

UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE



ANNEE 2008

THESE N° 3114 / 1

SUIVI A LONG TERME DE QUATRE PATIENTS ATTEINTS DE
NEUROPATHIE OPTIQUE AU COURS DU SYNDROME
D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE DITE IDIOPATHIQUE
(Avec ou sans fenestration du nerf optique)



THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Par Olivier KOHLER

Né le 30 Novembre 1978 à BRIVE-LA-GAILLARDE

Le 29 avril 2008

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. le Professeur ADENIS	- Président
M. le Professeur COURATIER	- Juge
M. le Professeur MAUBON	- Juge
M. le Professeur MOREAU	- Juge

**SUIVI A LONG TERME DE QUATRE PATIENTS ATTEINTS
DE NEUROPATHIE OPTIQUE AU COURS DU SYNDROME
D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE DITE
IDIOPATHIQUE
(Avec ou sans fenestration du nerf optique)**

**UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE**

DOYEN DE LA FACULTE :

Monsieur le Professeur **VANDROUX** Jean-Claude

ASSEESSEURS :

Monsieur le Professeur **LASKAR** Marc
Monsieur le Professeur **VALLEIX** Denis
Monsieur le Professeur **COGNE** Michel

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

ROCHE Doriane

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

* C.S = Chef de Service

ACHARD Jean-michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul * (C.S)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Jean-Luc (Surnombre 31/08/2006)	CHIRURGIE INFANTILE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD-MOUVEROUX Françoise (C.S)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEDANE Christophe (C.S)	DERMATOLOGIE
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François (C.S)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (C.S)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
CHAPOT René	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (C.S)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (C.S)	PSYCHIATRIE ADULTES
COGNE Michel (C.S)	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
CUBERTAFOND Pierre (Surnombre 31/08/2006)	CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S)	PARASITOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE-HYGIENE
DESCOTTES Bernard (C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
DUDOGNON Pierre (C.S)	REEDUCATION FONCTIONNELLE
DUMAS Jean-Philippe (C.S)	CHIRURGIE UROLOGIQUE ET ANDROLOGIE
DUMONT Daniel (C.S)	MEDECINE DU TRAVAIL
FEISS Pierre (C.S)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean (C.S)	HEMATOLOGIE
GAINANT Alain (C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S)	REANIMATION MEDICALE
JAUBERTEAU-MARCHAN Marie-Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LE MEUR Yannick	NEPHROLOGIE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE ET TOXICOLOGIE
MAUBON Antoine (C.S)	RADIOLOGIE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MERLE Louis (C.S)	PHARMACOLOGIE

MOREAU Jean-Jacques (C.S)
MOULIES Dominique (C.S)
NATHAN-DENIZOT Nathalie
PARAF François
PILLEGAND Bernard (Surnombre 31/08/2008)
PIVA Claude (C.S)
PLOY Marie-Cécile
PREUX Pierre Marie
RIGAUD Michel (C.S)
SALLE Jean-Yves
SAUTEREAU Denis (C.S)
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)
STURTZ Franck
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre

TREVES Richard (C.S)
TUBIANA-MATHIEU Nicole (C.S)
VALLAT Jean-Michel (C.S)
VALLEIX Denis
VANDROUX Jean-Claude (C.S)
VERGNENEGRE Alain (C.S)

VIDAL Elisabeth (C.S)
VIGNON Philippe
VIROT Patrice (C.S)
WEINBRECK Pierre (C.S)
YARDIN Catherine (C.S)

NEUROCHIRURGIE
CHIRURGIE INFANTILE
ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
ANATOMIE PATHOLOGIQUE
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
MEDECINE LEGALE
BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
INFORMATION MEDICALE ET EVALUATION
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
ENDOCRINOLOGIE, DIABETE ET MALADIES
METABOLIQUES
RHUMATOLOGIE
CANCEROLOGIE
NEUROLOGIE
ANATOMIE-CHIRURGIE GENERALE
BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE
EPIDEMIOLOGIE-ECONOMIE DE LA SANTE-
PREVENTION
MEDECINE INTERNE
REANIMATION MEDICALE
CARDIOLOGIE
MALADIES INFECTIEUSES
HISTOLOGIE-CYTOLOGIE, CYTOGENETIQUE ET
BIOLOGIE
CELLULAIRE ET DE LA REPRODUCTION

MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

ALAIN Sophie
ANTONINI Marie-Thérèse
BOUTEILLE Bernard
CHABLE Hélène

DAVIET Jean-Christophe
DRUET-CABANAC Michel

DURAND-FONTANIER Sylvaine
ESCLAIRE Françoise
JULIA Annie
LAPLAUD Paul
MOUNIER Marcelle

PETIT Barbara
QUELVEN Isabelle
RONDELAUD Daniel
TERRO Faraj
VERGNE-SALLE Pascale
VINCENT François

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE-HYGIENE HOSPITALIERE
EXPLORATIONS FONCTIONNELLES PHYSIOLOGIQUES
PARASITOLOGIE-MYCOLOGIE
BIOCHIMIE ET GENETIQUE MOLECULAIRE, CHIMIE DES
EXPLORATION FONCTIONNELLES
MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE,
PREVENTION
ANATOMIE-CHIRURGIE DIGESTIVE
BIOLOGIE CELLULAIRE
HEMATOLOGIE
BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE-HYGIENE HOSPITALIERE

ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
LABORATOIRE CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE
BIOLOGIE CELLULAIRE
THERAPEUTIQUE
PHYSIOLOGIE

P.R.A.G.

GAUTIER Sylvie

ANGLAIS

PROFESSEURS ASSOCIES À MI-TEMPS

BUCHON Daniel
BUISSON Jean-Gabriel

MEDECINE GENERALE
MEDECINE GENERALE

A notre Président du Jury de Thèse,

Monsieur le Professeur Jean-Paul ADENIS
Professeur des Universités d'Ophtalmologie, Faculté de Limoges
Ophtalmologiste des Hôpitaux
Chef de Service

Nous avons eu la chance de bénéficier de votre enseignement à la faculté de médecine de Limoges et les onze commandements de l'externe ont toujours guidé nos gardes d'interne.

Je vous remercie pour la patience, la disponibilité et la bienveillance paternelle dont vous faites preuve et vous prie de trouver dans ce travail l'expression de mon plus grand respect et de ma profonde gratitude.

A nos Maîtres, et membres du Jury,

Monsieur le Professeur Philippe COURATIER
Professeur des Universités de Neurologie, Faculté de Limoges
Praticien Hospitalier

Nous vous sommes très reconnaissant d'avoir porté un intérêt à ce travail en acceptant de faire partie du jury. L'étudiant, que sa maman élevait à l'os à moelle et à la cervelle de mouton pour lui donner des forces, vous est lui aussi très reconnaissant de l'avoir rassuré lorsque l'encéphalopathie spongiforme bovine était sous les projecteurs.

Nous vous prions donc de trouver à travers ce travail l'expression de notre sincère reconnaissance.

