

Hypertension intracrânienne

Dr Salim Meziani

Plan :

- I- Objectif
- II- Définition
- III- Rappel anatomo-physiologique
- IV- Physiopathologie
- V- Clinique
- VI- Examen complémentaire
- VII- Diagnostic différentiel
- VIII- Diagnostic étiologique
- IX- Traitement
- X- Conclusion

I/ Objectif :

- Savoir reconnaître un syndrome d'hypertension intracrânienne « H.I.C »
- Connaître les différentes étiologies possibles de ce syndrome
- Réaliser le bon examen dans l'urgence

II/ Définition :

L'H.I.C est une augmentation durable de la pression à l'intérieur de la boîte crânienne au dessus de 15mm Hg (mesurer par un capteur intra ventriculaire ou intra-parenchymateux), sachant que chez un adulte en décubitus et au repos, la pression intracrânienne est égale à 10mm Hg, chez le nourrisson, on retrouve des chiffres plus bas, car la boîte crânienne n'est pas encore ossifiée.

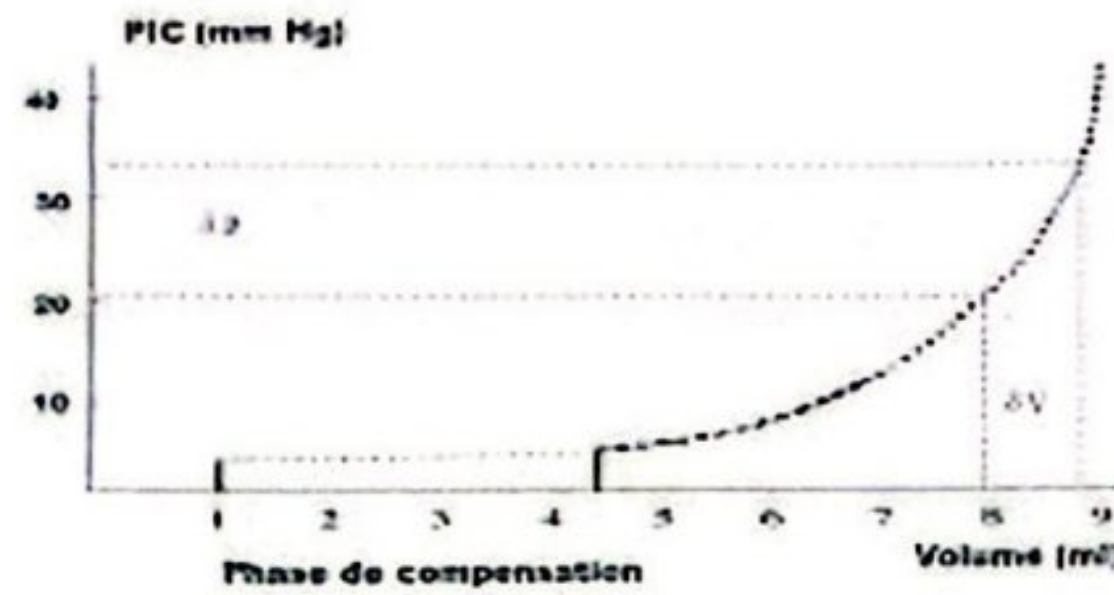
III/ Rappel anatomo-physiologique :

