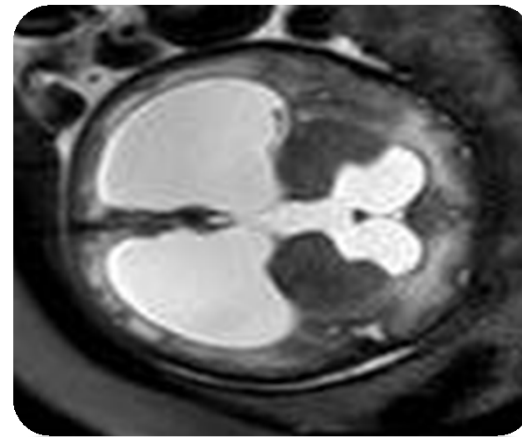


# UNE NOUVELLE APPROCHE SYSTEMATISEE D'UNE VENTRICULOMEGALIE « ISOLEE »

*Une boîte à outils à visée étiologique*

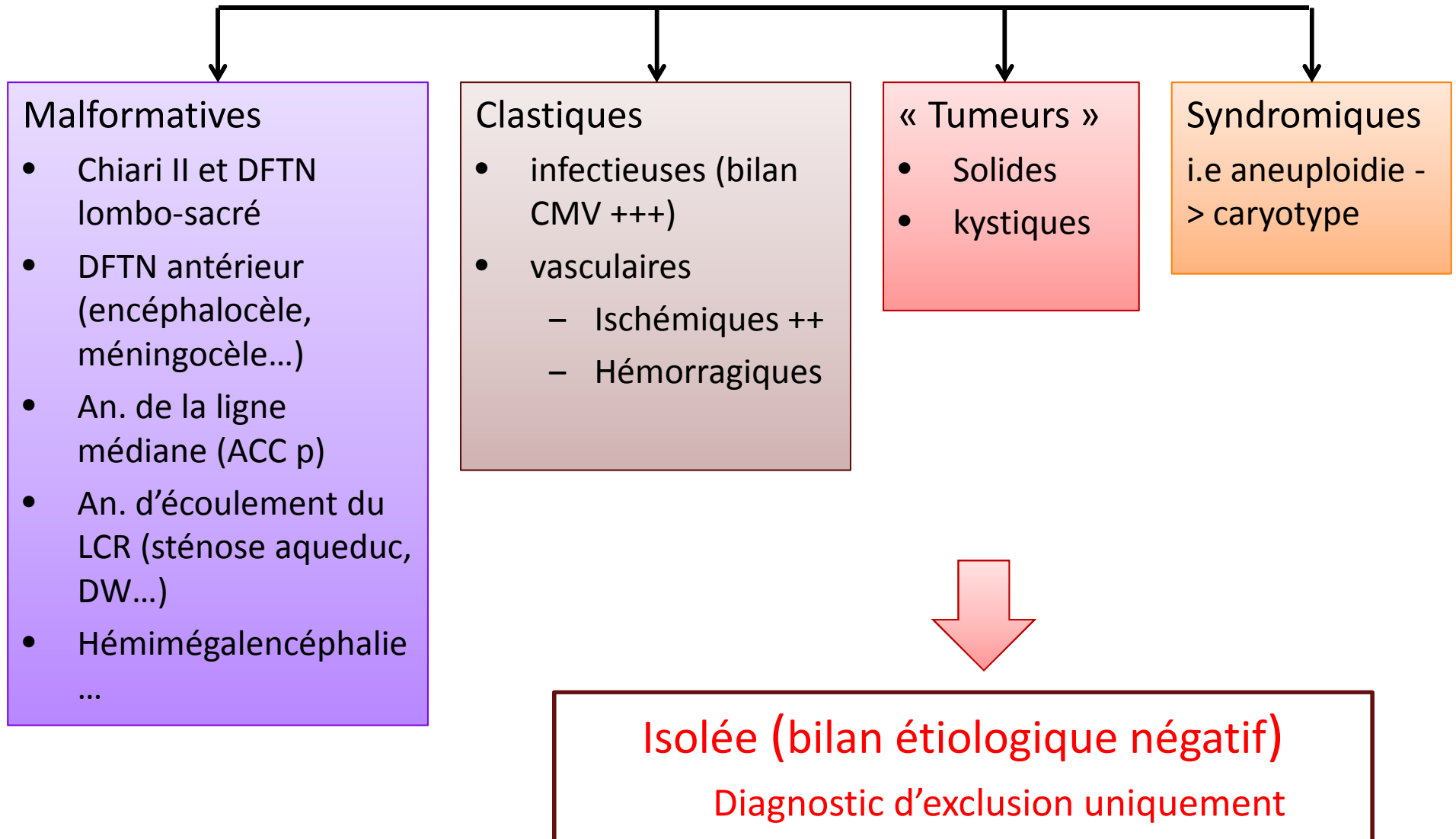


*L. GUIBAUD, MD PhD*  
Imagerie Pédiatrique et Foetale  
Hôpital Femme-Mère-Enfant  
Université Claude Bernard Lyon I

# ***TOUT TOPO SUR LES VENTRICULOMEGALIES COMMENCE TOUJOURS PAR....***

- Une ventriculomégalie (VM) est défini par une largeur de l'atrium ventriculaire au dessus du seuil de 10 mm, correspondant à +4 SD au dessus de la médiane
  - La largeur de l'atrium ventriculaire devant être mesurée dans un plan axial
  - Mesure standardisée en fonction **de repères anatomiques stricts +++**
- Les ventriculomégalies sont divisées en formes mineures, modérées et sévères pour des mesures, respectivement de 10–12 mm, 13–15 mm, et au dessus de 15 mm.
- La ventriculomégalie est la première porte d'entrée dans la pathologie cérébrale foétale.

# Etiologies des ventriculomégalies



# Counseling in isolated mild fetal ventriculomegaly

K. MELCHIORRE\*, A. BHIDE\*, A. D. GIKA†, G. PILU‡ and A. T. PAPAGEORGHIU\*

*\*Fetal Medicine Unit, Academic Department of Obstetrics and Gynaecology, St George's Hospital Medical School and †Department of Paediatric Neurology, Evelina Children's Hospital, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK and ‡Department of Obstetrics and Gynecology, University of Bologna, Bologna, Italy*

Mild IVM represents a major diagnostic issue as it can be apparently a benign finding,  
but

can also be associated with aneuploidies,  
congenital infections, cerebral vascular insults or  
other fetal cerebral (and extracerebral) anomalies

....

DEVANT UNE VENTRICULOMEGALIE  
MINEURE  
LA PREMIERE QUESTION A SE POSER...

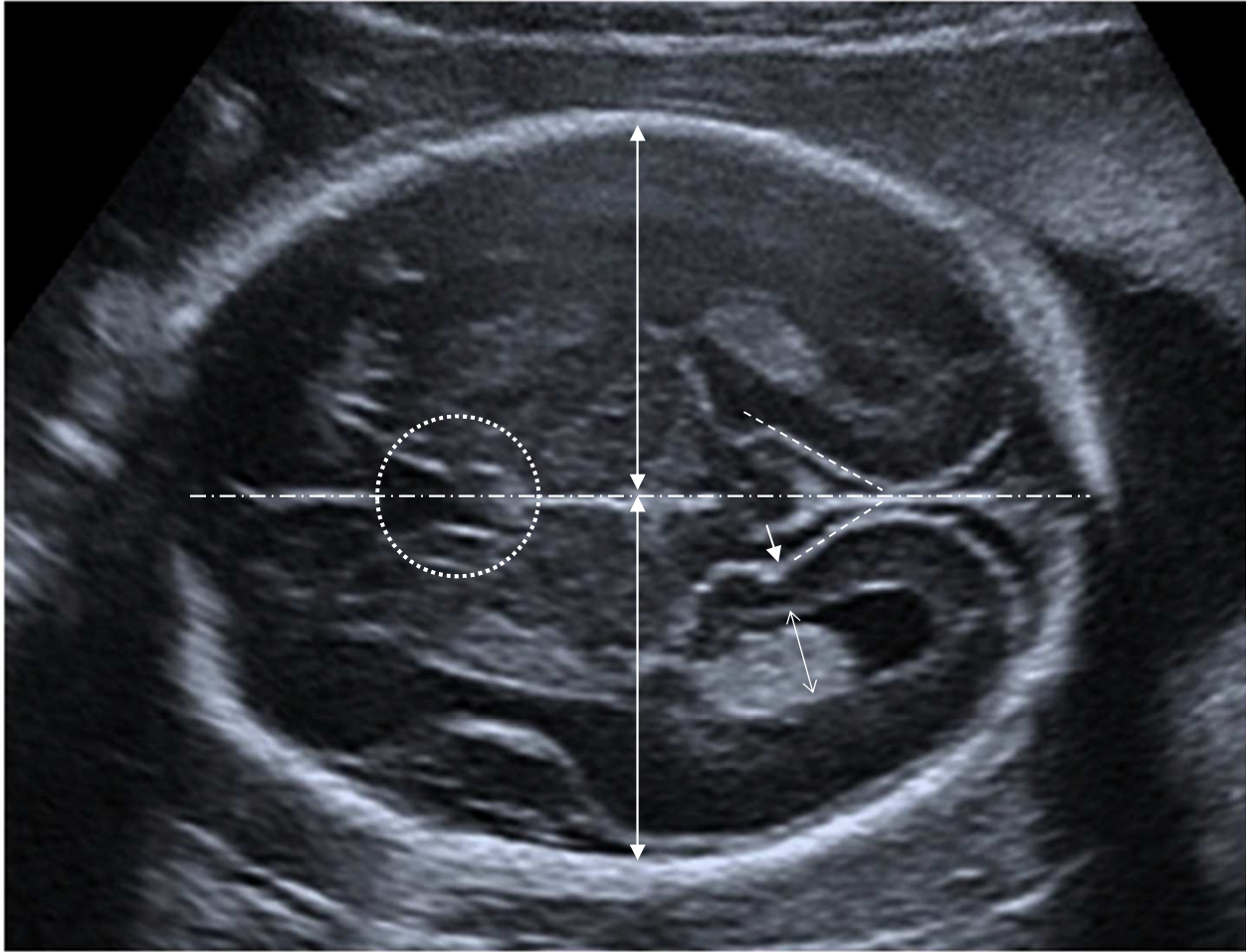
... EST DE SAVOIR SI  
LA VENTRICULOMEGALIE EXISTE OU NON !

# Fetal cerebral ventricular measurement and ventriculomegaly: time for procedure standardization

*Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34: 127–130

## Image-scoring method using 5 criteria

1. Strict axial plane
2. Adequate anatomical level
3. Accurate location of the atrium
- 
4. Accurate caliper placement
5. Adequate image size



SI LA VENTRICULOMEGALIE EST CONFIRMEE  
ALORS...

LA BOITE AUX 7 OUTILS PEUT ETRE OUVERTE



*PLUSIEURS OUTILS PEUVENT ETRE UTILISES  
SIMULTANEMENT*

# RECHERCHER

## UN PROFIL « OBSTRUCTIF »

*(VM en rapport avec une obstruction)*

*Ce profil inclut*

*Augmentation de la biométrie céphalique (PC)*

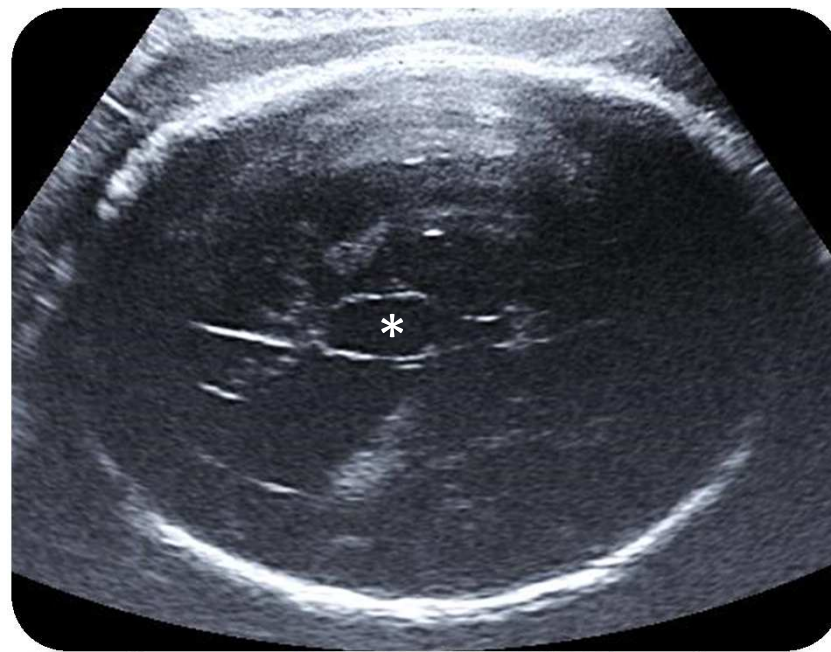
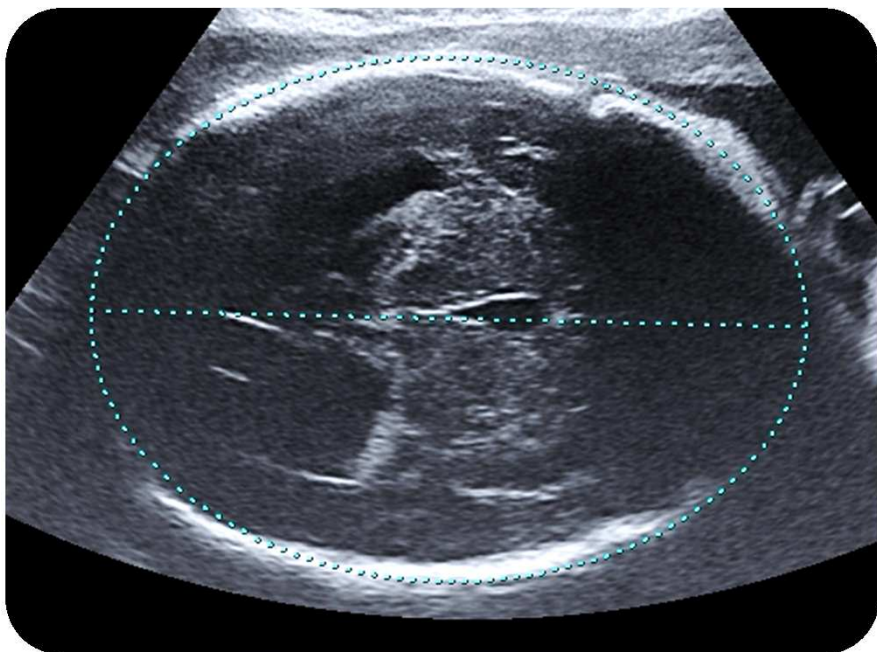
*Rupture partielle ou complète de la cavité septale*

*Diminution des espaces péri-cérébraux*

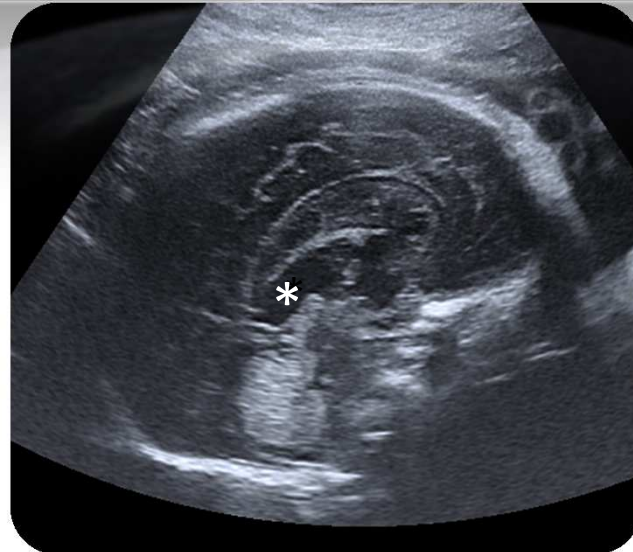
*Identification d'un récessus supra-pinéal dilaté (SPR)*

