

Hypertension Intracrânienne Récidivante: A propos d'un Cas

M. Nassid^{1*}, C. Moboula¹, N. Amenzoui¹, F. Ailal¹, A. A. Bousfiha¹, I. Er-rachiq², A. Mchachi², L. benhmidoune², A. Chakib², R. Rachid², M. Elbelhadji²

¹Service des maladies infectieuses pédiatriques et d'immunologie clinique, Hôpital d'enfant Abderrahim Harouchi, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc.

²Service d'ophtalmologie adulte, Hôpital 20 août 1953, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc.

*Corresponding author: Nassid Meryem, Casablanca children's hospital, Morocco. Email : meryem.nassid@gmail.com

Citation: M. Nassid, C. Moboula, N. Amenzoui, F. Ailal, A. A. Bousfiha, et al. (2021) Hypertension Intracrânienne Récidivante : A propos d'un Cas. Annal Cas Rep Rev : ACRR-202.

Received Date: 14 February 2021; **Accepted Date:** 18 February 2021; **Published Date:** 25 February 2021

Abstract

Introduction: Idiopathic intracranial hypertension (HTIC) is a rare affection in children. She describes an isolated intracranial hypertension syndrome without intracranial injury or meningeal process. We report a case of recurrent idiopathic HTIC in order to describe the clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary particularities and to discuss the factors of bad prognosis and of recurrence.

Observation: A boy of 6 years old, admitted to infectious pediatric department for an idiopathic intracranial hypertension syndrome. The clinical examination found a feverish child, weight at 30 kg (+ 3 standards deviations), body mass index at 19, blood pressure at 11/6 cmHg, presenting a divergent strabismus of the left eye. The ophthalmologic examination showed visual acuity estimated at 6/10 in the left eye and at 8/10 in the right eye and the fundus showed a bilateral papillary edema stage III. A lumbar puncture is performed with measurement of the pressure at 60 cmH²O and subtraction of 35 ml of the cerebrospinal fluid (CSF). The cyto-bacteriological and chemical examination of the CSF was normal. The brain scan was normal. The Cerebral MRI angiography was normal. The dorsolumbar MRI was normal. The child is put on acetazolamide and corticosteroid therapy. The evolution was marked by the recurrence of the same symptomatology after a follow-up of 20 days and 2 months respectively. Thereafter, the evolution was favorable after increasing the dosage of acetazolamide to a maximum dose and nutritional management of his overweight.

Conclusion: Idiopathic HTIC, although rare in children, must be diagnosed and treated early in order to preserve visual function. We must watch out for the risk of recurrence of this pathology, especially with the use of corticosteroid therapy as medical treatment.

Résumé

Introduction: L'hypertension intracrânienne (HTIC) idiopathique est une affection rare chez l'enfant. Elle décrit un syndrome d'hypertension intracrânienne isolé sans lésion intracrânienne ni processus méningé. Nous rapportons un cas d'HTIC idiopathique récidivante afin de décrire les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives et de discuter les facteurs de mauvais pronostic et de récurrence.

Observation: Un garçon de 6 ans, admis au service de pédiatrie infectieuse pour syndrome d'hypertension intracrânienne idiopathique. L'examen clinique a trouvé un enfant apyrétique, poids à 30kg (+3 déviations standards), indice de masse corporelle à 19, une pression artérielle à 11/6 cmHg, présentant un strabisme divergent de l'œil gauche. L'examen ophtalmologique a montré une acuité visuelle estimée à 6/10 au niveau de l'œil gauche et à 8/10 au niveau de l'œil droit avec au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral stade III. Une ponction lombaire est

réalisée avec mesure de la pression à 60 cmH²O et soustraction de 35 ml du liquide céphalo-rachidien (LCR). L'examen cyto-bactériologique et chimique du LCR était normal. La TDM cérébrale était normale. L'angio-IRM cérébrale était normale. Une IRM dorso-lombaire était normale. L'enfant est mis sous acétazolamide et corticothérapie. L'évolution a été marquée par la récurrence de la même symptomatologie respectivement après un recul de 20 jours et de 2 mois. Par la suite, l'évolution était favorable après l'augmentation de la posologie d'acétazolamide à une dose maximale et une prise en charge nutritionnelle de son surpoids.

Conclusion: L'HTIC idiopathique, bien que rare chez l'enfant, doit être diagnostiquée et traitée précocement afin de préserver la fonction visuelle. Il faut guetter le risque de récurrence de cette pathology surtout avec l'utilisation de la corticothérapie comme traitement médical.

