

# Hypertension intracrânienne idiopathique

## Idiopathic intracranial hypertension

S. Bidot

(Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, et centre hospitalier national des Quinze-Vingts, Paris)

- ✓ **Mots-clés.** Hypertension intracrânienne idiopathique • Œdème papillaire • Champ visuel • Acétazolamide.
- ✓ **Keywords.** Idiopathic intracranial hypertension • Papilledema • Visual field • Acetazolamide.

L' hypertension intracrânienne (HIC) idiopathique est une affection touchant plus fréquemment les femmes jeunes en surpoids. Le diagnostic repose sur la mise en évidence de signes et de symptômes liés à une augmentation de la pression intracrânienne sans autre cause retrouvée selon les critères de Dandy de 2002 (1) révisés en 2013 (tableau I) [2]. La principale complication est la perte visuelle irréversible, survenant sur au moins 1 œil dans 10% des cas (3).

**Tableau I. Critères modifiés de Dandy pour le diagnostic d'HIC idiopathique.**

**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**

**A.** Œdème papillaire de stase

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

**C. Neuro-imagerie:** parenchyme cérébral normal sans hydrocéphalie, processus expansif intracrânien, 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 cérébral sans et avec produit de contraste peut être fait en association avec un angioscanner veineux avec produit de contraste

**D.** Composition normale du LCS

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

LCS : liquide cérébrospinal.

## Présentation clinique

### ✓ Symptômes

Les céphalées sont souvent les premiers symptômes de l'HIC idiopathique et sont retrouvées dans 90% des cas. Elles n'ont aucune spécificité particulière et peuvent mimer n'importe quelle pathologie à l'origine de céphalées (4). Les éclipses visuelles, présentes dans 70% des cas, sont des épisodes brefs de perte visuelle survenant notamment lorsque le patient se penche en avant. Une diplopie survient dans 30% des cas et est généralement secondaire à une paralysie uni- ou bilatérale du VI sans aucune valeur localisatrice. Enfin, des acouphènes pulsatiles sont retrouvés dans 60% des cas (5).

### ✓ Un signe clinique majeur : l'œdème papillaire de stase

L'œdème papillaire (OP) de stase est le "marqueur clinique" de l'HIC (idiopathique ou non) (figure). Il est le plus souvent bilatéral et symétrique, mais peut être asymétrique, voire unilatéral, dans 5% des cas (5). Sa sévérité est corrélée au pronostic visuel, et son appréciation est extrêmement importante pour guider la prise en charge. Dans les critères modifiés de Dandy de 2002 (1), l'OP était seulement considéré comme l'un des éléments du tableau d'HIC, et sa présence n'était pas obligatoire. Il est désormais l'un des critères diagnostiques majeurs de l'HIC idiopathique dans les critères révisés en 2013 (tableau I) [2]. En effet, son absence est si rare qu'elle doit faire douter du diagnostic.

## Examens complémentaires

Dès le diagnostic d'HIC suspecté, il est urgent d'éliminer une HIC secondaire en obtenant une imagerie cérébrale et veineuse. L'évaluation de la fonction visuelle est essentielle, car elle guide la prise en charge initiale. Il est également impératif de rechercher un éventuel facteur déclenchant ou aggravant l'HIC idiopathique, ainsi que les facteurs de mauvais pronostic visuel qui conditionneront le reste de la prise en charge (tableau II).

## ✓ Champ visuel

L'examen du champ visuel est essentiel pour déterminer le pronostic visuel et guider la surveillance. Le protocole de choix est la périmétrie automatisée testant les 24 à 30 degrés centraux (*figure*) [6]. Le champ visuel de Goldmann n'est utilisé qu'en cas de baisse visuelle sévère ou chez les patients incapables de réaliser un champ visuel automatisé fiable.

### Tableau II. Check-list pour l'ophtalmologue devant une HIC idiopathique présumée.

#### 1. Éliminer une HIC secondaire en urgence

- Imagerie cérébrale (idéalement IRM cérébrale sans et avec produit de contraste)
- Imagerie veineuse cérébrale (angio-IRM ou angioscanner)

#### 2. Recherche des facteurs de mauvais pronostic visuel

##### • Démographiques

Sexe masculin, patient mélanoderme, obésité morbide

##### • Cliniques

Œdème papillaire sévère, baisse d'acuité visuelle, champ visuel anormal lors de la présentation initiale, déficit pupillaire afférent relatif, absence de céphalées, hypertension artérielle non contrôlée, syndrome d'apnées du sommeil (dépistage à l'aide du questionnaire de Berlin, par exemple)