*Ce profil peut être incomplet*

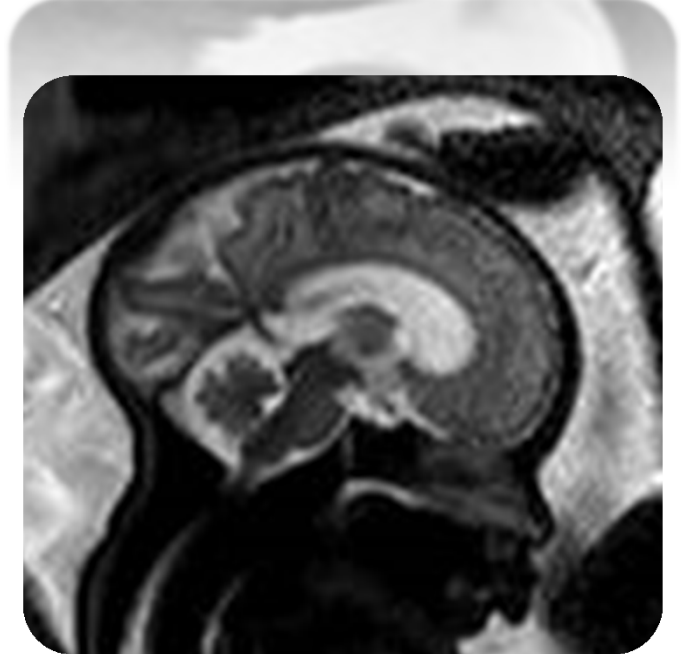
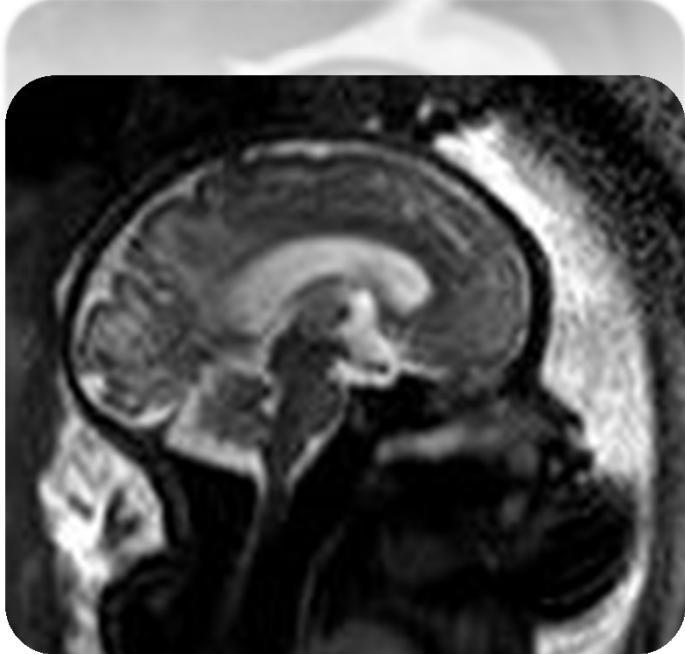
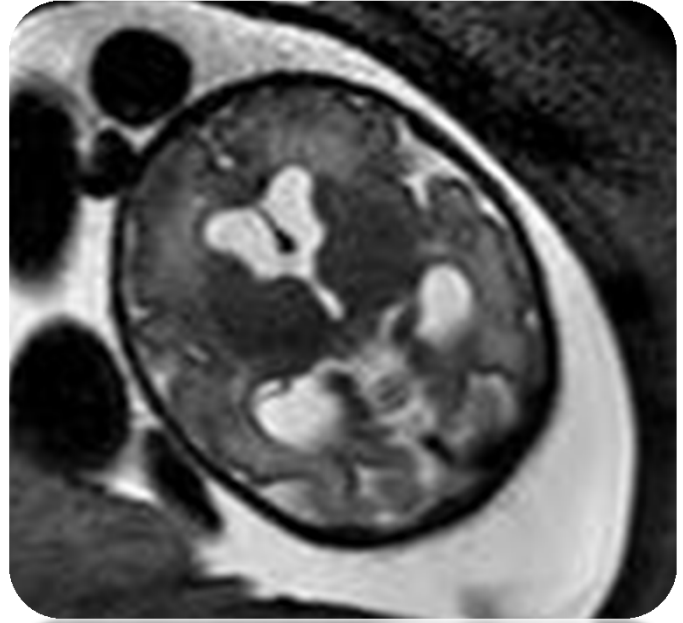
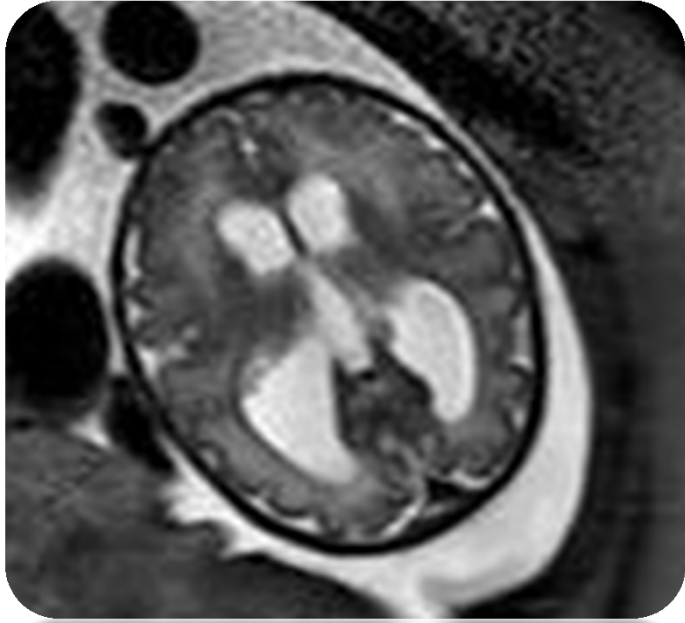
*en cas d'obstruction partielle ou débutante...*

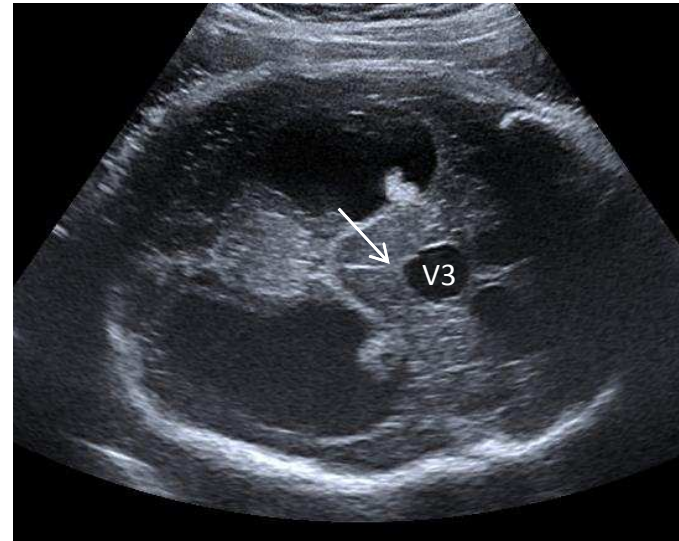


Atrium  
10-12 mm

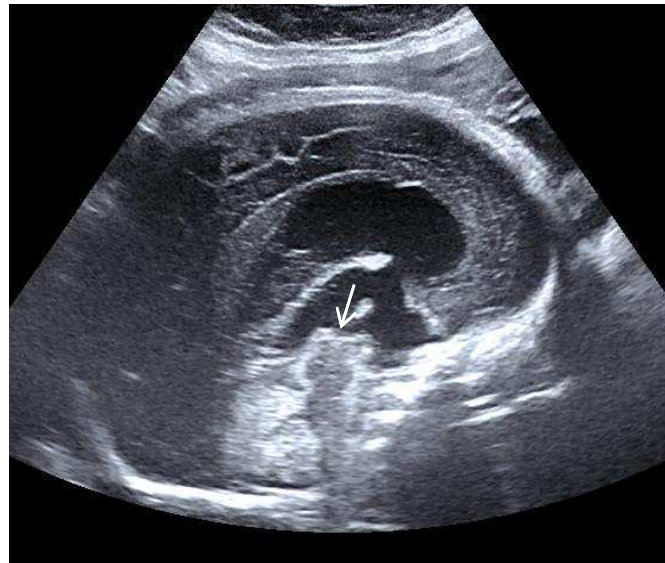


Adressée à 32 SA pour ventriculomégalie mineure isolée  
Biométrie céphalique au 50<sup>ème</sup> percentile

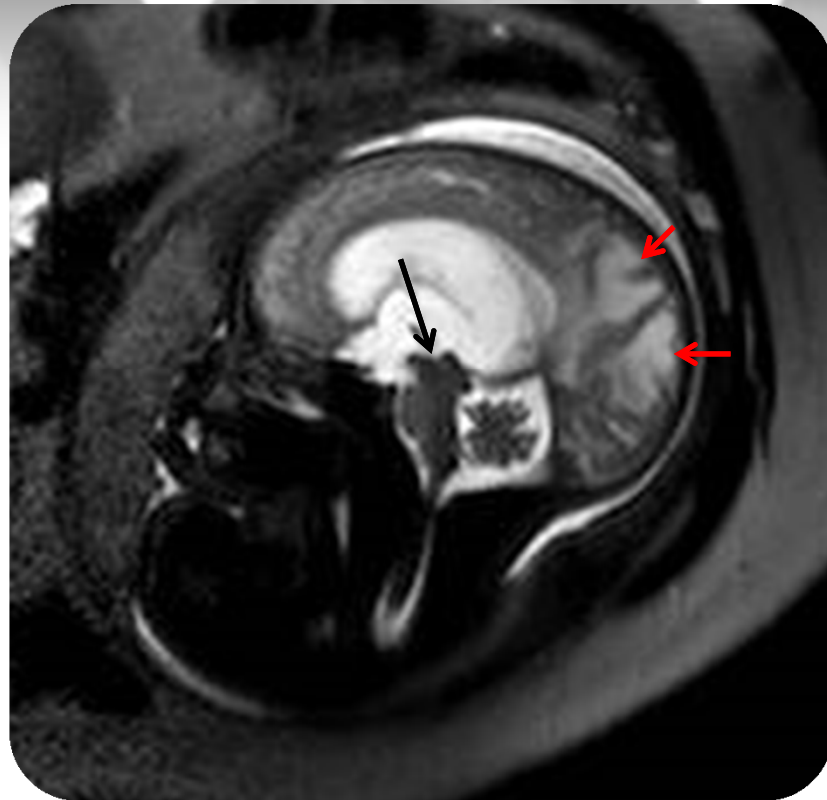
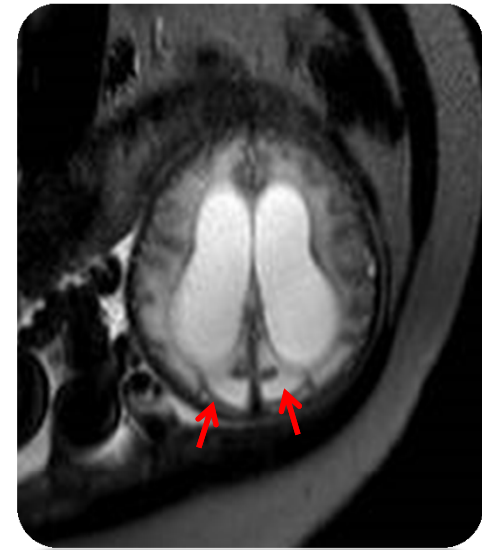
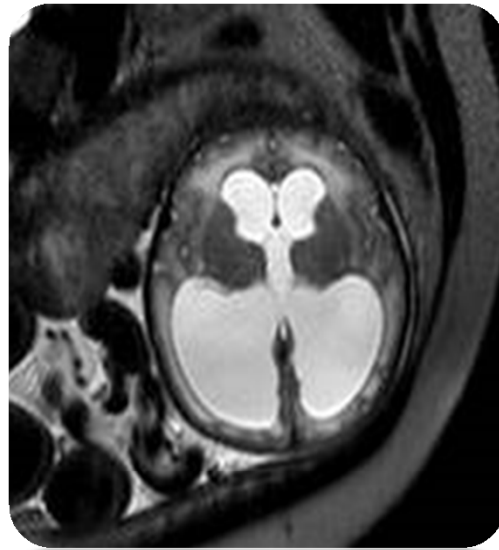
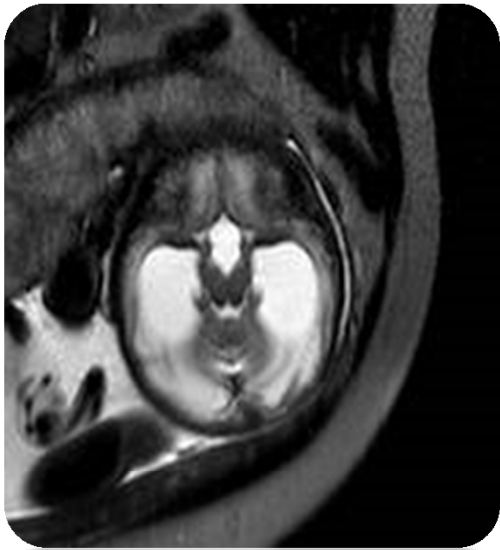


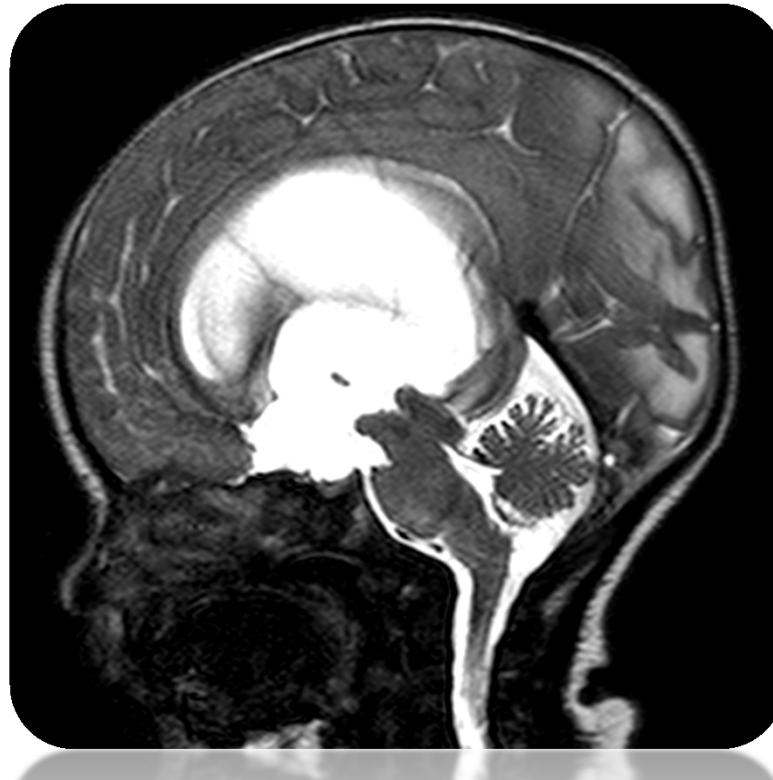
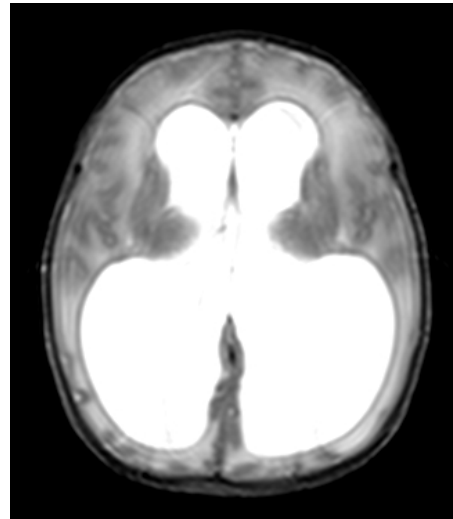
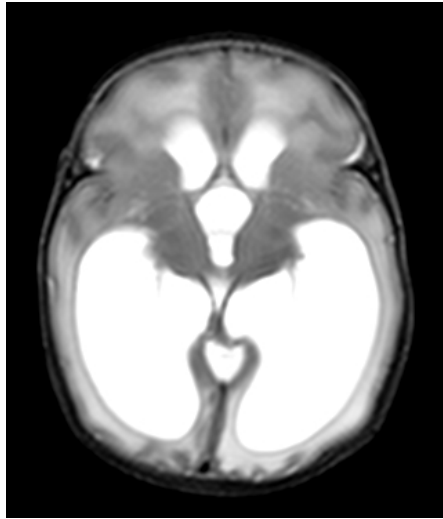
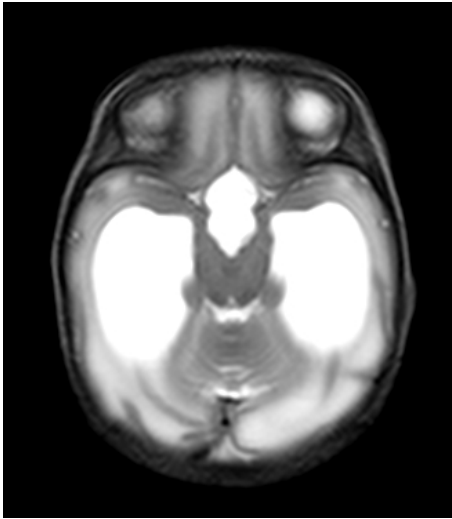