- La boîte crânienne est une enceinte inextensible chez l'adulte, elle contient : le parenchyme cérébral, le liquide céphalorachidien (LCR) et le volume sanguin, chez l'enfant, avant la fermeture des sutures, le crane est relativement extensible, raison pour laquelle les signes neurologiques sont retardés chez l'enfant et le nourrisson.
- La pression intracrânienne (PIC), correspond à la pression du LCR et à la pression veineuse intracrânienne.
- La loi de **Monroe Kellie** dit que le volume du parenchyme cérébral + le volume du LCR + le volume sanguin = constante, ce qui permet de comprendre que la stabilité de la PIC nécessite que toute augmentation de volume de l'un des compartiments se fera au dépend des deux autres jusqu'à une certaine valeur. C'est la phase compensée de l'H.I.C.
- La PIC a un rapport étroit avec la pression de perfusion cérébrale (PPC) et la pression artérielle moyenne (PAM). $PPC \text{ efficace} = PAM - PIC$
- Il existe des variations physiologiques de la PIC, elle augmente lors des efforts de toux et de défécation et elle diminue lors du repos et du sommeil.
- Le débit sanguin cérébral (DSC) est un facteur déterminant dans la pathologie de l'H.I.C
 $DSC = PPC \text{ efficace} / \text{résistances vasculaires (RV)} = (PAM - PIC) / RV = 54 \text{ ml/min/100g de cerveau.}$

IV/ Physiopathologie :

- **Le reflexe de Cushing** : le cerveau est doté d'un système d'autorégulation du DSC, ce système va en premier temps maintenir le DSC en augmentant la PAM (par vasoconstriction périphérique) pour maintenir une PPC efficace (cette augmentation est provoquée par une décharge catécholaminérgique). Cette compensation va durer jusqu'à un certain seuil de la PIC, au-delà duquel ce reflexe est dépassé, ce qui va entraîner une diminution de la PPC jusqu'à l'arrêt circulatoire, c'est la mort cérébrale.
- **Courbe de Langfitt** (courbe exponentielle pression/volume) En 1^{ère} phase d'hypertension intracrânienne, l'augmentation des volumes n'entraîne pas une augmentation importante de la PIC. Arrivé à un volume critique, il existe une augmentation importante de la PIC pour des variations minimales du volume, c'est la phase décompensée de l'H.I.C. (figure 1)

Courbe de pression-volume de Langfitt



-Figure 1-

V/Clinique :

1- *H.I.C compensée* :

a/ Céphalées : Particulières par leur rythme, apparaissant volontiers en fin de nuit, elles sont en casque (frontorbitaire) souvent rebelles aux antalgiques, à leurs acnés peuvent être soulagées par des vomissements qui les accompagnent souvent.

b/ Les vomissements : Accompagnant souvent les céphalées, faciles survenant en jets sans nausées

c/ Troubles visuels : Le plus fréquent est une diplopie horizontale due à une atteinte du nerf abducteur (VIème paire crânienne). Une diminution de l'acuité visuelle (AV) est rare à ce stade.

d/ Chez le nourrisson :

- Augmentation du périmètre crânien (PC) (PC à la naissance = 35cm)
- Bombement de la fontanelle (en dehors des pleurs)
- Les yeux en couché de soleil déviés vers le bas
- Disjonction des sutures, dilatation des veines et du cuir chevelu du crâne.

2- *H.I.C décompensé* : Non prise en charge à temps, nous auront une décompensation de l'H.I.C qui sera à l'origine des engagements cérébraux (hernie d'une partie du cerveau à travers un orifice osseux ou dural sous l'effet de l'augmentation de la PIC) mettant en jeu le pronostic vital.

- Engagement sous falcoriel : invagination de l'hémisphère cérébral entre le bord libre de la faux et le corps calleux donne rarement des troubles de la conscience
- Engagement temporal : invagination du pôle temporal entre le bord libre de la tente et le mésencéphale (troubles de la conscience, mydriases aréactives du côté de l'engagement par pression du nerf oculomoteur commun (IIIème paire crânienne))
- Engagement central : descente du mésencéphale de haut en bas à travers le foramen de Pacchionni (troubles de la conscience respiration de type Cheyne Stokes : qui est une respiration périodique alternant des phases d'hyperpnées et des phases d'hypopnées et même d'apnées), myosis bilatéral aréactif.

