

# L'IMAGE DU MOIS

## Importance du suivi du périmètre crânien du nourrisson

M. THIMMESCH (1), M. LÉONARD (2), S. VAESSEN (3), P. LEROY (3), J-P. MISSON (3, 4)

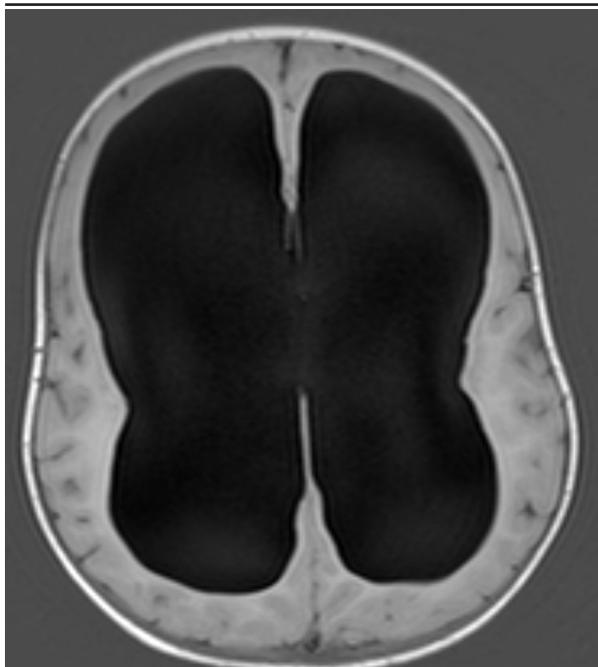


Figure 1. Patiente n° 1. Coupe axiale en IRM cérébrale, pondérée en flair: Dilatation majeure du système ventriculaire et amincissement du parenchyme cérébral avec réduction du volume des espaces péricérébraux.

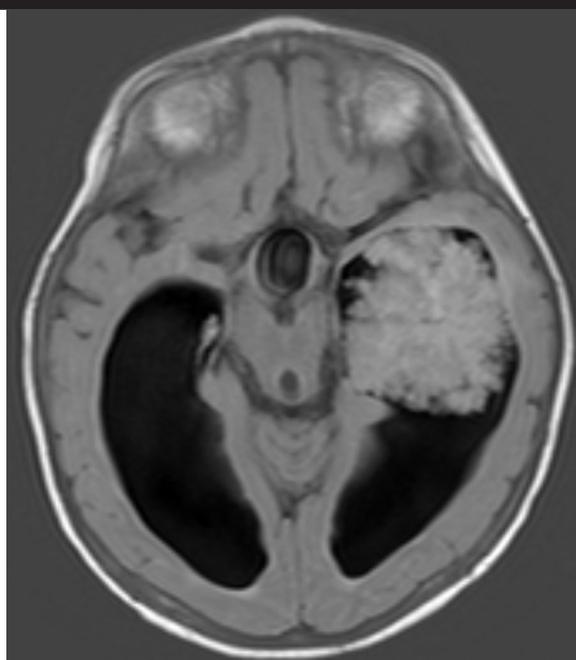


Figure 2. Patient n° 2. Coupe axiale en IRM, pondérée en flair : papillome du plexus choroïde, associé à une hydrocéphalie.

### PRÉSENTATION CLINIQUE

#### CAS N° 1

La patiente, âgée de 5 mois, est amenée aux urgences pour macrocéphalie. Un examen effectué à l'ONE a détecté un décrochage de la courbe de croissance du périmètre crânien (PC) par rapport aux courbes de référence. L'appétit est conservé et l'enfant ne présente pas de vomissements. A l'examen clinique, son PC est mesuré à 53 cm (+ 8,5 déviations standards (DS) pour l'âge) et la fontanelle antérieure est bombante. On observe un déficit de regard vers le haut et des yeux en coucher de soleil de façon intermittente. L'IRM cérébrale révèle une hydrocéphalie communicante majeure (fig. 1). L'enfant est rapidement prise en charge par l'équipe neurochirurgicale afin de placer une dérivation ventriculopéritonéale. Les suites opératoires sont favorables.

#### CAS N° 2

Le patient 2, âgé de 1 an et 9 mois, est présenté à la consultation pour un trouble de la marche évo-

luant depuis 1 mois, avec, initialement, une diminution de force dans les membres inférieurs, des chutes fréquentes, puis, finalement, un refus total de marcher. Dans ses antécédents, l'enfant a été hospitalisé récemment pour des vomissements. A l'examen clinique, il ne tient pas debout et est également instable en position assise. Il présente une hémiparésie droite, avec une hyperréflexie du côté homolatéral. Le périmètre crânien est mesuré à 52 cm et se trouve à +2DS, alors que l'enfant évoluait jusqu'à l'âge d'un an entre -2DS et -1DS. L'IRM cérébrale met en évidence un processus tumoral développé aux dépens du plexus choroïde gauche et mesurant plus de 6 cm de grand axe, accompagné d'une hydrocéphalie importante ainsi que d'une compression du pédoncule cérébral gauche (fig. 2). Une résection chirurgicale est réalisée et l'examen anatomopathologique confirme le diagnostic de papillome des plexus choroïdes de grade I. Durant sa convalescence, l'enfant récupère l'usage de la marche.

### DISCUSSION

En pédiatrie, le suivi des courbes anthropométriques fait partie de l'examen clinique de base lors d'une consultation. Le suivi de la courbe du périmètre crânien (PC) permet de détecter des pathologies neurologiques. Malheureusement, la mesure du

(1) Pédiatre, (2) Assistant, (3) Neuropédiatre, (4) Chef de Service, Service de Neurologie Pédiatrique, CHR Citadelle, Liège.