Monsieur le Professeur Antoine MAUBON
Professeur des Universités de Radiologie, Faculté de Limoges
Praticien Hospitalier
Chef de Service

Durant nos études vous nous aurez patiemment initié aux intérêts de l'imagerie, de la résonance magnétique et de ses séquences, je vous remercie aujourd'hui d'avoir accepté de participer au jury de cette thèse.

Soyez assuré de ma profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Jean-Jacques MOREAU
Professeur des Universités de Neurochirurgie, Faculté Limoges
Neurochirurgien des hôpitaux
Chef de Service

Après avoir sportivement fait pointer aux aurores des stages d'été les externes insoucians et dissipés que nous étions, vous nous faites aujourd'hui l'honneur de juger ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de notre admiration et de nos sincères remerciements.

Je dédie cet ouvrage, marquant la fin de la douce vie étudiante,
à mes professeurs,
à ma famille,
à mes amis,
et à ce jeune carabin qui, sur les bancs de la Faculté de Médecine de Strasbourg, peu de
temps avant de se retrouver sous un bunker dans l'infirmerie du premier village fortifié de la
ligne Maginot, assistait d'un air sérieux, la tête dans la lune, à l'exposé de son maître :

**« Dans la tête de chaque médecin, il y a un petit cimetière qui sommeille.
Et de temps en temps, dans vos nuits d'insomnie, une ombre sortira de ce petit
cimetière, pour vous dire : « te souviens-tu de moi ? ».
Chers étudiants, futurs médecins, je souhaite à chacun d'entre vous que ce petit
cimetière soit le plus petit possible. »**

Conférence de Leriche sur les erreurs médicales. 1937, Chirurgie A.

A la Reine d'Angleterre, d'Espagne et d'Italie, au Grand Vicaire et au curé de Camaret, en
espérant que le Troubadour chante toujours afin de nous ramener le sourire durant les nuits
d'insomnie.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	11
ETAT ACTUEL DES CONNAISSANCES.....	15
1. L'Hypertension Intracrânienne (HIC).....	16
1.1. MECANISMES ET CONSEQUENCES DE L'HIC.....	16
1.2. DIAGNOSTIC CLINIQUE.....	19
1.3. ETIOLOGIES.....	21
2. L'Hypertension Intracrânienne Bénigne (HIC).....	23
2.1. L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE DITE « BENIGNE ».....	23
2.1.1. Terrain.....	24
2.1.2. Physiopathogenie.....	24
2.1.3. Diagnostic positif.....	25
2.1.3.1. Clinique.....	26
2.1.3.2. Bilan étiologique.....	28
2.1.3.2.1. Neuro-Imagerie.....	28
2.1.3.2.2. Mesure de la Pression Intracrânienne.....	31
2.1.3.2.3. Examens Ophtalmologiques.....	31
2.1.3.2.4. HIC bénigne, diagnostic d'élimination.....	32
2.2. LA NEUROPATHIE OPTIQUE DE L'HIC BENIGNE.....	35
2.2.1. De l'oedème papillaire à l'atrophie optique.....	35
2.2.2. Conséquences sur la fonction visuelle.....	36
2.3. TRAITEMENT DE L'HIC BENIGNE.....	40
2.3.1. Indications thérapeutiques.....	40
2.3.2. Traitement médical.....	42
2.3.2.1. Ponctions lombaires répétées.....	42
2.3.2.2. Régime hypocalorique.....	43
2.3.2.3. Corticoïdes.....	43
2.3.2.4. Diurétiques.....	44
2.3.2.5. Autres.....	44
2.3.2.6. Corticoïdes et diurétiques à haute dose.....	45
2.3.3. Traitement chirurgical.....	45
2.3.3.1. Critères de gravité.....	45
2.3.3.2. Méthodes.....	46

3. La Décompression Intra-Orbitaire du Nerf Optique par Ouverture des Méninges Péri-Optiques.....47

3.1.	RAPPELS ANATOMIQUES.....	49
3.1.1.	Généralités sur le nerf optique.....	49
3.1.2.	Les enveloppes du nerf optique.....	50
3.1.3.	La papille.....	52
3.1.4.	Vascularisation.....	53
3.1.4.1.	Vascularisation du nerf optique.....	53
3.1.4.2.	Vascularisation de la tête du nerf optique.....	54
3.2.	TECHNIQUES CHIRURGICALES.....	56
3.2.1.	Les voies d'abord	56
3.2.2.	Les techniques d'incision des enveloppes méningées.....	58
3.3.	MECANISME D'ACTION.....	61
3.4.	INDICATIONS.....	63
3.4.1.	Hypertension Intracrânienne Bénigne.....	63
3.4.2.	Indications très discutées et peu utilisée.....	64
3.5.	COMPLICATIONS.....	66

ETUDE PERSONNELLE.....67

1. Description du Cas Clinique 1 : Mlle G.....68

1.1.	Histoire de la maladie.....	69
1.2.	Suivi ophtalmologique.....	71
1.3.	Résumé.....	73
1.4.	Evolution du Champ Visuel en Périmétrie Automatisée.....	74

2. Description du Cas Clinique 2 : Mlle F.....76

2.1.	Histoire de la maladie.....	77
2.2.	Suivi ophtalmologique.....	79
2.3.	Résumé.....	84
2.4.	Evolution du Champ Visuel en Périmétrie Automatisée.....	85

3. Description du Cas Clinique 3 : Mme B.....86

3.1.	Histoire de la maladie et suivi ophtalmologique.....	87
3.2.	Résumé.....	91
3.3.	Différentes méthodes de relevés de Champ Visuel.....	92

4. Description du Cas Clinique 4 : Mme C.....	93
4.1. Histoire de la maladie et suivi ophtalmologique.....	94
4.2. Résumé.....	96
4.3. Evolution du Champ Visuel en Périmétrie Manuelle.....	96
 DISCUSSION.....	 99
1. Le long temps de suivi	100
2. Une difficulté de ce travail : La définition.....	104
3. Mécanisme d'action de la fenestration.....	108
3.1. La théorie mécanique.....	108
3.2. La théorie tissulaire.....	109
3.3. Qu'en penser ?.....	110
4. Les méthodes de suivi.....	112
4.1. L'Acuité Visuelle (AV).....	112
4.2. Le Champ Visuel (CV).....	114
4.3. Le Fond d'Oeil (FO).....	115
4.4. Autres.....	116
5. Quel Traitement proposer ?.....	117
5.1. Le Régime ?.....	117
5.2. Les Ponctions Lombaires ?.....	118
5.3. Les Diurétiques ?.....	118
5.4. Les Corticoïdes ?	119
5.5. La Chirurgie ?.....	119
 CONCLUSION.....	 120
 ANNEXES et tableaux récapitulatifs des cas cliniques	 122
 BIBLIOGRAPHIE.....	 134

INTRODUCTION

L'Hypertension Intracrânienne (HIC) peut résulter de multiples étiologies, et la conséquence la plus dramatique de cette augmentation de pression dans un espace clôt est représentée par les phénomènes d'engagements cérébraux, pouvant aboutir à la mort subite. Une autre conséquence est le retentissement de l'hyperpression sur la tête du nerf optique et la constitution d'un œdème papillaire, pouvant à son tour être responsable de troubles visuels. Lors d'une HIC, lorsque la menace visuelle est au premier plan, on peut être amené à réaliser une fenestration chirurgicale des méninges peri-optique afin de limiter cette augmentation de pression sur la papille et d'améliorer la fonction visuelle.