- Engagement amygdalien : les amygdales cérébelleuses descendent dans le trou occipital comprimant le bulbe (coma, mydriase bilatérales aréactives, rigidité de décérébration bilatérale, triade de Cushing faite de troubles respiratoires, hyper tension artérielle et bradycardie)

VI/ Examen complémentaire :

- 1-Tomodensitométrie cérébrale (TDM) : c'est l'examen clé demandé en premier, renseigne sur l'étiologie et les signes indirects de l'H.I.C : dérivation de la ligne médiane, effet de masse sur les structures de voisinage
- 2- Examen fond d'œil (FO) : des troubles allant du flou papillaire passant par l'œdème et aboutissant à l'atrophie optique
- 3-Radiographie standard du crâne : ne sont plus demandées pour le diagnostic d'une H.I.C mais lors d'une radio standard demandée pour d'autres raisons exemple traumatisme crânien surtout chez le nourrisson et l'enfant, on peut trouver : une disjonction des sutures, empreintes digitiformes et une plati-basie.
- 4-L'imagerie par résonance magnétique (IRM) : plus performante que la TDM demandée en cas de doute diagnostic ou pour une meilleure orientation thérapeutique
- 5-Monitoring de la PIC : n'est pas nécessaire au diagnostic de l'H.I.C quand il existe des signes cliniques ou scanographiques évidents, garde son intérêt dans les cas difficiles de suspicion d'H.I.C et surtout pour suivre l'évolution de la PIC et d'adapter le traitement (souvent dans les traumatismes crâniens graves)
- 6-La ponction lombaire (PL) : **attention** elle est formellement interdite en cas d'H.I.C car elle peut être à l'origine d'un engagement amygdalien.

VII/ Diagnostic différentiel :

- Devant un œdème papillaire : physiologique chez l'hypermétrope, neuropapillite, rétinopathie hypertensive.
- Devant des signes d'H.I.C : des lésions du tronc cérébral peuvent mimer un syndrome d'H.I.C d'où l'intérêt de la TDM en urgence qui fera la part des choses.

VIII/ Diagnostic étiologique :

- 1-Traumatisme craniocérébrale : c'est la cause la plus fréquente d'H.I.C, peut être provoquée par un hématome extra ou sous dural, une contusion, un œdème cérébral ou même une combinaison de plusieurs lésions.
- 2-Tumeurs intracrâniennes : toute tumeur intracrânienne, qu'elle soit de l'os, des méninges ou du parenchyme cérébral produit un volume supplémentaire et donc une H.I.C.
- 3-Pathologie vasculaire : thrombose des sinus veineux, hémorragie méningée.
- 4-Hydrocéphalie : tous les types d'hydrocéphalie peuvent provoquer une H.I.C.
- 5-Causes infectieuses : méningite, abcès cérébral
- 6-Autres causes : hypervitaminose A, encéphalopathie hépatique, intoxication au monoxyde de carbone.

IX/ Traitement :

- A /Traitement étiologique : le traitement est avant tout étiologique exemple : exérèse de la tumeur

B/ Traitement symptomatique : son but est de maintenir ou rétablir les fonctions vitales

B- 1/ H.I.C compensée : antalgique, antiémétique, et corticothérapie en cas d'œdème cérébral d'origine tumorale

B-2/ H.I.C décompensée : c'est une urgence, car le pronostic vital est mis en jeu, le patient est hospitalisé en unité de soins intensifs où la prise en charge va être comme suit :

B-2-1/ Traitement médical :

- Intubation trachéale : pour une bonne oxygénation, et protection des voies aériennes

- Equipements : cathéter veineux et artériel, sonde urinaire et gastrique.

- Mise en place d'un capteur de PIC en fonction de l'étiologie

- Surélever le dossier de 30° pour améliorer le retour veineux cérébral

- Correction des troubles hémodynamiques : maintenir une tension artérielle entre 160 et 90 mm Hg, et correction d'une éventuelle bradycardie.

