Cavum /piliers fornix

Sillom pariéto-occipital interne



Coupe axiale



# ETIOLOGIES

## Malformatives

- DFTN postérieur
- Anomalies de la ligne médiane
  - ACC
- Sténose de l'aqueduc
- Hémimégalencéphalie
- Tubulinopathies

## Clastique

- Infectieuse CMV+
- Vasculaires:
  - Ischémiques ++
  - Hémorragiques

## Tumorales

- Solide
- Kystique

## Syndromique

Aneuploïdies

T21+  
T18

**BILAN ETIOLOGIQUE NEGATIF**

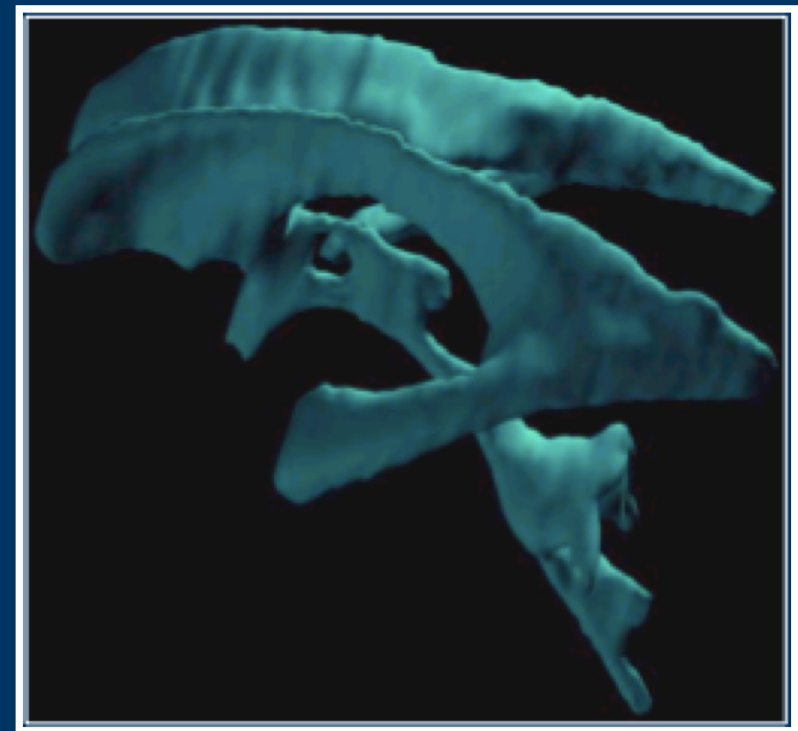
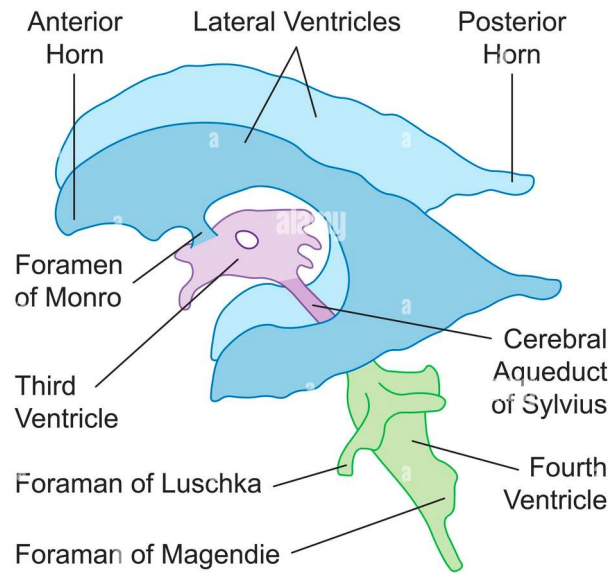
=

**ISOLEE**

**COMMENT RAISONNE-T-ON POUR ELIMINER  
LES DIFFERENTES  
ETIOLOGIES ET CONCLURE  
A UNE VENTRICULOMEGALIE ISOLEE?**



# Ventricular System of Brain



alamy

Image ID: 2K16762  
www.alamy.com

alamy

www.alamy.com

ANALYSER LE SYSTEME VENTRICULAIRE DANS SON ENSEMBLE  
Cornes antérieures, dilatation V3, V4?