Introduction

L'hypertension intracrânienne (HTIC) idiopathique, anciennement appelée hypertension intracrânienne bénigne, est principalement observée chez l'adulte, rarement décrite chez l'enfant. Elle décrit un syndrome d'hypertension intracrânienne isolé sans lésion intracrânienne ni processus méningé [1]. Son diagnostic nécessite d'éliminer toutes les autres étiologies d'hypertension intracrânienne. Le pronostic est lié à l'atteinte ophtalmologique, imposant une prise en charge diagnostique et thérapeutique urgente. Le traitement de première intention est l'acétazolamide. Le traitement chirurgical est indiqué en cas de dégradation visuelle malgré un traitement médical maximal. Le but de ce travail est de rapporter les particularités cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives et de discuter à travers un cas d'HTIC idiopathique les facteurs de mauvais pronostic et de récurrence.

Observation médicale

Il s'agit d'un garçon de 6 ans, admis au service de pédiatrie infectieuse pour syndrome d'hypertension intracrânienne. Ayant comme antécédents des crises convulsives hyperpyrétiques à répétition avec un électro-encéphalogramme normal. L'histoire de la maladie remonte à huit jours avant son admission par l'installation de céphalées en casque, non calmées par les antalgiques. Le tableau clinique s'est aggravé par l'apparition brutale d'une diplopie et d'une photophobie associées à des vomissements en jet, le tout évoluant dans un contexte d'apyrétie. L'examen clinique a trouvé un enfant conscient, apyrétique à 37,2°C, poids à 30kg (+3 déviations standards), indice de masse corporelle à 19, une pression artérielle à 11/6 cmHg, présentant un strabisme divergent de l'œil gauche avec une raideur méningée sans déficit sensitivo-moteur. L'examen ophtalmologique a montré une acuité visuelle estimée à 6/10 au niveau de l'œil gauche et à 8/10 au niveau de l'œil droit, une limitation de l'abduction, une ésoptropie avec œil droit fixateur, une diplopie horizontale binoculaire, une cornée claire, un cristallin clair, un réflexe photomoteur direct et consensuel présent avec au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral stade III, une rétine à plat et une macula normale. Sur le plan paraclinique, l'enfant a bénéficié d'une ponction lombaire avec mesure de la pression à 60 cmH²O et soustraction de 35 ml du liquide céphalo-rachidien (LCR), une glycorrachie à 0,81g/l, une protéinorrhachie à 0,20 g/l, des leucocytes inférieurs à 3 éléments et culture stérile. Sur le plan biologique, la numération formule sanguine et la CRP étaient normales. La TDM cérébrale était normale. L'angio-IRM cérébrale était normale en dehors des signes indirects de l'HTIC. L'IRM dorso-lombaire était normale. Les anticorps anti-MOG (myélin-oligodendrocyte glycoprotéine) dans le sang étaient négatifs. Le bilan sanguin endocrinien (dosage de la prolactinémie, la TSH, la parathormone, et la cortisolémie de 8h) était normal. Devant ce tableau clinico-paraclinique, le diagnostic d'HTIC idiopathique a été retenu. L'enfant a été mis sous

acétazolamide 10 mg/kg/j et corticothérapie de courte durée par voie intraveineuse. Vingt jours après, l'évolution clinique a été marquée par la réapparition de la même symptomatologie, faite de céphalées en casque permanentes, associées à une baisse de l'acuité visuelle, une photophobie et des vomissements en jet. L'examen a trouvé un enfant conscient, apyrétique, présentant une raideur méningée sans déficit sensitivo-moteur. L'examen ophtalmologique a montré une acuité visuelle estimée à 6/10 au niveau des deux yeux, une cornée claire, un cristallin clair, un réflexe photomoteur direct et consensuel présent avec au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral stade II, une rétine à plat et une macula normale. Sur le plan paraclinique, l'enfant a bénéficié de la ponction lombaire avec mesure de la pression à 35 cmH²O et soustraction du LCR. L'examen cyto-bactériologique et chimique du LCR était normal. L'angio-IRM cérébrale refaite a montré le même aspect. Après un recul de deux mois sous acétazolamide, l'évolution clinique a été marquée par la réapparition de la même symptomatologie. L'examen clinique a trouvé un enfant conscient, apyrétique avec un examen neurologique normal. L'examen ophtalmologique a montré une acuité visuelle estimée à 7/10 au niveau des deux yeux, une légère hémorragie sous conjonctivale bilatérale, une cornée claire, un cristallin clair, un réflexe photomoteur direct et consensuel présent avec au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral stade I, une rétine à plat et une macula normale. Le champ visuel n'a pas été fait devant la non coopération de l'enfant lors de sa réalisation. L'enfant a bénéficié de la ponction lombaire avec mesure de pression à 19 cmH²O et une soustraction du LCR. L'examen cyto-bactériologique et chimique du LCR était normal. L'angio-IRM cérébrale refaite a montré le même aspect. Le bilan immunologique comportant des anticorps anti Sm, anti U1-SN RNP, anti dsDNA, anti SS-A/Ro60, anti SS-B/LA, anti Jo-1, anti Scl-70, anti SS-A/Ro52, anti P0, anti CENP-B, anti histone et anti nucléosome, est revenu normal. Le traitement chirurgical a été discuté mais devant la non dégradation de la fonction visuelle et la régression de l'œdème papillaire du stade III au stade I, on a opté pour l'augmentation de la posologie d'acétazolamide à une dose maximale de 15mg/kg/j. L'enfant a bénéficié aussi d'une prise en charge nutritionnelle de son surpoids. L'évolution clinique était favorable. L'examen ophtalmologique de contrôle était normal. Le poids actuel de l'enfant est de 25 kg (+2 déviation standard) avec IMC à 16.