- Maintenir une normo-thermie ou une légère hypothermie

Neuro-sédation surtout pour les patients agités et prévention des crises d'épilepsie

- Légère hyperventilation qui a pour but de provoquer une hypocapnie modérée à l'origine d'une vasoconstriction et donc diminution du volume sanguin intracérébral (attention risque d'ischémie cérébrale)

- Utilisation de soluté hypertonique : mannitol 0,25 à 1g/kg ou sérum salé hypertonique qui ont un effet osmotique par appel d'eau du secteur extra vasculaire vers le secteur vasculaire.

- Corticoïdes : n'ont d'intérêt que pour les œdèmes d'origine tumoraux en attendant le traitement étiologique.

B-2-2/Traitement chirurgical :

- Mise en place de dérivations ventriculaires externes (DVE) : en présence d'une hydrocéphalie, elle a un double intérêt, d'une part ; évacuation du LCR et d'autre part monitoring de la PIC.

- Craniectomie décompressive : c'est le fait de retirer l'os du crâne et d'ouvrir la dure-mère afin de permettre une expansion du cerveau, effectuer si la PIC reste élevée malgré toutes les mesures médicales.

X/ Conclusion :

Il est impératif d'avoir une bonne connaissance de la sémiologie neurologique pour faire le diagnostic précoce d'une H.I.C en phase compensée afin et de traiter ou d'orienter rapidement le patient avant la décompensation source d'ischémie et de mort cérébrale.

Bibliographie :

1. Hypertension intracrânienne. Proust F, Derrey S, Lavabre O, Castel H,. EMC neurologie 2012; 9 (2): 1-14 [Article 17-023-A-93]
2. Significance of intracranial hypertension in severe head injury
J. Douglas Miller, M.D., Ph.D., F.R.C.S., Donald P. Becker, M.D., John D. Ward, M.D., Humbert G. Sullivan, M.D., William E. Adams, M.D., and Michael J. Rosner, M.D. Journal of Neurosurgery Oct 1977 / Vol. 47 / No. 4, Pages 503-516
3. Catecholamine response to intracranial hypertension Carl J. Graf, M.D., and Nicholas P. Rossi, M.D. Journal of Neurosurgery Dec 1978 / Vol. 49 / No. 6, Pages 862-868
4. Intracranial hypertension and cerebral ischemia after severe traumatic brain injury.
ROMAN HLATKY, M.D., ALEX B. VALADKA, M.D., AND CLAUDIA S. ROBERTSON, M.D.
Mise au point de neurochirurgie avril 2003 / Vol. 14 / n ° 4, Pages 1-4

L'hypertension intracrânienne idiopathique (Pseudo Tumor Cerebri)

I. Introduction

II. Définition

III. Epidémiologie

IV. Physiopathologie de la PTC

V. Diagnostic de la PTC

VI. Examens paracliniques

VII. Facteurs pronostiques

VIII. Traitement

IX. Conclusion

I. Introduction

Ses premières descriptions remontent au XIX^e siècle et étaient anatomopathologiques.

Dandy, en 1937, a défini les critères de ce qu'il a appelé l'hypertension intracrânienne sans tumeur cérébrale. (1)

Ce terme pseudotumeur cerebri décrit un syndrome d'HIC sans tumeur, ni d'hydrocéphalie tout en incluant de multiples étiologies.

II. Définition

Il s'agit d'une hypertension intracrânienne en l'absence d'hydrocéphalie et de processus expansif.

La bénignité est relative car il existe un risque d'une baisse irréversible de l'acuité visuelle secondaire à une atrophie optique. (1)

III. Epidémiologie

Son incidence annuelle est estimée à 1 ou 2 pour 100.000 personnes, et augmente à 20 pour 100.000 personnes dans le groupe à haut risque des jeunes femmes obèses. (2)

Ces deux facteurs de risque, à savoir sexe féminin et obésité, sont retrouvés respectivement dans 90% et 75% des cas. (2)

IV. Physiopathologie de la PTC

Son mécanisme reste encore mal élucidé malgré les nombreuses théories que les sociétés savantes ont essayé de porter.