**RECHERCHER UN PROFIL OBSTRUCTIF QUI INCLUT CES CRITERES:**

**AUGMENTATION DE LA BIOMETRIE CEPHALIQUE (PC)**

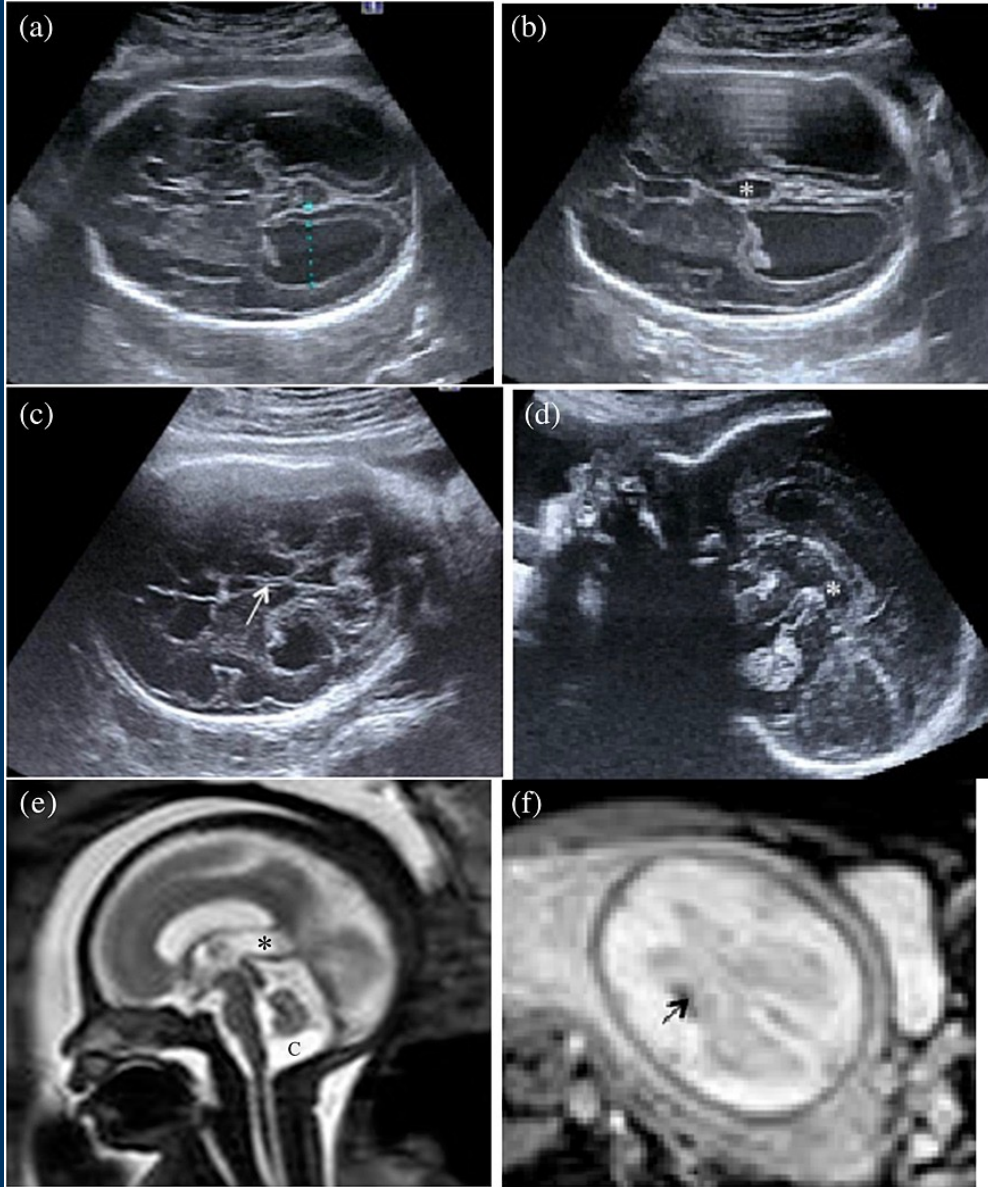
**RUPTURE PARTIELLE OU COMPLETE DE LA CAVITE SEPTALE**

**DIMINUTION DES ESPACES PERICEREBRAUX**

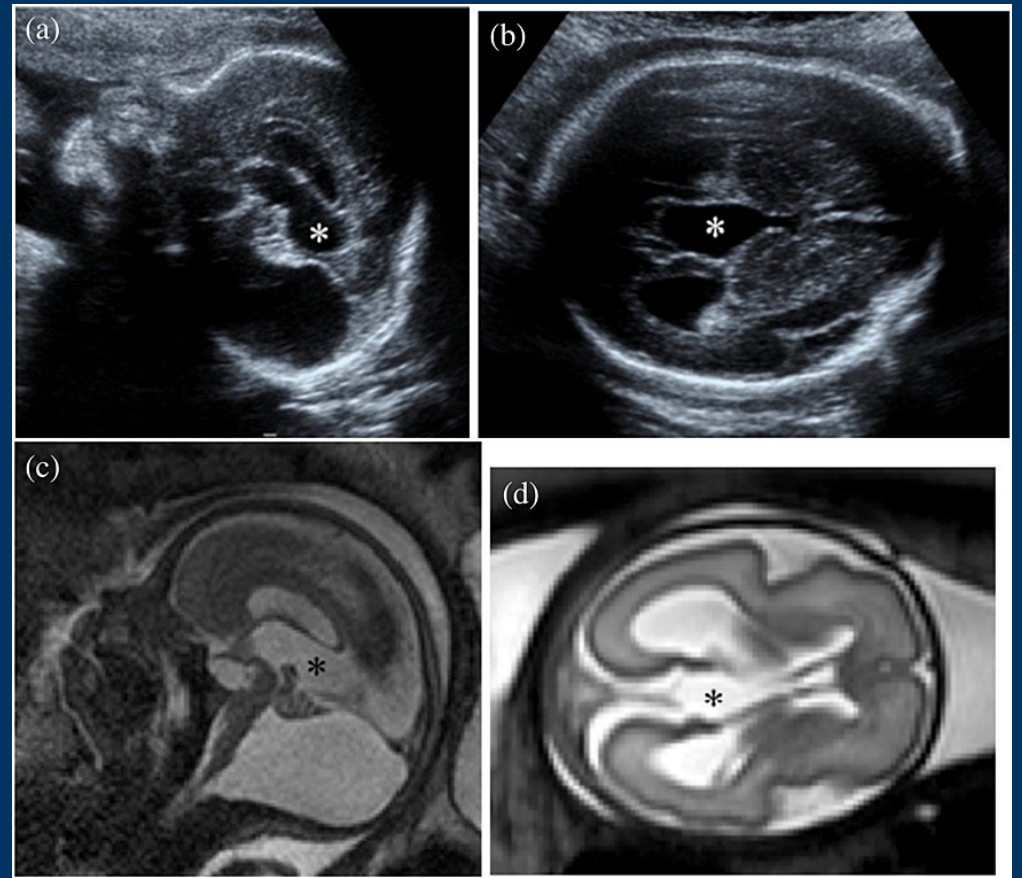
**RECESSUS SUPRA PINEAL DILATE**

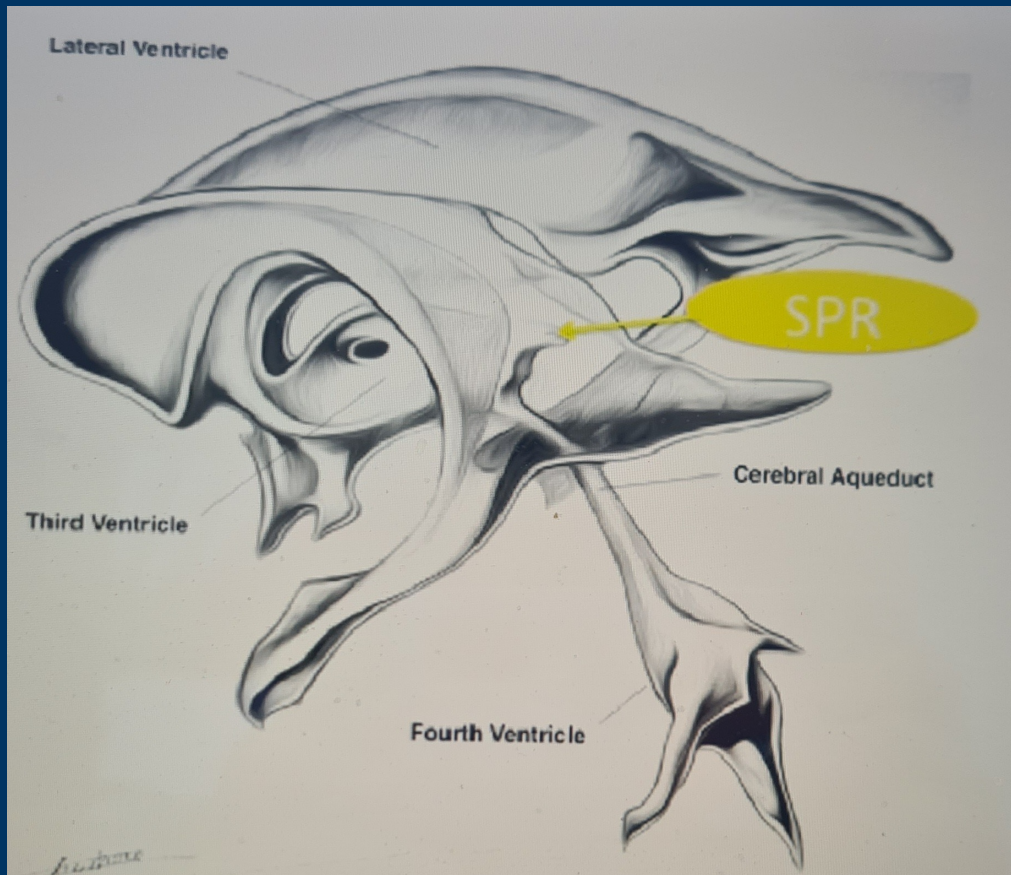
**TABLEAU PEUT ETRE INCOMPLET  
( obstruction partielle ou débutante)**



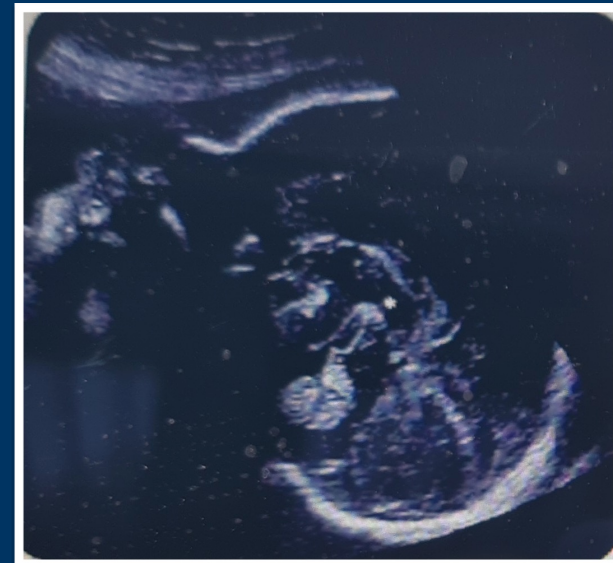


## RECESSUS SUPRA PINEAL





Rechercher la dilatation du récessus supra pinéal  
Signe précoce d'une ventriculomégalie obstructive en aval du 3ème ventricule