Discussion

L'hypertension intracrânienne (HTIC) idiopathique ou bénigne de l'enfant est une affection rare. Elle décrit un syndrome d'hypertension intracrânienne isolé sans lésion intracrânienne. Elle résulte d'une augmentation isolée de la pression du liquide céphalo-rachidien (LCS) d'étiologie inconnue [1-3]. Le terme «idiopathique» est imparfait car il inclut classiquement les formes sans cause évidente et les patients chez lesquels un facteur déclenchant (certains médicaments, obésité...) est suspecté [1, 3]. Pour cette raison, les critères révisés de Dandy de 2013 (Tableau I) ont suggéré d'utiliser le terme générique « pseudotumor cerebri syndrome » au lieu d'HTIC idiopathique [4].

1. Critères requis pour le diagnostic d'HTIC

Le diagnostic de certitude peut être posé si le patient remplit les critères A–E. Le diagnostic est probable si le patient remplit les critères A–D, mais 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. Neuroimagerie : parenchyme cérébral normal sans hydrocéphalie, processus expansif intracrânien, ou anomalie structurelle, et absence de prise de contraste méningée sur l'IRM cérébrale réalisée sans avec contraste ; absence de thrombose veineuse cérébrale en angio-IRM ou angioscanner veineux. Si l'IRM est indisponible ou contre-indiquée, un scanner cérébral sans et avec contraste et un angioscanner veineux peuvent être obtenus

D. LCS de composition normale

E. Pression d'ouverture du LCS élevée (≥ 25 cm d'eau chez l'adulte et ≥ 28 cm d'eau chez l'enfant obtenue par ponction lombaire réalisée en décubitus latéral ou à plat ventre)

2. Diagnostic d'HTIC idiopathique sans œdème papillaire

En l'absence d'œdème papillaire, un diagnostic de certitude d'HTIC peut être posé si les critères B–E ci-dessus sont satisfaits, et si le patient présente en plus une paralysie unilatérale ou bilatérale du VI

En l'absence de paralysie du VI et d'œdème papillaire, le diagnostic d'HTIC peut être seulement suggéré, si les critères B–E ci-dessus sont satisfaits, et que le patient présente en plus ≥ 3 des signes radiologiques suivants :

i. Selle turcique vide

ii. Aplatissement du pôle postérieur des globes

iii. Distension de la gaine des nerfs optiques

iv. Sténose bilatérale des sinus transverses

LCS : liquide cébrospinal.

Table I : Critères diagnostiques pour le diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique (adaptés de Friedman DI, Liu GT, Digre KB, Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013 ; 81 (13) : 1159-65 [4].

L'HTIC idiopathique est définie par les critères diagnostiques suivants : présence de céphalées, absence de signe neurologique de focalisation, normalité de l'examen neuro-radiologique, normalité de la biologie du liquide céphalorachidien (LCR) avec augmentation de la pression à la ponction lombaire [5, 6]. Les critères diagnostiques impliquent que l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale élimine une pathologie intracrânienne (processus expansif, hydrocéphalie, fistule durale ou thrombophlébite cérébrale) [7]. La physiopathogénie de l'HTIC idiopathique n'est pas encore connue [6]. Elle peut survenir à n'importe quel âge chez l'enfant, bien qu'elle soit exceptionnelle chez le nouveau-né [1, 8].

