

CAS CLINIQUE

Syndrome d'hypertension intracrânienne idiopathique chez l'enfant révélé par une diplopie : à propos d'un cas

Idiopathic intracranial hypertension syndrome in children revealed by diplopia: A case report

Kheira KERROUCHE¹, Rabah GUERBOUZ², Nesrine BENFRIHA³

¹ Service d'ophtalmologie, EHS pédiatrique de Canastel Oran

² Service de neurochirurgie EHU Oran

³ Centre d'imagerie libérale « Rebib »

Auteur correspondant : ophtalmo_kerrouche@yahoo.fr

Article reçu le 18/11/2019 Accepté 20/12/2019

MOTS CLÉS

Pseudotumor cerebri, enfant, diplopie, traitement médical, chirurgie

KEY WORDS

Pseudo tumor cerebri, child, diplopia, medical treatment, surgery

Résumé

Introduction

Le syndrome d'hypertension intracrânienne idiopathique est une affection touchant la femme jeune, rarement l'enfant. Il se manifeste par un cortège de signes cliniques généraux et ophtalmologiques. Le diagnostic et la prise en charge sont multidisciplinaires.

Observation

Une enfant âgée de 6 ans est admise pour diplopie brutale associée à des céphalées et des vomissements. Le diagnostic d'une hypertension intracrânienne idiopathique est retenu par l'examen clinique confirmé par l'imagerie. La guérison est obtenue par le traitement médical complété par la chirurgie.

Abstract

Introduction

Idiopathic intracranial hypertension syndrome is a condition affecting young woman, rarely the child. It manifests itself in a series of general and ophthalmological clinical signs. Diagnosis and management are multidisciplinary.

Observation

A 6-year-old child was admitted for sudden diplopia with headache and vomiting. The diagnosis of idiopathic intracranial hypertension was retained by clinical examination confirmed by imaging. Healing is achieved by medical treatment supplemented by surgery.

Introduction

L'hypertension intracrânienne idiopathique, appelée auparavant bénigne, affecte 2/100 000 femmes jeunes et obèses [1,2]. Elle est cependant rare chez l'enfant [1,2]. Les termes bénigne et idiopathique lui sont impropres puisqu'elle peut être responsable d'un déficit visuel irréversible [1]. Quant au terme idiopathique, actuellement les moyens d'explorations en particulier l'angio-IRM révèle souvent une sténose des sinus veineux [3]. Le diagnostic est suspecté devant un ensemble d'arguments cliniques fait de céphalées, de signes ophtalmologiques avec une augmentation de la pression du liquide cérébro-spinal (LCS) et il est confirmé par la normalité de la neuro-imagerie (critères de Dandy) [1,2, 4].

Le traitement doit être précoce pour éviter une perte visuelle définitive. Il se base essentiellement sur l'acétazolamide qui garde sa place de première intention [5] et en cas d'échec un stenting veineux est indiqué [6,7].

Le cas clinique suivant montre que ni l'âge ni l'absence de facteurs de risques ne doivent contester le diagnostic d'hypertension intracrânienne (HIC) idiopathique chez l'enfant et qu'actuellement, en absence de réponse à un traitement médical bien conduit, le recours à la chirurgie est parfois le seul garant pour conserver une bonne fonction visuelle.

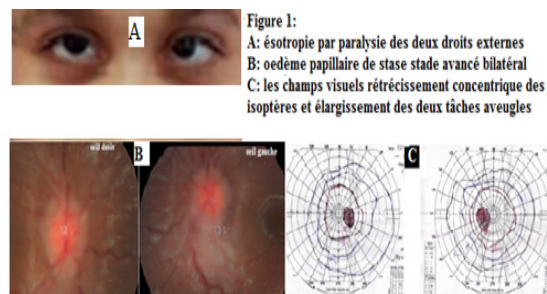
Observation

L'enfant BM âgée de 6 ans sans antécédents, s'est présentée en urgence pour une diplopie compliquant des céphalées et des vomissements évoluant depuis deux semaines et n'ayant pas répondu à un traitement symptomatique.