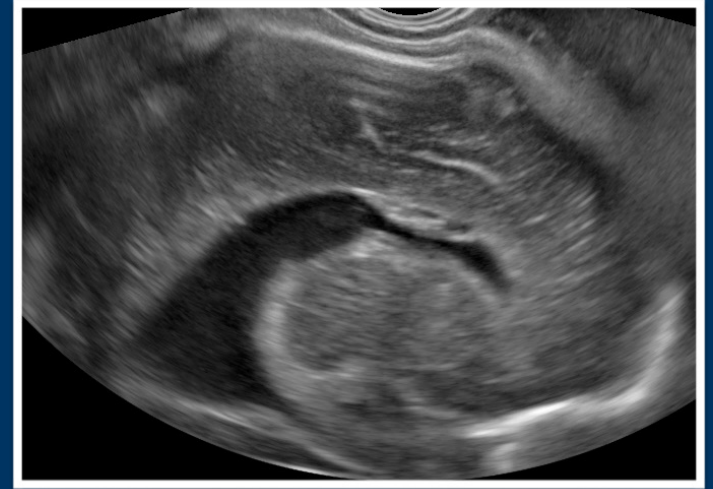
PRENATAL DIAGNOSIS Guibaud et al. 2014

**ANALYSER LE CONTENU VENTRICULAIRE**

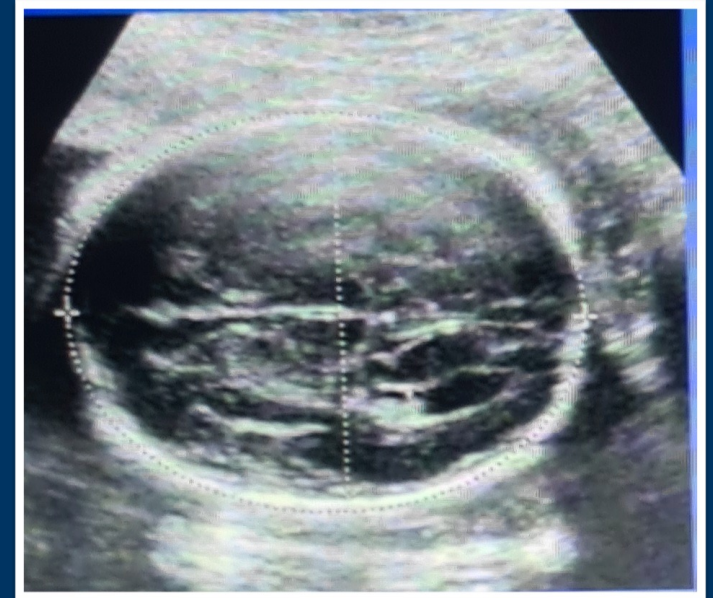




Hémorragie intra ventriculaire



**ABSENCE DE PLEXUS CHOROIDES DANS LES CORNES FRONTALES**

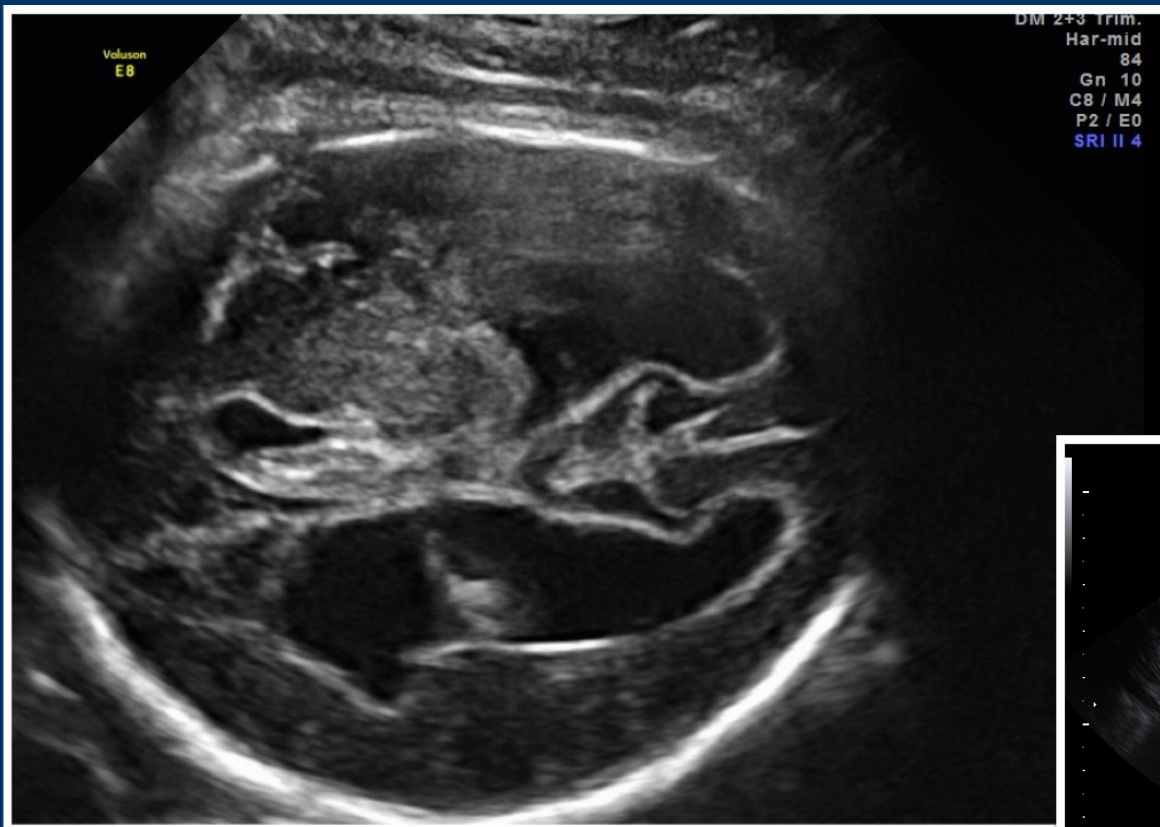


Hémorragie sous épendymaire: caillots

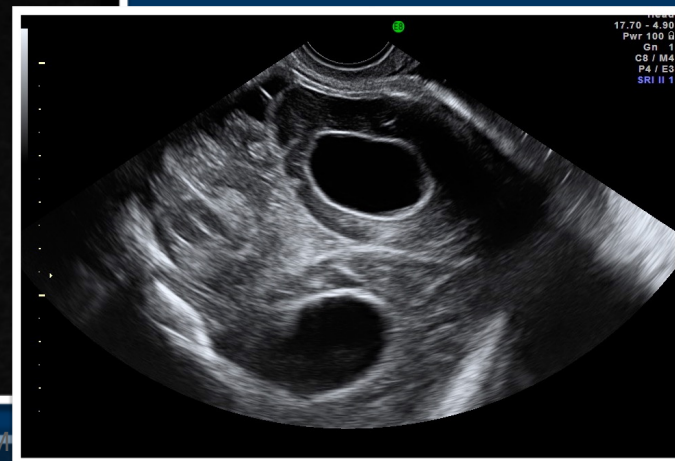


**ANALYSER LES PAROIS VENTRICULAIRES**

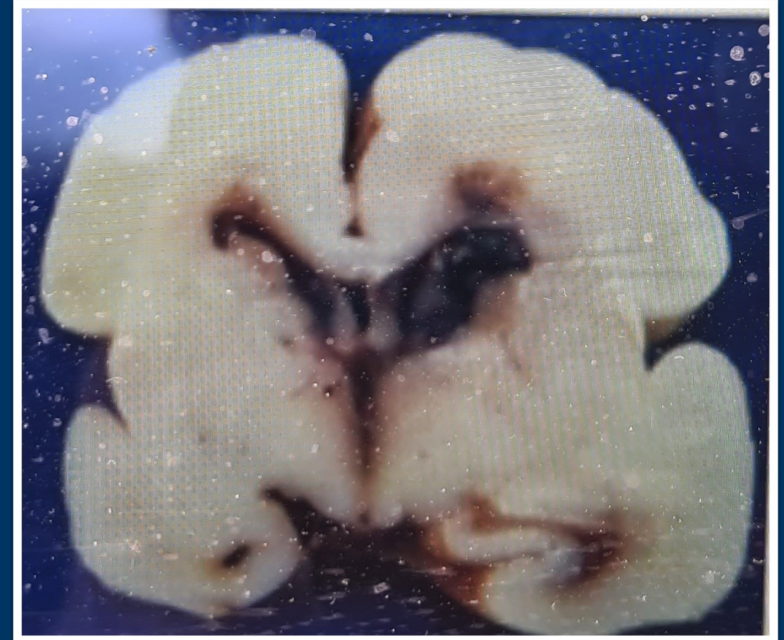




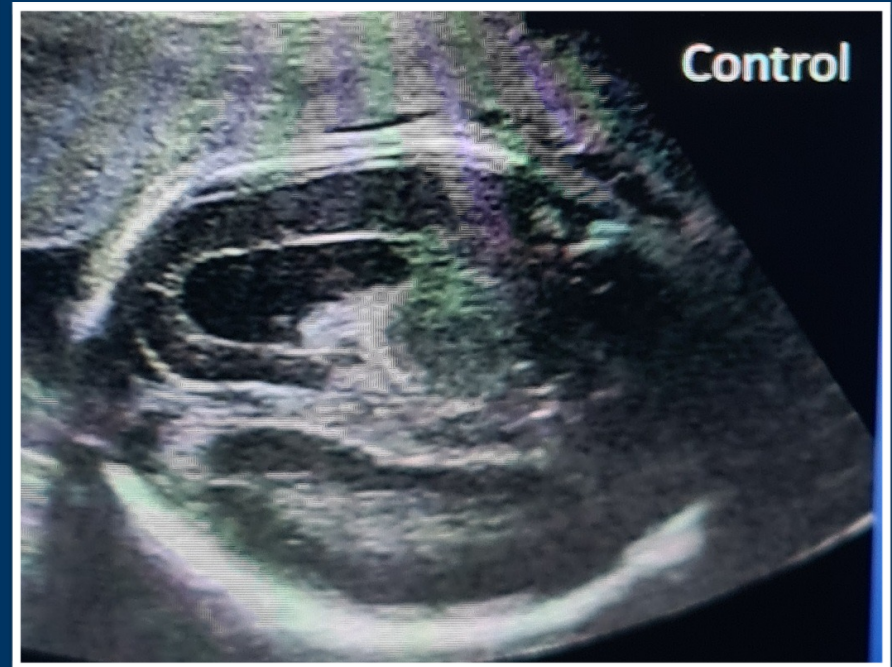
parois ventriculaires  
épaisses : dépôt de  
fibrine



Incompatibilité plaquettaire



Hémorragie sous-  
épendymaire et intra-  
ventriculaire



Parois festonnées : hétérotopies

**ANALYSER LE PARENCHYME PERIVENTRICULAIRE**



ANALYSER LES PAROIS ET LE PARENCHYME PERIVENTRICULAIRE



Hyperéchogénicité «en halo»  
des cornes occipitales



Pseudo kyste en cours de  
constitution



