

Hypertension intracrânienne idiopathique: quel bilan et quelle prise en charge en médecine interne?

Dr EMMANUEL HAEFLIGER^a, Dr FRIEDRICH MEDLIN^b et Dre MARION WALKER^a

Rev Med Suisse 2021; 17: 1499-505

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTII) se caractérise par la présence de céphalées, avec ou sans atteintes visuelles, associées à une augmentation de la pression du liquide céphalo-rachidien (LCR), en l'absence d'étiologie secondaire. Bien que son incidence soit faible, le risque d'atteinte visuelle grave en fait une pathologie qui doit être reconnue par les médecins internistes généralistes. En se basant sur un cas pratique, cet article a pour objectif de retracer la présentation clinique typique de cette pathologie, d'aborder les mécanismes physiopathologiques sous-jacents et de présenter le bilan étiologique ainsi que la prise en charge.

The diagnosis and management of idiopathic intracranial hypertension

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is defined by the presence of headache with or without associated visual impairment, elevated cerebrospinal fluid pressure, and exclusion of a secondary etiology. The increased risk of severe visual impairment prompts rapid recognition and initial management by general practitioners, even though the incidence of this condition is low. Based on a case report, the aim of this review is to describe the typical clinical presentation of IIH, to discuss the underlying pathophysiology as well as work-up and management.

INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTII) est également appelée «hypertension intracrânienne bénigne» ou «pseudotumor cerebri». Il s'agit d'une pathologie affectant en priorité les jeunes femmes en âge de procréer et se manifestant principalement par des céphalées.^{1,2} L'incidence est estimée à environ 1-2/100 000 dans la population générale³ et son étiologie précise est encore peu claire à l'heure actuelle. La complication la plus menaçante est l'atrophie optique progressive, pouvant aller jusqu'à la cécité dans 10% des cas.²

CAS CLINIQUE

Nous présentons ici le cas d'une jeune patiente de 20 ans, hospitalisée dans le contexte de céphalées sévères et progressives depuis plusieurs semaines. Elle se présente avec des céphalées frontales constrictives irradiant en casque, péjorées le matin au réveil et associées à des vertiges, des nausées et des vomissements. Elle ne rapporte pas de troubles visuels. Il s'agit d'une patiente en bonne santé habituelle. Elle ne prend pas de traitement mais elle est au bénéfice d'une contraception oestroprogestative de 3^e génération. L'examen clinique et les constantes vitales sont dans la norme. L'IMC est normal à 20 kg/m². Le laboratoire est sans particularité et on ne retrouve notamment pas d'anémie, de polyglobulie, de thrombocytose ou de syndrome inflammatoire. L'IRM montre des signes compatibles avec une hypertension intracrânienne avec dépression minime du diaphragme sellaire sans selle turcique vide, un aspect discrètement tortueux des nerfs optiques et un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens autour de ces derniers, mais sans aplatissement des papilles optiques. Il n'y a pas de thrombose des sinus veineux. Devant une suspicion clinique et radiologique d'HTII, une ponction lombaire et un examen ophtalmologique sont réalisés. L'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) est sans particularité. La pression d'ouverture en décubitus latéral s'élève à 28 cm H₂O. L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle conservée, un fond d'œil sans particularité, mais une discrète augmentation du volume du nerf optique et de l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétinienne (RNFL) à la tomographie par cohérence optique (OCT), ainsi qu'une atteinte minime du champ visuel périphérique bilatéral. L'oculomotricité est normale par ailleurs. Une ponction lombaire soustractive permet la résolution complète des céphalées. Les jours qui suivent la ponction sont marqués par la réapparition des céphalées identiques en caractère. Un traitement d'acétazolamide est introduit avec succès. Chez cette patiente, nous retenons le diagnostic d'HTII selon les critères modifiés de Dandy² (explicitation ci-après). Par la suite, cette patiente bénéficiera d'un suivi neurologique et ophtalmologique rapproché.

