

HYPERTENSION INTRACRANIENNE IDIOPATHIQUE A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

M. MHACKS, A. AMIDOU, S. K. DADDY.

Service de Neurochirurgie de l'hôpital Fann, Sénégal

Résumé : *introduction :* l'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) est un syndrome dans lequel il existe une augmentation de la pression intracrânienne (PIC) d'étiologie inconnue. Connue auparavant comme pseudotumeur cérébrale ou hypertension intracrânienne bénigne, cette condition survient fréquemment chez les femmes obèses en âge de procréer. Il est défini par la version révisée critères de Dandy modifiés. Notre objectif est de partager une observation clinique reçue dans notre service. *Observation clinique :* Patiente âgée de 18 ans asthmatiques a consulté pour prise en charge des céphalées retro orbitaires évoluant depuis 3 mois, d'intensité progressive associée à des flous visuels et des vomissements en jet de manière intermittente, ainsi qu'une photophobie et une phonophobie. Elle consulte le service d'ophtalmologie où un œdème papillaire stade II a été objectivé et une TDM cérébrale réalisée, devant les résultats elle est référée dans notre service pour une meilleure prise en charge. *Examen :* syndrome d'hypertension intra crânienne, obésité, examen ophtalmologique : acuité visuelle réduite à 1/20, absence du réflexe de clignement à la menace, un réflexe photomoteur paresseux, la tension oculaire normale, Fond d'œil met en évidence un œdème papillaire stade III avec envahissement de la rétine péri papillaire (tableau en faveur d'un œdème de stase). TDM orbito cérébrale normale. TDM du massif facial : en faveur d'une sinusite maxillo ethmoïdale bilatérale. Un traitement fait d'acétazolamide comprimé, une ponction lombaire évacuatrice et antalgique avait été instaurée. Elle a ensuite bénéficié d'une dérivation ventriculo péritonéale. L'examen Cyto chimique et bactériologique du LCS était sans particularité. L'évolution clinique était marquée par l'amendement des céphalées et la persistance des troubles visuels. *Conclusion :* L'hypertension intra crânienne idiopathique est évoquée devant une céphalée inhabituelle et un faisceau d'arguments associant le fond d'œil, la prise de pression du LCS et l'IRM. L'augmentation de la prévalence de la population obèse conduit à une augmentation de la prévalence des HII. Le pronostic visuel parfois sévère justifie d'optimiser la prise en charge de l'Hypertension intra crânienne idiopathique.

Mots clés : Hypertension intracrânienne, Idiopathique

INTRODUCTION

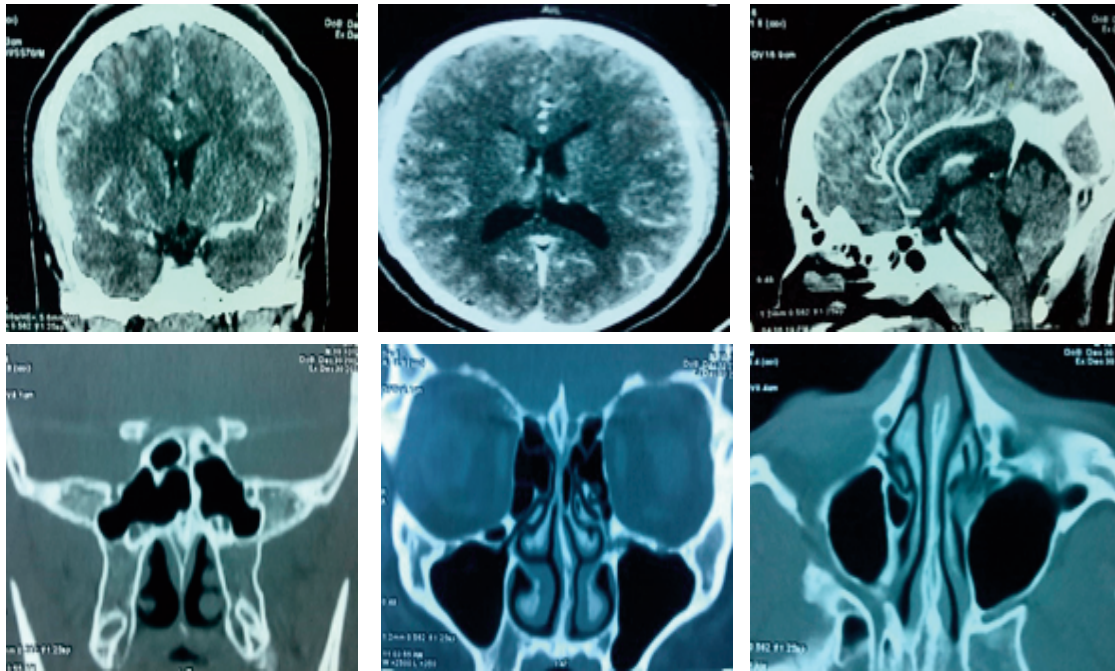
L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) est un syndrome dans lequel il existe une augmentation de la pression intracrânienne (ICP) d'étiologie inconnue. Connue auparavant comme pseudotumeur cérébrale ou hypertension intracrânienne bénigne, cette condition survient fréquemment chez les femmes obèses en âge de procréer. Il est défini par la version révisée critères de Dandy modifiés (1, 2, 3, 4, 5, 6,7). Notre objectif est de partager une observation clinique reçue dans notre service.