#### 3. Recherche et correction d'un facteur déclenchant ou aggravant l'HIC idiopathique

##### • Médicamenteux

Dérivés de la vitamine A, cyclines, hormone de croissance (chez l'enfant)

##### • Anomalie sanguine (NFS plaquettes)

Anémie; la présence d'une thrombocytose ou d'une polyglobulie doit faire rechercher une thrombose veineuse cérébrale

#### 4. Hospitalisation en neurologie

- Délai d'autant plus court qu'il y a de nombreux facteurs de mauvais pronostic visuel
- Ponction lombaire diagnostique (elle fait également partie du traitement, car elle diminue la pression intracrânienne)
- Expliquer l'importance de la perte de poids
- Mise sous acétazolamide (1 à 2 g/j)
- Traitement d'éventuels facteurs aggravants

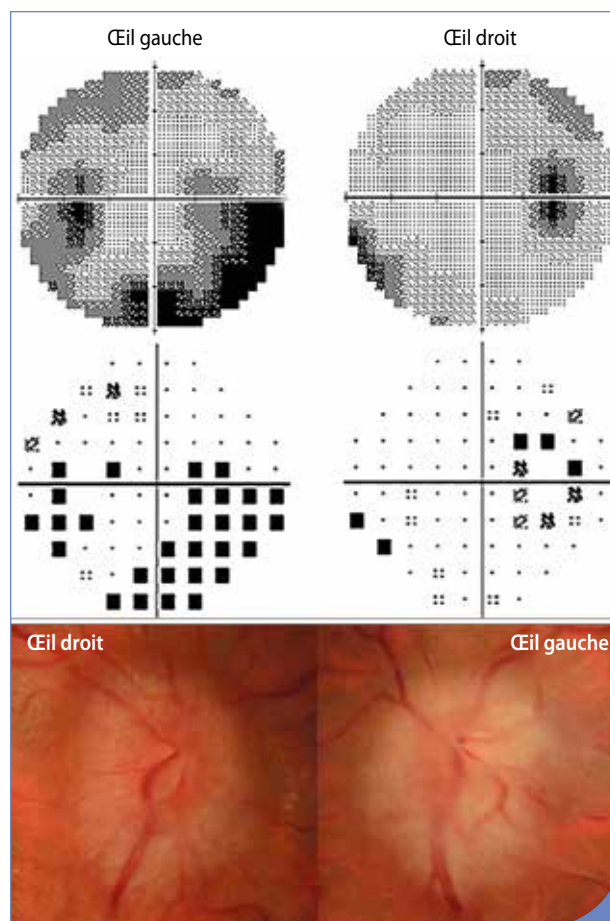
#### 5. Suivi

- Suivi d'autant plus rapproché qu'il y a des facteurs de mauvais pronostic visuel
- Basé sur l'évolution des symptômes, de la perte de poids, de l'œdème papillaire et du champ visuel
- Surveiller l'évolution vers une HIC fulminante (début rapide avec céphalées et perte visuelle en quelques jours à quelques semaines)

**Ex. 1 :** patiente caucasienne avec fonction visuelle initiale normale (champ visuel normal ou montrant un élargissement isolé de la tache aveugle) et œdème papillaire modéré, premier contrôle à 4-6 semaines

**Ex. 2 :** patient mélanoderme avec œdème papillaire très sévère découvert en raison d'une baisse visuelle, premier contrôle à moins d'une semaine, considérer une chirurgie de dérivation du liquide cérébrospinal en urgence en l'absence d'amélioration rapide du champ visuel et de l'œdème papillaire

La perte visuelle débute par un élargissement de la tache aveugle, puis par un ressaut nasal (similaire à celui observé dans le glaucome), suivi d'un rétrécissement



**Figure.** Patiente de 31 ans en surpoids s'étant présentée aux urgences pour éclipses visuelles et sensation de voile du côté gauche depuis 3 jours, associées à des nuchalgies.

Son acuité visuelle est à 10/10 dans les 2 yeux. L'examen du fond d'œil met en évidence un œdème papillaire sévère des 2 côtés, avec déjà une pâleur visible à gauche. Le champ visuel du côté droit montre un élargissement de la tache aveugle, témoin de la déformation de la rétine péripapillaire. En revanche, le champ visuel du côté gauche montre déjà un déficit inférieur du champ visuel. L'IRM cérébrale avec angio-IRM veineuse en urgence a éliminé une HIC secondaire.