DISCUSSION

Présentation clinique

Le tableau clinique typique de l'HTII sont les céphalées avec plaintes visuelles chez la jeune femme obèse.⁴ Cependant, la présentation clinique est relativement hétérogène en termes

^aService de médecine interne, HFR Fribourg – Hôpital cantonal, 1708 Fribourg,

^bService de neurologie, HFR Fribourg – Hôpital cantonal, 1708 Fribourg
emmanuel.haefliger@h-fr.ch | friedrich.medlin@h-fr.ch

marion.walker@h-fr.ch

de céphalées, d'atteinte visuelle et de symptômes généraux. Le diagnostic représente un défi pour le médecin quand la présentation clinique ou l'imagerie ne sont pas typiques. Un tel diagnostic doit être considéré chez les patients longuement «étiquetés» de migraineux réfractaires au traitement.⁵ Le phénotype des céphalées⁵ est variable. Elles sont généralement d'intensité sévère, de fréquence quotidienne, généralisées ou à prédominance rétro-orbitaire et péjorées en Valsalva, antéflexion et décubitus dorsal. Il faut garder à l'esprit que le caractère des céphalées peut être autant de type migraineux ou de tension.⁵

Au niveau visuel,³ on retrouve des éclipses visuelles ainsi que des photopsies et hallucinations. Des troubles oculomoteurs peuvent se manifester, et ce, principalement par une atteinte du nerf abducens³ ou plus rarement du nerf facial.⁴ Finalement, on retrouve une atteinte du champ visuel³ caractérisée par l'apparition d'un scotome, classiquement au niveau inféro-nasal, avec élargissement progressif en périphérie. La vision centrale n'étant initialement pas affectée, l'acuité visuelle n'est généralement pas impactée dans la phase précoce de la maladie. Sa dégradation peut cependant être fulgurante et nécessite une attention toute particulière.

Les symptômes généraux de type vertiges, nausées, vomissements, dorsalgies, cervicalgies, paresthésies et asthénies font partie du tableau clinique.⁵ Notons encore que jusqu'à 50% des patients rapportent la présence d'un acouphène.⁶ Ce dernier peut se présenter unilatéralement ou bilatéralement.

Le **tableau 1**^{2,3,5} résume les principaux symptômes selon leur fréquence respective.

Physiopathologie

Les mécanismes exacts impliqués autour de la genèse de l'HTII restent inconnus. Le volume du LCR, sécrété par les plexus choroïdes, s'élève à environ 150 ml et est remplacé jusqu'à quatre fois par jour.⁷ Sa réabsorption est principalement le fait des granulations arachnoïdiennes avec une composante de réabsorption annexe par le système lymphatique. La réabsorption dépend notamment du différentiel de pression entre

le sinus veineux et l'espace sous-arachnoïdien. L'hypothèse d'une augmentation de la pression intracrânienne, provoquée par une hypersécrétion du LCR, n'a pour l'instant pas encore pu être prouvée.⁸ Une diminution de la réabsorption au niveau des granulations arachnoïdiennes et du système lymphatique pourrait participer à l'apparition de la maladie.³ Une obstruction du retour veineux, par sténose des sinus transverses, est également présentée comme une éventuelle explication et sa présence a été objectivée chez de nombreux patients.³ Son occurrence provoquerait une hypertension veineuse avec diminution de la réabsorption du LCR. Cette hypothèse est cependant partiellement infirmée par la réduction de la sténose après soustraction de LCR, indiquant qu'il pourrait s'agir d'une conséquence plutôt que de l'origine de l'HTII.¹

L'obésité² est un facteur de risque important associé au développement de l'HTII. Elle induirait une augmentation de la pression intrathoracique et de la pression veineuse, réduisant le retour veineux et augmentant ainsi la pression intracrânienne.⁵ Bien que l'amélioration clinique observée après diminution du poids vienne conforter cette hypothèse, elle n'explique pas la variation de l'incidence relevée entre la population obèse générale et les jeunes femmes obèses en âge de procréer. L'état pro-inflammatoire² induit par l'obésité est à l'origine d'une augmentation des taux circulants de cytokines telles que CCL2, IL-6 et IL-8, ainsi que de leptine. Ces marqueurs pourraient également jouer un rôle dans la genèse de l'HTII.