Atrium  
20 mm

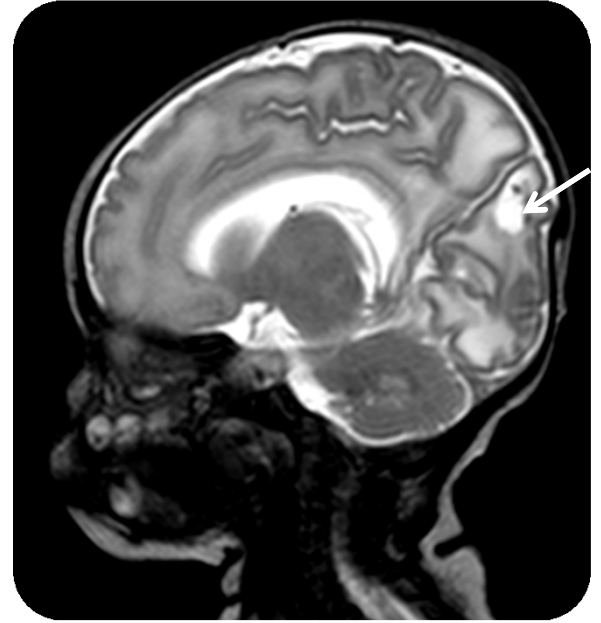
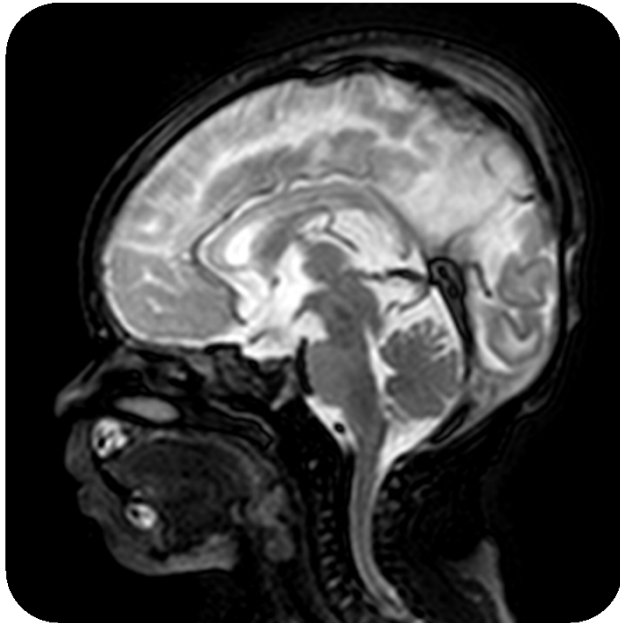
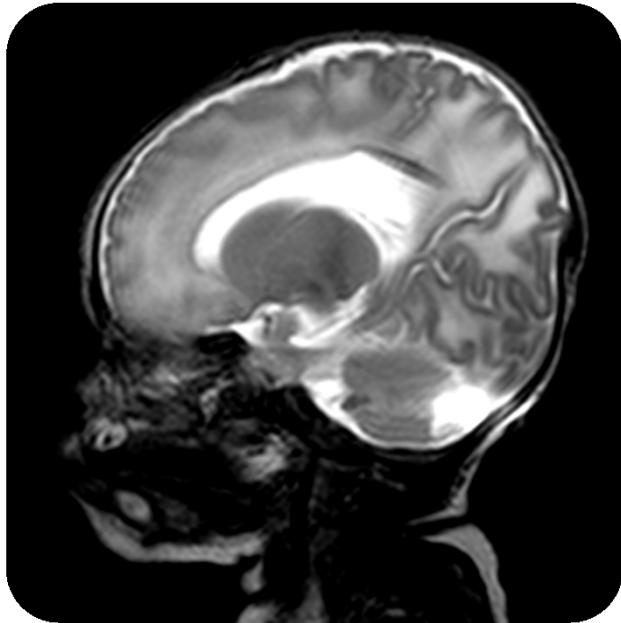


Suivi à 3 semaines à 35 SA.  
Biométrie céphalique > 95th percentile. Fémur & CA 50<sup>ème</sup> p.

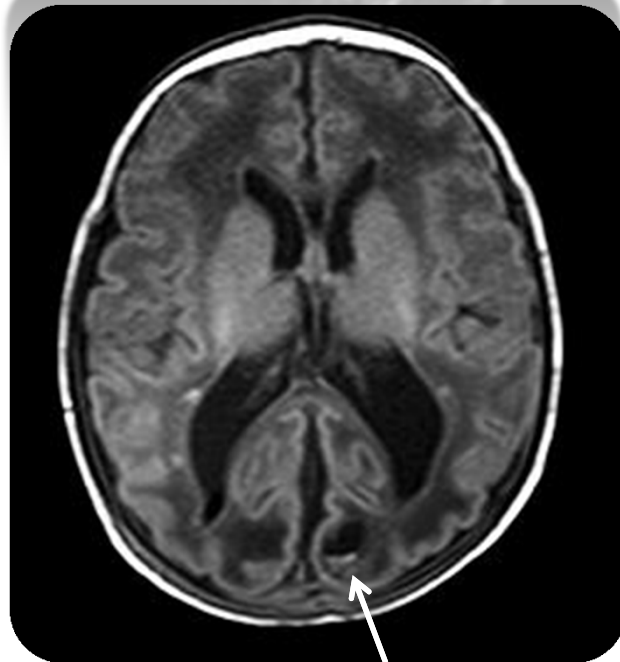




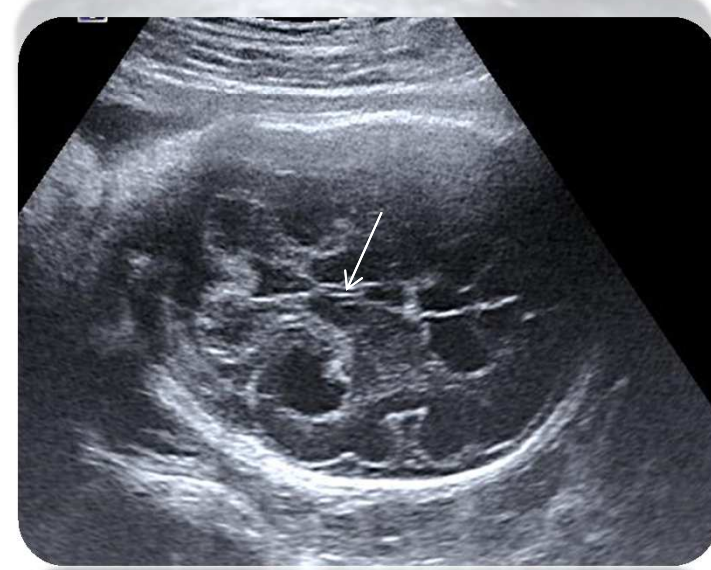
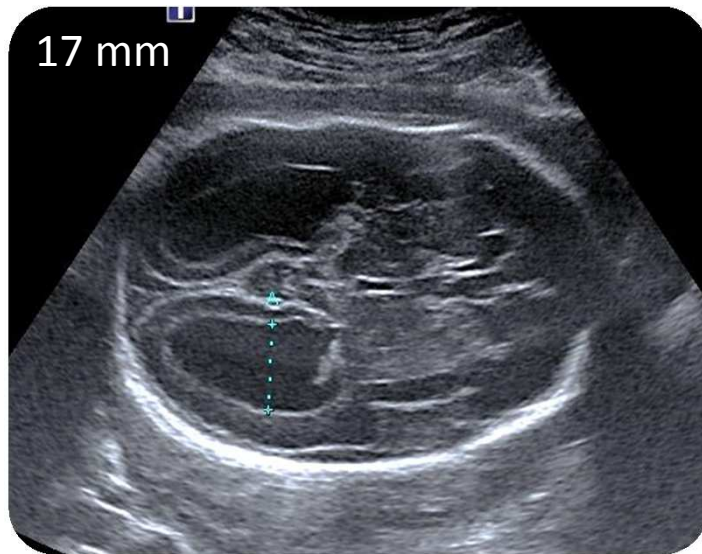
IRM à J1



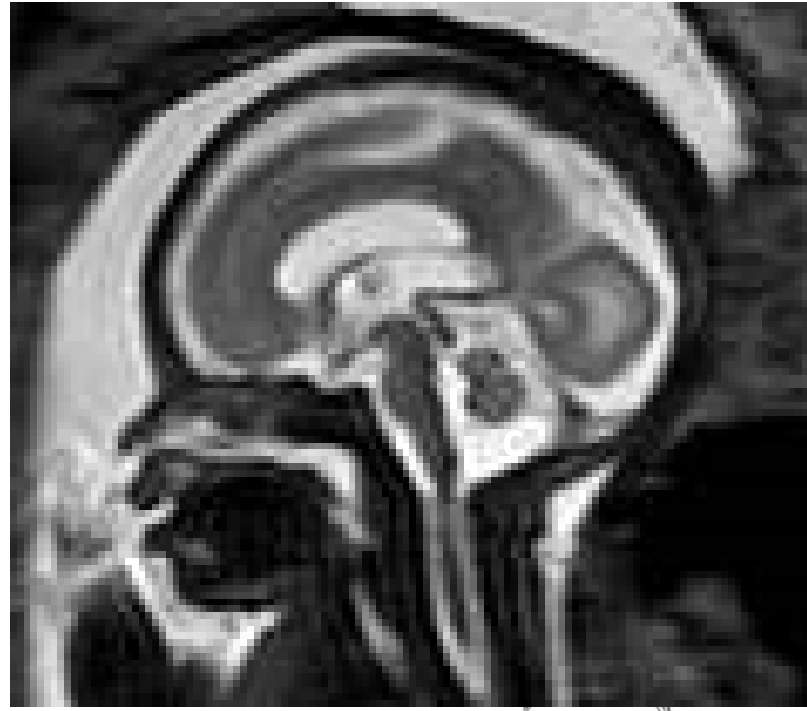
3 semaines  
après la chirurgie



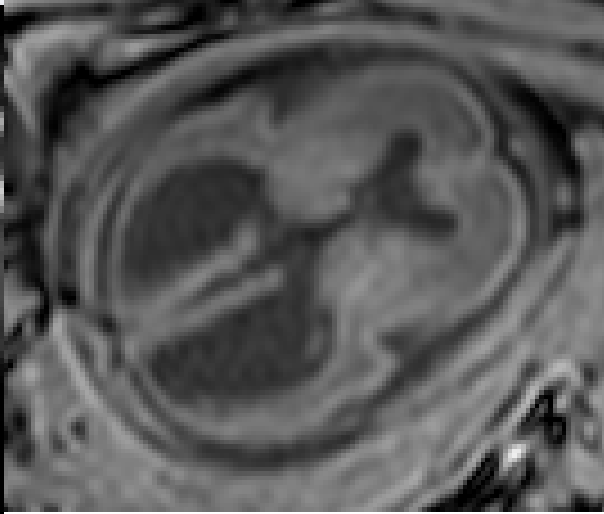
POUR ILLUSTRER UN AUTRE « PROFIL OBSTRUCTIF » INCOMPLET...



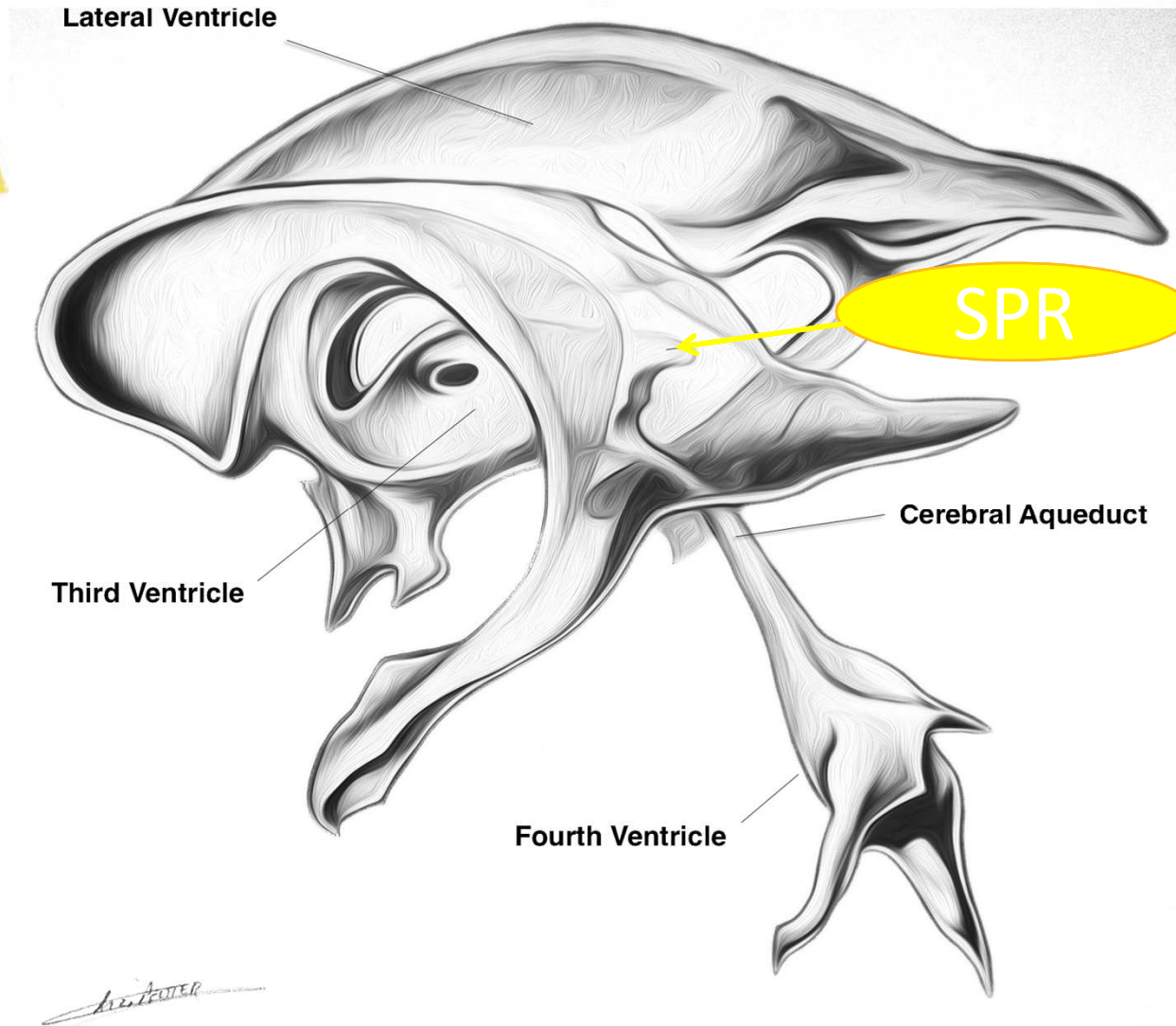
Adressée à 25 SA pour une ventriculomégalie **sévère** isolée à 20 mm  
Biométrie céphalique > 95<sup>ème</sup> p.