La patiente a été hospitalisée et a bénéficié d'un examen ophtalmologique, un champ visuel, un bilan biologique standard, un examen pédiatrique, une angio-IRM et une ponction lombaire. L'examen ophtalmologique à l'admission a mis en évidence une acuité visuelle de loin de chaque œil à 07/10 inaméliorable, et une paralysie bilatérale du nerf oculomoteur externe (VI) plus importante à gauche (Figure 1A).

L'examen du fond œil a retrouvé un œdème papillaire bilatéral de stase avancé (Figure 1B). L'examen du champ visuel a montré un élargissement de la tache aveugle avec rétrécissement des isoptères périphériques (Figure 1C).

Figure 1. Illustrations cliniques, et du fond d'œil et du champ visuel



L'examen pédiatrique en particulier neurologique, l'examen ORL et le bilan biologique étaient normaux.

L'angio-IRM a montré l'infiltration des gaines optiques, une sténose du sinus transverse et l'absence de tumeur, d'hydrocéphalie ou de thrombose veineuse cérébrales (Figure 2).

Une tentative de mesure de la pression du liquide cérébrospinal (LCS) à vif chez la patiente était impossible (patiente agitée), cependant la cytologie du LCS était normale.

Au terme de ce bilan, le diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique a été retenu.

Aucun facteur étiologique en particulier de prise médicamenteuse, d'anémie ou d'otite, n'a été retrouvé.

La patiente a été mise sous acétazolamide 10mg/kg/J, associé à du gluconate de potassium et deux ponctions lombaires soustractives ont été pratiquées durant les deux premières semaines.

L'évolution fut marquée par l'amélioration transitoire des céphalées et des vomissements au cours de cette période.

Mais devant la reprise de la symptomatologie, la baisse de l'acuité visuelle et la persistance de l'œdème papillaire, une dérivation lombo-péritonéale a été décidée après une concertation avec le neurochirurgien et le consentement éclairé des parents.

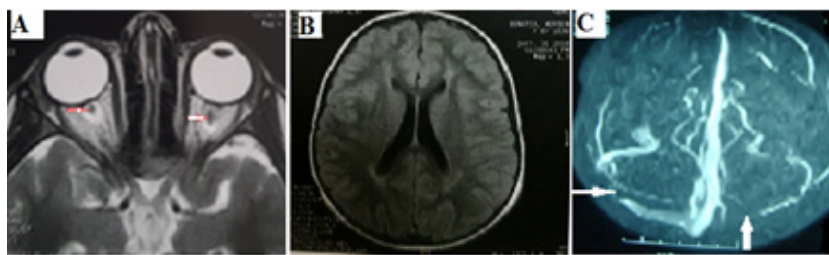


Figure 2: angio-IRM oculo-orbito-cérébrale
A: élargissement des gaines optiques aplatissement postérieur des globes
B: absence d'hydrocéphalie et de tumeur cérébrale
C: sténose du sinus transverse

L'évolution à trois mois après la chirurgie a révélé une acuité visuelle à 10/10, une disparition de la paralysie du VI (Figure 3A) et de l'œdème papillaire (Figure 3B) ainsi que la normalisation du champ visuel (Figure 3C).

Discussion

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) ou bénigne, appelée pseudotumeur cerebri est une affection rare [1]. Elle serait secondaire à une altération de la résorption du LCS à travers les granulations arachnoïdiennes vers les sinus duraux [1]. La prise de certaines substances est incriminée dans sa survenue telle que la vitamine A, les tétracyclines, l'acide nalidixique, les contraceptifs oraux et la prise ou l'arrêt de corticoïdes [8]. Rare chez l'enfant, elle touche avec prédilection la femme jeune obèse entre 20 et 30 ans [1, 8].

Les signes d'appels sont ophtalmologiques et généraux : diplopie, troubles visuels, amaurose fugace, acouphènes pulsatiles, céphalées et vomissements [4].