Parmi les différentes étiologies d'HIC, *l'HIC bénigne*, dont la physiopathologie reste obscure, n'évolue pas vers l'engagement, mais son pronostic visuel peut être catastrophique.

Or le suivi de ces cas chroniques d'hypertension intracrânienne dite « bénigne » ne dépasse guère quelques années dans la littérature, et les plus longs suivis recensés datent désormais du milieu du siècle. Le suivi sur une trentaine d'années d'une patiente du service d'ophtalmologie du CHU de Limoges nous a semblé intéressant à confronter aux données existantes afin de souligner l'évolution dans la prise en charge diagnostique, clinique, et thérapeutique de « cette », ou de « ces » pathologies.

Si les suivis à long terme de patients souffrant d'HIC, dite « bénigne », ne sont pas légions, dans la littérature on ne retrouve le suivi de patients ayant subi d'intervention chirurgicale afin de préserver leur pronostic visuel que sur quelques années, voir quelques mois. La fenestration des méninges perioptiques est une intervention désormais validée dans la prise en charge de neuropathies optiques sévères compliquant une hypertension intracrânienne bénigne, mais nous verrons que son mécanisme d'action est encore sujet à bien des interrogations, ceci limitant peut être ses indications. En accompagnant trois patientes ayant subi une fenestration, dont une il y a près de 20 ans, nous tenterons d'apprécier le bénéfice qu'a pu apporter une telle opération sur leur pronostic visuel à long terme.

Le Syndrome d'Hypertension Intracrânienne Bénigne (HICB) est connu depuis plus d'un siècle. C'est un diagnostic d'exclusion dont la terminologie et les critères diagnostiques ont beaucoup varié, et ont souvent été source de confusion.

La première description en a été faite en 1897 par Quincke, sous le terme de *Méningite Séreuse*, pour définir un syndrome d'hypertension intracrânienne sans signe de localisation ni anomalie de composition du liquide céphalo-rachidien (LCR).

En 1904, Nönnne a proposé le terme de Pseudotumor Cerebri pour décrire une situation clinique susceptible de simuler une tumeur intracrânienne. De nombreuses autres dénominations (*hydrocéphalie otitique, hydrocéphalie toxique, hydrocéphalie méningée hypertensive, HIC sans humeur..*) ont été proposées. Dandy, en 1937, a défini les critères de ce qu'il a appelé « *hypertension intracrânienne sans tumeur cérébrale* », regroupant donc de multiples pathologies.

Le terme d'Hypertension Intracrânienne Bénigne fut utilisé par Foley en 1955 pour décrire ce syndrome d'hypertension intracrânienne sans cause retrouvée, et dont l'évolution semblait favorable dans la plupart des cas.

La pratique plus systématique du champ visuel a cependant permis de révéler une atteinte périmétrique fréquente, et un risque de séquelles visuelles grave, allant jusqu'à la cécité. En 1969, Bucheit propose alors le terme d'Hypertension Intracrânienne Idiopathique.

Après 1950, le terme « hypertension intracrânienne bénigne » a remplacé « pseudotumor cerebri » dans de nombreuses publications, suggérant que ces affections étaient synonymes. Cependant, tandis que le terme « pseudotumor cerebri » définit le syndrome d'hypertension intracrânienne sans masse ni hydrocéphalie et inclut donc de multiples étiologies, au terme « hypertension intracrânienne bénigne » correspond une entité bien particulière. Par exemple, les méningites, quelle qu'en soit la cause, sont souvent associées à une élévation de la pression intracrânienne et se présentent ainsi comme une « pseudotumor cerebri ». C'est pourquoi la composition normale du LCR est l'un des critères nécessaires au diagnostic d'HIC idiopathique. Ainsi, la plupart des articles consacrés à ce syndrome dans les années 1980 décrivent des patients ayant une symptomatologie d'hypertension intracrânienne, un scanner cérébral normal, une élévation de la pression intracrânienne et un LCR de composition normale, (ce qui correspond aux critères de Dandy modifiés). Néanmoins, certains patients rapportés comme ayant une HIC « idiopathique » selon ces

critères, avaient en fait une thrombophlébite cérébrale ou une fistule durale. Pour ajouter à la confusion, certains auteurs ont postulé qu'un des mécanismes de l'HIC bénigne était une thrombose ou une sténose d'un des sinus veineux, ce qui expliquerait une diminution de la résorption du LCR dans les sinus intracrâniens.¹⁻³ Du fait de cette confusion nosologique entre les termes « pseudotumor cerebri » et « HIC bénigne ou idiopathique », la liste d'affections publiées sous le terme d'« HIC Bénigne » est sans fin.

Cette confusion dans les termes, le pronostic visuel parfois sombre de ce syndrome ainsi que les progrès radiologiques, permettant davantage de trier ces « pseudotumor » en repérant les affections se présentant parfois comme une « hypertension intracrânienne à scanner normal », font actuellement préférer le terme *d'HIC Idiopathique*. Cependant, ce terme d'« hypertension intracrânienne idiopathique » est lui aussi critiquable puisqu'il implique l'absence de cause à l'HIC, ce qui n'est pas le cas lorsque celle-ci est associée à une prise de poids ou à l'absorption de certains médicaments.

Dans cette réflexion sur le suivi à long terme de patients ayant subi une fenestration des enveloppes méningées du nerf optique, nous nous appuyerons sur quelques cas cliniques étiquetés « HIC Bénigne » lors de leur diagnostic et nous avons choisi de garder ce terme tout au long de l'exposé. Ainsi nos patientes souffrent d'un syndrome d'hypertension intracrânienne avec un oedème papillaire bilatéral, leur LCR est de composition normale, et au scanner cérébral on ne retrouve pas de masse, les ventricules étant de taille normale ou diminuée.

Dans un premier temps, nous rappellerons ce qui caractérise le syndrome d'HIC ainsi que ses différentes étiologies. Puis nous détaillerons particulièrement ce syndrome d'exclusion qu'est l'HICB, où le souci principal n'est pas le risque d'engagement, mais la détérioration de la fonction visuelle. Nous décrirons alors une technique chirurgicale pouvant intervenir lors de l'évolution de ces pathologies : la fenestration des méninges périoptiques. Dans un second temps nous illustrerons cette revue de l'état actuel des connaissances par le suivi sur un long terme de quatre patientes du service d'ophtalmologie, ce qui nous permettra, dans un troisième temps, d'élaborer une discussion autour de la prise en charge diagnostique et thérapeutique à long terme de cette affection chronique à la physiopathologie encore obscure.