*Anterior*



Ne pas oublier



Rechercher la dilatation du récessus supra-pinéal  
SIGNE PRECOCE D'UNE VENTRICULOMEGALIE OBSTRUCTIVE SUR OBSTACLE  
EN AVAL DU 3<sup>ème</sup> VENTRICULE

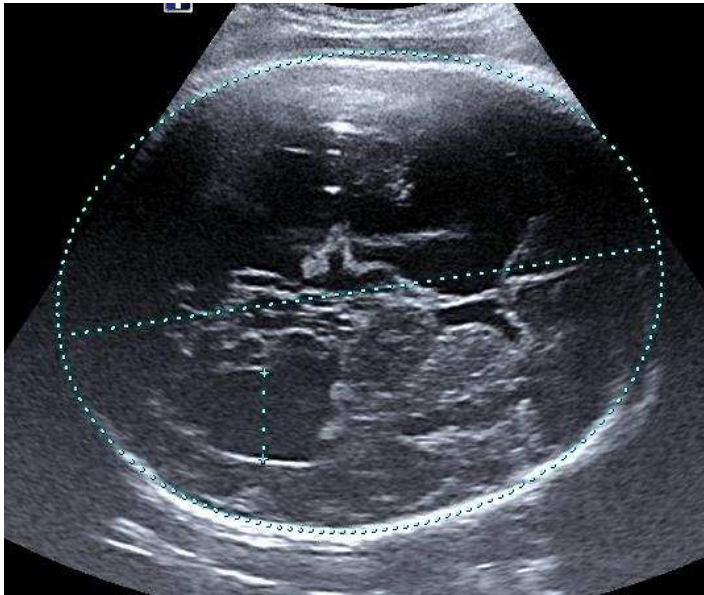
# REALISER UNE ANALYSE COMPLETE DU SYSTEME VENTRICULAIRE

Attention particulière si  
ventriculomégalie  
UNILATERALE / ASYMETRIQUE

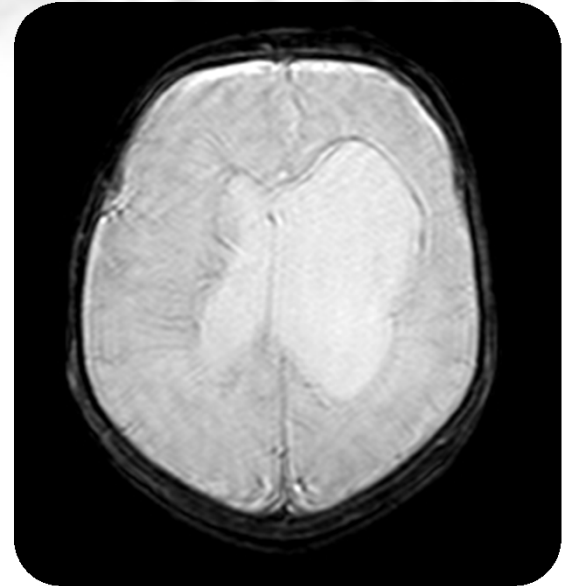
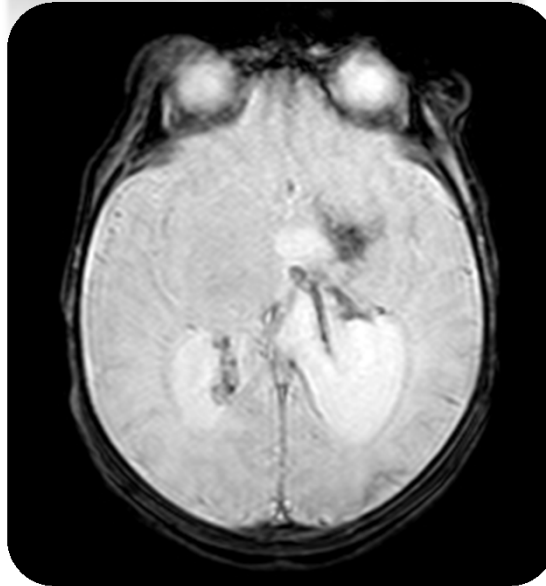
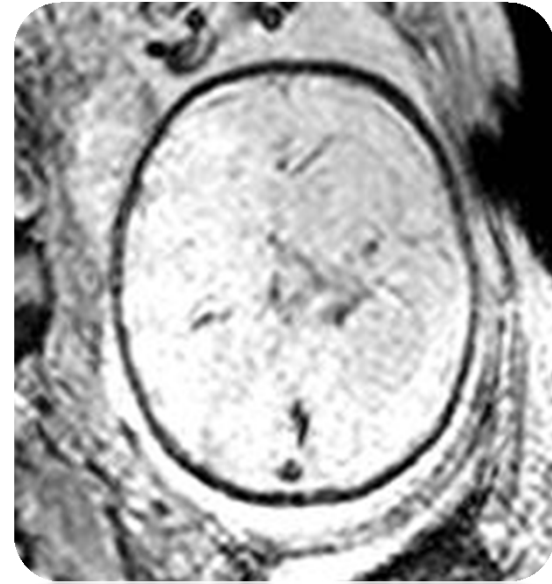
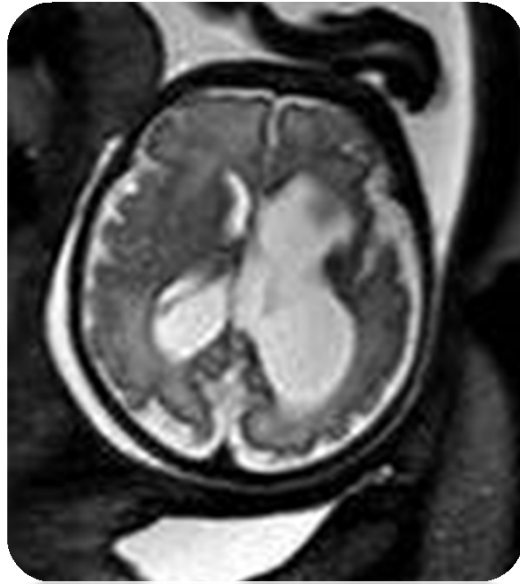
Conduisant à rechercher  
UN PROFIL CLASTIQUE VASCULAIRE



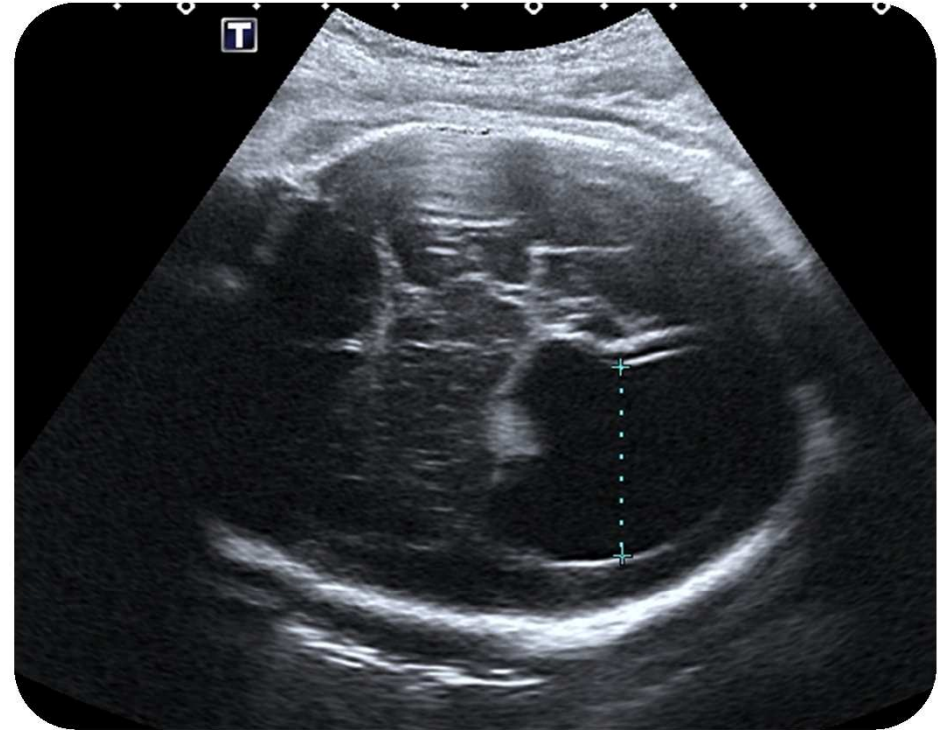
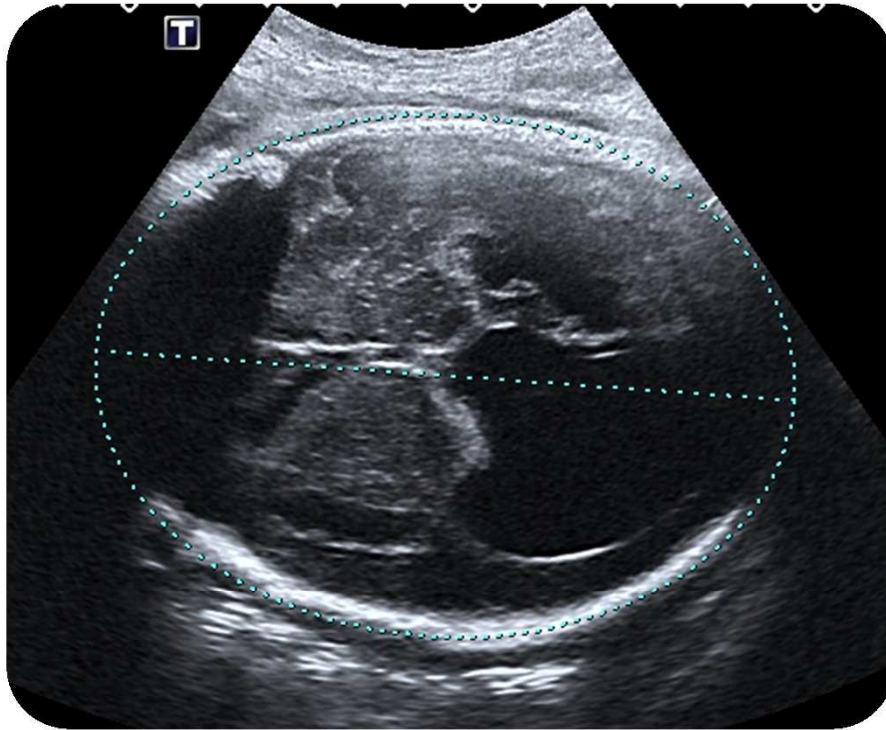
Adressée à 33 pour ventriculomégalie sévère asymétrique  
Biométrie céphalique > 90<sup>ème</sup> p.



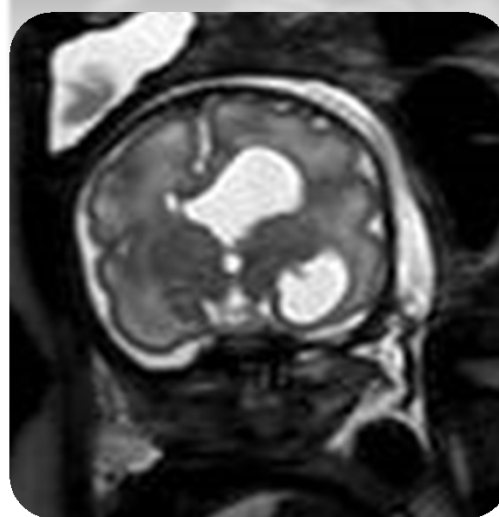
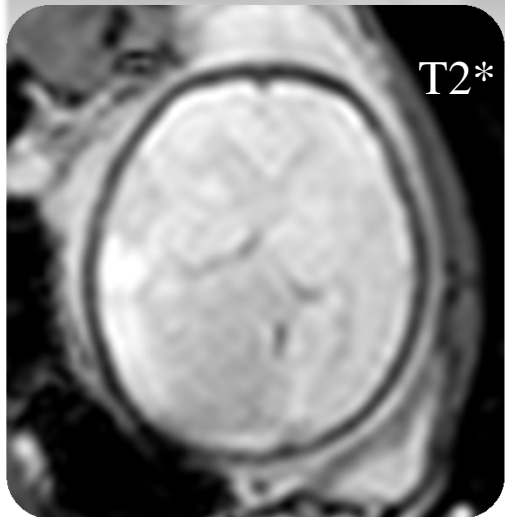
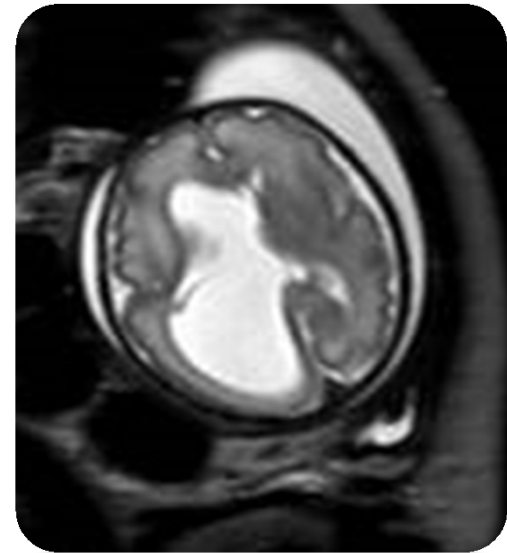
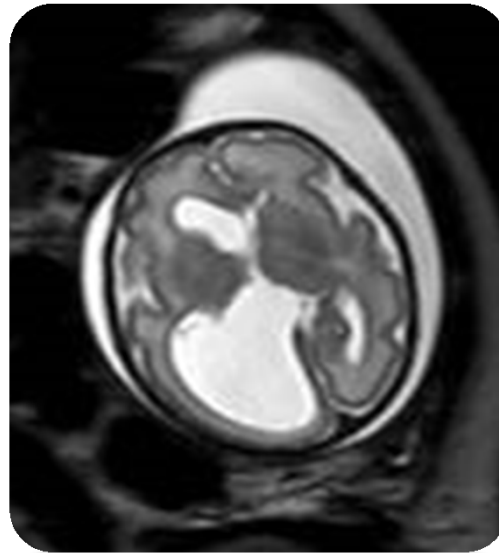
Quelle est l'hypothèse diagnostique la plus probable ?  
Comment expliquer la biométrie céphalique augmentée ?



COMBINAISON D'UN PROFIL CLASTIQUE ET OBSTRUCTIF



Adressée à 30 SA pour ventriculomégalie **sévère unilatérale** (24 mm)  
Biométrie céphalique 70<sup>ème</sup> p.  
LF & CA 20<sup>ème</sup> p.



Quel est votre diagnostic ?

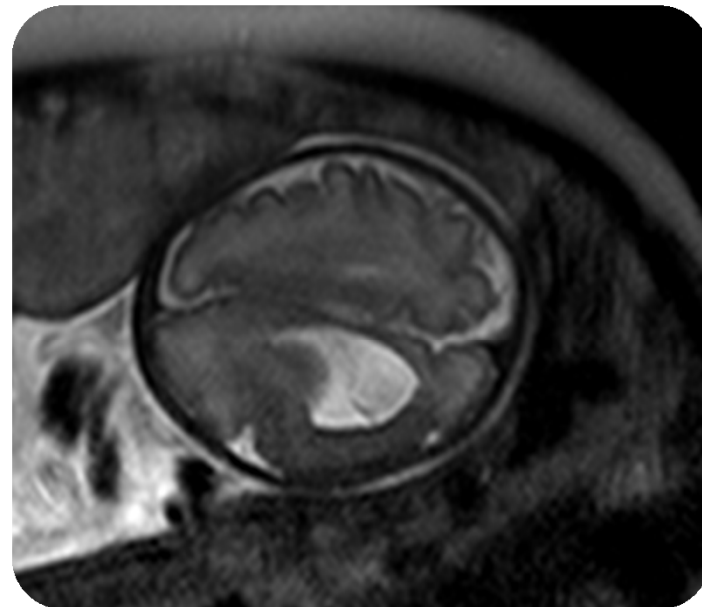
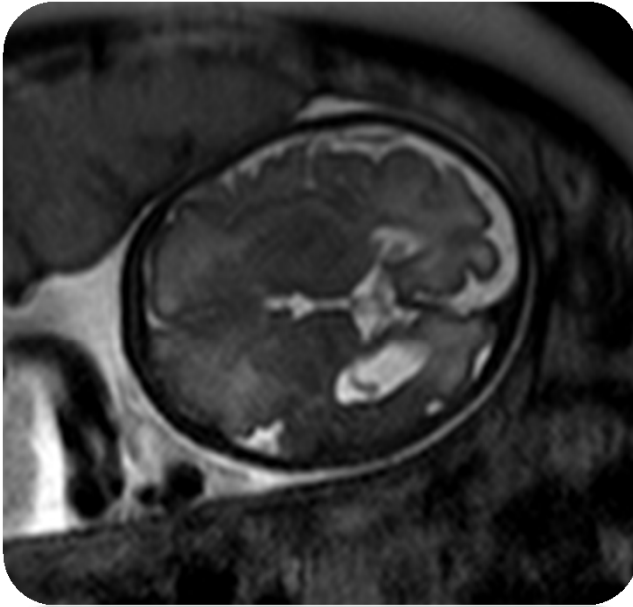


Obstruction congénitale du trou de Monroe  
*Traitement : Septostomie*

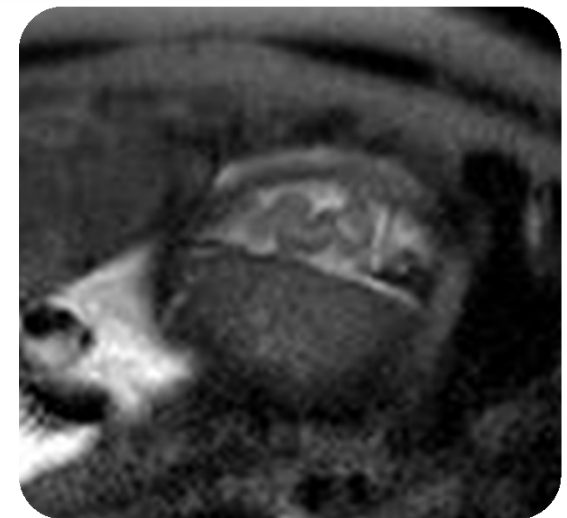
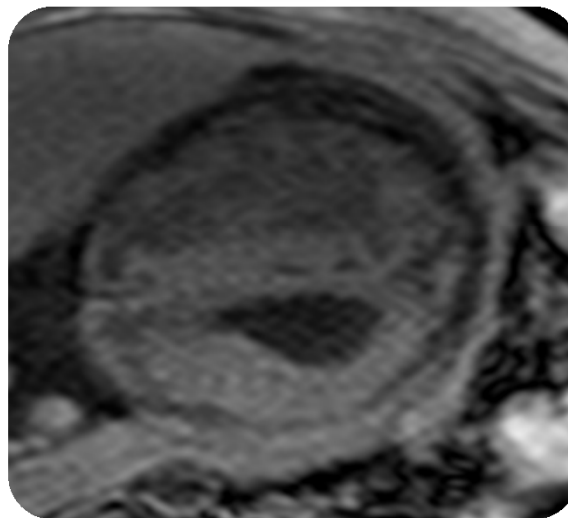
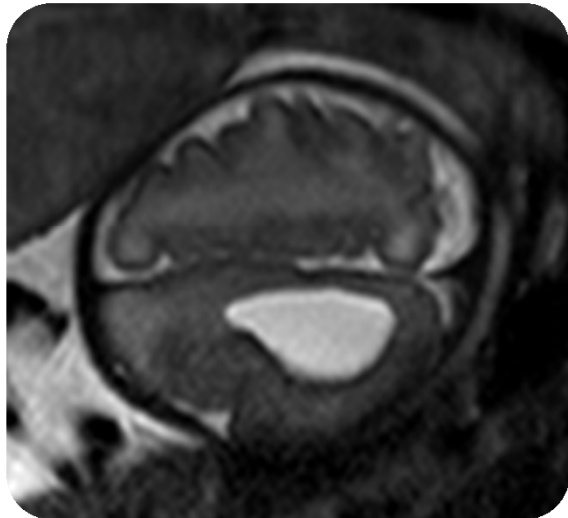


Une autre cause de  
ventriculomégalie  
unilatérale  
chez une patiente  
adressée à 32 SA ...