Intestin hyperéchogène, caryotype normal, PCR CMV négative

Halo échogène périventriculaire cavitation de la corne postérieure: faux négatif CMV

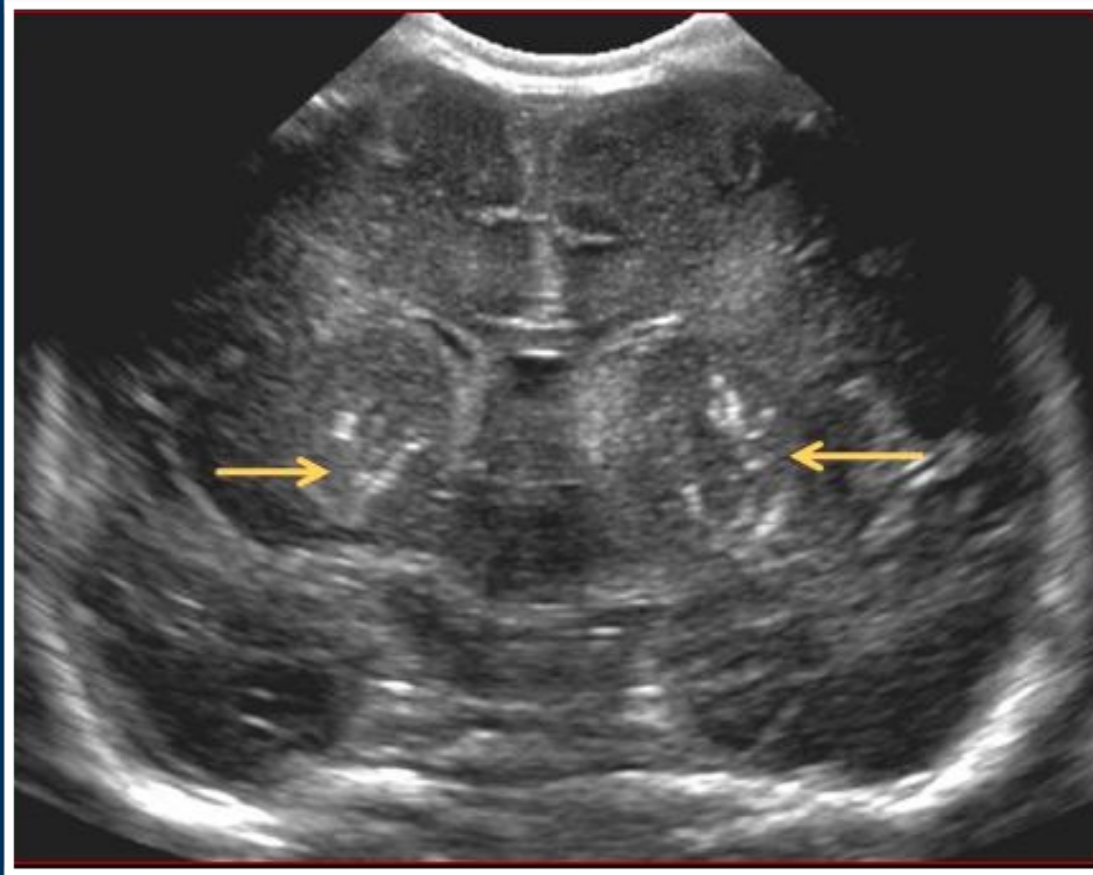




**ANALYSER LE PARENCHYME**

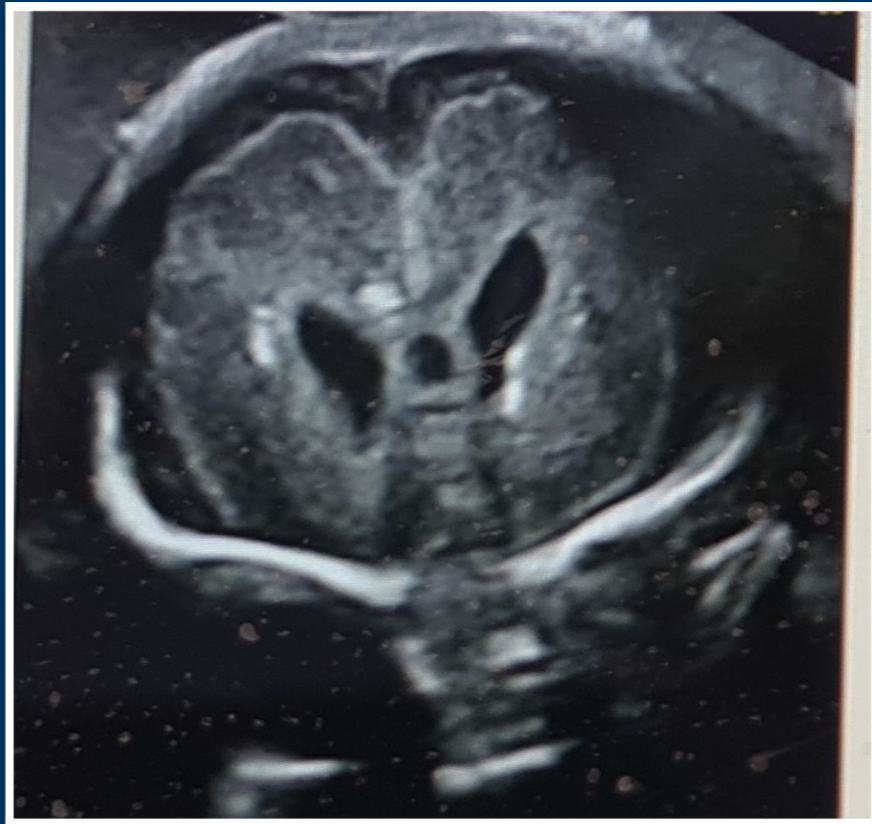


Toxoplasmose congénitale: Hyperéchogénicité en tâche de bougie



**Calcifications intracérébrales au sein des noyaux gris centraux : CMV**

**ANALYSER LES ESPACES PERICEREBRAUX**



**Augmentation des espaces pericerebraux : contexte infectieux. Atrophie cérébrale  
PC peut être normal au début**

## **L'ANALYSE DES ESPACES PERICEREBRAUX EST A CORRELER AU PC**

- Ventriculomégalie modérée avec gros PC et espaces normaux ou augmentés: probable grosse tête familiale**
- Ventriculomégalie modérée avec gros PC et espaces réduits: profil obstructif**
- Ventriculomégalie avec PC normal ou petit et augmentation des espaces: atrophie cérébrale primitive ou secondaire**