L'atteinte préférentielle de jeunes femmes en âge de procréer, souvent au bénéfice d'une contraception orale, pourrait indiquer que les facteurs hormonaux² jouent un rôle dans le développement de l'HTII. Une étude⁹ a permis de démontrer une augmentation des taux circulants d'œstrone, de stéroïdes et de 11B-HSD1 (11-hydroxysteroid dehydrogenase type 1) chez les patients souffrant de cette pathologie.

Démarche diagnostique et examens complémentaires

En premier lieu, il est primordial d'exclure une cause secondaire à l'HTII. Le bilan de base² nécessite une mesure de la tension artérielle afin d'exclure une hypertension maligne, ainsi qu'un examen sanguin permettant d'écartier les possibles étiologies secondaires, selon la présentation clinique. Le **tableau 2** ci-dessous résume les principales étiologies secondaires à considérer en fonction de la suspicion clinique.^{2,10}

Bilan ophtalmologique

En cas de suspicion d'HTII, l'examen ophtalmologique² est la première investigation nécessaire. Il doit comprendre un fond d'œil (FO) afin d'évaluer la présence d'un œdème de la papille optique, dont la sévérité est gradée de 0 à 5 sur l'échelle de Frisén.¹¹ L'évaluation de sa sévérité est capitale, car elle constitue un facteur pronostique de l'atteinte visuelle. L'OCT, technique récente permettant d'évaluer l'épaisseur de la rétine en coupe, est de plus en plus utilisée dans cette indication.³ La disponibilité de celle-ci en fait un examen contributif mais qui ne remplace pas l'examen clinique.¹² Une mesure de l'acuité visuelle et du champ visuel par périmétrie appartient également au bilan de base. L'atteinte visuelle débute classiquement par un élargissement de la tache aveugle, suivi d'une diminution concentrique du champ visuel périphérique.

TABLEAU 1		Les symptômes de l'hypertension intracrânienne idiopathique et leur fréquence respective	
Symptômes		Fréquence	
Céphalées		75-94%	
Nausées (avec ou sans vomissement)		72-75%	
Éclipses visuelles		68-72%	
Photophobie et/ou phonophobie		50-70%	
Acouphène pulsatile		52-60%	
Photopsies		54%	
Dorsalgies		53%	
Douleur rétro-orbitaire		44%	
Cervicalgies		42%	
Diplopie horizontale		18-38%	

TABLEAU 2

Causes d'hypertension intracrânienne secondaire

IRC: insuffisance rénale chronique; LES: lupus érythémateux systémique; MAV: malformation artérioveineuse; SAOS: syndrome d'apnées obstructives du sommeil; SOPK: syndrome des ovaires polykystiques.

Étiologies obstructives

- Causes intracrâniennes
 - Thrombose des sinus veineux
 - Processus tumoral expansif
 - MAV
 - Processus infectieux
 - Antécédent d'hémorragie sous-arachnoïdienne
- Causes extracrâniennes
 - Thrombose jugulaire
 - Obstruction de la veine cave supérieure
 - Insuffisance cardiaque droite

Maladies systémiques

- Anémie sévère
- SAOS
- LES
- Polycythémie vraie
- Maladie de Behçet
- IRC

Maladies endocriniennes

- Insuffisance corticosurrénalienne
- Syndrome de Cushing
- Hypothyroïdie
- Hypoparathyroïdie
- SOPK

Médicaments

- Hormones thyroïdiennes
- Lithium
- Antibiotiques (nitrofurantoïne, fluoroquinolones, sulfaméthoxazole)
- Sevrage des corticostéroïdes
- Progestérone, contraception orale

Bilan d'imagerie

En présence d'un œdème papillaire, le bilan doit être complété par une IRM cérébrale avec angiographie.¹² L'imagerie³ cérébrale doit permettre d'exclure un processus central obstructif tel que thrombose des sinus veineux ou tumeurs expansives au niveau des ventricules, ou compressif tel que tumeur ou infection. Les signes radiologiques évocateurs mais non diagnostiques de l'HTII comprennent la distension des feuillets sous-arachnoïdiens au niveau périoptique, une selle turcique vide, un aplatissement postérieur des globes oculaires, une tortuosité du trajet du nerf optique, une protrusion intraoculaire avec rehaussement prélaminaire du nerf optique, ainsi qu'une sténose des sinus veineux, principalement au niveau du sinus transverse.⁵

