
HYPOTENSION INTRACRÂNIENNE SPONTANÉE (HIS) A PROPOS D'UN CAS

H. LEKLOU, M. DJELLAOUI

Service de Neurologie, CHU Bab El Oued

RÉSUMÉ : L'HIS est une céphalée chronique, liée à une fuite de LCR. Son diagnostic est facilité par l'IRM et sa prise est essentiellement médicale. Nous rapportons le cas d'une jeune femme ayant présenté un tableau clinique et signes IRM compatibles avec ce diagnostic et ayant bien évolué sous traitement.

Mots clés : Céphalée chronique, Fuite du LCR, Hypotension du LCR.

ABSTRACT : Spontaneous intracranial hypotension (SIH) is a chronic headache associated with CSF leakage. His diagnosis is facilitated by MRI and his treatment is essentially medical. We report the case of a young woman presenting a clinical picture and MRI signs consistent with this diagnosis and having evolved well under treatment.

Keywords : Chronic headache, CSF leakage, Intracranial hypotension.

INTRODUCTION

L'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) fût décrite par le Neurologue Allemand Schaltenbrand en 1938 [1]. En effet, il définit sous le terme d'aliqorrhée une pathologie d'apparition spontanée associant une très basse pression d'ouverture du liquide céphalorachidien (LCR) (inférieure à 60 mm d'eau) et des céphalées orthostatiques [2].

Le diagnostic de l'HIS a été considérablement facilité par le développement de l'imagerie par résonance magnétique cérébrale, avec une connaissance plus précise des anomalies caractéristiques de cette affection lors de cette exploration [3, 4].

OBSERVATION

Madame N, 38 ans, fonctionnaire, sans antécédents pathologiques notables ni de facteurs de risque cardiovasculaires, a consulté pour céphalées diffuses à type de constriction, fluctuantes, d'aggravation progressive depuis 1 mois et résistantes aux antalgiques du premier palier.

Les céphalées apparaissaient rapidement lors du passage de la position allongée à la position assise ou debout et s'accompagnaient

de nausées et de deux épisodes de vomissements. On note la présence d'une phonophobie, d'une hypoacousie avec une sensation d'oreille bouchée et des acouphènes à gauche, mais pas de diplopie ni de flou visuel.

Ces céphalées s'associaient également à des douleurs de la nuque, tout en augmentant d'intensité au fur et à mesure du maintien de la position debout ou assise et s'amélioraient rapidement lors du passage à la position allongée, avant de disparaître complètement par la suite.

L'examen neurologique ne retrouvait aucune anomalie. Il n'y avait pas de signes d'hypertension intracrânienne ou de syndrome méningé. L'examen général était normal avec une tension artérielle est de 130/85.

L'examen tomodensitométrique cérébral Réalisé en urgence, lors des premiers accès de céphalées et n'avait pas montré d'anomalies.

L'IRM cérébrale montrait en séquence FLAIR un épaississement diffus des méninges encéphaliques avec un aspect de petits ventricules (Fig. 1).

Il s'y associait de chaque côté une fine lame d'épanchement sous dural fronto-pariétale bilatérale (Fig. 2).

En T1 après injection de gadolinium, on observait un rehaussement de la dure mère au niveau de la convexité sus et sous tentorielle, de la faux et de la tente du cervelet (Fig. 3).

On notait enfin une hypertrophie hypophysaire (Fig. 4).

Il n'y avait pas d'anomalie du parenchyme cérébral.

L'IRM médullaire a mis en évidence une collection sous durale d'allure liquidienne, antérieure entre C7 et D3, en hypersignal T2 (Fig.5).

On observait sur les coupes sagittales cervicales hautes une ptose de l'encéphale et notamment des amygdales cérébelleuses sans anomalies morphologiques associées (Fig. 4). Devant les céphalées d'aggravation orthostatique, l'absence de notion de traumatisme crânien, de ponction lombaire ou d'intervention neurochirurgicale et les images en IRM, le diagnostic d'hypotension intracrânienne spontanée a été retenu. Le décubitus prolongé au-delà de 24 h avec hyperhydratation a permis l'amélioration de la symptomatologie.