La plus admise de ces hypothèses reste l'augmentation de la résistance à l'écoulement passif du LCR dans la circulation veineuse secondaire à une augmentation de la pression intracrânienne, hypertension qui est aggravée chez les obèses par le biais de l'augmentation de la pression intra-abdominale et avec pour principal mécanisme une sténose des sinus transverses. (3), (6)

Le fait que l'HIC idiopathique prédomine chez la femme jeune et obèse pose la question de l'influence hormonale mais reste cependant débattue. La découverte récente de la nature endocrinienne du tissu adipeux et de son rôle, entre autre, dans la sécrétion du Retinol Binding Protein (RBP) pourrait faire le lien entre obésité et PTC (3), (6)

Enfin, le rôle éthio-pathogénique des micro-thromboses répétées au sein des veines cérébrales responsables d'un déficit de résorption du LCR et celui des aquaporines 4, protéines transmembranaires impliquées dans l'osmo-régulation, ont été suggérés. (3), (6)

V. Diagnostic de la PTC

Le diagnostic d'HIC idiopathique est fondé sur les critères modifiés de DANDY.

Manifestations neurologiques et oculaires : (1)

On suspecte le diagnostic de PTC devant une femme jeune et obèse qui présente des céphalées d'apparition récente, éclipses visuelles avec un état de vigilance normal.

-Les céphalées

Symptôme le plus fréquent, souvent révélatrices et sans caractères particuliers (uni ou bilatérales, pulsatiles ou continues).

Parfois localisées dans la région rétro-orbitaire accentuées par les mouvements oculaires.

L'amélioration après PL est l'un des critères diagnostiques de céphalées associées à l'HIC idiopathique.

-Les éclipses visuelles

Sont fréquemment rapportées par les patients ayant un œdème papillaire. Habituellement bilatérales, durent quelques secondes et sont décrites comme une cécité brutale.

Sont souvent déclenchées par les changements de position de la tête, par le fait de se pencher en avant et par la manœuvre de Valsalva.

-L'œdème papillaire

C'est le signe le plus important au cours de la PTC.

Présent chez la totalité des patients, est souvent bilatéral bien qu'il puisse être asymétrique.

Son retentissement sur la vision diffère d'un patient à un autre et ne permet pas de prédire la sévérité de l'atteinte d'où la nécessité d'une surveillance par fond d'œil et examen des champs visuels.

Cet œdème est souvent associé à un aplatissement de la partie postérieure du globe oculaire responsable d'un changement de réfraction.

-Champ visuel

La complication majeure de l'HIC idiopathique est la baisse visuelle permanente en rapport avec une atrophie optique secondaire à l'œdème papillaire chronique.

Le champ visuel se rétrécit progressivement alors que l'acuité visuelle centrale et relativement préservée jusqu'au stade plus tardif de la maladie.

Du fait du caractère imprévisible du champ visuel, un suivi régulier systématique et impératif.

-La diplopie

Survient chez un quart des patients. Il est typiquement horizontal, liée à l'atteinte uni- ou bilatérale du nerf abducens. C'est un signe sans valeur localisatrice.

Autres symptômes

-Acouphènes.

-Rhinorrhées cérébrospinales.

-Déhiscence osseuse (siégeant le plus souvent au niveau de la lamina cribrosa de l'ethmoïde et du recessus latéral du sphénoïde)

-Paresthésies des extrémités.

-Radiculopathies et une sensation de raideur nuquale.

VI. Examens paracliniques

Imagerie cérébrale(1)

Surtout l'IRM cérébrale, Elle a pour but d'éliminer un processus expansif, une hydrocéphalie ainsi qu'une thrombose veineuse cérébrale ou une fistule durale.