Ponction lombaire

Après exclusion d'une cause secondaire à la neuro-imagerie, le bilan est complété par une ponction lombaire. Son intérêt est double, car elle permet de mesurer la pression d'ouverture du LCR et d'en déterminer la composition.³ Le seuil pathologique communément admis pour la pression d'ouverture se situe à 25 cm H₂O dans la population générale (ou 28 cm H₂O chez les enfants obèses).^{13,14} La mesure de la pression d'ouverture se fait idéalement en décubitus latéral avec les jambes étendues. L'analyse de la composition du LCR dépend de la présentation clinique et de la suspicion d'une étiologie secondaire. Elle doit au minimum contenir une répartition avec

quantification des protéines et du glucose. Une anomalie dans la composition du LCR n'est, par définition, pas compatible avec le diagnostic d'HTII.

Critères diagnostiques

Les critères modifiés de Dandy,¹⁴ présentés dans le **tableau 3**, résument les conditions nécessaires au diagnostic de l'HTII. Nous soulignons que le diagnostic d'HTII dépend de la clinique et de la pression d'ouverture.

L'algorithme^{3,9,12,15} de la **figure 1** résume les différentes étapes diagnostiques.

Prise en charge

La prise en charge de l'HTII vise à protéger la fonction visuelle, tout en diminuant la morbidité liée aux céphalées. L'atteinte visuelle détermine l'urgence de la prise en charge.³ Le degré d'œdème papillaire est le principal marqueur utilisé, mais les facteurs de mauvais pronostic¹¹ visuel tels que le sexe masculin, l'origine africaine, l'obésité morbide, la baisse de l'acuité visuelle ou l'altération du champ visuel sont également pris en compte.

Perte de poids

L'excès de poids ainsi que la vitesse du gain pondéral sont deux facteurs de risque associés au développement d'une HTII. En présence d'un IMC > 30 kg/m², la première étape thérapeutique consiste en la réduction du poids corporel.² En cas d'échec de la prise en charge conservatrice et en cas d'IMC > 35 kg/m², la chirurgie bariatrique doit être considérée.

Traitements médicamenteux

En l'absence d'atteinte visuelle, une prise en charge médicamenteuse est initiée en première intention.¹¹ L'acétazolamide² est le traitement le plus largement utilisé pour cette indication. La dose initiale est de 250 mg 2 fois par jour avec une dose maximale de 4 g par jour.¹⁶ La dose d'entretien dépend de la tolérance et se situe généralement entre 1,5 et 2 g par jour.

Le topiramate,¹¹ un antiépileptique et antimigraineux, est également utilisé dans le traitement de l'HTII en raison de son activité inhibitrice de l'anhydrase carbonique associée à un effet anorexigène. Les doses prescrites varient généralement entre 50 et 100 mg par jour. Les patientes sous contraception orale doivent être prévenues du risque de diminution