**ANALYSER LA GYRATION**

27 SA

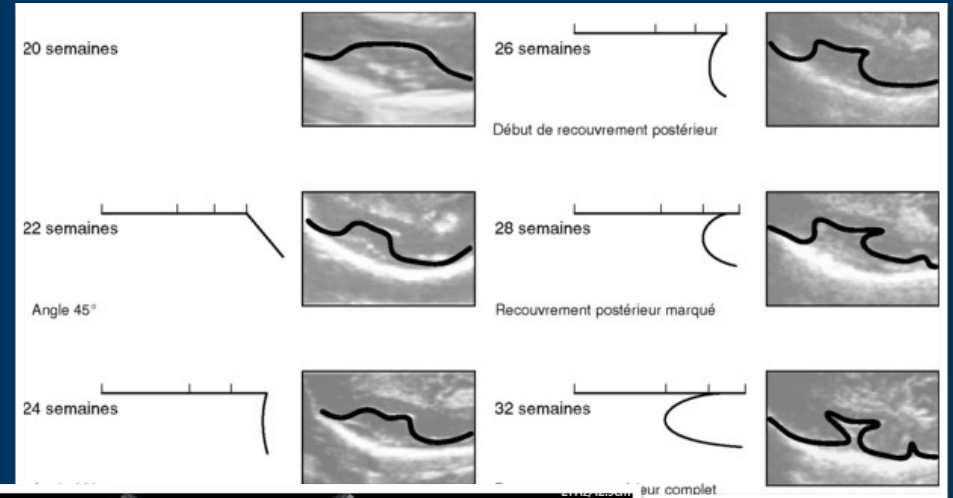


Carrefours ventriculaires 14 mm

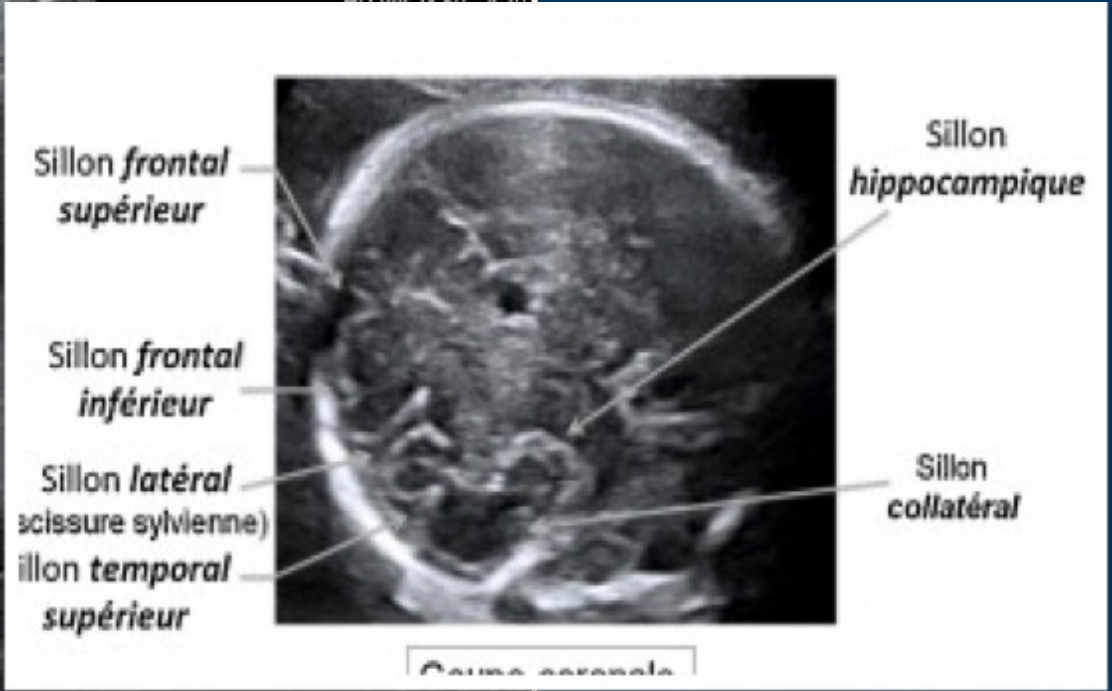
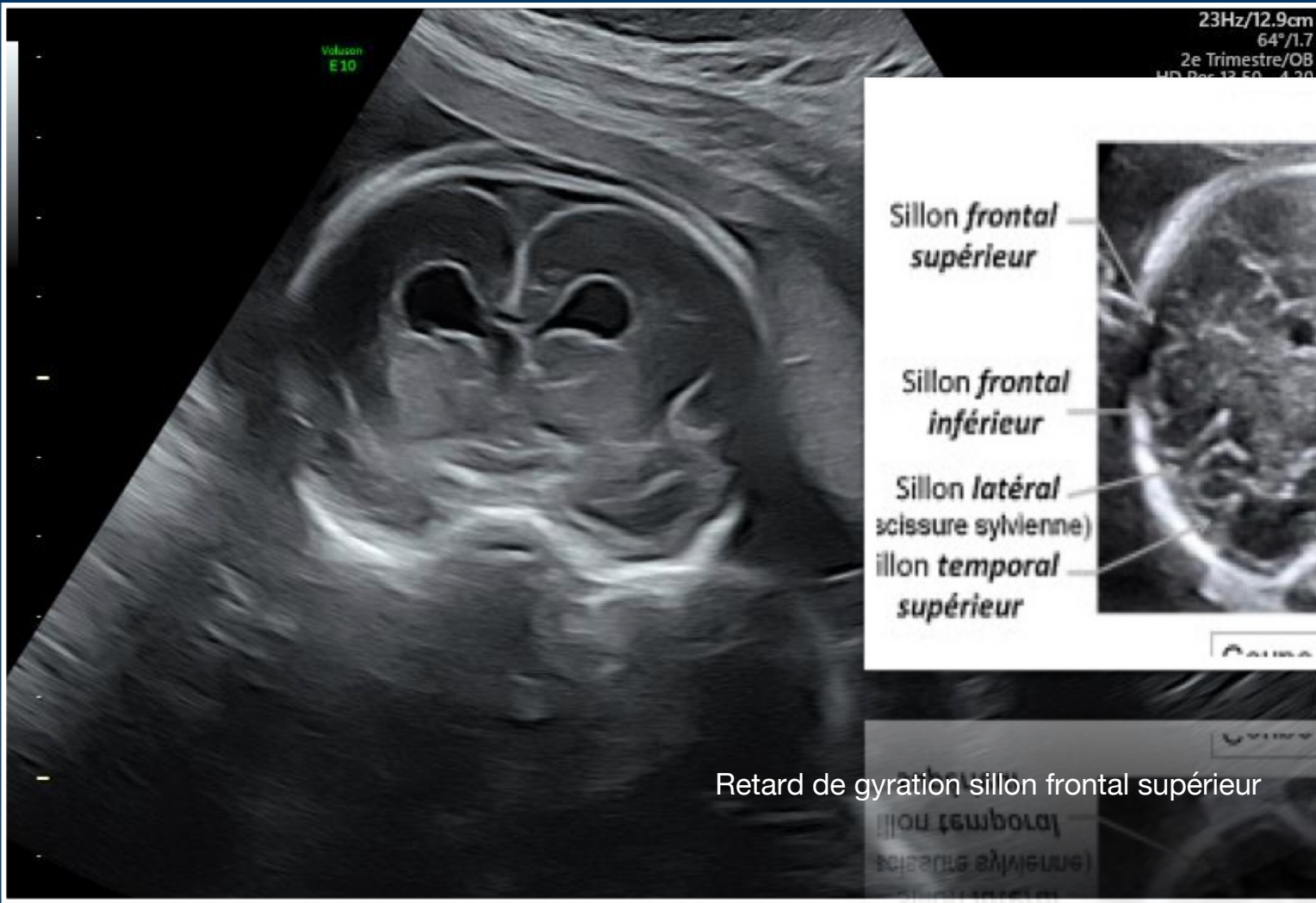
M SAIDI