Mots clés : Hypertension intra crânienne idiopathiques.

OBSERVATION CLINIQUE

Patiente âgée de 18 ans asthmatiques a consulté pour prise en charge des céphalées

retro orbitaires évoluant depuis 3 mois, d'intensité progressive associées à des flous visuels et des vomissements en jet de manière intermittente, ainsi qu'une photophobie et une phonophobie. Elle consulte le service d'ophtalmologie où un œdème papillaire stade II a été objectivé et une TDM cérébrale réalisée, devant les résultats elle est référée dans notre service pour une meilleure prise en charge. Examen : syndrome d'hypertension intra crânienne, obésité, examen ophtalmologique : acuité visuelle réduite à 1/20, absence du réflexe de clignement à la menace, un réflexe photomoteur paresseux, la tension oculaire normale, Fond d'œil met en évidence un œdème papillaire stade III avec envahissement de la rétine péri papillaire (tableau en faveur d'un œdème de stase). TDM Orbito-cérébrale normale. TDM du massif facial : en faveur d'une sinusite maxillo ethmoïdale bilatérale.



Un traitement fait d'Acétazolamide comprimé, une ponction lombaire évacuatrice et antalgique avait été instaurée. Elle a ensuite bénéficié d'une dérivation ventriculo péritonéale. L'examen Cytochimique et bactériologique du LCS était sans particularité. L'évolution clinique était marquée par l'amendement des céphalées et la persistance des troubles visuels

DISCUSSION

A. EPIDEMIOLOGIE

L'hypertension intracrânienne idiopathique est généralement observée les femmes obèses et en âge de procréer, avec incidence mondiale d'environ 12 à 20 pour 100 000 personnes par an dans ce groupe, 5 – 7 mais seulement 0,5 – 2 pour 100 000 personnes par an dans la population générale.

En l'absence de grandes études épidémiologiques, la prévalence est mal documenté dans les populations masculines et pédiatriques. Les taux d'obésité seraient plus faibles chez les enfants hypertension intracrânienne idiopathique que chez la femme, et des caractéristiques plus atypiques ont tendance à être présentes dans ces groupes. Bien qu'aucune évaluation de la prévalence ou de l'incidence d'hypertension intracrânienne idiopathique sur l'ensemble du Royaume-Uni n'aient eu lieu, de petites revues rétrospectives de cas ont été réalisés à Sheffi eld et en Irlande du Nord.

Les taux d'incidence rapportés étaient de 1,56 pour 100 000 personnes par an à Sheffi eld et 0,5 pour 100 000 personnes par an en Irlande du Nord. L'une des plus grandes revues rétrospectives d'hypertension intracrânienne idiopathique a été réalisée en Israël, une incidence de 2,02 pour 100 000 personnes par an dans la population, passant à 5,49 pour 100 000 par an chez les femmes en âge de procréer.

L'âge moyen du diagnostic se situe entre 25 ans et 36 ans, avec une nette prédominance féminine ; une vaste étude rétrospective portant sur 721 patients avec hypertension intracrânienne idiopathique signalée uniquement 66 (9%) comme homme. De la cohorte totale de toutes les études examinées, 57 à 100% des personnes souffrant d'hypertension intracrânienne idiopathique sont obèse (2, 3).