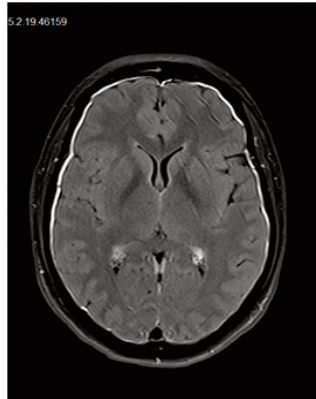


Fig. 1

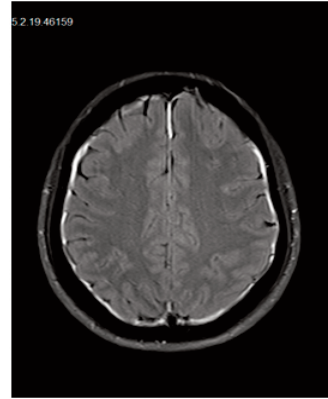


Fig. 2

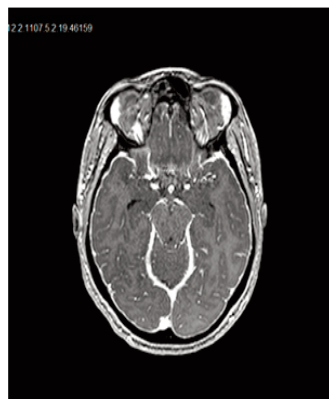


Fig. 3

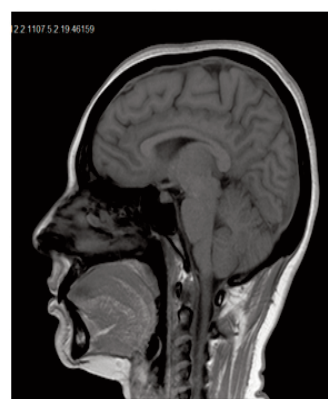


Fig. 4



Fig. 5

DISCUSSION

L'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) est une pathologie qui reste rare, dont la prévalence se situe entre 1/50 000 et 5/100 000, avec une prépondérance féminine (sex-ratio à 2/1) et un pic d'incidence vers 40 ans [5]. Elle est plus fréquente au cours des maladies du tissu conjonctif (Marfan, Ehler-Danlos) [6].

Sa forme classique associe des céphalées postérieures et des cervicalgies à type de constriction, d'intensité modérée à sévère, s'installant dans les 15 minutes suivant l'orthostatisme, soulagée par le décubitus, en l'absence de traumatisme sévère ou de gestes invasifs (chirurgie ou ponction lombaire). L'association à des signes de nature ORL est classique, en lien avec des modifications de pression de l'oreille interne. Une atteinte de nerfs crâniens, notamment du VI, est plus rarement décrite. Toutefois les céphalées deviennent moins caractéristiques avec la chronicisation, le tableau peut alors évoluer vers des céphalées chroniques quotidiennes, parfois associées à un abus médicamenteux.

La physiopathologie supposée repose sur une hypovolémie du liquide céphalo-rachidien (LCR) secondaire à des brèches duremériennes le plus souvent médullaires, responsable de la traction sur les différentes structures du cerveau et à l'origine des signes IRM [7]. Ces brèches seraient favorisées par l'association d'un traumatisme parfois mineur et d'une fragilité du tissu méningé spinal.

L'hypertrophie hypophysaire, les collections sous-durales à l'étage cérébral et rachidien, l'expansion veineuse au niveau intracrânien et rachidien et l'épaississement de la dure mère sont liés à la baisse de pression du LCR qu'ils permettent de compenser (Loi de Monro-Kellie).

Le rehaussement diffus de la dure mère au niveau de la convexité sus et sous tentorielle, de la faux et de la tente du cervelet est un important signe pour le diagnostic différentiel avec une méningite infectieuse ou carcinomateuse.

L'IRM cérébrale peut être normale dans environ 20 % des cas [5, 7, 8] et n'exclut donc pas le diagnostic en cas de forte présomption clinique.

L'IRM médullaire avec notamment des séquences T2 et STIR doit être toujours réalisée lorsque l'on suspecte une HIS. En effet, il s'agit de l'examen le plus performant [9] avec une sensibilité proche de 94 % [3], notamment à la phase précoce, montrant dans 88 % des cas des collections épiderales, dans 78 à 94 % des cas une

dilatation des veines épiderales cervicales [6]. Il a également été observé des prises de contraste au contact de ces collections en lien avec la réaction leptoméningée [11,12].

Enfin, il faut penser à une étiologie de l'HIC pouvant expliquer la fuite chronique de LCR (brèche durale) qui est rarement retrouvée à l'IRM médullaire (pseudo méningocèle, ectasie durale, kystes radiculaires, protrusions disco-ostéo-phytiques, etc).