Diagnostic : hémimégalencéphalie  
Autre cause de ventriculomégalie unilatérale



# Suivre l'écoulement du LCR du diencéphale à la FCP

Surtout si profil obstructif & ventriculomégalie  
précoce

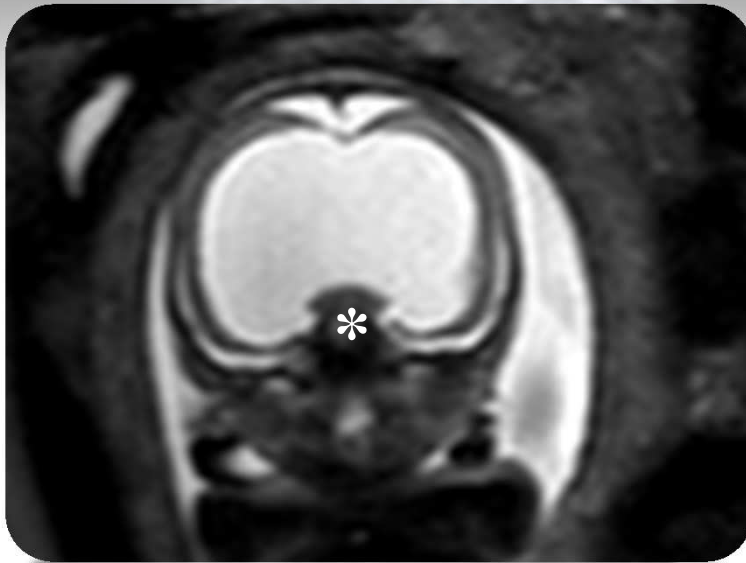
Analyse systématique du 3<sup>ème</sup> ventricule, des thalami,  
de l'aqueduc de Sylvius, et du cervelet

*Severe second trimester ventriculomegaly revealing obstruction related to  
pathologies of diencephalic, mesencephalic and rhombencephalic differentiation  
UOG 2013*

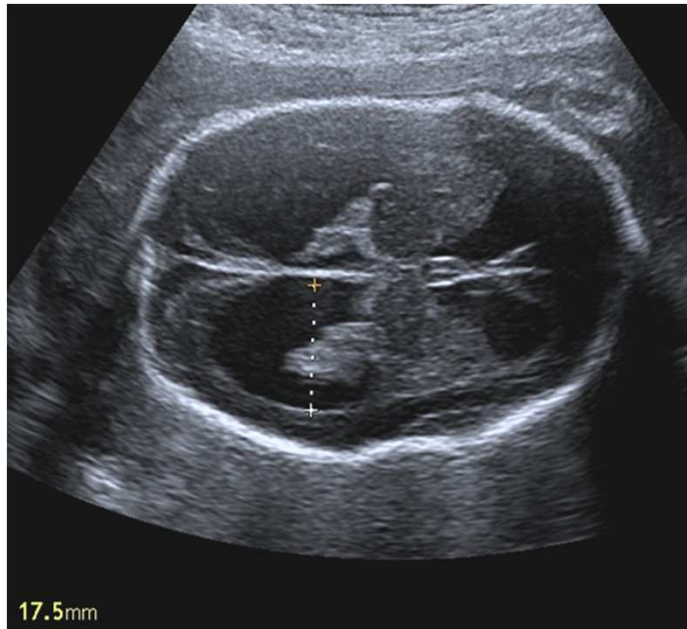


PROFIL OBSTRUCTIF  
OUI OU NON ?

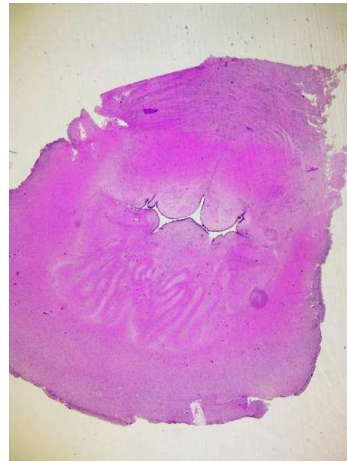
Adressée à 23 SA pour ventriculomégalie sévère isolée  
Biométrie céphalique 50<sup>ème</sup>p de 22 SA



Pathologies de la différenciation  
diencéphalique, mésencéphalique et rhombencéphalique



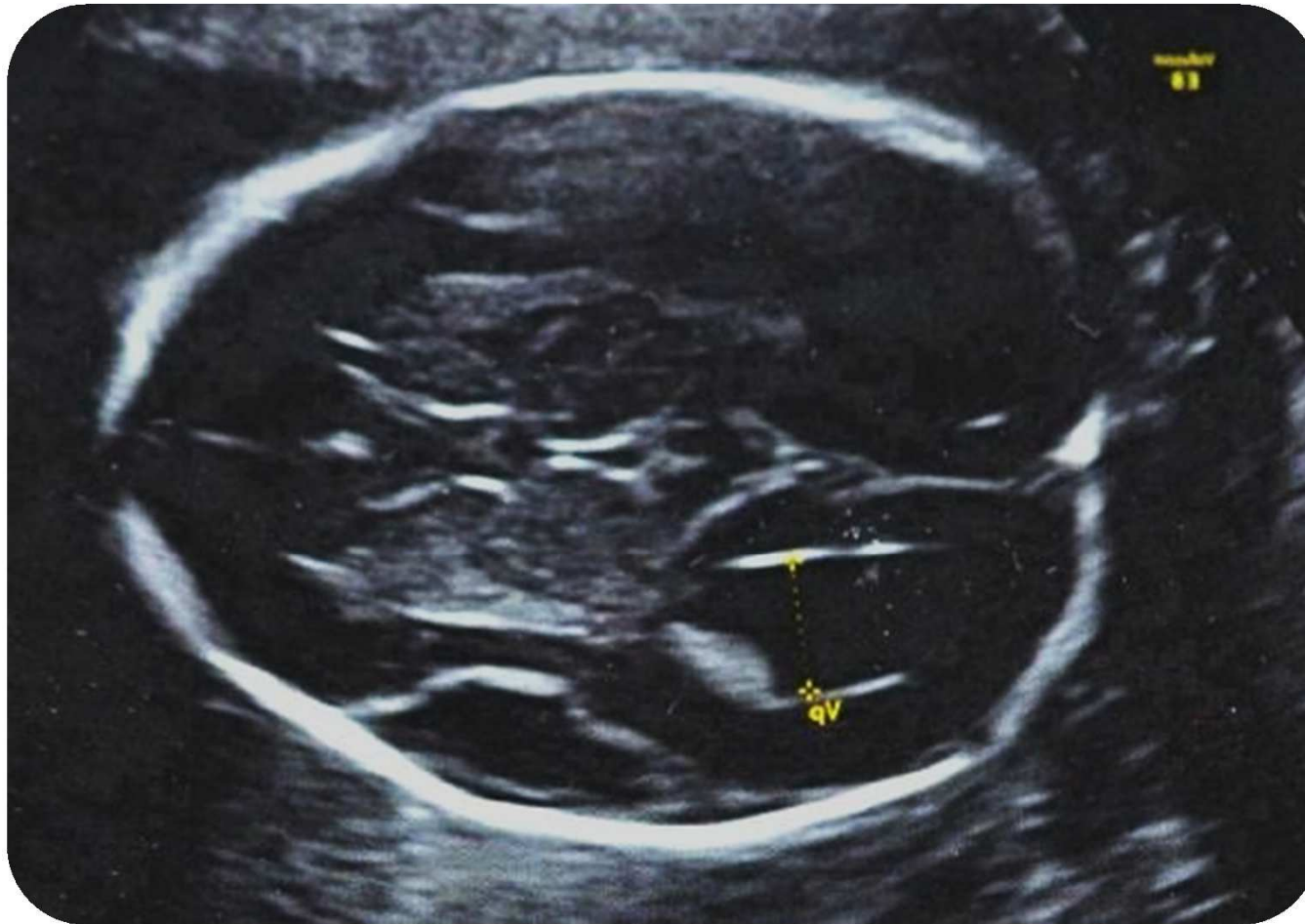
Adressée à 20.5 SA pour ventriculomégalie **sévère**  
Biométrie céphalique 50<sup>ème</sup> p à 22.3 SG



Pathologies combinées de la différenciation  
diencephalique, mésencéphalique et rhombencéphalique

POUR INTRODUIRE L' OUTIL n°4

Patiente adressée à 23 SA  
Diagnostic : ventriculomégalie mineure isolée



Une objection sur ce diagnostic ?

Ne jamais oublier l'analyse  
systématique de  
la vallée sylvienne +++

Nécessite de connaître son aspect en  
fonction de l'âge gestationnel  
(plan de référence)



20 WG

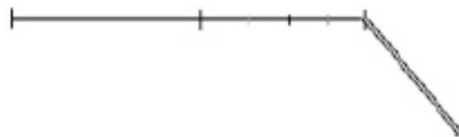
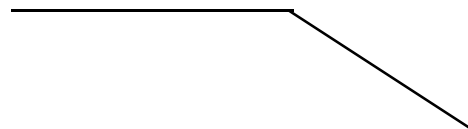
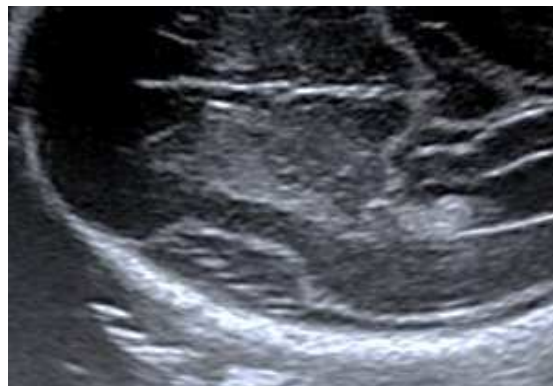
22 WG

24 WG

Open angle

45° angle

90° angle





26 WG

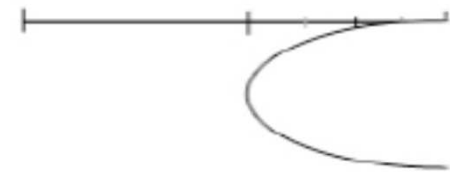
28 WG

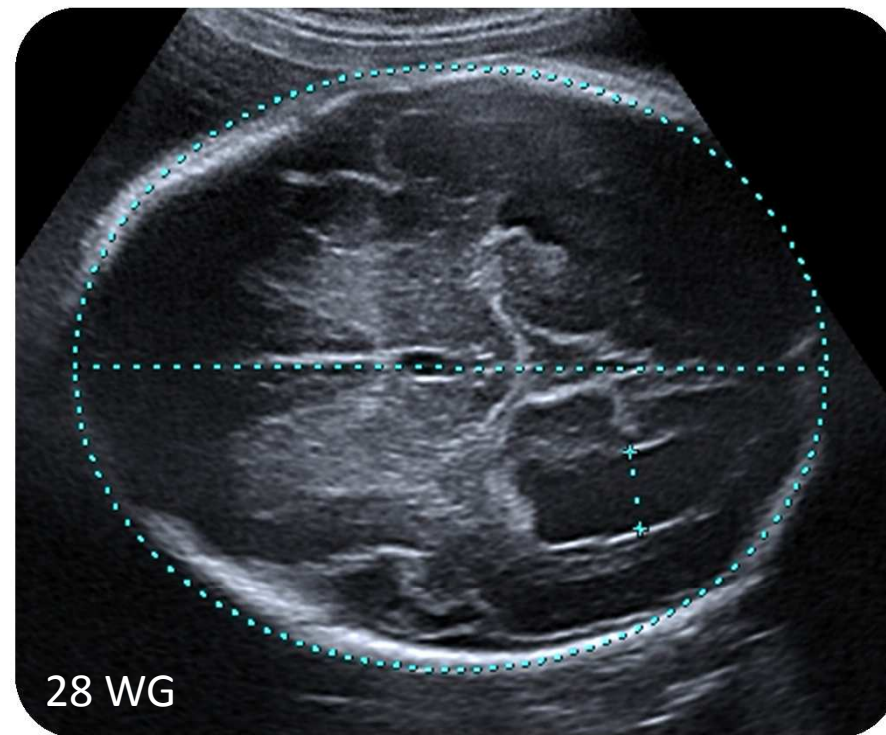
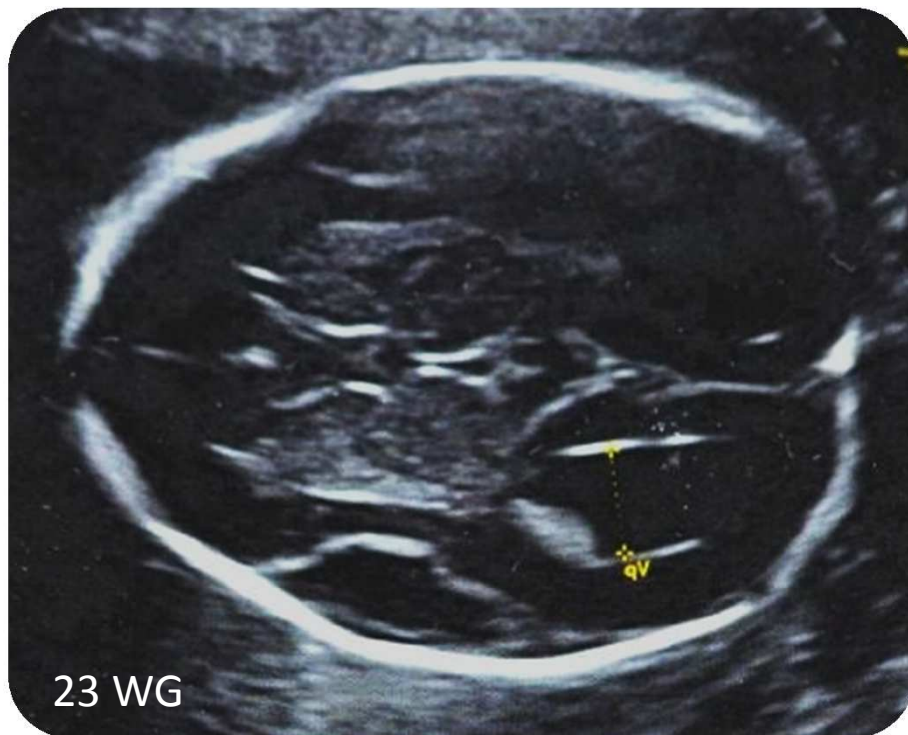
32 WG