B. PATHOGENIE

Les mécanismes pathogéniques des hypertension intra crâniennes idiopathiques sont pour l'instant inconnus (1,2,3). Plusieurs hypothèses sont néanmoins évoquées : l'hyper sécrétion de liquide cerebro spinal (LCS), pression veineuse des sinus, l'œdème cerebral, l'obésité, hormones (GH,TSH,...), les causes secondaires (tétracyclines, minocyclines, doxycilline, nitrofurantoin, sulfamides, acides nalidixiques, excès en vitamine A, les corticoïdes, l'anémie, maladie d'Addison, maladie de cushing, troubles respiratoire, troubles chromosomiques, insuffisance rénale, trouble auto immune (2).

C. CLINIQUE

La présentation clinique de l'intracrânien idiopathique l'hypertension est très variable, ce qui peut entraîner des retards importants dans le diagnostic.

- Céphalées sont une caractéristique prédominante de la maladie, très hétérogènes. Céphalées de pression, holo crânienne, frontal ou rétro-orbitaire, pire au réveil ou avec des manœuvres de type Valsalva, et amélioré avec la ponction lombaire évacuatrice. Beaucoup signalent des fonctionnalités migraineuses, y compris battements unilatéraux ou focaux, accompagnés de nausées, photophobie et phonophobie (2).

- Obscurcissements visuels transitoires unilatéraux ou bilatéraux, décrit comme une perte de vision brève (moins de 60 s) se produisent avec une provocation posturale, perturbation de la microcirculation vers la tête du nerf optique, causée par les tissus engorgements conduisant à une ischémie transitoire, est décrite comme étant la cause de cet événement. Ils ne sont pas spécifiques à l'œdème papillaire, mais surviennent avec d'autres troubles du nerf optique (2).

- Les acouphènes pulsatiles : Turbulence d'écoulement dans le sinus veineux transverse, probablement secondaire à la sténose des sinus veineux, on pense provoquer des acouphènes pulsatiles. Compression de l'intérieur la veine jugulaire peut donc soulager les acouphènes (2).

- Autres symptômes comprennent des étourdissements, une perte visuelle, diplopie horizontale et des troubles cognitifs. Déficience cognitive, affectant le temps de réaction et la vitesse de traitement, la rhinorrhée (2).

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

Les Anomalies identifiées lors de tout test de la fonction visuelle. L'hypertension intracrânienne idiopathique provoque une morbidité visuelle importante par la perte du champ visuel, de l'acuité visuelle ou les deux. On pense que la perte de l'acuité survient tardivement dans la maladie. L'œdème papillaire fait référence à un gonflement de la voie intra oculaire, partie (pré laminaire) de la tête du nerf optique, Bien que généralement bilatéral, l'œdème papillaire peut être unilatéral (2).

Dans notre série, l'examen comprenait un syndrome d'hypertension intra crânienne (céphalées, vomissement, trouble visuels),

obésité, photophobie et phonophobie. examen ophtalmologique : acuité visuelle réduite à 1/20, absence du réflexe de clignement à la menace, un réflexe photomoteur paresseux, la tension oculaire normale, Fond d'œil met en évidence un œdème papillaire stade III avec envahissement de la rétine péri papillaire (tableau en faveur d'un œdème de stase).

D. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Par définition, dans l'HIC idiopathique, l'imagerie cérébrale a pour but d'éliminer un processus expansif, une hydrocéphalie ainsi qu'une thrombophlébite cérébrale ou une fistule durale.

- L'IRM, avec, en particulier, séquences T1, T2 et écho de gradient, est indispensable pour le diagnostic d'HIC idiopathique, notamment pour éliminer une thrombose veineuse cérébrale (1, 2, 3, 4, 5, 8,9).

- Elle peut être couplée à l'angiographie par résonance magnétique (ARM) veineuse ou l'Angio scanner, permettant ainsi d'éviter, dans la majorité des cas, la réalisation d'une angiographie conventionnelle (1,3).

- En aucun cas, un scanner X cérébral ne saurait être considéré comme suffisant (1, 2, 3, 8,9).

- La suspicion d'une fistule durale peut aussi justifier la réalisation d'une artériographie conventionnelle (3).

- Une fois le diagnostic d'HIC idiopathique confirmé, un bilan endocrinien et métabolique est en général réalisé afin de rechercher un facteur favorisant. La recherche d'une anémie et d'un syndrome d'apnée du sommeil complète l'évaluation de ces patients (3).

- La ponction lombaire affirme ensuite le diagnostic d'HIC idiopathique et d'autres investigations sont parfois réalisées afin d'en rechercher les causes (1, 2,3, 4,5,).