ETAT ACTUEL DES CONNAISSANCES

Avant de détailler le syndrome d'Hypertension Intracrânienne Bénigne, il semble important de rappeler brièvement ce qu'est le syndrome d'Hypertension Intracrânienne ainsi que ses différentes étiologies.

1. L'Hypertension Intracrânienne (HIC)⁴⁻⁶

L'HIC constitue un syndrome clinique non spécifique, dominé par les céphalées, les vomissements et les troubles visuels, susceptible d'évoluer vers un tableau d'engagement cérébral, annonciateur d'une évolution fatale imminente en l'absence de traitement.

1.1. Mécanismes et Conséquences de l'HIC

La pression intracrânienne (PIC) est une constante résultant de la somme des différents volumes (V sanguin + V liquidien + V parenchyme) contenus dans un espace clôt inextensible, la boîte crânienne. Cette pression est normalement chez l'adulte inférieure à 10 à 15 mmHg. Toute augmentation de volume d'un des compartiments intracrâniens, provoque une augmentation de la PIC qui sera tout d'abord *compensée* par la diminution de volume des autres compartiments : chasse du liquide céphalo-rachidien (LCR) intracrânien vers les espaces sous-arachnoïdiens rachidiens ; diminution de volume du compartiment veineux. Ces mécanismes d'adaptation étant *dépassés*, toute nouvelle augmentation de volume se soldera par une augmentation importante de la PIC (*fig. 1*).

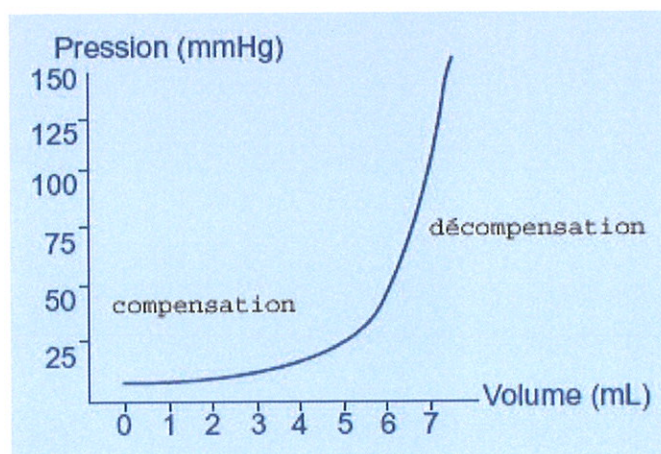


Figure 1 relation pression-volume ou courbe de Langfitt

Les conséquences de l'HIC sont hémodynamiques et anatomiques :

*L'HIC détermine *une baisse du flux sanguin cérébral*, paramètre critique pour la fonction cérébrale et la survie. Ce flux est représenté en clinique par la *pression de perfusion cérébrale* (PPC), qui est égale à la pression artérielle moyenne (PA) moins la pression veineuse. On assimile la pression veineuse à la PIC car les veines, dépourvues de tonus n'offrent pas de résistance à la pression du liquide qui les entoure.

La pression de perfusion cérébrale est donc définie selon $PPC = PA - PIC$ et plus la PIC augmente, plus l'ischémie cérébrale est sévère. Lorsque $PIC=PA$, on peut aller jusqu'à l'arrêt circulatoire cérébral.

*Une conséquence de l'HIC, est aussi la *compression du parenchyme cérébral*, responsable d'un dysfonctionnement du cerveau, pouvant entraîner coma et troubles neurologiques déficitaires.

Outre ce dysfonctionnement par contact direct, il existe autour d'une lésion expansive un gradient de pression qui déforme le parenchyme cérébral. Cela conduit dans un premier temps à collaber les cavités ventriculaires, puis à refouler le parenchyme dans les orifices fibreux dure-meriens qui cloisonnent la cavité crânienne. On décrit alors trois types d'*Engagements* en fonction de la localisation de l'orifice au travers duquel migre le parenchyme cérébral. (fig. 2)

-*L'engagement sous falciforme*, la face interne du lobe frontal passe sous la faux du cerveau, il y a peu de traduction clinique.

-*L'engagement temporal*, le plus fréquent, il se produit une hernie de la face interne du lobe temporal (uncus, 5^e circonvolution) vers le bas, à travers le foramen ovale de Pacchioni, comprimant le pédoncule cérébral (siège de la rétículo, responsable de l'éveil et des voies longues, d'où coma et hémiparésie homolatérale) et le III (d'où mydriase unilatérale).

-*L'engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital*. Celles-ci compriment le bulbe, siège des centres cardio-respiratoires, d'où décès par arrêt cardio-respiratoire.

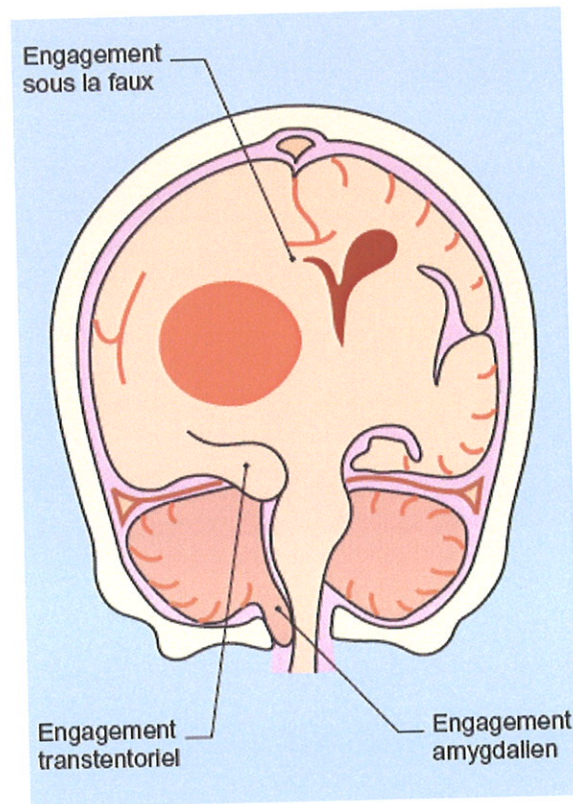


Figure 2 complications de l'HIC: les Engagements⁶

Ces déplacements progressifs, sont susceptibles de s'aggraver brutalement, soit spontanément, soit par augmentation du gradient de pression de part et d'autre de la zone d'engagement comme à l'occasion d'une ponction lombaire malencontreuse.

1.2. Diagnostic Clinique de l'HIC

La traduction clinique de l'HIC peut être fruste, limitée à des céphalées pseudomigraineuses, ou mimer une affection abdominale quand les vomissements sont au premier plan. Chez l'enfant, une simple attitude guindée peut résumer la symptomatologie. Mais le tableau peut être brutal, lors d'une décompensation par engagement cérébral, marqué par des troubles de la conscience, voire une mort subite. Chez l'adulte, le diagnostic clinique est classiquement marqué par la triade céphalées, vomissements, troubles oculaires.