Cette patiente présentant 2 facteurs de risque visuel (œdème papillaire sévère et atteinte du champ visuel lors du diagnostic), le suivi devra être très rapproché (de toutes les semaines à 15 jours au début) après la ponction lombaire; en l'absence d'amélioration rapide de l'œdème papillaire ou de la poursuite de la dégradation du champ visuel sous acétazolamide, une seconde ponction lombaire, voire une chirurgie de dérivation, devra être envisagée (parallèlement à la perte de poids et au traitement par acétazolamide).

concentrique du champ visuel, avec épargne tardive de l'acuité visuelle (expliquant pourquoi l'acuité visuelle n'est pas fiable pour suivre ces patients).

### ✓ **Optical Coherence Tomography**

Hormis la recherche d'un œdème maculaire associé aux OP sévères, le rôle de l'*Optical Coherence Tomography* (OCT) dans l'HIC idiopathique est limité. Non seulement l'OCT ne peut pas différencier un OP vrai d'un pseudo-œdème papillaire, ni un OP de stase des autres mécanismes d'OP, mais il ne peut pas différencier non plus une amélioration de l'OP d'une atrophie optique débutante. Pour toutes ces raisons, l'OCT ne peut en aucun cas se substituer à l'examen clinique de la papille et du champ visuel pour le moment (7).

### ✓ **Imagerie cérébrale et des veines cérébrales**

L'IRM cérébrale sans et avec produit de contraste en urgence, idéalement couplée à une imagerie veineuse, est l'examen d'imagerie de première intention pour éliminer un processus intracrânien expansif ou méningé, une hydrocéphalie ou une thrombose veineuse cérébrale (2). Il est cependant très fréquent de mettre en évidence des signes radiologiques d'HIC souvent subtils, dont les plus courants sont les sténoses des sinus transverses, une selle turcique vide ou partiellement vide, la dilatation des gaines des nerfs optiques et l'aplatissement des globes oculaires (8). Ces signes radiologiques n'ont aucune valeur diagnostique en l'absence de signe clinique d'HIC, et leur découverte fortuite sur une imagerie réalisée pour une autre raison qu'une suspicion d'HIC ne doit pas conduire à la réalisation de procédures invasives ou coûteuses (8).

### ✓ **Ponction lombaire**

Une ponction lombaire pratiquée en décubitus est requise pour confirmer l'élévation de la pression d'ouverture du liquide cébrospinal (LCS) [ $\geq 25$  cm et  $\geq 28$  cm d'eau respectivement chez l'adulte et l'enfant], qui doit être de composition normale (2).

## Complications

### ✓ **Perte visuelle définitive**

La perte visuelle permanente, bien que peu fréquente, est la complication la plus dramatique de l'HIC idiopathique. Elle est secondaire à une neuropathie optique consécutive à un OP chronique et souvent sévère. Il est important de rechercher les facteurs de risque de mauvais pronostic visuel lors du diagnostic (*tableau II, p. 189*), ce qui permettra de guider la prise en charge (5).

### ✓ **Céphalées chroniques et retentissement sociopsychologique**

Malgré un contrôle satisfaisant de la pression intracrânienne, 70% des patients continuent de présenter des céphalées chroniques. Leur prise en charge médicale par un neurologue est primordiale, car les céphalées sont la principale cause d'altération de la qualité de vie chez ces patients (5). Ces céphalées chroniques persistent souvent après traitement chirurgical ou traitement endovasculaire, ceux-ci étant en général réservés aux patients avec perte visuelle.

### ✓ **Rhinorrhée et otorrhée cérébrospinales**

La rhinorrhée et l'otorrhée cérébrospinales sont des complications rares de l'HIC idiopathique. Elles seraient liées à une érosion des os fins de la base du crâne sous l'influence de l'élévation chronique de la pression intracrânienne (9).

## Prise en charge

### ✓ **Suppression des facteurs de risque**

La perte de poids, l'arrêt des facteurs précipitants et le traitement des pathologies associées (*tableau III*) sont la base du traitement. Il est important de souligner qu'une perte de poids aussi faible que 5 à 10% du poids corporel initial est associée à une amélioration clinique durable ; il est donc inutile (et contre-productif) de chercher coûte que coûte une normalisation pondérale. Pour les cas difficiles, en cas d'obésité morbide, la chirurgie bariatrique peut être discutée (5).

### ✓ **Ponction lombaire**

La ponction lombaire initiale diagnostique est également la première étape du traitement, avec des rémissions durables décrites après 1 ou 2 procédures. En revanche, il n'est pas recommandé de réaliser des ponctions lombaires répétées, en raison de leur efficacité limitée et des difficultés de tolérance pour les patients, qui sont souvent en surpoids, rendant le geste difficile et douloureux (5).