- Dans notre série seule les scanners du massif facial et cerebral ont été réalisés et ont mis en évidence un aspect normale au niveau cerebral et une sinusite maxillo ethmoïdale bilatérale.

E. DIAGNOSTIC

Le diagnostic est notamment basé sur les critères de Dandy modifiés en 2013 (1, 2, 3, 4, 5, 9,10) :

- Le diagnostic de certitude peut être posé si le patient remplit les critères A à E.

- Le diagnostic est probable si le patient remplit les critères A à D, mais que la pression du LCS est < 25 cm d'eau

* Oedeme papillaire de stase

* Examen neurologique normal, à l'exception d'une paralysie du VI

* Neuro-imagerie : parenchyme cerebral normal sans hydrocéphalie, processus expansif intra crânien, ou anomalie structurelle, et absence de prise de contraste méningée en IRM sans et avec produit de contraste. Une angio-IRM veineuse est nécessaire chez les patients atypiques ; si l'IRM est indisponible ou contre-indiquée, un scanner cerebral sans et avec produit de contraste peut être fait en association avec un Angio scanner veineux avec produit de contraste

* Composition normale du LCS

* Pression d'ouverture du LCS élevée (≥ 25 cm d'eau chez l'adulte et ≥ 28 cm d'eau chez l'enfant [25 cm d'eau si l'enfant est non sédaté et non obèse]) obtenue à partir d'une ponction lombaire réalisée en décubitus latéral.

Selon les critères de Dandy modifiés, notre patiente quant à elle, était A, B, C et D.

F. TRAITEMENT

Il n'y a pas de consensus sur la meilleure stratégie de gestion d'une hypertension intracrânienne idiopathique, principalement due à une absence de preuves solides (2)

Pour une prise en charge optimale des patients atteints d'HII, il faut (6) :

* Une communication claire entre les cliniciens pour des soins articulaires homogènes entre les différentes spécialités.

* La perte de poids réduit ICP et s'est avéré efficace pour améliorer l'œdème papillaire et maux de tête.

Les grands principes de gestion des hypertensions intra crâniennes bénignes sont :

- Traiter la maladie sous-jacente
- Protéger la vision
- Minimiser la morbidité des maux de tête.

Mais une approche fondée sur des preuves peut commencer à être adoptée compte tenu des essais récents qui ont évalué l'efficacité des Acétazolamides et perte de poids chez les patients atteints de l'hypertension intracrânienne (2).

* Perte de poids (3, 4, 5,6)

* Ponction lombaire évacuatrice et exploratrice (1, 2, 3, 4, 5,6, notre série)

TRAITEMENT MEDICAL

L'ACÉTAZOLAMIDE

Fréquemment utilisé dans la prise en charge l'hypertension intracrânienne idiopathique car on pense modifier la sécrétion du LCR au niveau du plexus choroïde. Il inhibe l'enzyme anhydrase carbonique, qui catalyse la conversion de l'eau et du dioxyde de carbone en bicarbonate et des ions hydrogène, transporteurs d'ions.

La réduction de mouvement qui en résulte d'ions et d'eau à travers le plexus choroïde par la suite réduit la sécrétion de LCR (1,2, 3, 4, 5, 6, notre série).

LES FUROSÉMIDES

Parfois utilisé pour traiter les hypertensions intracrâniennes, mais très peu de données soutiennent son utilisation clinique (2, 3, 4, 5, 6).

TOPIRAMATE

Antiépileptique et prophylactique contre la migraine, est de plus en plus populaire comme option de gestion dans l'hypertension intracrânienne idiopathique. Les avantages de ce médicament incluent sa faible action en tant qu'anhydrase carbonique inhibiteur, son effet prophylactique contre la migraine et son effet secondaire de la suppression de l'appétit (2).

L'octréotide est un analogue de la somatostatine principalement utilisé pour gérer les tumeurs libérant des hormones (2).

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Procédures chirurgicales pour intracrânien idiopathique l'hypertension comprend :

- La fenestration de la gaine du nerf optique (ONSF) : Les enquêtes sur la sécurité et l'efficacité de l'ONSF ont historiquement de petites études rétrospectives incontrôlées, qui omettaient souvent l'évaluation statistique en faveur de le pourcentage de stabilité ou les évaluations subjectives des patients (1,2, 3, 4, 5,6).