Céphalées

D'abord intermittentes, elles surviennent préférentiellement en fin de nuit, réveillant le patient, ou le matin. Récentes, inhabituelles, intenses, résistantes aux antalgiques mineurs, elles doivent faire évoquer le diagnostic d'HIC, surtout si elles s'accompagnent de vomissements.

Vomissements

Typiquement matinaux, survenant aux paroxysmes des céphalées qu'ils peuvent soulager ou aux changements de position, ils sont décrits comme faciles, sans effort, en jet. Ils sont parfois isolés, en particulier chez l'enfant et peuvent alors orienter à tort vers une pathologie abdominale.

Troubles visuels

Il peut s'agir d'un simple flou visuel, ou d'une diplopie vraie par parésie du nerf moteur oculaire externe (VI - parésie de l'abduction), sans valeur localisatrice. L'HIC, transmise directement aux nerfs optiques, entraîne tout d'abord un flou visuel avec oedème papillaire au fond d'oeil, puis tardivement une baisse de l'acuité visuelle, enfin des éclipses visuelles, qui peuvent aboutir à la cécité correspondant au fond d'oeil à une atrophie optique.

Troubles de la vigilance

Ralentissement psychomoteur, somnolence anormale, puis torpeur avec bâillements fréquents, pouvant aboutir au coma, ils marquent la phase de décompensation de l'HIC. Ils s'accompagnent de troubles neurovégétatifs regroupés dans la triade de Cushing : hypertension artérielle ou instabilité tensionnelle, bradycardie, troubles du rythme respiratoire (tachypnée, ou rythme de Cheyne-Stokes).

Engagements

Lors de l'évolution de l'HIC peuvent survenir un engagement temporal ou amygdalien, où peuvent s'observer des troubles du tonus musculaire, en particulier cervical, avec raideur et inclinaison latérale simulant un torticolis. Une attitude guindée de la tête peut résumer la symptomatologie chez le jeune enfant.

- *L'engagement temporal dans le foramen ovale de Pacchioni*, compliquant les lésions sustentorielles, peut être uni ou bilatéral, dans sa forme unilatérale il existe :
 - . un coma par compression de la substance réticulée.
 - . une mydriase homolatérale par compression du III au bord libre de la tente du cervelet.
 - . une hémiplégie homolatérale par compression du faisceau pyramidal du pédoncule cérébral controlatéral.
 - . une rigidité de décortication, avec membres inférieurs en hyper-extension équinisme et Babinski spontané, membres supérieurs en flexion-pronation.

- *L'engagement amygdalien dans le trou occipital*, compliquant les lésions sustentorielles est décrit sous plusieurs formes cliniques
 - . à minima, il est caractérisé par une raideur de nuque, une attitude guindée de la tête, ce qui est une forme fréquente chez le petit enfant, à distinguer d'un syndrome méningé.
 - . crises toniques postérieures de Jackson.
 - . coma par compression du tronc.
 - . mydriase bilatérale par compression des noyaux oculomoteurs du tronc cérébral.
 - . rigidité de décérébration, avec membres supérieurs en extension-pronation et membres inférieurs en hyperextension et babinski spontané.
 - . troubles végétatifs par atteinte des centres régulateurs cardio-respiratoire.
 - . mort subite.

1.3. Etiologies de l'HIC

Le syndrome d'HIC apparaît lorsque le contenu intracrânien tend à augmenter de volume dans sa cavité inextensible. Trois mécanismes, souvent associés, peuvent donc être à l'origine de l'HIC :

L'augmentation du volume parenchymateux (tumeur, oedème)

L'augmentation du volume sanguin (gène à la circulation retour, vasodilatation)

L'augmentation du volume liquidien (défaut de résorption, gène à la circulation, excès de production).

Tumeurs intracrâniennes

L'HIC est un des modes de révélation des tumeurs intracrâniennes particulièrement quand celles-ci siègent en zone fonctionnellement muette ; elle peut aussi s'observer au cours de l'évolution de ces lésions lorsqu'elles atteignent un volume critique. Sa survenue est fonction des modalités évolutives de la tumeur, de l'existence d'un oedème pérítumoral, et de la situation de la lésion par rapport aux voies d'écoulement du LCR. Ainsi, une tumeur maligne d'évolution rapide, avec un volumineux œdème périphérique, siégeant dans la fosse postérieure et obstruant le 4^e ventricule, se manifestera volontiers par une HIC, subaiguë ou aiguë.

Processus infectieux intracrâniens, abcès cérébraux et empyèmes

Les abcès intracérébraux se comportent comme des tumeurs très évolutives et s'accompagnent d'une réaction oedémateuse importante, dans un contexte habituellement fébrile.

Hydrocéphalie

Secondaire à l'obstruction des voies d'écoulement du LCR par un processus expansif ou une malformation, le tableau réalisé est le plus souvent aigu. En revanche, les hydrocéphalies, dites communicantes entraînent rarement et tardivement une HIC.

Accidents vasculaires cérébraux

Les hématomes intracrâniens spontanés ou par rupture d'une malformation vasculaire peuvent être responsables dans les premiers jours d'une HIC aiguë, qui engage alors le pronostic vital. Celle-ci est plus rarement observée dans les ramollissements artériels, à moins qu'il ne s'agisse d'un ramollissement sylvien massif, ou dans les ramollissements d'origine veineuse.

Les hémorragies méningées, les thrombophlébites cérébrales, l'encéphalopathie hypertensive s'accompagnent toujours d'un certain degré d'HIC.

Lésions traumatiques intracrâniennes

Les hématomes traumatiques intracrâniens, qu'ils soient extraduraux, sous-duraux ou intracérébraux, se comportent comme des processus occupant l'espace, et dès que leur volume atteint une masse critique, peuvent être responsables d'une HIC. En l'absence d'hématome de volume important, les contusions cérébrales souvent mal visualisées sur le scanner réalisé dans les premières heures, peuvent être principalement impliquées dans la genèse de l'HIC traumatique.

Autres causes

Métabolique (anoxie, hypercapnie, hypoglycémie), Toxique (saturnisme, tétracycline), Endocriniennes (hyperaldostéronisme). (cf. tableau 2 p33)

HIC dite « bénigne »

La physiopathologie de ce syndrome touchant préférentiellement la jeune femme obèse serait liée à une anomalie de résorption du LCR et, contrairement à la plupart des étiologies citées précédemment, ce tableau clinique n'évolue jamais vers l'engagement, ce qui lui a valu le terme de « bénin ». La symptomatologie est habituellement limitée à des céphalées quotidiennes, mais risque de se compliquer de troubles visuels, avec œdème papillaire, baisse de l'acuité visuelle, voire cécité. Le diagnostic d'HIC bénigne est un diagnostic d'élimination et il suppose d'avoir éliminé toute pathologie intracrânienne. Le pronostic de cette maladie est cependant lié au risque de cécité et nous tenterons donc de détailler cette affection ainsi que l'arsenal thérapeutique disponible, en insistant particulièrement sur une technique chirurgicale utile lors de détériorations sévères des fonctions visuelles, la fenestration des méninges peri-optique.