### ✓ **Traitement médical**

L'acétazolamide est le traitement médical le plus largement utilisé. Son indication dans l'HIC idiopathique a été récemment validée lors d'un essai multicentrique, en double aveugle contre placebo, à des doses pouvant aller jusqu'à 4 g par jour (10). Dans notre pratique quotidienne, des doses entre 1 et 2 g par jour sont généralement suffisantes. Son efficacité a été démontrée sur la sévérité de l'OP, mais elle est faible sur les céphalées. Celles-ci



nécessitent souvent une prise en charge spécifique par le neurologue. La plupart des traitements utilisés dans les céphalées de tension chroniques sont efficaces, mais le topiramate (qui a un effet inhibiteur de l'anhydrase carbonique et facilite la perte de poids) est le plus souvent utilisé (5).

### ✓ Chirurgie

L'indication majeure de la chirurgie est une détérioration visuelle attribuée à l'OP sous traitement médical maximal. Les types de procédures les plus courants en France sont les chirurgies de dérivation du LCS (shunt lombo- ou ventriculopéritonéal). L'alternative est la fenestration de la gaine du nerf optique, notamment en l'absence de céphalées, mais celle-ci est peu pratiquée en France (5).

### ✓ L'angioplastie des sinus transverses

La prévalence élevée des sténoses bilatérales des sinus transverses a conduit à proposer l'angioplastie des sinus transverses. En l'absence d'étude évaluant son efficacité et son devenir à long terme, l'angioplastie n'est réservée pour le moment qu'à des patients atteints d'OP et de perte visuelle ayant des sténoses bilatérales sévères des sinus transverses avec un gradient de pression prononcé lorsque le traitement médical a échoué et que la chirurgie n'est pas recommandée (5).

## Conclusion

Notre connaissance de l'HIC idiopathique a récemment progressé, avec une meilleure compréhension des facteurs de mauvais pronostic visuel, la révision des

critères de Dandy en 2013 et la validation de l'utilisation de l'acétazolamide. D'autres points restent plus obscurs, comme la pathophysiologie et la place de l'angioplastie des sinus transverses. ■■

S. Bidot déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références bibliographiques

1. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002;59(10):1492-5.
2. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013;81(13):1159-65.
3. Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol* 2006;5(5):433-42.
4. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013;33(9):629-808.
5. Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol* 2015;35(5):527-38.
6. Wall M. The importance of visual field testing in idiopathic intracranial hypertension. *Continuum (Minneapolis)* 2014;20:1067-74.
7. Bidot S, Vasseur V, Vignal-Clermont C. [Optical coherence tomography and intracranial hypertension]. *J Fr Ophtalmol* 2013;36(3):277-85.
8. Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH, Bruce BB, Newman NJ, Bioussé V. Brain imaging in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2015;35(4):400-11.
9. Pérez MA, Bialer OY, Bruce BB, Newman NJ, Bioussé V. Primary spontaneous cerebrospinal fluid leaks and idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2013;33(4):330-7.
10. 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 hypertension treatment trial. *JAMA* 2014;311(16):1641-51.

## AVIS AUX LECTEURS

Les revues Edimark sont publiées en toute indépendance et sous l'unique et entière responsabilité du directeur de la publication et du rédacteur en chef.

Le comité de rédaction est composé d'une dizaine de praticiens (chercheurs, hospitaliers, universitaires et libéraux), installés partout en France, qui représentent, dans leur diversité (lieu et mode d'exercice, domaine de prédilection, âge, etc.), la pluralité de la discipline. L'équipe se réunit 2 ou 3 fois par an pour débattre des sujets et des auteurs à publier.

La qualité des textes est garantie par la sollicitation systématique d'une relecture scientifique en double insu, l'implication d'un service de rédaction/révision in situ et la validation des épreuves par les auteurs et les rédacteurs en chef.

Notre publication répond aux critères d'exigence de la presse :

- accréditation par la CPPAP (Commission paritaire des publications et agences de presse) réservée aux revues sur abonnement,
- adhésion au SPEPS (Syndicat de la presse et de l'édition des professions de santé),
- indexation dans la base de données internationale ICMJE (International Committee of Medical Journal Editors),
- déclaration publique des liens d'intérêts demandée à nos auteurs,
- identification claire et transparente des espaces publicitaires et des publiédactionnels en marge des articles scientifiques.