Aspect ballonisé des cornes frontales

27 SA



Retard d'operculisisation de la vallée sylvienne



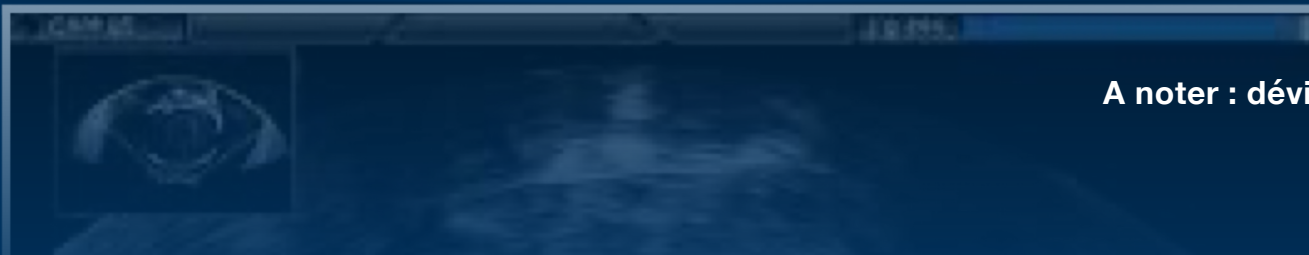
Retard de gyration sillon frontal supérieur