Temporal lobe covers  
 $\frac{1}{4}$  of the posterior insula

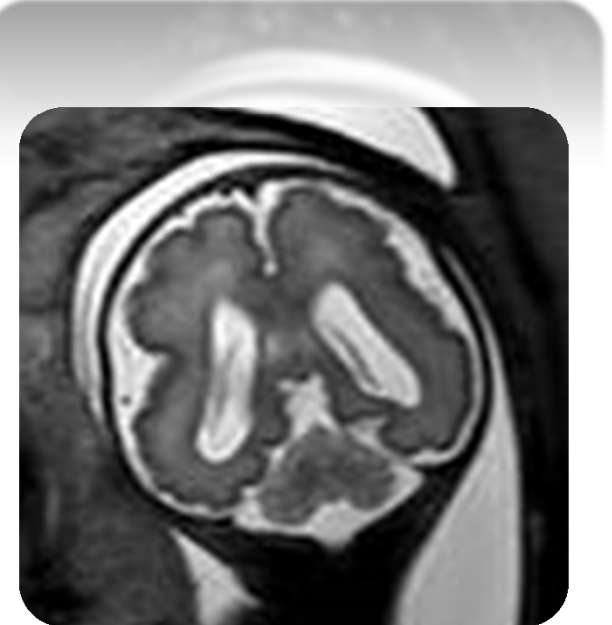
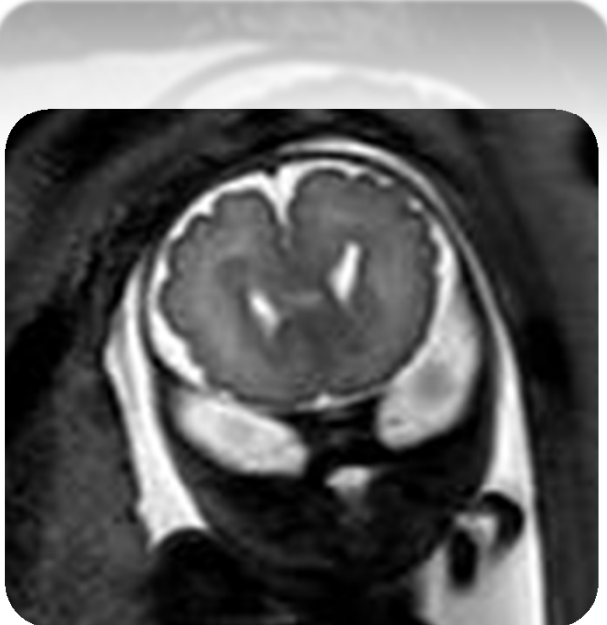
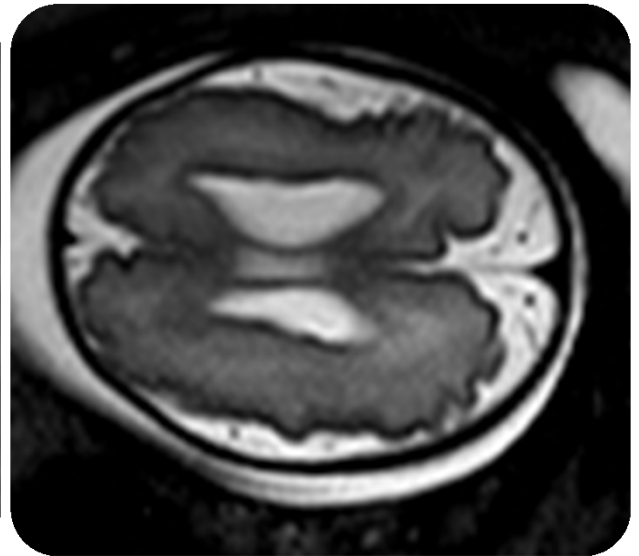
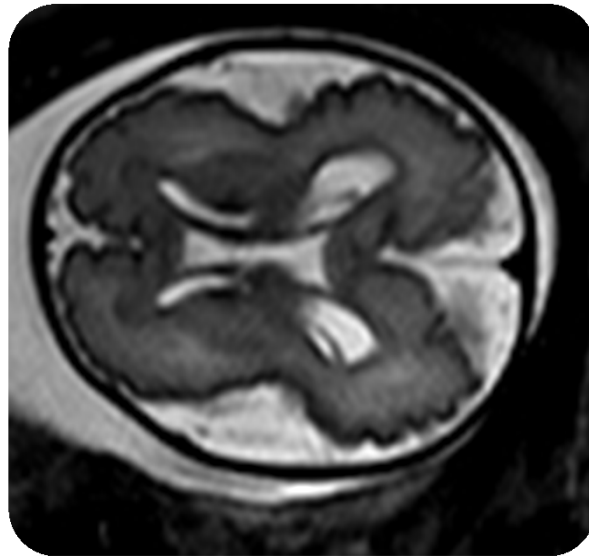
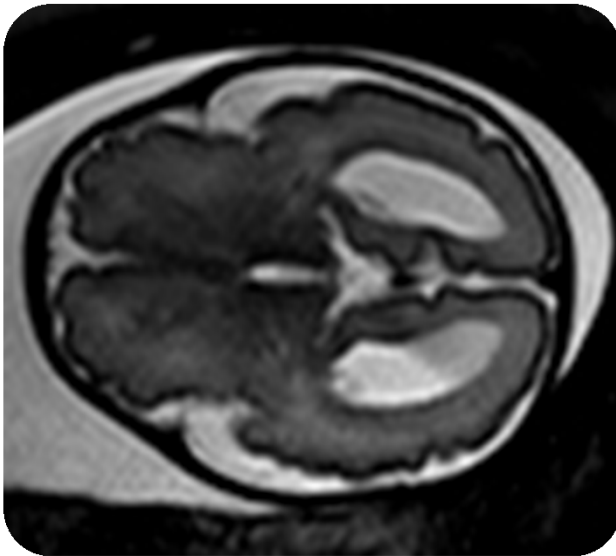
Temporal lobe covers  
 $\frac{1}{2}$  of the posterior insula

TL completely covers  
the posterior insula

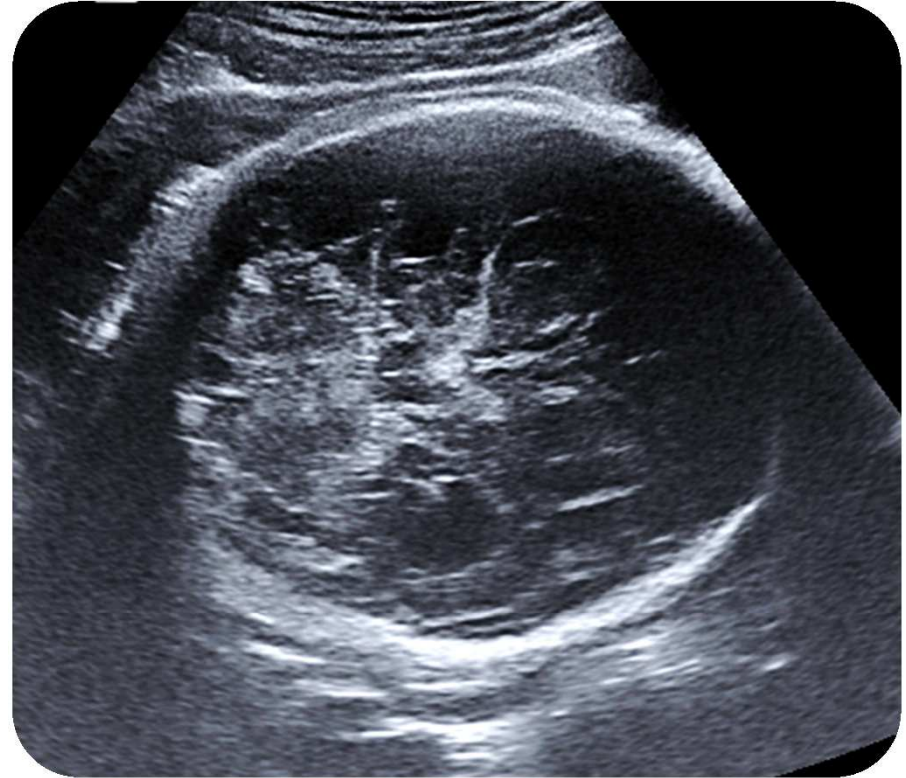




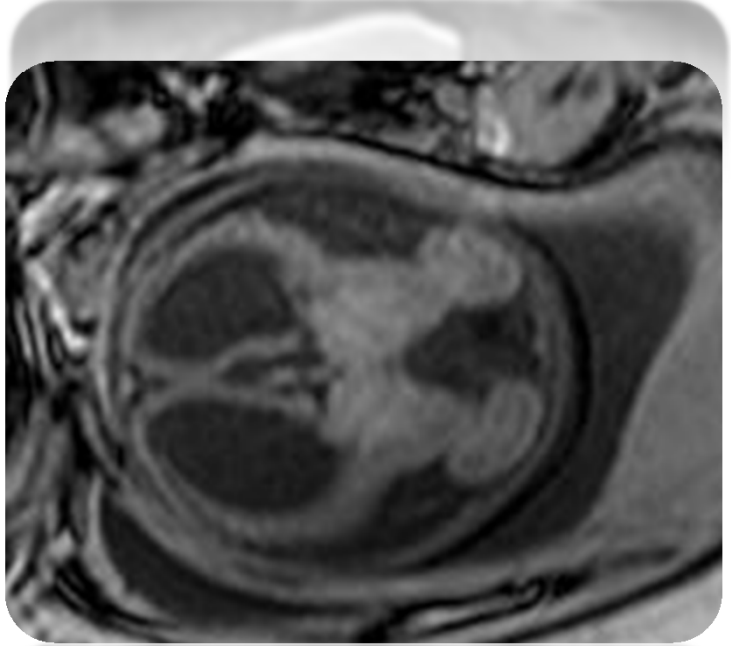
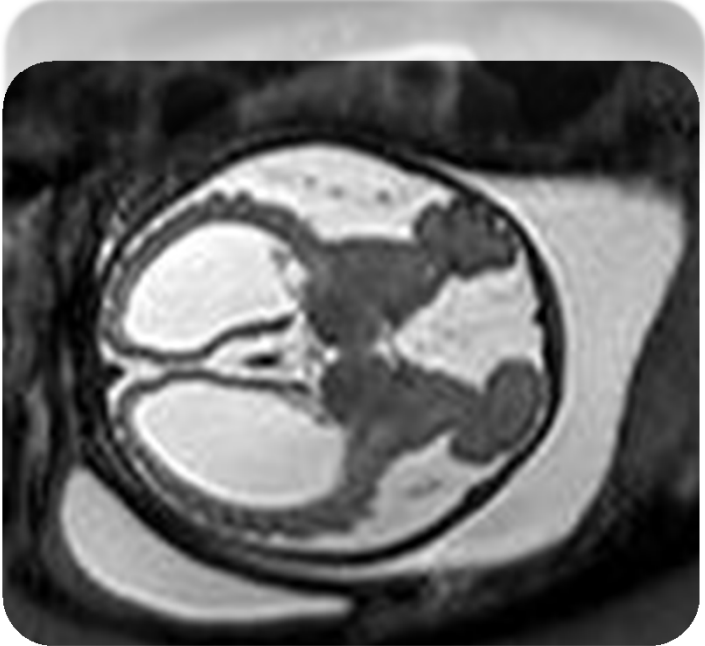
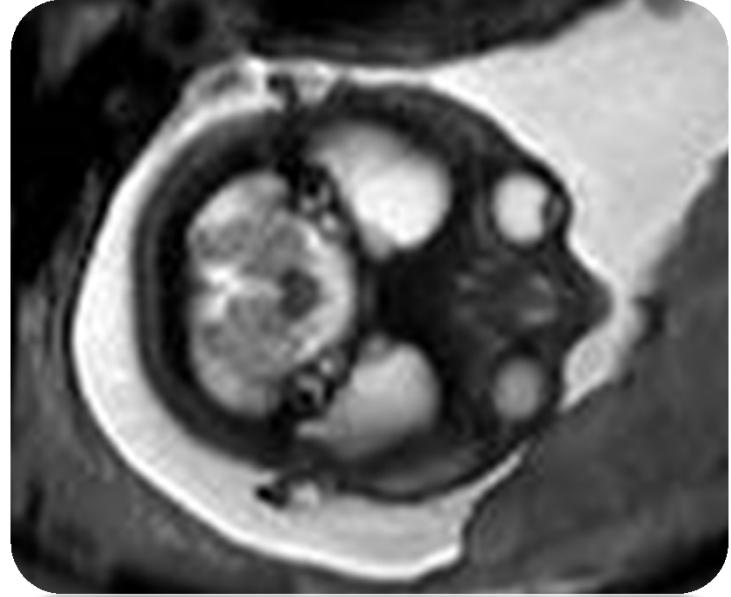
Adressée à 28 SA  
Quel est votre diagnostic ?



POLYMICROGYRIE DIFFUSE

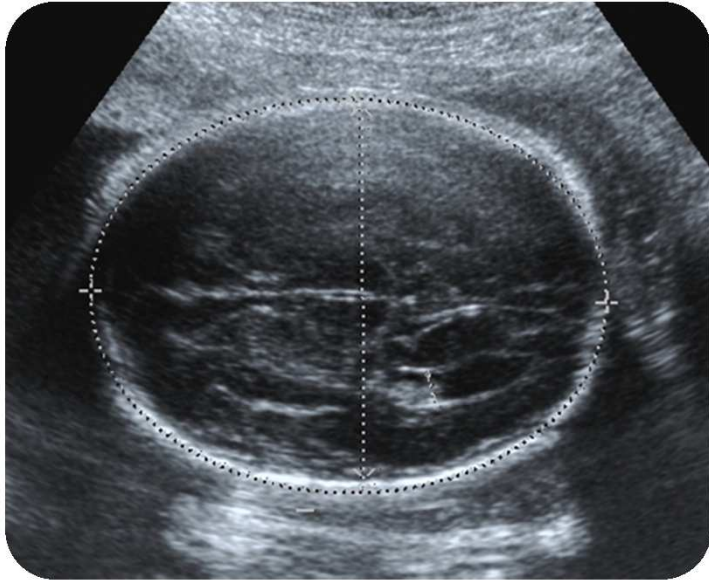


Adressée à 30 SA pour ventriculomégalie sévère  
Biométrie céphalique normale  
Contexte de consanguinité  
Ventriculomégalie « isolée »?

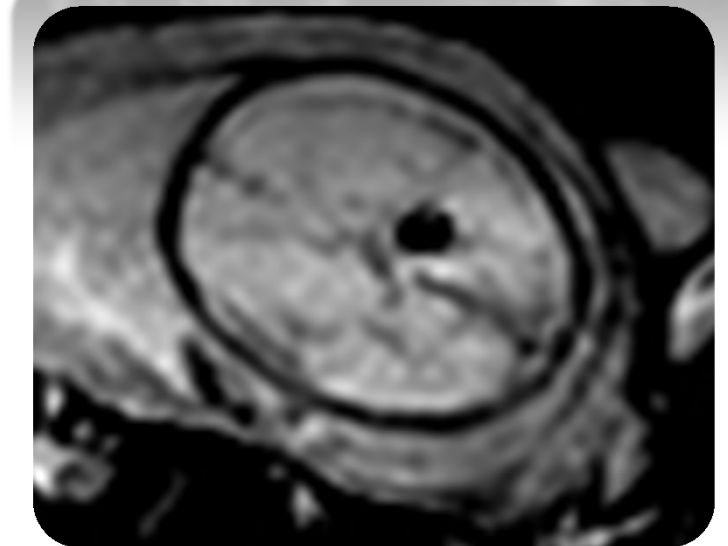
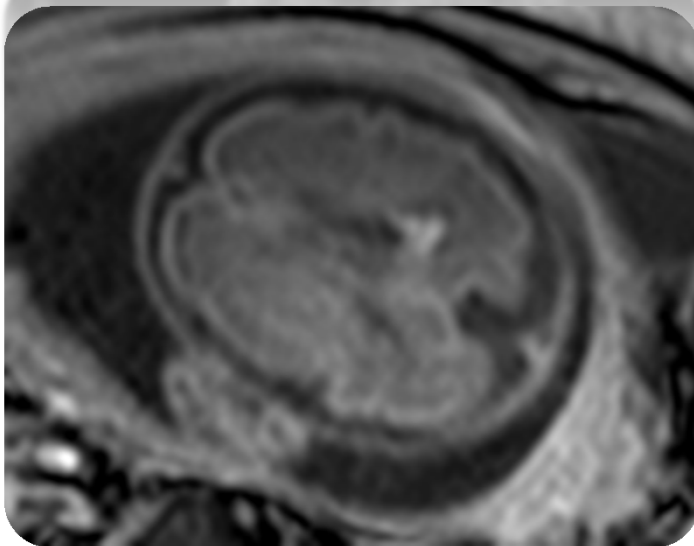
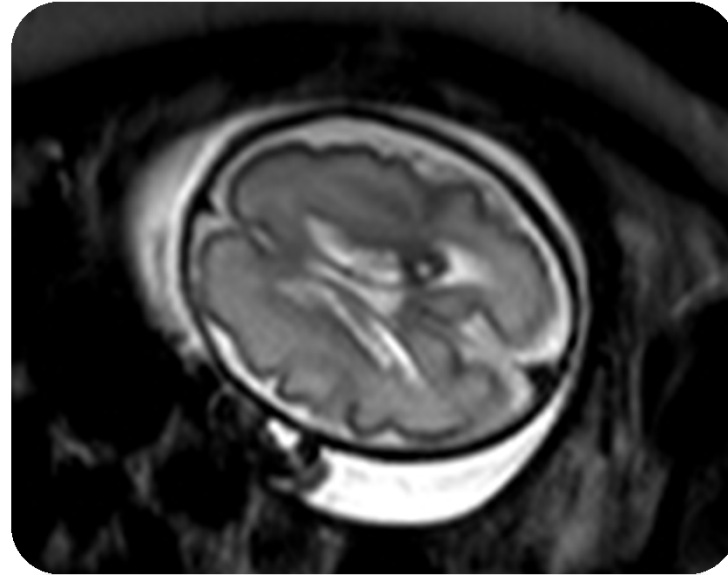
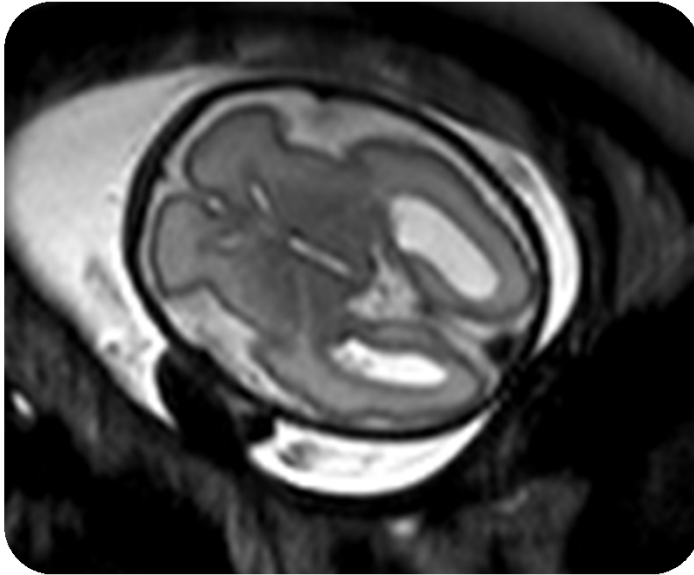