La présentation clinique peut être trompeuse responsable ainsi d'un retard de diagnostic. Chez les jeunes enfants, la présentation est souvent non spécifique (irritabilité ou déclin scolaire, par exemple) [1]. Les céphalées sont souvent révélatrices et sont présentes chez 60–90 % des patients [7]. Elles ne sont pas spécifiques et peuvent mimer n'importe quelle pathologie. Les signes ophtalmologiques représentent les signes d'appel les plus fréquents et ils sont principalement dominés par l'œdème papillaire et les troubles oculomoteurs. Les éclipses visuelles sont très évocatrices de souffrance des voies optiques par hypertension intracrânienne. Il est important d'éliminer les autres causes devant un œdème papillaire [6]. Il est également fréquent que l'œdème papillaire soit découvert lors d'un bilan de strabisme convergent (paralysie du nerf oculomoteur externe VI) ou de façon fortuite lors d'un fond d'œil réalisé lors de la prescription de lunettes [1]. L'œdème papillaire régresserait plus lentement (3-6mois) après traitement. Il est secondaire à une augmentation de la pression intracrânienne entraînant une perte visuelle progressive due à l'atrophie optique. Les champs visuels sont généralement impliqués au début tandis que la vision des couleurs et l'acuité ne sont affectées que plus tard [9].

Dans l'étude de Pollak [10], il y avait des anomalies de la vision des couleurs chez 17% des cas et une acuité anormale chez 14% des cas. Une autre étude a rapporté une déficience visuelle sévère ou cécité touchant au moins un œil chez 25% des patients suivi à long terme [11].

L'examen ophtalmologique influence l'attitude thérapeutique. L'analyse de la papille et du champ visuel permet donc de juger de la gravité de l'affection et de l'efficacité du traitement [5]. Le patient doit être suivi attentivement en cas de modification de la fonction du champ visuel, car les options de traitement sont affectées par l'effet de la pression intracrânienne sur la fonction visuelle [12].

La ponction lombaire avec mesure de la pression et l'imagerie neuro-radiologique permettent de faire le diagnostic d'HTIC de l'enfant. L'examen du LCR doit être effectué pour documenter une pression intracrânienne élevée et montrer que le LCR est normal. La limite normale supérieure de la pression du LCR a été fixée à 28cm d'eau chez l'enfant [1, 7].

Au cours de l'HTIC idiopathique, l'IRM peut être normale ou peut montrer des signes indirects témoignant d'un dérèglement de l'équilibre entre la pression intracrânienne, la compression et la résorption du LCR.

Le but du traitement est l'amélioration des symptômes et la préservation de la fonction visuelle. Il fait appel à des ponctions lombaires éventuellement répétées et à un traitement médical à base d'acétazolamide qui est donné à la posologie de 10 à 15mg/kg/j, mais qui entraîne souvent une somnolence et une léthargie rendant la scolarisation difficile [1]. Les corticostéroïdes peuvent également être utilisés en intra-veineuse pour une courte durée et dans le cas d'HTIC fulminante. Leurs utilisations à long terme n'est

pas recommandée car il peut y avoir un effet rebond à l'arrêt [13]. Les corticoïdes oraux ne doivent pas être prescrits en raison du taux de récurrence élevé de l'HTIC idiopathique après leurs arrêts et de l'impossibilité de perdre du poids sous corticoïdes [1, 2, 14].

En cas d'inefficacité du traitement médical ou en cas d'HTIC idiopathique fulminante, qui est caractérisée par un début aigu et une dégradation rapide de la fonction visuelle en quelques semaines, on a recours au traitement chirurgical qui consiste à une dérivation du LCR (lombo-péritonéale ou ventriculo-péritonéale) ou à une fenestration des gaines du nerf optique ou à une pose d'un stent des sinus veineux durs [1, 6, 15, 16].

L'HTIC idiopathique présente le plus souvent une évolution favorable après la ponction lombaire et l'éviction des facteurs de risque, mais près de 10% des patients présentent à long terme une cécité irréversible sur au moins un œil [17].

Au cours de l'évolution, la régression de la paralysie du VI semble un bon critère d'efficacité, plus fiable que la disparition des céphalées [18]. Les complications peuvent survenir mais la plupart sont de courte durée [19]. La principale complication étant la perte visuelle irréversible, un suivi ophtalmologique avec champs visuels est essentiel [1, 7, 8, 16].