PC est très souvent négligée, et sa courbe est rarement tracée.

Le PC se mesure en passant au-dessus des sourcils et par la proéminence occipitale. Il est le reflet direct de la croissance du cerveau, et constitue une étape importante dans l'évaluation clinique d'un enfant. Des valeurs de références ont été établies en fonction de l'âge, du sexe et de la population étudiée (1). La macrocéphalie est définie par un PC supérieur à 2 déviations standards.

C'est le décrochage vers le haut de la courbe qui permet de soupçonner une pathologie évolutive, et qui doit être suivi de façon rapprochée. Le diagnostic différentiel des macrocéphalies inclut la majoration du volume cérébral (mégaloencéphalie anatomique, syndromique ou métabolique), les saignements sous-duraux, les malformations artério-veineuses, l'hydrocéphalie, ou la présence d'une masse (tumeur, kyste ou abcès) (2). La première manifestation de ces maladies sera très souvent marquée par une majoration du PC chez les jeunes enfants étant donné que les sutures ne sont pas encore ossifiées.

Notre patiente n°1 présentait une hydrocéphalie. C'est une pathologie liée à une accumulation anormale de liquide céphalorachidien au sein des ventricules cérébraux, entraînant, chez l'enfant, une augmentation anormalement rapide du périmètre crânien par distension des sutures crâniennes et de la fontanelle. Dans le cas de l'hydrocéphalie communicante ou tétraventriculaire, le LCR s'accumule par déficit de résorption au niveau des granulations de Pacchioni. Dans le cas d'hydrocéphalie non communicante ou triventriculaire comme, par exemple, la sténose de l'aqueduc de Sylvius, un obstacle à l'écoulement du LCR en est la cause (3). Le traitement de référence est le drain ventriculopéritonéal ou le drain ventriculocardiaque. Depuis quelques années, des études appuient une nouvelle technique pour l'hydrocéphalie non communicante : la ventriculocisternostomie qui consiste à aboucher les ventricules aux espaces sous-arachnoïdiens en espérant ainsi contourner une sténose de l'aqueduc de Sylvius (4).

Dans le cas de notre patient n° 2, il s'agissait d'un papillome des plexus choroïdes. Les tumeurs du plexus choroïde constituent 0,3 à 0,6% des tumeurs intracrâniennes. Chez les enfants de moins d'un an, elles représentent jusque 10 à 20% des tumeurs intracrâniennes. Leur localisation est variable. Elles se retrouvent au niveau des ventricules latéraux dans 50% des cas, dans 40% au départ du 4<sup>ème</sup> ventricule, dans 5% au niveau du 3<sup>ème</sup> ventricule. Dans 5% des cas, elles sont multifocales. Plusieurs publications relatent également une origine extra-ventriculaire.

Le papillome représente 80% des tumeurs du plexus choroïde. Les symptômes les plus fréquents sont les céphalées chez l'enfant plus âgé, liées à l'augmentation de pression intracrânienne. Chez le nourrisson, le décrochage de la courbe de PC est très souvent retrouvée (5). L'hydrocéphalie associée au papillome des plexus choroïdes traduit une production excessive de LCR par le papillome lui-même. Elle est plus rarement due à une obstruction du flux de LCR ou à des saignements infracliniques, responsables d'une diminution de la résorption du LCR au niveau des tissus de granulation arachnoïdiens. Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale. La radiothérapie est réservée aux récurrences de papillome et aux localisations difficilement accessibles à la chirurgie. Lors d'une exérèse complète, le pronostic est excellent. En ce qui concerne notre patient, le principal symptôme remarqué était un trouble de la marche récent, alors qu'il avait décroché sa courbe de croissance de PC depuis quelques mois. Dans 15% des cas, il peut s'agir d'un carcinome des plexus choroïdes, souvent lié à un syndrome de Li-Fraumeni, suite à une mutation du gène p53. Une forme intermédiaire a également été décrite (6).

## CONCLUSION

Une prise en charge précoce des pathologies induisant un décrochage de la courbe de PC est essentielle afin d'éviter ou de limiter les séquelles neurologiques qui leur sont inhérentes. Il est donc crucial de mesurer de façon systématique le PC, d'en tracer la courbe et de suivre sa croissance à chaque consultation. Tout décrochage de la courbe nécessite des investigations complémentaires.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Roelants M, Hauspie R, Hoppenbrouwers K.— References for growth and pubertal development from birth to 21 years in Flanders, Belgium. *Ann Hum Bio*, 2009, **36**, 680-694.
2. Strassburg HM.— Macrocephaly is not always due to hydrocephalus. *J Child Neurol*, 1989, **4**, S32-S40.
3. Foss-Skiftesvik J, Andresen M, Juhler M.— Childhood hydrocephalus – is radiological morphology associated with etiology. *Springer plus*, 2013, **2**, 11.
4. Spennato P, Tazi S, Bekaert O, et al.— Endoscopic third ventriculostomy for idiopathic aqueductal stenosis. *World Neurosurg*, 2013, **79**, S21.e13-20.
5. Ducray F, Honnorat J.— Tumeurs des plexus choroïdes in Droz JP, Ray-Coquard I, Peix JL. *Tumeurs malignes rares*, Springer Paris, e-book, 2010, 339-341.
6. Louis D, Ohgaki H, Wiestler O, et al.— The 2007 WHO Classification of Tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*, 2007, **114**, 97-109.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr M. Thimmesch, Service de Neurologie Pédiatrique, CHR Citadelle, 4000 Liège, Belgique. Email : matthieu.thimmesch@gmail.com