Le diagnostic repose sur les critères de Dandy [1,2]: l'œdème papillaire de stase qui est le signe cardinal, la paralysie du VI isolée sans valeur localisatrice, la normalité de l'examen neurologique, IRM ou angio-IRM cérébrale réalisée en urgence pour éliminer une HIC secondaire (tumeur, hydrocéphalie, thrombose veineuse cérébrale) est normale ; cependant certaines anomalies typiques sont retrouvées telles que l'aplatissement de la partie postérieure des globes oculaires, une selle turcique vide, et une sténose des sinus transverses [3]. La cytologie et la composition du LCS sont normales, la pression du LCS ≥ 25 cm d'eau chez l'adulte, ≥ 28 chez l'enfant [2,7].

La rhinorrhée et l'otorrhée cérébrospinale ont été associées récemment aux signes d'HII. Elles proviennent des fuites du LCS à travers des érosions des os fins de la base du crâne secondaire à l'hyperpression chronique [10].

Il s'agit d'une affection bénigne si le diagnostic et le traitement sont précoces. Dans le cas contraire, on assiste à une perte visuelle définitive secondaire à l'œdème papillaire chronique.

Le traitement médical validé par une étude multicentrique est l'acétazolamide associé à une lutte contre l'obésité [5].

Dans les formes tardives ne répondant pas au traitement médical, une dérivation ventriculo-péritonéale ou un stenting veineux sont indiqués [6,7].

Notre patiente malgré son jeune âge et l'absence d'obésité a présenté presque tous les critères de Dandy d'HII. Les céphalées et les vomissements ont été banalisés par le médecin traitant jusqu'à l'apparition de la diplopie par paralysie de l'oculomoteur externe. L'imagerie était caractéristique et a objectivé la sténose du sinus transverse. La mesure de la pression du LCS à vif n'a pas été possible

chez notre patiente en raison de son manque de coopération.

Cependant, ni l'interrogatoire ni le bilan n'a révélé un facteur favorisant sa survenue.

Le traitement médical et la ponction lombaire soustractive ont amélioré temporairement la symptomatologie. L'indication opératoire (dérivation ventriculo-péritonéale) a été décidée après une concertation avec les neurochirurgiens et le consentement éclairé des parents, devant la baisse de l'acuité visuelle et la non résorption de l'œdème papillaire. L'évolution post opératoire était spectaculaire, avec la disparition de la symptomatologie clinique, la récupération de la fonction visuelle et la résorption de l'œdème papillaire. Cependant, le suivi va être maintenu à long terme car la récurrence est imprévisible.

Conclusion

Le syndrome d'HIC idiopathique chez l'enfant est une pathologie peu fréquente. L'imagerie représentée par l'angio-IRM est l'examen clé permettant d'éliminer une urgence neurochirurgicale.

Notre patiente a présenté un tableau clinique typique, mais n'ayant pas répondu à un traitement médical il a bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale qui a permis de préserver la fonction visuelle. La surveillance ophtalmologique doit être maintenue et la mise en place d'un stenting doit être discutée en cas de récurrence.

Conflits d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Références bibliographiques

- [1] Roos. C. L'hypertension intracrânienne de moins en moins idiopathique ? Neurologies. Mai 2016. vol.19. Numéro 188.
- [2] Friedman DI et al. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. Neurology 2013; 81: 1159-65.
- [3] Degnan AJ, Levy LM. Pseudotumor cerebri: brief review of clinical syndrome and imaging findings. Am J Neuroradiol 2011; 32: 1986-93.
- [4] Bidot. S. Actualités dans l'hypertension intra crânienne idiopathique. Réflexions phtalmologiques n° 194. Tome 21-avril 2016; 7-9
- [5] NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee, Wall M, McDermott MP et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hy-

pertension treatment trial. JAMA 2014; 311: 1641-51.

[6] Feldon SE. Visual outcomes comparing surgical techniques for management of severe idiopathic intracranial hypertension. Neurosurg Focus. 2007; 23 (5): E6.

[7] Puffer RC, Mustafa W, Lanzino G. Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of the literature. J Neurointerv Surg 2013; 5: 483-6.

[8] Bidot.S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. Semin Neurol 2015; 35:527-38.

[9] Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. Neurol Clin 2010 ; 28 : 593-617.

[10] Perez MA et al. Primary spontaneous cerebrospinal fluid leaks and idiopathic intracranial hypertension. J.Neuroophthalmol 2013; 33:330-7.