TABLEAU 3

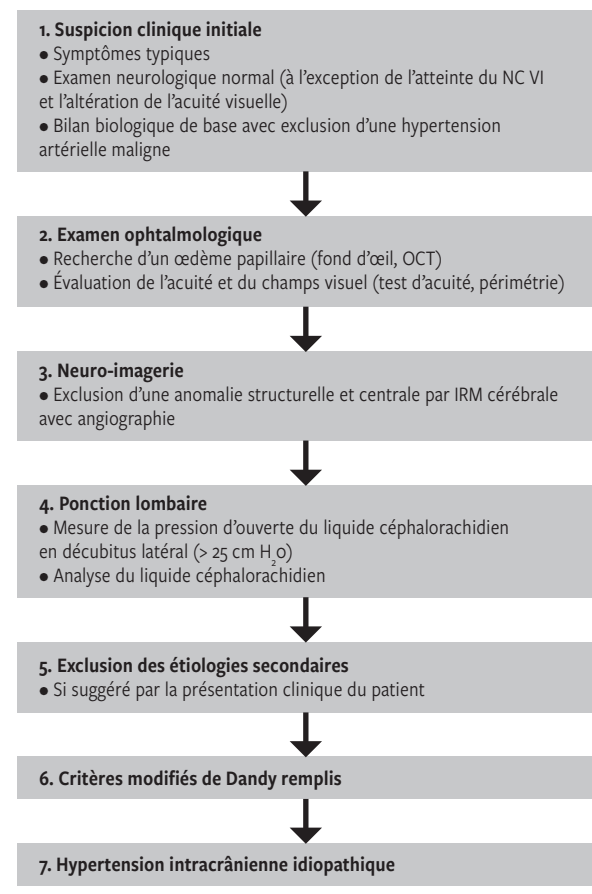
Critères modifiés de Dandy

LCR: liquide céphalorachidien.

1. **Symptômes et signes d'hypertension intracrânienne** (céphalées évocatrices, éclipses visuelles, diplopie, nausées, vomissements, œdème papillaire, altération de l'acuité et du champ visuel)
2. **Examen neurologique normal** (excepté atteinte des nerfs crâniens II et VI)
3. **Pression d'ouverture du LCR > 25 cm H₂O (ou > 28 cm H₂O chez les enfants obèses mesurée en décubitus latéral)**
4. **LCR de composition normale**
5. **Absence d'étiologie centrale à l'imagerie cérébrale** (IRM cérébrale avec angiographie)
6. **Absence d'étiologie secondaire** (médicamenteuse, endocrinienne, maladie systémique, entre autres)

FIG 1 Algorithme de démarche diagnostique

NC = nerf crânien; OCT: tomographie par cohérence optique.



d'efficacité de l'effet contraceptif.² À noter également qu'une grossesse est déconseillée sous traitement de topiramate et d'acétazolamide en raison du risque tératogène.

L'introduction de stéroïdes dans la prise en charge de l'HTII n'est pas recommandée en l'absence d'évidence et pour leur effet délétère sur le poids corporel.¹²

Traitement chirurgical

En cas d'atteinte rapidement progressive de l'acuité visuelle, associée à un œdème papillaire de grade ≥ 2 , on retient une indication à la prise en charge chirurgicale d'emblée et en urgence.¹²

Les principales techniques⁵ chirurgicales actuellement disponibles sont la fenestration de la gaine du nerf optique (ONSF), la dérivation du LCR et le stenting veineux transverse. Aucune étude n'a pour l'instant permis de démontrer la supériorité d'une de ces techniques par rapport à l'autre. Le choix dépend de la présentation de la maladie, de l'expérience de l'opérateur et du centre de référence.³