27 SA





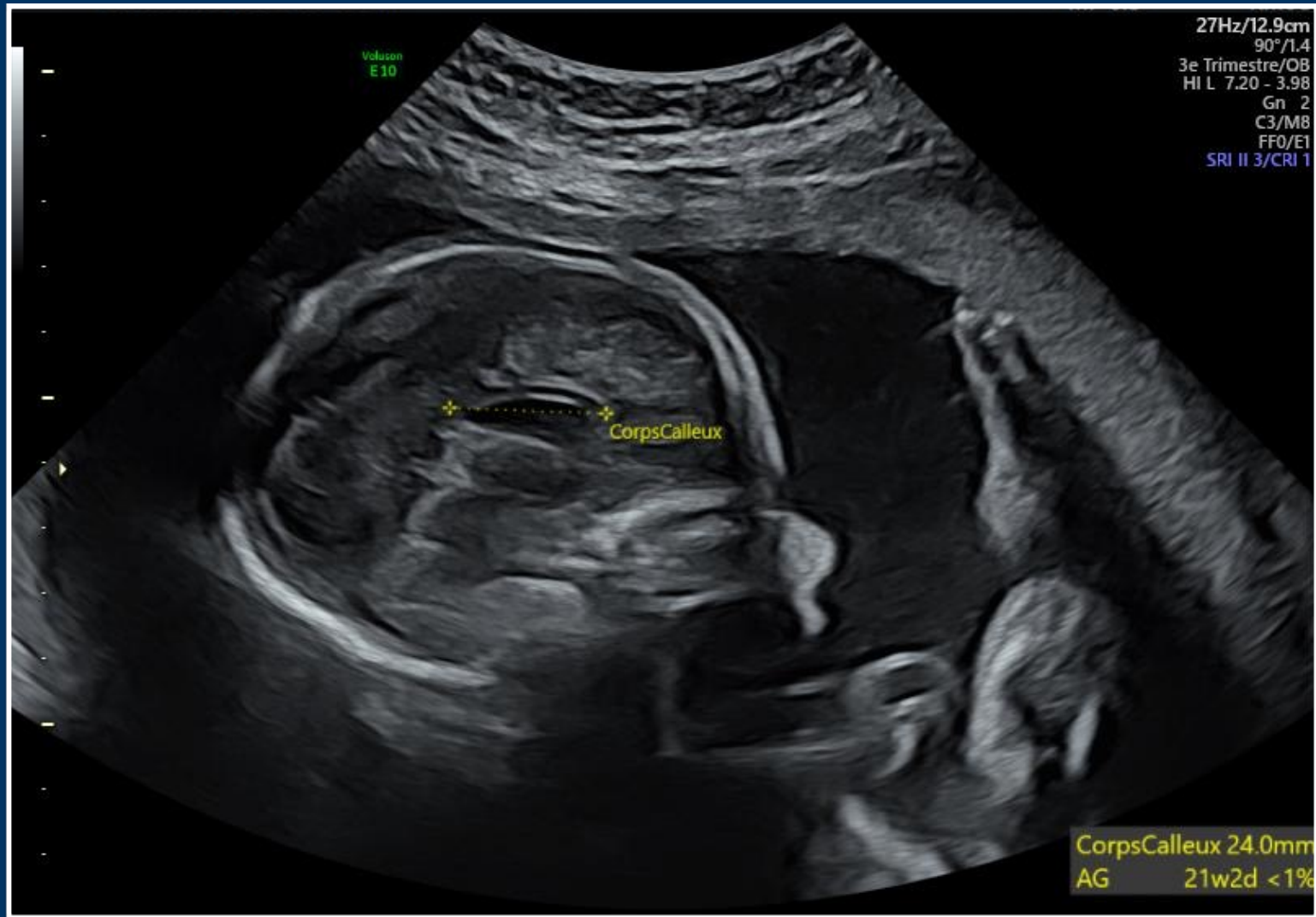
27 SA



A noter : déviation de la scissure interhémisphérique



27 SA



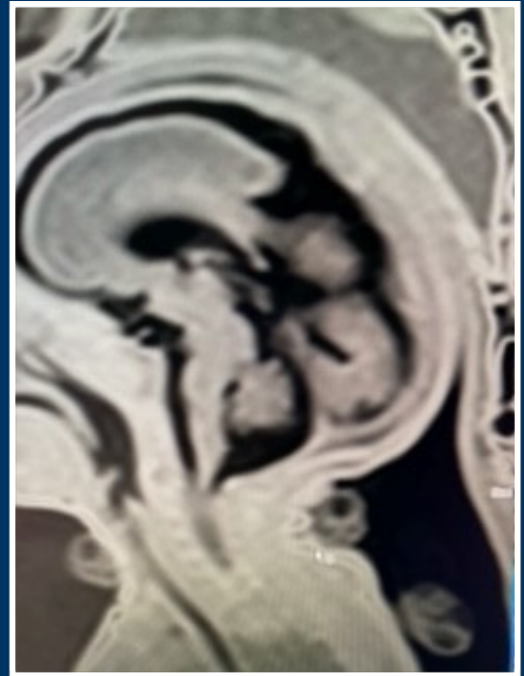
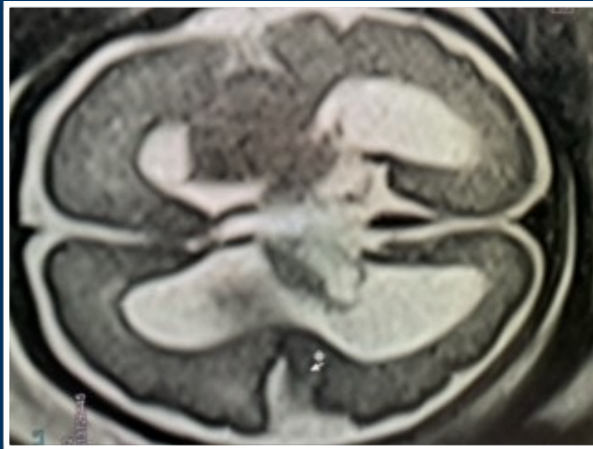
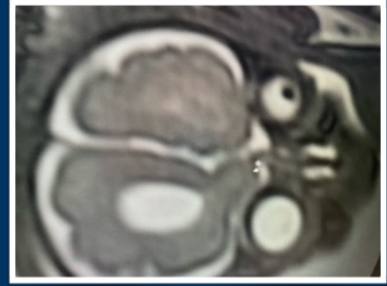
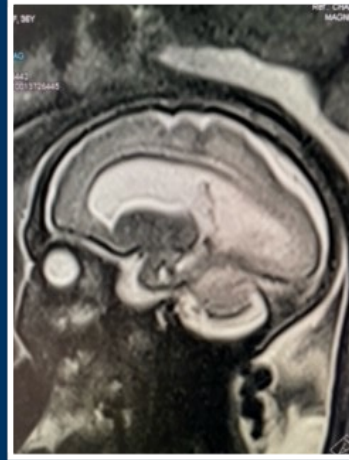
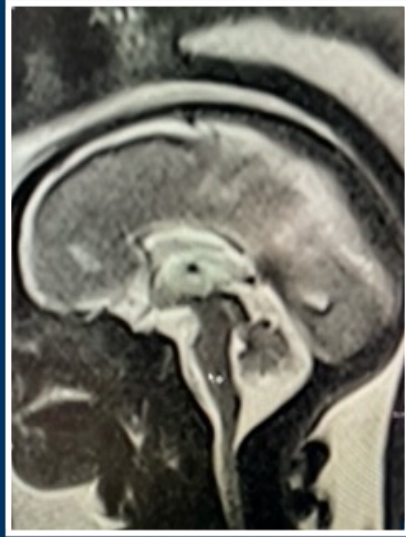
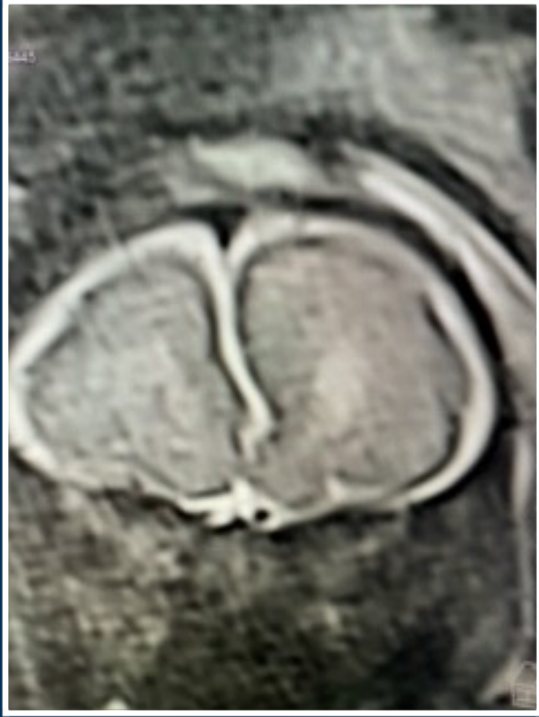
Corps calleux court

# IRM 32 SA

Présence d'anomalies encéphaliques associant :

- o Des anomalies commissurales (corps calleux hypoplasique)
- o Des anomalies de l'organisation cérébrales (distorsion de la scissure inter-hémisphérique, anomalie de la gyration)
- o Anomalie de la maturation cérébrale avec dysmorphie ventriculaire bilatérale (mesurés au carrefour à 16mm à droite et 14mm à gauche).
- o Une hypoplasie ponto-cérébelleux modéré (aspect rectiligne du pont)

**REFUS d'IMG**



## ACPA:

Variant pathogène dans l'exon 2 du gène *TUBA1A* (gène de la tubuline)  
Lissencéphalie de type 3.

La déficience intellectuelle associée est sévère à profonde avec un retard psychomoteur, une microcéphalie et une hypotonie qui évolue dans le temps vers une tétraparésie spastique et une ataxie. épilepsie constante

# TUBULINOPATHIES

Groupe hétérogène de malformations cérébrales d'origine génétique lié aux variants codant pour les différentes isoformes de la tubuline .

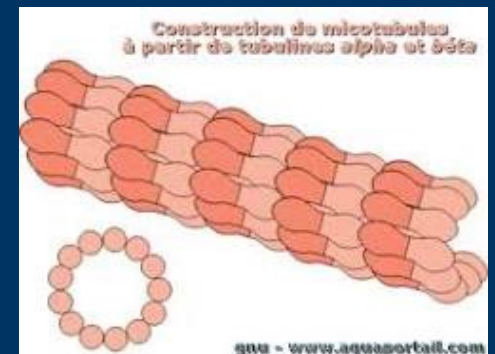
La tubuline est un constituant des microtubules qui ont un rôle dans la neurogénèse( mitose, migration neuronale, morphologie neuronale)

structure en hétérodimère alpha/béta

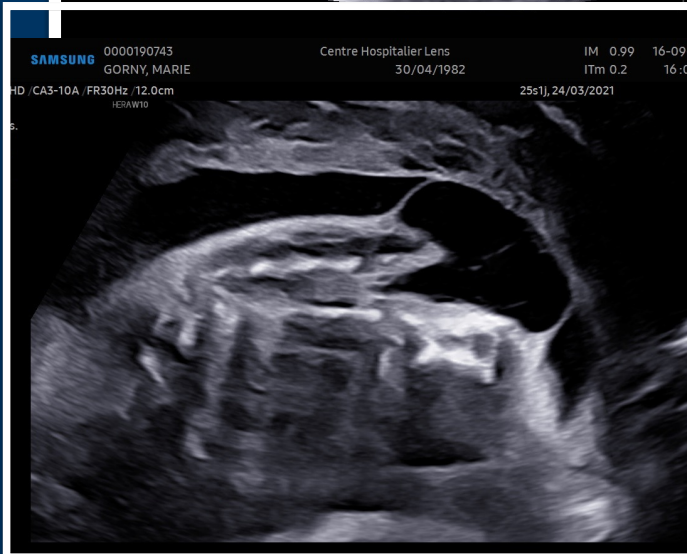
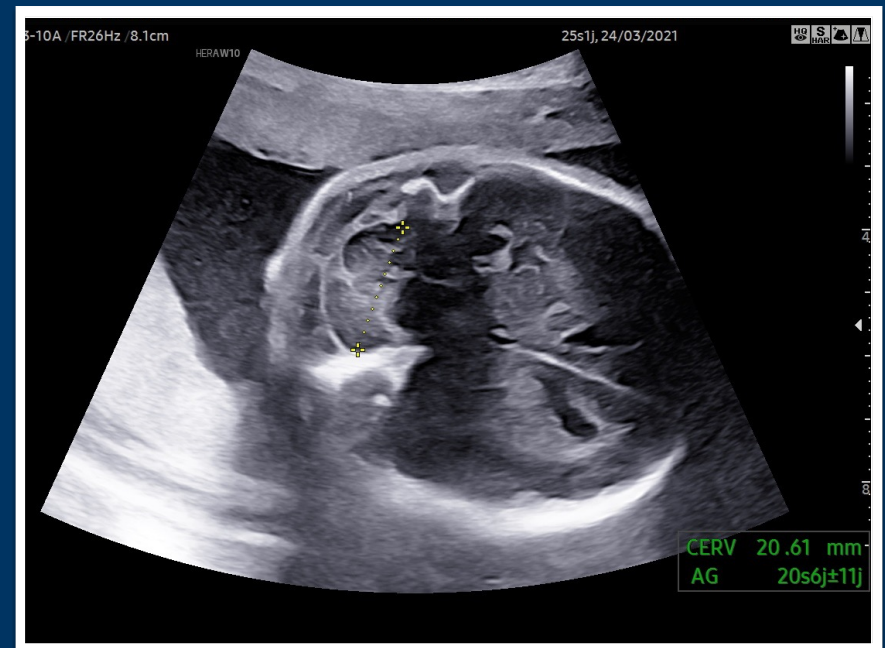
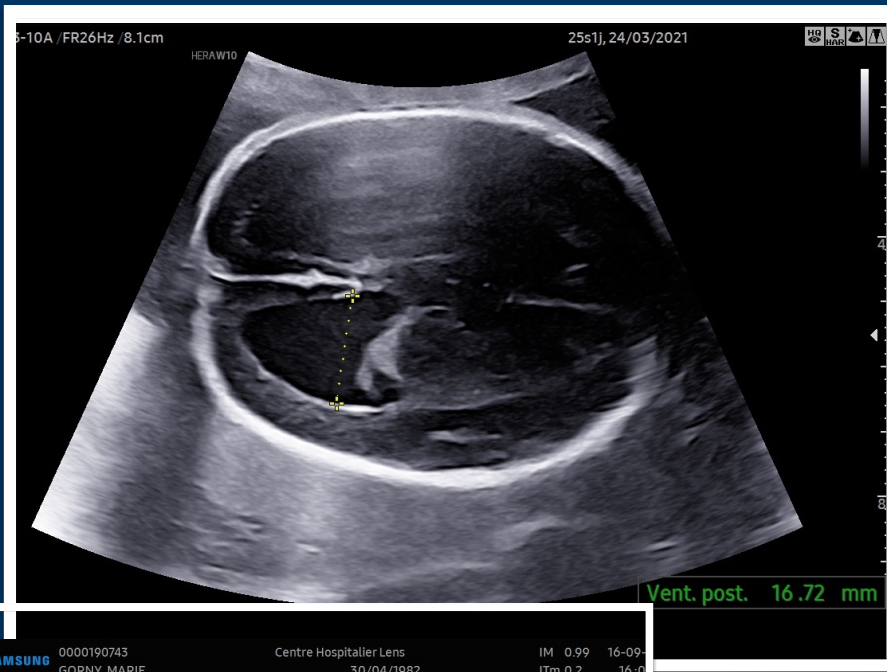
Les variants pathogènes : perturbent l'hétérodimérisation et la stabilité des tubules