2. L'hypertension intracrânienne (HIC) bénigne

Si les premières descriptions du tableau d'hypertension intracrânienne bénigne (HICB) sous le terme de méningite séreuse remontent au 19^e siècle (Quincke, 1897), l'avènement de la neuroradiologie moderne en a permis une meilleure approche. Le syndrome d'HICB est actuellement défini par l'association de signes cliniques traduisant une augmentation de la pression intracrânienne, et d'un œdème papillaire, sans signe de localisation neurologique en dehors d'une paralysie du VI, avec une Neuro-Imagerie et une composition du LCR normales.

2.1. L'HIC dite « bénigne »

Les incertitudes pathogéniques et les problèmes diagnostiques, car il s'agit en définitive d'un diagnostic d'exclusion, rendent compte des différentes appellations proposées : hydrocéphalie otitique, hydrocephalie toxique, hydrocephalie méningée hypertensive, HIC sans humeur, encephalite pseudo-tumorale, pseudo tumor cerebri idiopathique, ou HIC cryptogénique.

Parmi ces termes, seuls trois sont toujours utilisés : HIC Idiopathique, Pseudotumor Cerebri dans la littérature anglo-saxonne, et HIC Bénigne que nous retiendrons dans cette étude. Ce terme de bénin est remis en question du fait de la possibilité de rechutes, du passage à la chronicité et surtout du risque visuel pouvant évoluer vers la cécité.

2.1.1.Terrain

L'HIC bénigne, est une affection connue et rare, avec une incidence annuelle de 1 à 2 cas pour 100 000 personnes, et de 19 cas pour 100 000 obèses par an⁷, dont l'évolution peut conduire à la cécité.^{8,9}

L'HIC bénigne survient préférentiellement chez la femme jeune, en surcharge pondérale. Approximativement 10 à 15% sont des hommes, et, quand cela arrive chez l'enfant, cela n'est pas relié au sexe. Bien que les hommes atteints de cette affection soient moins susceptible que les femmes d'être obèses, ils ont tendance à être plus obèses que dans une population contrôle.¹⁰

L'âge moyen de survenue est compris entre 26 et 34 ans avec des extrêmes de 10 à 60 ans. Les facteurs de risque associés à l'HICB restent débattus et les études cas-témoins réalisées à ce jour n'ont pas confirmé la plupart des associations rapportées dans les études rétrospectives.^{11,12} Les facteurs favorisant les plus nets sont l'obésité et le caractère récent du surpoids.^{13,14}

2.1.2.Physiopathogenie

La physiopathologie de l'HICB est inconnue⁷, les théories sont d'autant plus nombreuses que le cadre nosologique de l'HICB reste débattu. L'hypertension intracrânienne est, par définition, caractérisée par une élévation anormale de la pression du liquide céphalo-rachidien (LCR), qui est secondaire soit à une augmentation de production du LCR au niveau des plexus choroïdes, soit à sa mauvaise résorption au niveau des villosités arachnoïdiennes.

Le mécanisme physiopathogénique expliquant cette HIC bénigne serait une *diminution de résorption du LCR par les villosités arachnoïdiennes* liée, soit à une pression veineuse élevée dans le sinus sagittal, soit à une augmentation de la résistance au drainage de ces villosités.^{15 7} Cette élévation de la pression ne s'accompagne pas d'une augmentation de volume des cavités contenant le LCR. Il est par contre souvent noté une augmentation en volume de l'espace sous-arachnoïdien entourant le nerf optique intra orbitaire.^{16 17}

Cette augmentation de la pression veineuse intracrânienne pourrait être due à une *sténose des sinus transverses* qui serait présente dans la majorité des cas d'HICB, avec même guérison après pose de stents au niveau de ces sténoses.^{1,3,18-20} Néanmoins, des résultats très contradictoires ont été obtenus concernant les relations entre HIC idiopathique, pression du LCR et sténoses des sinus transverses : certains auteurs ont montré que certaines sténoses étaient secondaires à l'HIC et disparaissaient lorsque la pression intracrânienne était normalisée²; d'autres, au contraire, ont montré la persistance des sténoses après guérison clinique et normalisation de la pression du LCR.²¹ Il est donc possible que ces sténoses soient non pas la cause mais l'un des facteurs favorisants de l'HICB.

L'*obésité* pourrait jouer un rôle par le biais d'une augmentation de la pression intra-abdominale et le syndrome d'apnée du sommeil, mais il est difficile d'expliquer les formes survenant chez les non-obèses ou chez l'enfant. Le fait que l'HICB prédomine nettement chez la femme jeune et obèse pose la question de l'influence hormonale, mais aucune réponse n'est satisfaisante.^{11,22,23} La *puberté* serait elle aussi considérée comme un facteur d'évolution défavorable de l'acuité visuelle dans l'HICB.²⁴ Des anomalies dans le métabolisme de la *vitamine A* ont également été suggérées, avec une augmentation de la concentration en rétinol dans le LCR mais pas dans le sérum.^{25,26} Lorsque l'HICB est associée à une prise médicamenteuse ou à une autre pathologie, on parle d'HIC secondaire non lésionnelle.^{11,26,27} Cependant, il n'y a pas d'explication satisfaisante au développement de l'hypertension intracrânienne au cours de cette variété d'HIC secondaire.

2.1.3. Diagnostic Positif

Les circonstances du diagnostic sont très variables. Le tableau clinique typique serait l'apparition récente de céphalées et d'éclipses visuelles chez une jeune femme obèse de vigilance normale. Dans d'autres cas, il peut exister d'emblée une atteinte visuelle importante ou au contraire les patients peuvent être totalement asymptomatiques. Le mode d'installation est le plus souvent subaigu, en quelques semaines, mais il existe des formes aiguës ainsi que des formes chroniques. De façon générale, les symptômes sont liés à l'hypertension intracrânienne et ne sont pas spécifiques à l'HIC bénigne.

2.1.3.1. Clinique

Les signes fonctionnels de l'HIC bénigne sont marqués par :

-un tableau clinique d'hypertension intracrânienne frustrée, majoré le matin, au cours d'effort de toux, ou au changement de position. Les céphalées sont présentes chez 75 à 99 % des patients.^{23,28-36} Plus rarement elles sont accompagnées d'acouphènes, nausées, vertiges, douleurs rétro-oculaires.^{7,15,16} Le bilan neurologique élimine tout signe de localisation. Les céphalées sont le symptôme le plus fréquent au cours de l'HIC idiopathique. Elles sont fréquemment révélatrices et n'ont pas de caractère particulier. Elles sont aussi bien pulsatiles que continues, unilatérales que bilatérales et sont parfois localisées dans la région rétro-orbitaire, éventuellement accentuées par les mouvements oculaires. Elles sont parfois décrites comme des céphalées migraineuses ou de tension. Les céphalées sont parfois aiguës, justifiant une évaluation dans un centre d'urgences.³⁷ Il n'existe pas de corrélation entre la mesure de la pression intracrânienne et la sévérité des céphalées.^{23,29}