Analyse systématique et minutieuse des éléments suivants

Paroi ventriculaire  
Lumière ventriculaire  
Zone périventriculaire



Adressée à 27 SA pour ventriculomégalie unilatérale



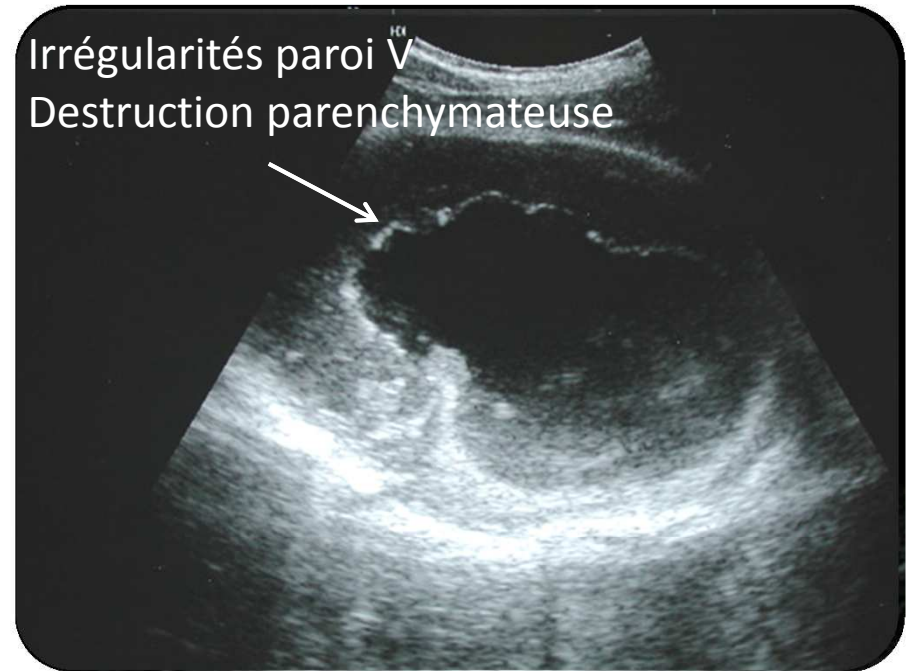
Importance d'une séquence en T2\* ou EPI pour détecter des phénomènes hémorragiques anciens

# « PROFIL CLASTIQUE VASCULAIRE » COMPLET

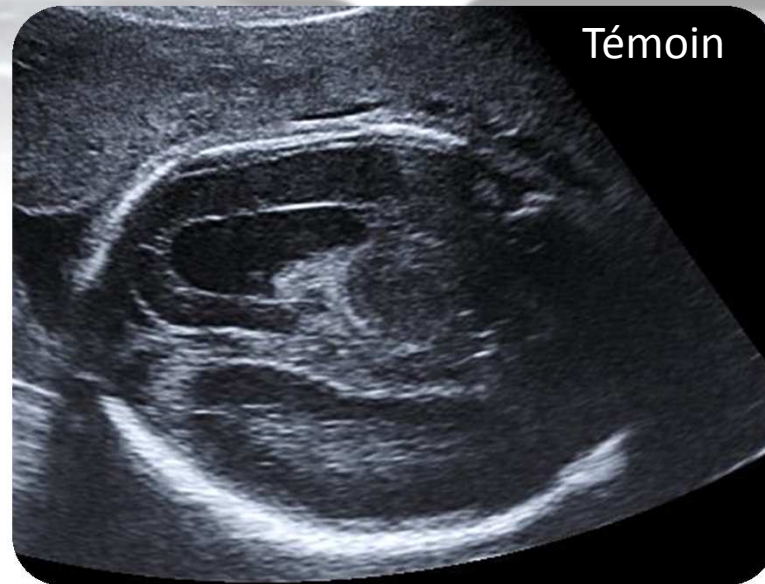
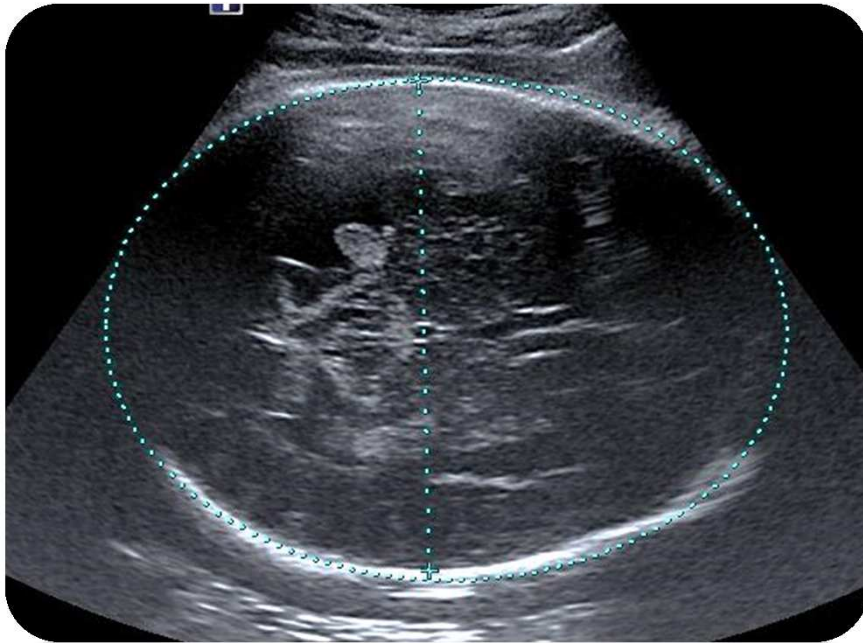


Adressée à 31 SA pour ventriculomégalie asymétrique sévère  
Biométrie céphalique >95ème p.

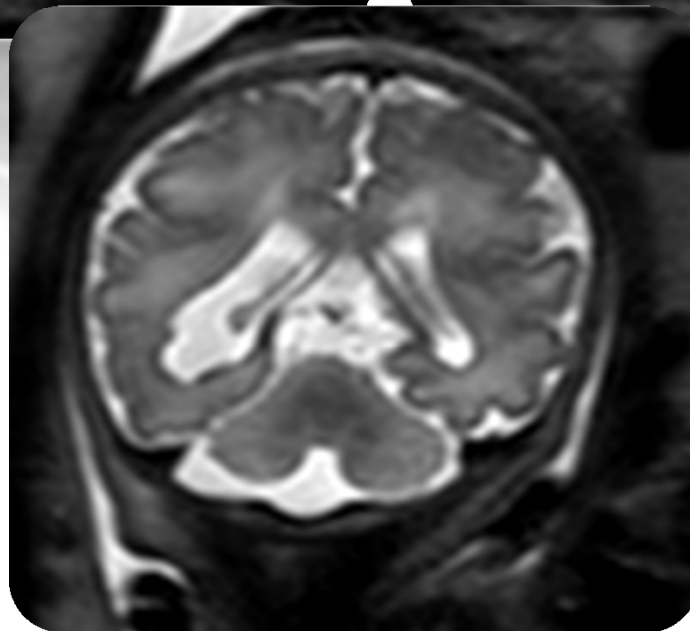
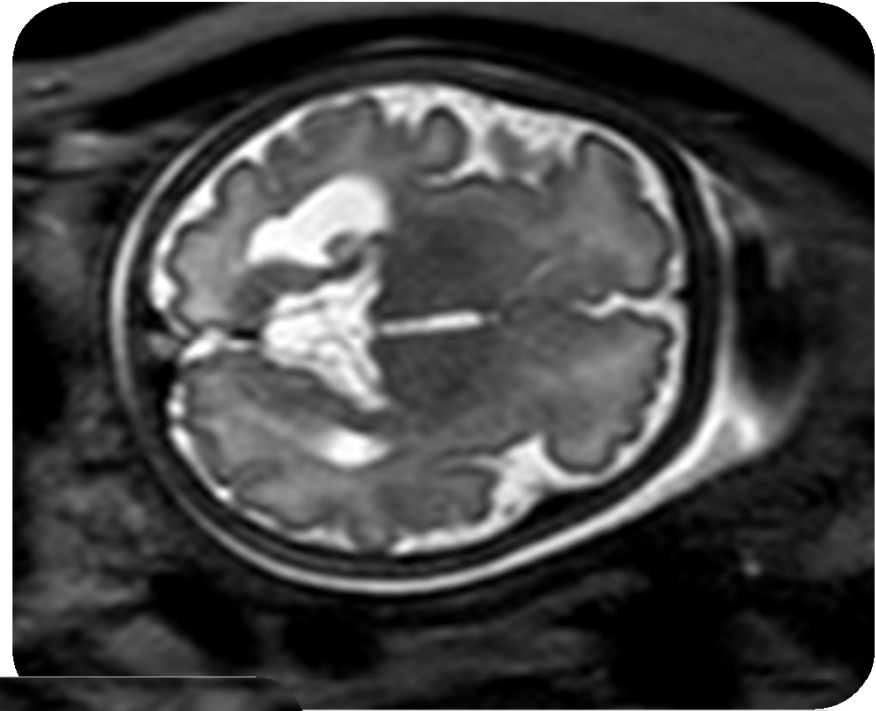
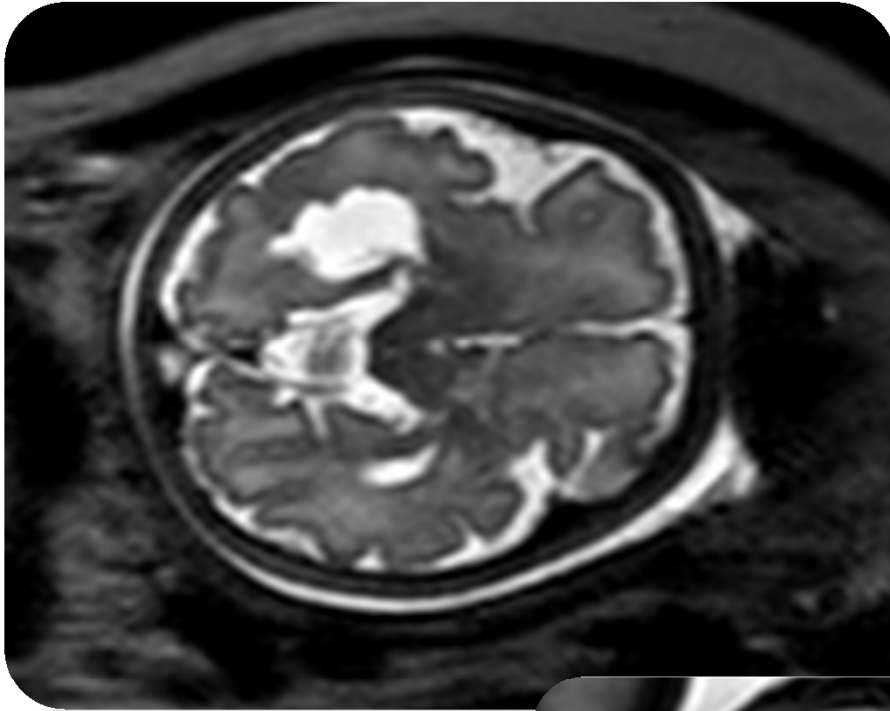
# « PROFIL CLASTIQUE VASCULAIRE » COMPLET



Adressée à 31 SA pour ventriculomégalie asymétrique sévère  
Biométrie céphalique >95ème p.



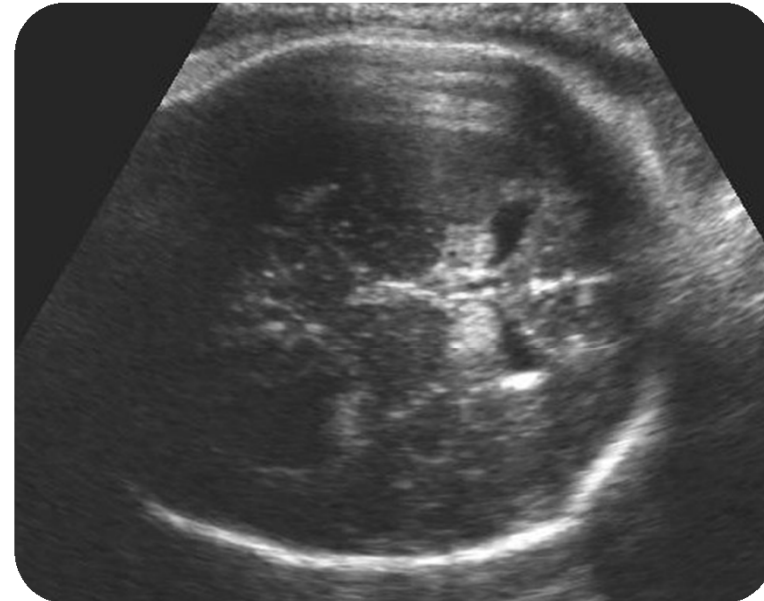
Adressée à 34 SA pour ventriculomégalie unilatérale mineure isolée  
Biométrie céphalique normale



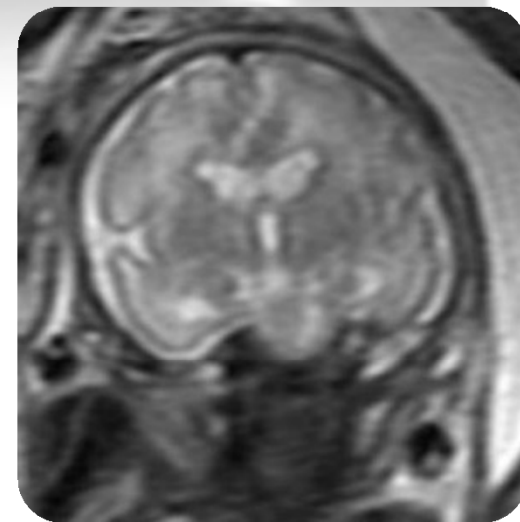
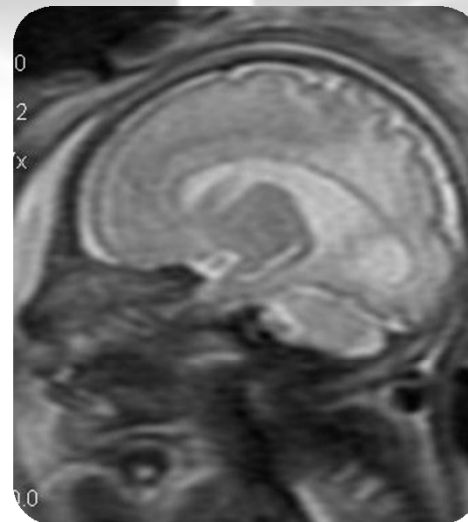
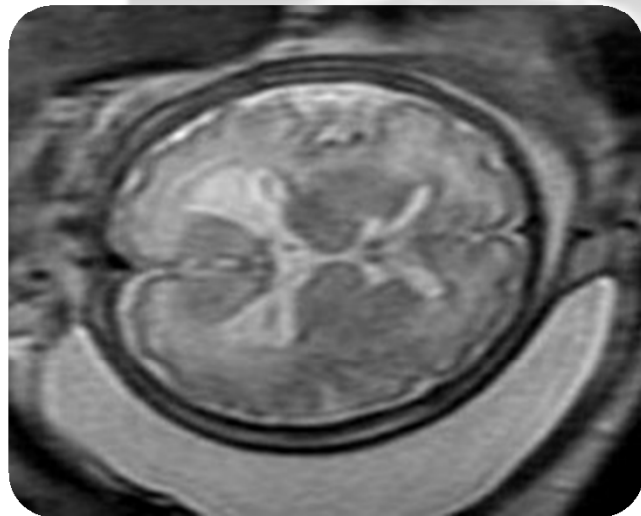
HETEROTOPIES  
SOUS-EPENDYMAIRES