Perturbation de la division et migration neuronales

Malformations cérébrales ( corticales+++)

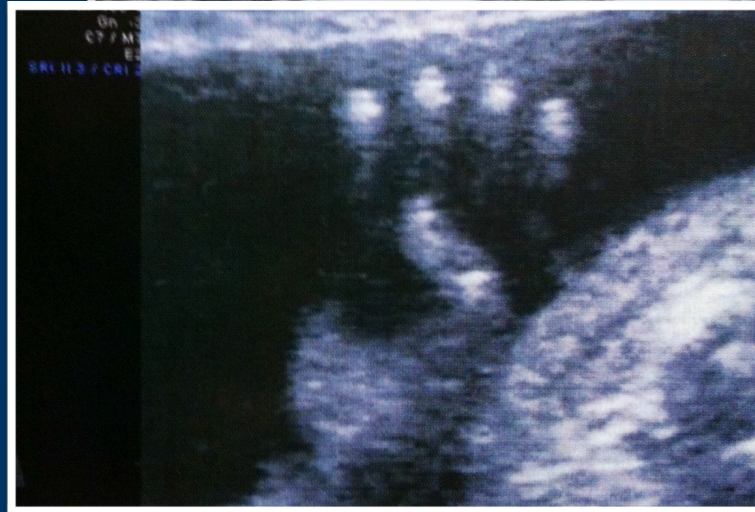
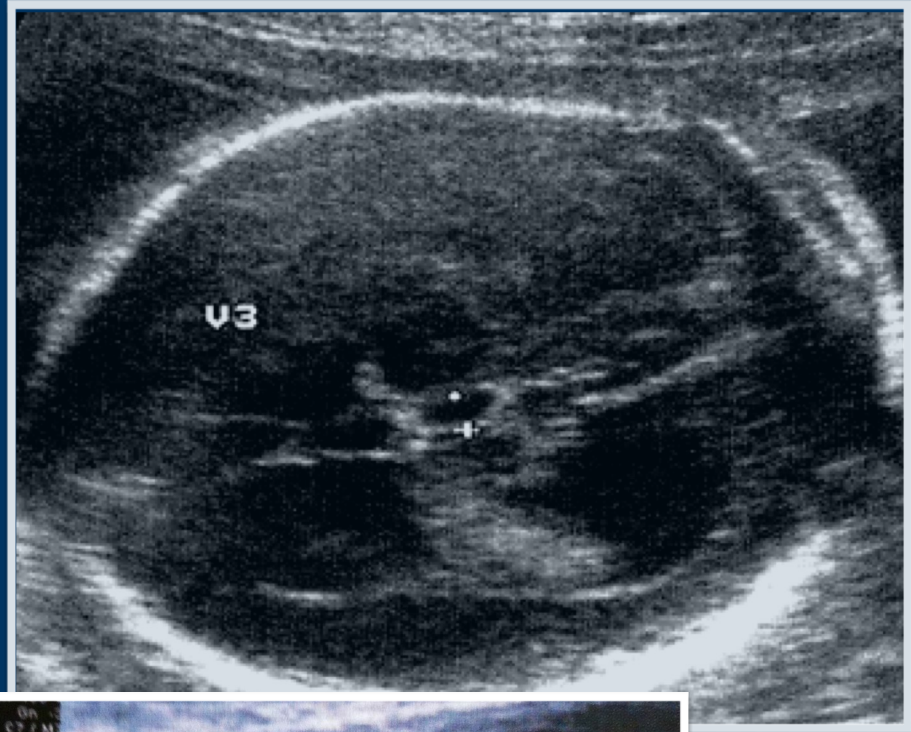
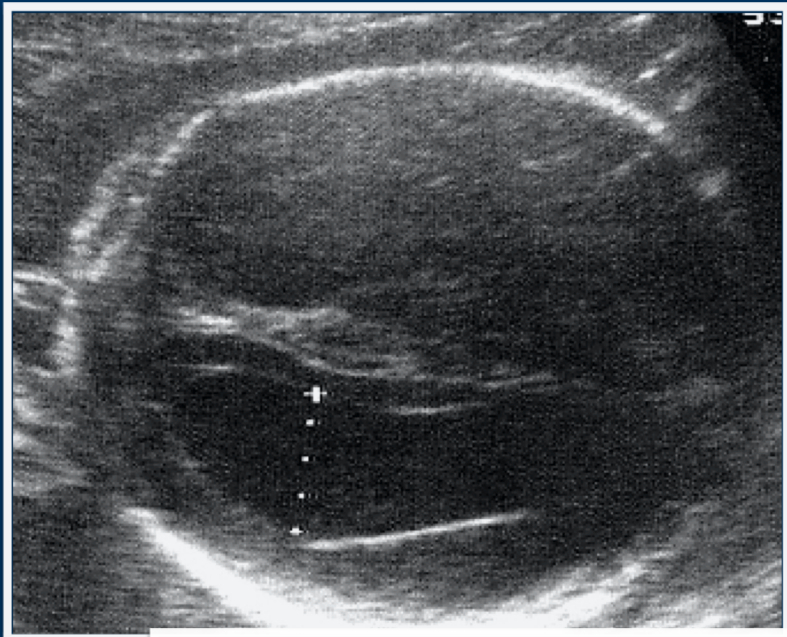






ANALYSER LES SIGNES EXTRA CEREBRAUX

**ANOMALIE FERMETURE TUBE NEURAL**



CC court

Clichés C. Lepinard

Pouce adductus

- foetus masculin
- hydrocéphalie triventriculaire par sténose de l'aqueduc ( obstructive)
- Pouces en adduction fixée
- ATCDS: Frère de la patiente : décédé à 8 ans
  - . important retard de développement
  - . hydrocéphalie
  - . marche acquise à 6 ans
  - . langage très rudimentaire
- Hydrocéphalie liée à l'X : la patiente est conductrice
- - . Mutations gène LI CAM en Xq28 : diagnostic prénatal par biologie moléculaire.

# CONCLUSION

**Ventriculomégalias: raison fréquente de référence**

**Etiologies multiples**

**Pronostics variables sans corrélation absolue avec la  
sévérité de la ventriculomégalie**

**NE JAMAIS OUBLIER LE CONTEXTE: CONSANGUINITE, PRISE DE TOXIQUES, PC des parents, ..**