-une atteinte de la fonction visuelle quasi-constante.^{7,16} Elle peut être asymptomatique ou se manifester par des épisodes d'obscurcissement transitoire ou d'amaurose fugace survenant volontiers lors d'effort de toux ou de changement de position, des déficits du champ visuel non spécifiques,²³ une baisse de l'acuité visuelle,^{7,8,38} une atteinte de la vision des couleurs, des sensations de flous visuels, des photopsies. Il existe parfois une diplopie liée à une parésie du nerf abducens.⁷

-un oedème papillaire, souvent majeur et bilatéral. (fig 3, 4, 5)

A la phase d'état il existe une saillie du disque optique avec un flou des bords et un écrasement des gros vaisseaux naissant de la papille. Les capillaires pré-papillaires sont dilatés, il existe parfois des hémorragies et/ou des exsudats péri-papillaires. La compression de la veine centrale de la rétine peut aboutir à une dilatation et une augmentation de la tortuosité veineuse, avec disparition du pouls veineux spontané. L'extension de l'œdème papillaire à la macula peut entraîner une baisse visuelle et des métamorphopsies. Il peut exister des hémorragies et/ou des exsudats sec péri-maculaire, des plis rétinien ou choroïdiens au pôle postérieur.^{39,40}

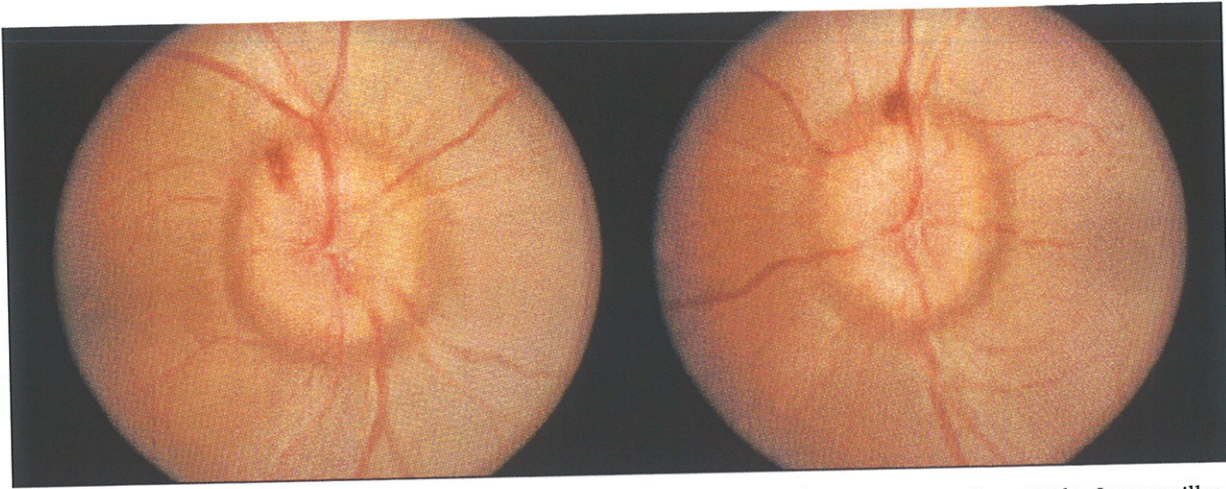


Figure 3. Oedème papillaire modéré. L'acuité visuelle et le champ visuel sont normaux à ce stade. Les papilles sont turgescents. Les vaisseaux quittant et arrivant au nerf optique sont élevés et disparaissent dans l'oedème (obscurcissement des vaisseaux). Les veines sont modérément dilatées et tortueuses. Il existe de rares hémorragies péripapillaires.

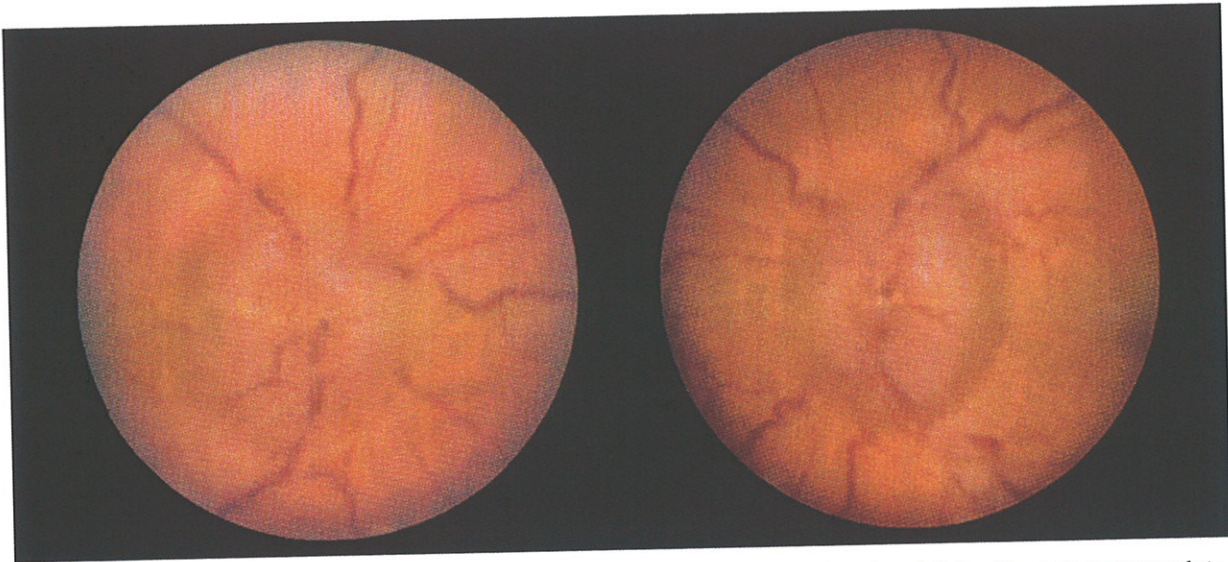


Figure 4. Oedème papillaire bilatéral sévère. Les contours de la papille ne sont plus visibles. Il existe des exsudats et des hémorragies papillaires et péripapillaires.