Fenestration de la gaine du nerf optique

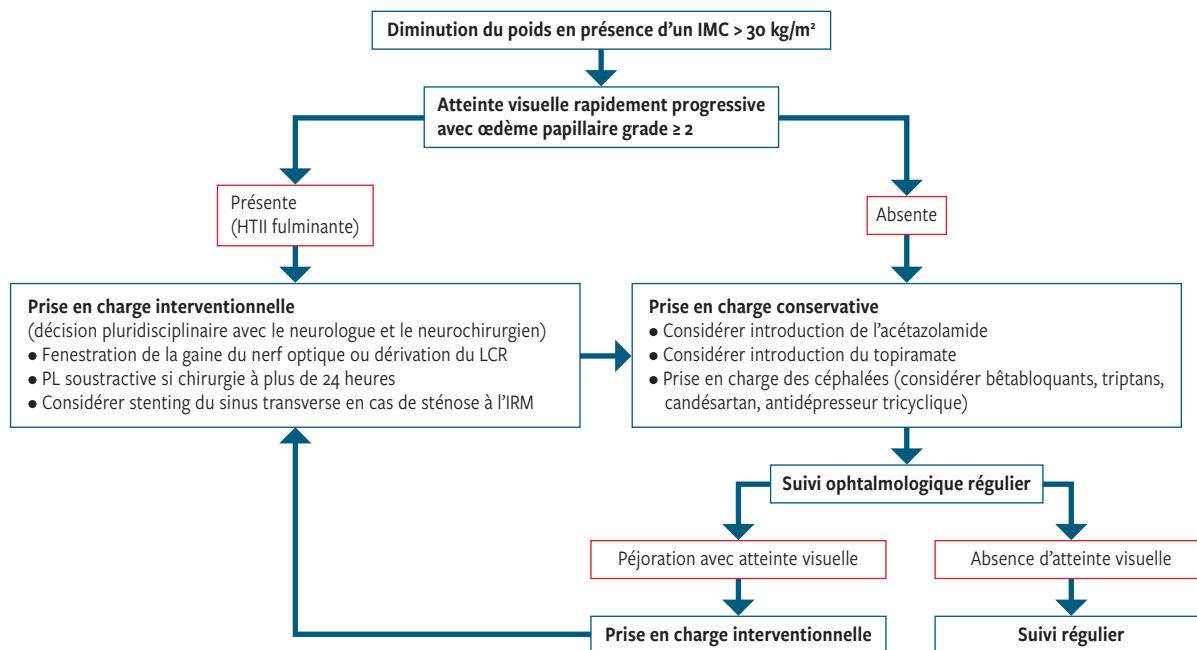
Cette technique consiste à effectuer une incision autour des feuillets méningés entourant le nerf optique afin de diminuer la pression exercée.¹⁵ Elle est généralement considérée en première ligne, lors d'une atteinte visuelle progressive avec un œdème papillaire de grade ≥ 2 . Elle est cependant associée à des taux d'échec à 36 mois atteignant 45% pour l'atteinte visuelle et 50% pour les céphalées.²

Dérivation du liquide céphalorachidien

Il s'agit de la mise en place d'un shunt ventriculo-péritonéal ou moins fréquemment lumbo-péritonéal.¹² Elle est utilisée

FIG 2 Algorithme de prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique

HTII: hypertension intracrânienne idiopathique; LCR: liquide céphalorachidien; PL: ponction lombaire.



(Adaptée des réf. 12,17).

en première intention en cas de céphalées réfractaires à la prise en charge conservatrice ou après échec de l'ONSF. La réponse clinique initiale est caractérisée par une amélioration rapide des céphalées et de l'œdème papillaire avec cependant des récurrences à 36 mois chez jusqu'à 50% des patients.¹⁶ On relève que près de 8% des patients présenteront des complications majeures telles qu'une infection du shunt ou l'apparition d'une fistule.¹⁷

Stenting des sinus veineux

Le stenting³ est une option thérapeutique récente dans le traitement de l'HTII. Il peut être envisagé en présence d'une sténose d'un sinus veineux associée à des céphalées réfractaires à la prise en charge médicamenteuse ou en cas d'échec d'ONSF.^{18,19} Il concerne des patients sélectionnés et des opérateurs expérimentés. On relève une amélioration des symptômes chez près de 88% des patients traités.¹⁹ La sécurité et l'efficacité de cette technique doivent cependant encore être validées par des études. Les risques associés à cette procédure regroupent entre autres la thrombose de stent, la migration de stent et la perforation avec hématome sous-dural.¹²

Ponctions lombaires itératives

La ponction lombaire occupe une place centrale dans le diagnostic de l'HTII. Son rôle thérapeutique est cependant limité au cas avec atteinte visuelle rapidement progressive,¹² en attente de la prise en charge chirurgicale. En effet, le LCR est produit à environ 25 ml/heure et sa soustraction est rapidement compensée.

Proposition d'un algorithme de prise en charge

L'algorithme présenté dans la **figure 2** résume la prise en charge proposée.

CONCLUSION

Bien que notre connaissance de l'HTII ait progressé, de nombreuses incertitudes persistent au sujet de sa physiopathologie et de sa prise en charge optimale. Le risque de cécité associé à la maladie souligne l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge multidisciplinaire entre l'interniste, le neurologue, l'ophtalmologue et le neurochirurgien.