- Dérivation du liquide cerebraux spinal : Le détournement du LCR peut être effectué par des shunts lombo-péritonéaux ou shunts ventriculo péritonéaux et ventriculo jugulaires et un shunt ventriculo-auriculaire

peut parfois être effectué (1,2, 3, 4, 5, 6). Seule la dérivation ventriculo péritonéale a été réalisée dans notre série.

- Pose d'endo prothèse vasculaire pour sinus veineux : a d'abord été réalisé par Higgins et 118 résultats de leur série de cas de 12 patients avec hypertension intracrânienne idiopathique réfractaire ont montré des améliorations des gradients de pression veineuse après la procédure. La résolution des acouphènes, maux de tête, fonction visuelle et œdème papillaire. (2, 3).

- La chirurgie bariatrique : s'est avérée très efficace dans atteindre une perte de poids à long terme. 125 gastrique bypass laparoscopique gastrique (LGB) et anneau gastrique ajustable laparoscopique (LAGB) sont les principales procédures effectuées (2, 5).

- Le choix de la procédure pour la perte visuelle dépend donc de la disponibilité locale

PRONOSTIC

- Le pronostic visuel est généralement bon dans les cas idiopathiques hypertension intracrânienne, mais risque de perte de vision permanente existe pour un sous-ensemble de patients de sexe masculin.

- Complications Liées à la chirurgie : Les complications peuvent inclure une neuropathie optique traumatique, occlusion vasculaire rétinienne, dilatation de la pupille et diplopie, le blocage du shunt, infection, douleur abdominale et dorsale, intracrânienne hypotension et hernie amygdalienne, une resténose et une perforation vasculaire ont été rapportées comme complications (2,5).

- L'évolution clinique de notre patiente était marquée par l'amendement des céphalées malgré la persistance des troubles visuel.

CONCLUSION

L'hypertension intra crânienne idiopathique est évoquée devant une céphalée inhabituelle et un faisceau d'arguments associant le fond d'œil, la prise de pression du LCS et l'IRM. L'augmentation de la prévalence de la population obèse conduit à une augmentation de la prévalence des HII. Le pronostic visuel parfois sévère justifie d'optimiser la prise en charge de l'Hypertension intra crânienne idiopathique.

REFFERENCES

- 1) MATTHEW J. THURTELL, MBBS, FRACP, BEAU B. BRUCE, NANCY J. NEWMAN, VALÉRIE BIOUSSE, An Update on Idiopathic Intracranial Hypertension, *Rev Neurol Dis.* 2010 ; 7 (2/3) : e56-e68.
- 2) KEIRA A MARKEY, SUSAN P MOLLAN, RIGMOR H JENSEN, ALEXANDRA J SINCLAIR, Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions, *Lancet Neurol* 2016; 15: 78–91
- 3) BIOUSSE V., BOUSSER M.-G. Hypertension intracrânienne idiopathique. EMC (Elsevier SAS, Paris), Neurologie, 17-037-M-10, 2006.
- 4) S. BIDOT, Hypertension intra crânienne idiopathique, *La Lettre du Neurologue • Vol. XX - n° 9 - novembre 2016.*
- 5) DEBORAH I. FRIEDMAN, MD AND DANIEL M. JACOBSON, Idiopathic Intracranial Hypertension, *J Neuro-Ophthalmol*, Vol. 24, No. 2, 2004.
- 6) SUSAN P MOLLAN, BRENDAN DAVIES, NICK C SILVER, 4 SIMON SHAW, CONOR L MALLUCCI, BENJAMIN R WAKERLEY, ANITA KRISHNAN, SWARUPSINH V CHAVDA, SATHEESH RAMALINGAM, Sinclair, Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management, *Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018;0:1–13.
- 7) PETER C GATES, Résolution of idiopathic intracranial hypertension after sustained lowering of cerebro spinal fluid pressure, *World J Neurol* 2015 March 28; 5(1): 47-51.
- 8) BEAU B BRUCE, Pisit Preechawat, MD4, Nancy J Newman, Michael J Lynn, and Valérie Biousse, Racial Differences in Idiopathic Intracranial Hypertension, *Neurology.* 2008 March 11; 70(11): 861–867.
- 9) A.J. DEGNAN, L.M. LEVY, Pseudo tumor Cerebri: Brief Review of Clinical Syndrome and Imaging Findings, Published June 16, 2011 as 10.3174/ajnr.A2404.