Plusieurs facteurs de mauvais pronostic visuel ont été mis en évidence, ils incluent des facteurs généraux (sexe masculin, race noire, obésité majeure), des facteurs cliniques et paracliniques (sévérité de l'œdème papillaire, altération initiale du champ visuel, évolution fulminante, absence de céphalée) [7]. Le risque de survenue ou de récurrence de l'HTIC idiopathique augmente avec l'importance de l'obésité et avec l'existence d'une prise de poids récente, même modérée (5–15 % du poids corporel) [20]. Ce risque souligne la nécessité d'identifier les facteurs de mauvais pronostic, afin d'adapter individuellement la stratégie thérapeutique. C'est le cas de notre patient qui a présenté des récurrences de son HTIC idiopathique sous acétazolamide seul. Par ailleurs, la prise en charge nutritionnelle et la perte de poids associée au traitement médical ont permis d'obtenir une évolution favorable chez notre patient.

Conclusion

L'HTIC idiopathique, bien que rare chez l'enfant, doit être diagnostiquée et traitée précocement afin d'éviter l'évolution vers l'atrophie optique et le déficit définitif du champ visuel. Pour une bonne prise en charge, une collaboration entre neurologues, pédiatres et ophtalmologistes est essentielle. Il faut guetter le risque de récurrence de l'HTIC idiopathique surtout avec l'utilisation de la corticothérapie comme traitement médical de cette pathologie, avec parfois recours au traitement chirurgical afin de préserver la fonction visuelle.

Références

1. Biousse V. Questions autour de l'hypertension intracrânienne idiopathique. *Pratique Neurologique - FMC*. 2020.
2. Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol* 2015 ;35 (5) :527–38.
3. Ducros A, Biousse V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol* 2015 ;14(6) :655–68.
4. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013;81(13):1159–65.
5. Marks C, Vieville C, Cantineau D, Steiner B, Rouland JF, Labalette P. Hypertension intracrânienne bénigne: étude rétrospective de 15 cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2008 Apr 1;31:207.
6. Bencherifa F, Nafisy I, Serrou A, Megzari A, Boulanour A, Berraho A. Hypertension intracrânienne bénigne de l'enfant: à propos de 7 cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2008 Apr 1;31:207.
7. Bidot S, Biousse V, Bousser MG. Hypertension intracrânienne idiopathique. *EMC—Neurologie*. 2006 Jan;3(3):1-0.
8. Phillips PH, Sheldon CA. Pediatric pseudotumor cerebri syndrome. *J Neuroophthalmol* 2017;37(Supplement 1):S33–40.
9. Rowe FJ. Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension. *Br. J Neurosurg* 2011 Feb; 25(1):45-54.
10. Pollak L, Zohar E, Glovinsky Y et al. Reevaluation of Presentation and Course of Idiopathic Intracranial Hypertension – a Large Cohort Comprehensive Study, *Acta Neurologica Scandinavica*, 2013 Jun;127(6): 406-412.
11. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow up of 57 patients from 5 to 41 yrs and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol* 1982 Aug;39(8): 461-474.
12. Digre KB et Corbett JJ. (2001). Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) : a reappraisal. *The Neurologist*, 2001 ; 7(1) : 2-68.
13. Thurtell MJ, Wall M. Idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor cerebri): Recognition, treatment and ongoing management. *Curr Treat Option Neurol* 2013 Feb; 15(1):1-12.
14. Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2007;68(3):229–32.
15. Higgins JN, Oowler BK, Cousins C. et al. Venous sinus stenting for refractory benign intracranial hypertension. *Lancet* 2002 Jan 19; 359:228-230.
16. Bouaré F, Ntini A, Fahde Y, Turpin HG, Laghmari M, Ghannane H, Benali SA. Hypertension intracrânienne bénigne du nourrisson : un cas rapporté. *Neurochirurgie* 2020 Aug 1; 66(4):306.
17. Wall M. idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin* 2010 ; 28 : 593-617.

18. Serny C, Mura F, Malrieu CE, Privat E, Rivier F et Villain M. Hypertension intracrânienne de l'enfant sans dilatation ventriculaire : à propos d'une série de 14 cas. Journal Français d'Ophtalmologie 2008 ; 31- 35.
19. Uretsky S. Surgical interventions for idiopathic intracranial hypertension. Curr Opin Ophthalmol 2009 Nov;20(6):451-455.
20. Rehder D. Idiopathic intracranial hypertension: review of clinical syndrome, imaging findings, and treatment. Current problems in diagnostic radiology 2020 ; 49(3) : 205-214.