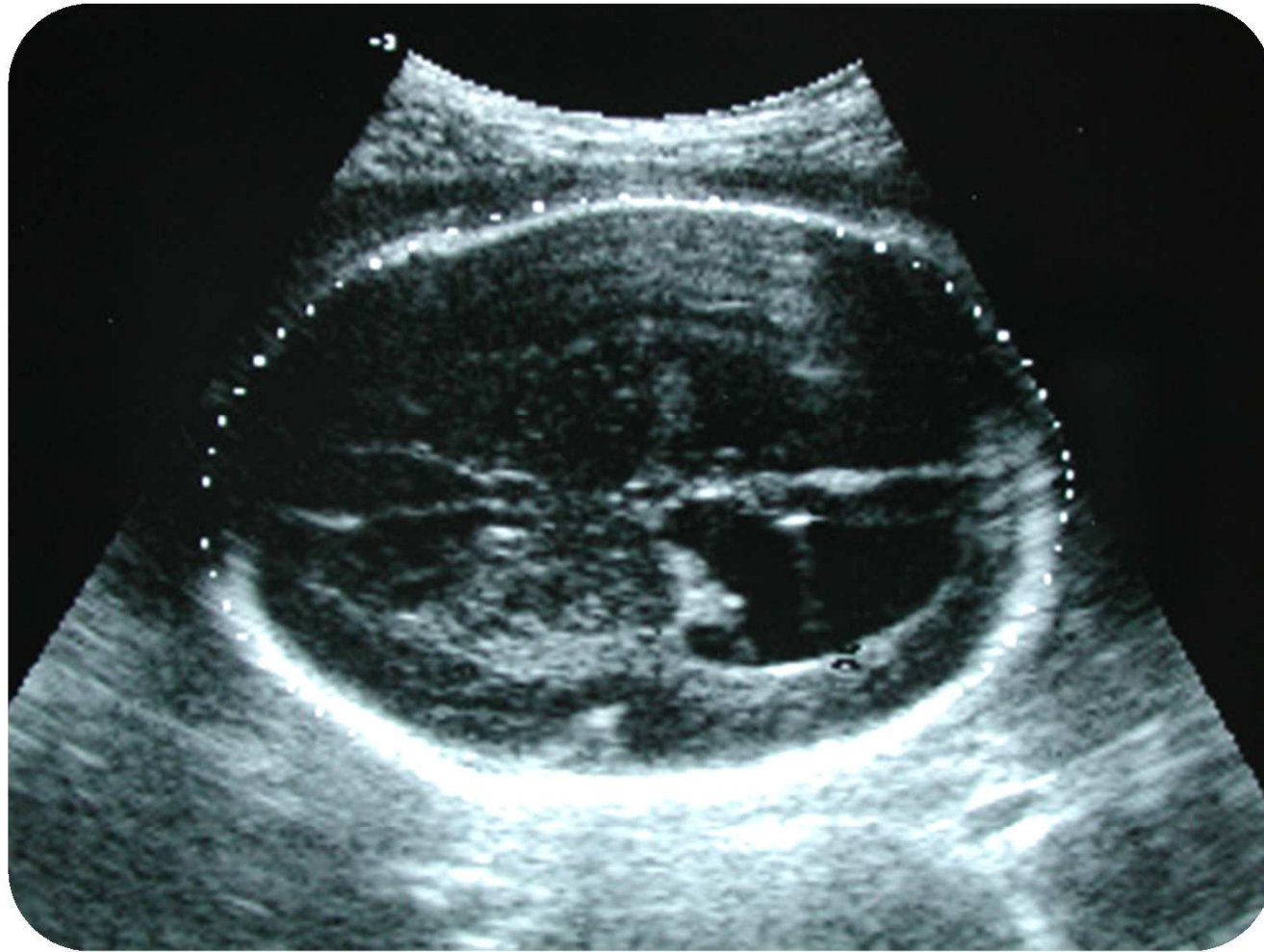
Adressée à 28 SA pour suivi d'un intestin hyper-échogène  
Caryotype, principales mutations CF, PCR CMV : RAS



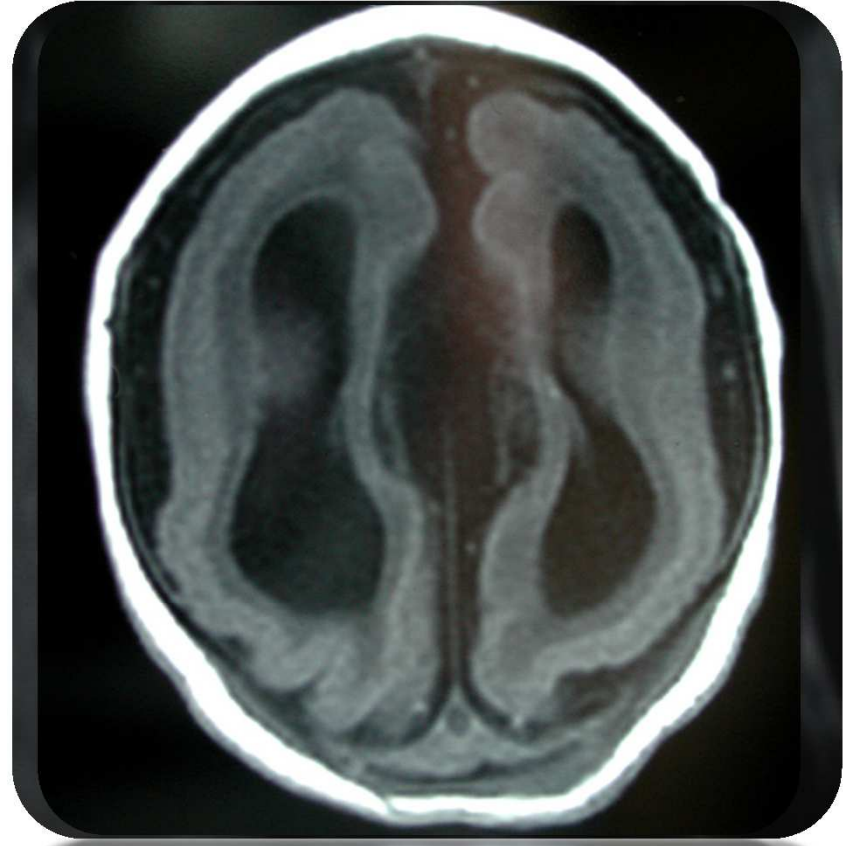
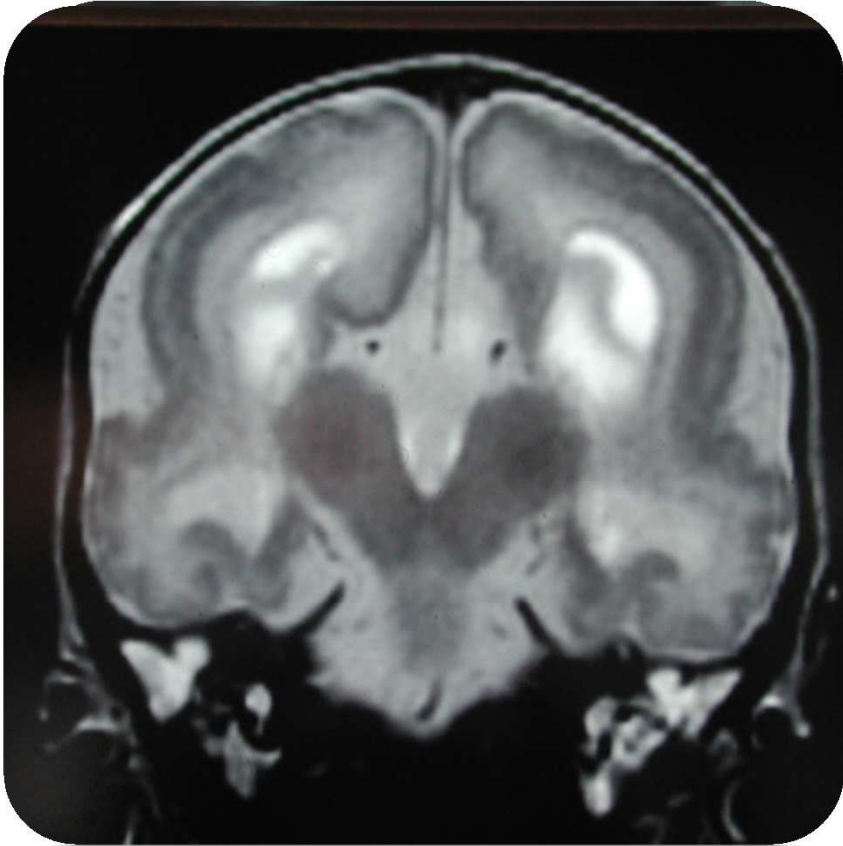
Prenat Diagn. 2004 Sep;24(9):727-32



Patiente vue à 21 et 26 SA pour ventriculomégalie limite (9-10 mm)  
Suivi à 33 SA. Atrium V à 13 mm. Biométrie céphalique normale

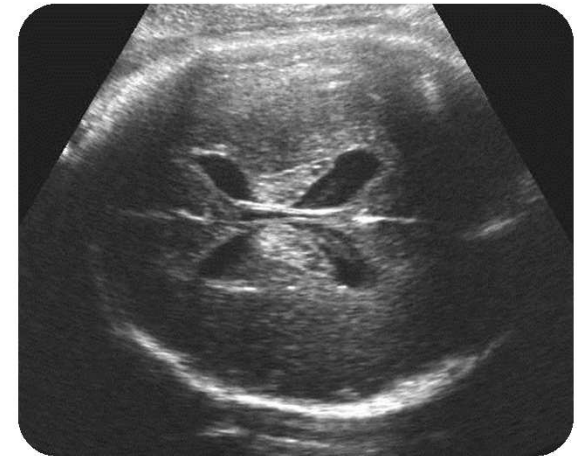


Adressée à 28 SA pour microcéphalie sévère et ventriculomégalie  
Contexte de consanguinité



Lissencephalie type 1

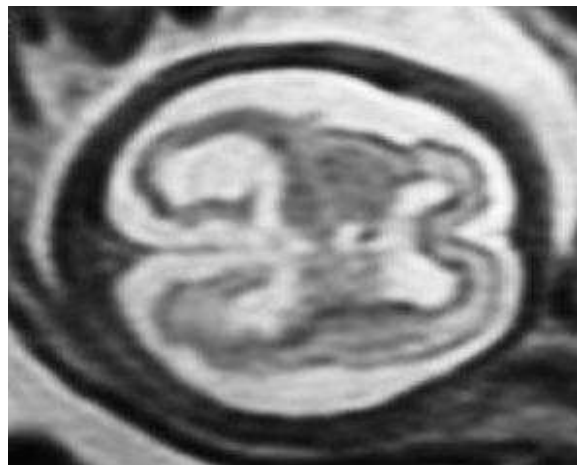
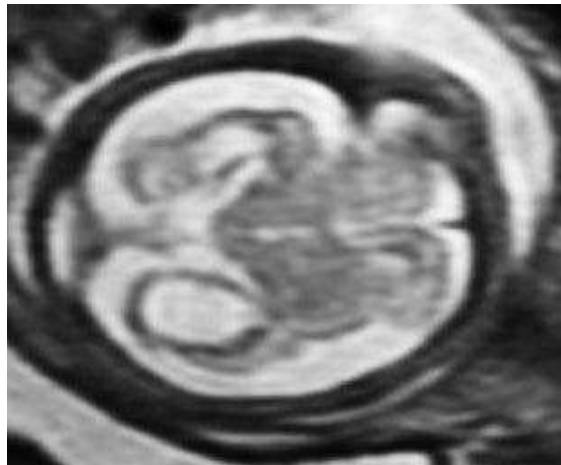
Pensez à analyser la lumière ventriculaire, la paroi ventriculaire et la zone périventriculaire



OUTIL n°6

REGARDER SYSTEMATIQUEMENT  
LES ESPACES PERI-CEREBRAUX

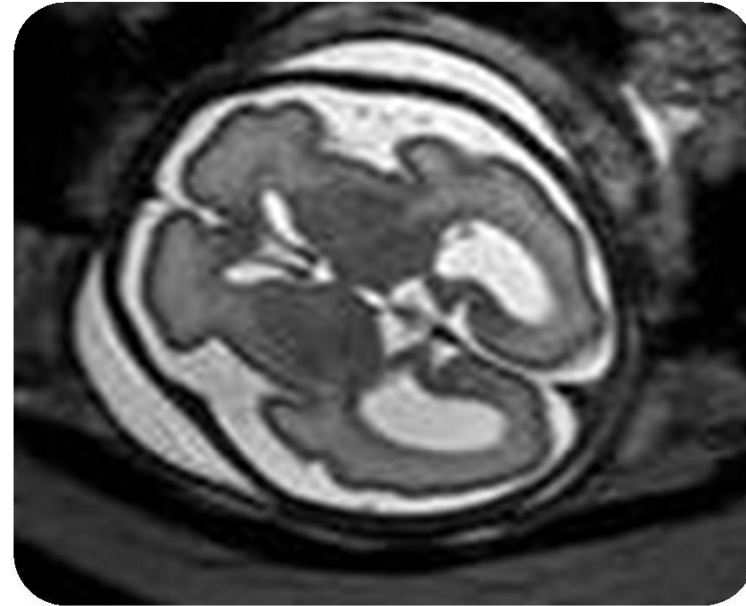
A CORRELER A  
LA BIOMETRIE CEPHALIQUE +++



Adressée à 29 SA pour ventriculomégalie modérée (14 mm)  
associée à une microcéphalie sévère



Adressée à 28 SA pour ventriculomégalie modérée  
associée à une biométrie céphalique augmentée  
(PC 50<sup>ème</sup> p. de 33 SA)



PC PATERNEL 64 cm !

MACROCEPHALIE  
BENIGNE  
FAMILIALE

Avant tout chose,  
NE JAMAIS OUBLIER  
LE CONTEXTE !

Histoire personnelle et familiale

Consanguinité, facteurs de risque,  
pathologie induite par la grossesse  
PC familial

*Une « boîte à outils » à visée étiologique  
pour élucider une ventriculomégalie « isolée »*

➤ **Outils portant sur les structures anatomique**

✓ Analyse complète du système ventriculaire

- Ventricule latéraux, 3<sup>ème</sup> ventricule, aqueduc, V4
- Le LCR doit être suivi du diencéphale (thalami) à la FCP

✓ Attention tout particulière à la paroi ventriculaire, au contenu ventriculaire et à la zone périventriculaire

✓ Gyration +++

- Analyse systématique de la vallée sylvienne

✓ Analyse des espaces péri-cérébraux (souvent oubliés...)

- Corrélés systématiquement à la biométrie céphalique

# *Une « boîte à outils » à visée étiologique pour élucider une ventriculomégalie « isolée »*

## ➤ Outils portant sur le mécanisme physiopathologique

### ✓ Rechercher un profil obstructif

- ✓ Analyse du PC, de la cavité septale, des EPCs et du récessus supra-pinéale
- ✓ Profil potentiellement incomplet en fonction de la précocité de l'obstacle ou de son caractère incomplet

### ✓ Rechercher un profil clastique

- ✓ Signes échographiques évocateurs (clastique vasculaire/infectieux)
- ✓ Si VM isolée et profil clastique : recours systématique à l'IRM en T2\*
  - ✓ Mise en évidence d'hémorragie ancienne

## ➤ Ne pas oublier le contexte

- ✓ Histoire personnelle et familiale (incluant consanguinité, PC)...

## Confirmation of the presence of ventriculomegaly

### Clinical context

Risk factors, pregnancy-related disorders, familial conditions...

### Tools focusing on anatomical structures

- **Complete analysis of the ventricular system**

- Lateral ventricles (symmetric/asymmetric VM), 3rd ventricle, aqueduct, 4th ventricle
- CSF flow should be followed, especially at the level of the diencephalon, mesencephalon and rhombencephalon

- **Careful inspection of ventricular lumen, ventricular wall and periventricular zone**

- **Gyration should be scrutinized**

- Systematic sonographic analysis of the Sylvian fissure

- **Systematic analysis of the pericerebral spaces**

### Tools focusing on physio-pathological mechanisms

- **Investigation of an "OBSTRUCTIVE PATTERN"**

- Includes analysis of HC, PC spaces, CSP, presence of dilated SPR
- Either complete or incomplete pattern according to the timing or severity of obstruction

- **Investigation of a "CLASTIC PATTERN"**

**Imaging findings highly suggestive of clastic origin related to**

#### Vascular ischemo-hemorrhagic insult

- Asymmetric ventriculomegaly, echogenic ventricular wall, echogenic contents within the ventricular lumen irregular ventricular borders
- "Vascular clastic pattern" can be combined with an "obstructive pattern" when haemorrhagic deposits reduce the CSF flow
- T2\* MR sequence should be used systematically to diagnose an overlooked subtle long-term subependymal haemorrhage

#### Infectious insult

- Periventricular echogenic halo, germinolysis cysts, parenchymal calcifications, cystic changes anterior to temporal horn or posterior to occipital horn

**NEGATIVE RESULTS**  
including relevant biological work-up

**"Isolated" ventriculomegaly**

UOG July 2015