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le tableau clinique classique de l'HTII sont les céphalées avec plaintes visuelles, chez la jeune femme obèse. Le diagnostic représente un défi pour le médecin quand la présentation clinique ou l'imagerie ne sont pas typiques
- Le respect des critères modifiés de Dandy est nécessaire à la pose du diagnostic
- La complication la plus menaçante est l'atrophie optique progressive pouvant aller jusqu'à la cécité dans 10% des cas
- L'orientation vers une prise en charge d'emblée chirurgicale ou conservatrice est déterminée par le degré d'atteinte visuelle et nécessite une concertation multidisciplinaire entre l'interniste, le neurologue, l'ophtalmologue et le neurochirurgien

1 Ljubisavljevic S, Zidverc Trajkovic J, Covickovic Sternic N, et al. Idiopathic Intracranial Hypertension from the Perspective of Headache Center. *Acta Neurol Belg* 2013;113:487-92.

2 **Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, et al. Understanding idiopathic Intracranial Hypertension: Mechanisms, Management, and Future Directions. *Lancet Neurol* 2016;15:78-91.

3 Timmermans G, Scholtes F, Andris C, et al. Le syndrome « pseudotumor cerebri » primaire ou hypertension intracrânienne idiopathique : aspects cliniques et thérapeutiques [Primary « pseudotumor cerebri » syndrome or idiopathic intracranial hypertension: clinical features and treatment]. *Rev Med Liège* 2015;70:488-94.

4 *Suetterlin K, Borg N, Joy H, et al. When Is « Idiopathic Intracranial Hypertension » No Longer Idiopathic? *Pract Neurol* 2014;14:102-6.

5 Friedman DI. Headaches Due to Low and High Intracranial Pressure. *Conti-*

num (Minneapolis) 2018;24(4, Headache):1066-91.

6 Sakka L, Coll G, Chazal J. Anatomy and Physiology of Cerebrospinal Fluid. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2011;128:309-16.

7 *Malm J, Kristensen B, Markgren P, et al. CSF Hydrodynamics in Idiopathic Intracranial Hypertension: a Long-Term Study. *Neurology* 1992;42:851-8.

8 Donaldson JO, Horak E. Cerebrospinal Fluid Oestrogen in Pseudotumor Cerebri. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982;45:734-6.

9 Goulouti E, Renard D, Kurzbuch A, et al. Hypertension intracrânienne idiopathique : quand y penser ?, *Schweizer Med Forum* 2012;12:247-9.

10 Wall M, White WN 2nd. Asymmetric Papilledema in Idiopathic Intracranial Hypertension: Prospective Interocular Comparison of Sensory Visual Function. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998;39:134-42.

11 Bidot S. Hypertension intracrânienne idiopathique. *La Lettre du Neurologue*

2016;9.

12 **Mollan SP, Davies B, Silver NC, et al. Idiopathic Intracranial Hypertension Consensus Guidelines On Management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018;89:1088-100.

13 Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia* 2018;38:1-211. DOI:10.1177/0333102417738202.

14 Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised Diagnostic Criteria for the Pseudotumor Cerebri Syndrome in Adults and Children. *Neurology* 2013;81:1159-65.

15 Wall M. Update on Idiopathic Intracranial Hypertension. *Neurol Clin* 2017;35:45-57.

16 NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee; Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, 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;311:1641-51.

17 Banta JT, Farris BK. Pseudotumor Cerebri and Optic Nerve Sheath Decompression. *Ophthalmology* 2000;107:1907-12.

18 McGirt MJ, Woodworth G, Thomas G, et al. Cerebrospinal Fluid Shunt Placement for Pseudotumor Cerebri-Associated Intractable Headache: Predictors of Treatment Response and an Analysis of Long-Term Outcomes. *J Neurosurg* 2004;101:627-32.

19 Giridharan N, Patel SK, Ojugheli A, et al. Understanding the Complex Pathophysiology of Idiopathic Intracranial Hypertension and the Evolving Role of Venous Sinus Stenting: a Comprehensive Review of the Literature. *Neurosurg Focus* 2018;45:E10.

* à lire

** à lire absolument