L'évolution sans traitement peut se faire vers la rémission spontanée, la chronicisation ou des complications (hématome sous-dural, thrombose veineuse cérébrale). Ces dernières modifient les caractéristiques de la céphalée, avec notamment l'apparition rapide de tableaux d'hypertension intracrânienne et un engagement amygdalien. Toute modification de la céphalée chez un patient souffrant d'une HIS justifie donc une réévaluation clinique et IRM en urgence.

La prise en charge thérapeutique repose sur le traitement conservateur (repos en décubitus, hyperhydratation) et le blood-patch (plusieurs tentatives pouvant être nécessaires).

Lorsque le patient ne s'améliore pas malgré le traitement médical (voir le blood patch), il y a nécessité d'essayer de trouver la fuite, avec un myéloscanner ou une cisternographie, pour apporter un diagnostic complet et guider ainsi la conduite thérapeutique (blood patch au bon endroit et éventuelle chirurgie).

Les indications chirurgicales sont exceptionnelles et concernent, avant tout, les lésions sévères ou développementales, résistantes au traitement médical [5, 13]. Les anomalies de signal méningées en IRM régressent généralement suite au traitement, avec un décalage par rapport à l'amélioration clinique [5].

CONCLUSION

L'HIS est une céphalée chronique, liée à une fuite de LCR.

Les conséquences de cette hypovolémie du LCR sont essentiellement la ptôse cérébrale et la compensation veineuse. Ces deux conséquences expliquent les manifestations cliniques et IRM de cette pathologie.

Enfin, il faut souligner l'intérêt de l'imagerie médullaire, notamment, le myéloscanner pour rechercher une brèche durale ; ce qui est recommandé en l'absence d'amélioration au traitement médical et au blood patch.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] SCHALTENBRAND G.
NEUEREANS CHAUUNGENZUR
pathophysiologie der liquorzir
kulation. ZentrablblNeurochir 193
8;3 :290-300.
- 2] MOKRI B. Spontaneous intracranial
hypotension Spontaneous CSF
leaks. Headache Currents 2005;2(1):
11-22.
- 3] FISHRNAN RA, DILLON WP. Dura1
enhancement and cerebral
displacement secondary to intra
cranial hypotension. Neurology
1993;43 (3 Pt 1) : 609-6 1 1.
- 4] SABLE SG RN. Meningial
enhancement and low cerebrospinal
fluid pressure headache. An MRI
study. Cephalalgia 199 1 ; 1 1 :275-
276.
- 5] SCHIEVINK WI. Spontaneous spinal
cerebro spinal fluid leaks and intra
cranial hypotension. JAMA 2006 ;
295 : 2286–96.
- 6] SCHIEVINK WI, GORDON OK,
TOURJE J. Connective tissue
disorders with spontaneous spinal
cerebro spinal fluid leaks and intra
cranial hypotension: a prospective
study. Neurosurgery 2004 ; 54 :
65–70.
- 7] WATANABE A, HORIKOSHI T,
UCHIDA M, KOIZUMI H,
YAGISHITA T, KINOUCI H.
Diagnostic value of spinal MR
imaging in spontaneous intracranial
hypotension syndrome. AJNR Am
Neuroradiol 2009 ; 30 (1) : 147–51.
- 8] SCHOFFER KL, BENSTEAD TJ,
GRANT I. Spontaneous intracranial
hypotension in the absence of
magnetic resonance imaging
abnormalities. Can J NeurolSci
2002 ; 29 (3) : 253–7.
- 9] SCHIEVINK WI, MAYA MM, LOUY
C, MOSER FG, TOURJE J.
Diagnostic criteria for spontaneous
spinal CSF leaks and intracranial
hypotension. AJNR Am J
Neuroradiol 2008 ; 29 (5) : 853–6.
- 10] FARB RI, FORGHANI R, LEE SK,
MIKULIS DJ, AGID R. The venous
distension sign: a diagnostic sign of
intra cranial hypotension atMR
Imaging of the brain. AJNR Am J
Neuroradiol 2007;28(8):1489-93.
- 11] GOOD DC, GHOBRIAL M.
Pathologic changes associated with
intracranial hypotension and
meningeal enhancement on MRI.
Neurology 1993;43:2698–700.
- 12] MOKRI B, PARISI JE,
SCHEITHAUER BW, ET AL.
Meningeal biopsy in intracranial
hypotension: meningeal
enhancement on MRI. Neurology
1995;45:1801–6.
- 13] SCHIEVINK WI, MORREALE VM,
ATKINSON JLD, ET AL. Surgical
treatment of spontaneous spinal
cerebrospinal fluid leaks. J
Neurosurg 1998;88:243–6.