On peut retrouver certains signes qui ne sont pas spécifiques :

Une selle turcique vide.

Une dilatation de la gaine des nerfs optiques (avec aspect serpigineux).

Un aplatissement de la partie postérieure des globes oculaires.

Des encéphalocèles de la base du crâne.

Une sténose des sinus transverses.

Ponction lombaire

Geste à la fois diagnostique avec mise en évidence d'un liquide de composition normale ayant une pression d'ouverture anormalement élevée et thérapeutique.

Le fait que les céphalées et l'acuité visuelle soient améliorés après le geste est grandement en faveur du diagnostic de PTC.

VII. Facteurs pronostiques

Facteurs généraux(1)

- Sexe masculin (plus tardif que chez la femme).
- La race noire (le risque d'évolution défavorable est multiplié par 3).
- L'obésité (son degré est corrélé avec le risque visuel).
- L'hypertension artérielle non contrôlée.
- L'anémie.
- Le syndrome d'apnée du sommeil.

Facteurs cliniques et paracliniques

- Sévérité de l'œdème papillaire.
- Altération initiale du champ visuel.
- Absence de céphalées (augmente le risque de déficit visuel).
- L'HIC idiopathique fulminante : forme très rare comptant pour moins de 3% des patients, avec une évolution caractérisée par un début aigu et une dégradation rapide de la fonction visuelle en quelques semaines voire quelques jours avec un risque de cécité irréversible de 50%.(1)

VIII. Traitement

- Suppression des facteurs favorisants (obésité, anémie, contrôle de l'HTA, hormonothérapie,)(4)
- La ponction lombaire (décrite ultérieurement).
- Le traitement médical (acétazolamide, corticoïdes).
- Le traitement chirurgical est utile lorsque la fonction visuelle se dégrade malgré un traitement médical maximal et lors de la persistance des céphalées. La fenestration de la gaine du nerf optique (œdème papillaire important avec retentissement visuel en l'absence de céphalées invalidantes). (5)

La pose d'une dérivation du LCR (céphalées importantes, œdème papillaire et anomalies du champ visuel) qu'elle soit lombo-péritonéale ou ventriculo-péritonéale.

- Angioplastie-stenting des sinus veineux transverses avec pose de stent: (6)

Traitement véritablement curatif dans les sténoses organiques des sinus latéraux (patients avec œdème papillaire et présentant des anomalies du champ visuel ne s'améliorant pas avec le traitement médical).

IX. Conclusion

Bien que sa physiopathologie reste mystérieuse, l'HIC semble correspondre à une entité bien particulière affectant essentiellement la femme jeune obèse.

C'est la découverte d'un œdème papillaire lors de l'examen du fond d'œil qui suggère ce diagnostic.

Une démarche diagnostique rigoureuse est indispensable afin d'éliminer toutes causes d'HIC secondaire.

BIBLIOGRAPHIE

- 1.Friedman DI. The pseudotumor cerebri syndrome. Neurol Clin. 2014 May;32(2):363-96. [PubMed]
- 2.Phillips PH, Sheldon CA. Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. J Neuroophthalmol. 2017 Sep;37 Suppl 1:S33-S40. [PubMed]
- 3.McGeeney BE, Friedman DI. Pseudotumor cerebri pathophysiology. Headache. 2014 Mar;54(3):445-58. [PubMed]
- 4.Portelli M, Papageorgiou PN. An update on idiopathic intracranial hypertension. Acta Neurochir (Wien). 2017 Mar;159(3):491-499. [PubMed]
- 5.Gordon K. Pediatric pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology. Can J Neurol Sci. 1997 Aug;24(3):219-21. [PubMed]
- 6.Salpietro V, Ruggieri M. Pseudotumor cerebri pathophysiology: the likely role of aldosterone. Headache. 2014 Jul-Aug;54(7):1229. [PubMed]