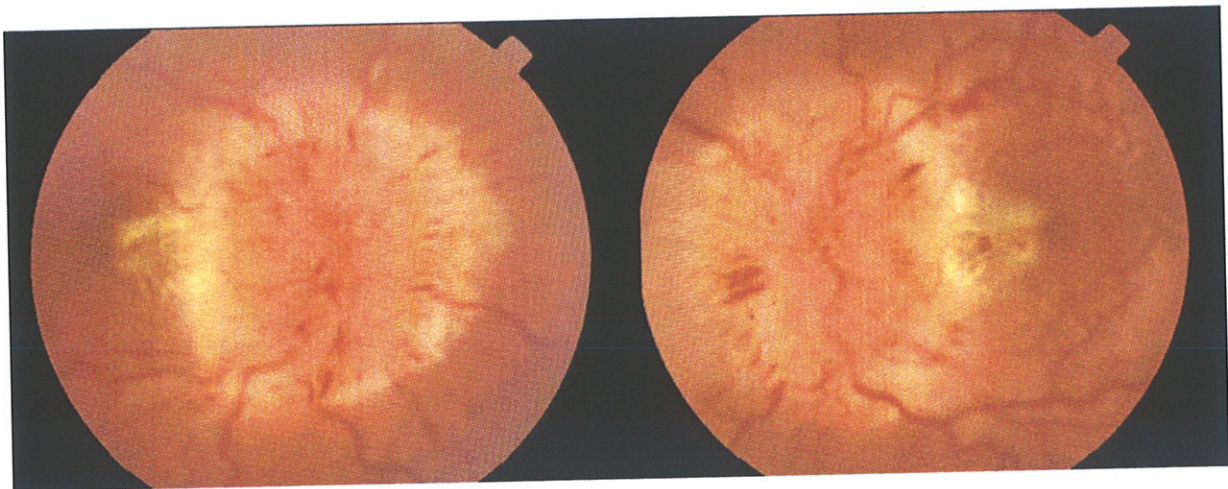


Figure 5. Oedème papillaire bilatéral sévère et chronique. Il existe de nombreux exsudats lipidiques. Les contours de la papille ne sont plus visibles.

2.1.3.2. Bilan Etiologique

Si les études de neuro-imagerie ne révèlent aucune lésion structurelle, si les constituants du LCR sont normaux, et que les pressions prises par voie lombaire sont élevées, alors il s'agit bien d'un syndrome d'HIC bénigne. Ce syndrome est souvent le témoin d'une hypertension intracrânienne idiopathique, mais peut résulter de certaines maladies systémiques, de la prise de certains médicaments, d'une grossesse, ou d'une obstruction veineuse intra ou extra crânienne. La recherche de ces facteurs associés est donc primordiale, en particulier chez les patients ne possédant pas les caractéristiques typiques de l'HIC Bénigne (sexe féminin, âge de procréer, obésité).

2.1.3.2.1. Neuro-imagerie

Devant ces anomalies de la fonction visuelle associées à un œdème papillaire, les examens d'imagerie médicale (TDM et /ou IRM cérébraux) sont indispensables en première intention pour rechercher un processus intracrânien, en dehors d'un contexte clinique évocateur d'une affection ophtalmologique (rétinopathie hypertensive ou diabétique, NO toxique ou héréditaire, occlusion de la veine centrale de la rétine, uvéite).

Aucun processus tumoral n'est retrouvé et les ventricules sont de taille normale ou diminuée mais certains signes indirects de l'HIC bénigne peuvent cependant être recherchés : ¹⁷

-aplatissement scléral postérieur (cf. image D)

-selle turcique partiellement vide (cf. image C)

-agrandissement de l'espace sous arachnoïdien entourant le nerf optique intra-orbitaire

(cf. image A et B)

-rehaussement du nerf optique prélaminaire

-tortuosité verticale du nerf optique

-protrusion intra-oculaire du nerf optique prélaminaire

Ces anomalies radiologiques retrouvées au TDM ou à l'IRM cérébrale n'ont cependant rien de spécifique et ne servent qu'à appuyer le diagnostic lorsque l'ensemble du tableau clinique est évocateur, et que sont éliminés processus expansif, hydrocéphalie, thrombophlébite cérébrale et fistule durale. Cependant ces derniers sont parfois difficile à

décélérer et un scanner cérébral seul est désormais insuffisant pour établir le diagnostic d'Hypertension Intracrânienne Bénigne.⁴¹

L'angioscanner, ou l'angiographie veineuse par résonance magnétique (ARMv) peuvent alors compléter les séquences d'IRM classiques (T1-T2-FLAIR), mais le recours à l'angiographie cérébrale, est parfois nécessaire à la recherche de l'occlusion d'un sinus veineux favorisant un syndrome d'HICB.⁴¹⁻⁴³



Image D : Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) des orbites montrant un aplatissement du pôle postérieur du globe

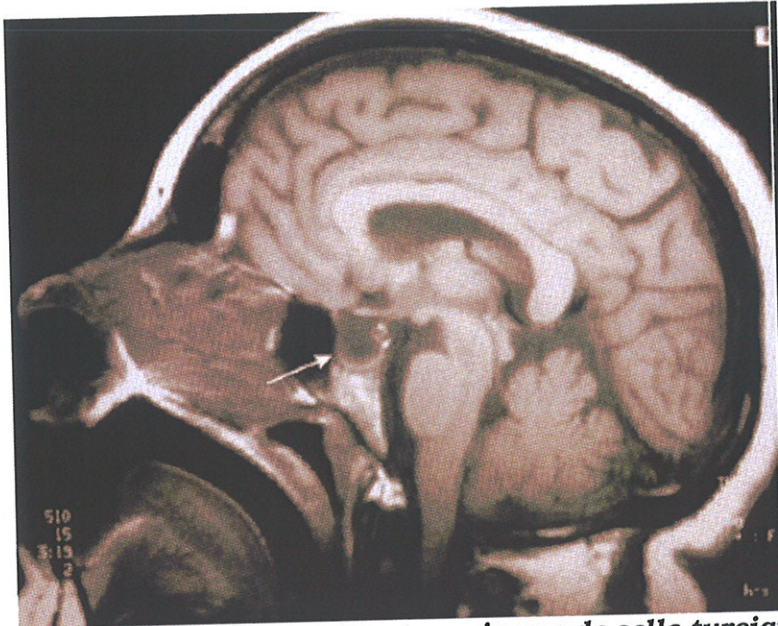


Image C : *IRM cérébrale montrant une image de selle turcique vide (arachnoïdocèle Intrasellaire)*



Figure A : *Coupe axiale dans le plan neuro-oculaire d'une IRM cérébrale montrant une dilatation des enveloppes méningées du nerf optique*

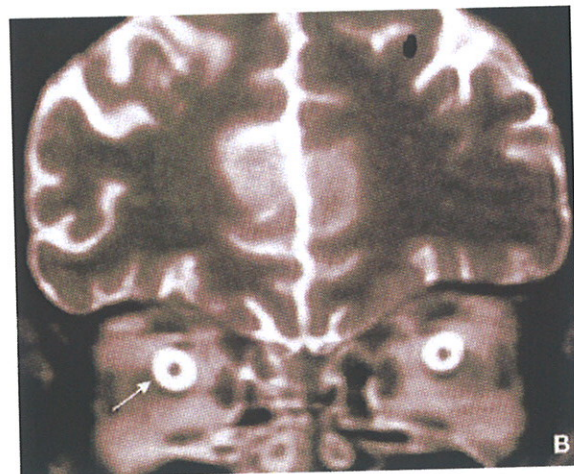


Figure B : *Coupe coronale au niveau des nerf optiques d'une IRM cérébrale montrant une dilatation des espaces liquidiens périoptiques*

2.1.3.2.2. Mesure de la Pression Intracrânienne

L'élément clé du diagnostic est la mesure de la pression intracrânienne qui se fait habituellement lors d'une ponction lombaire. Il est parfois nécessaire de réaliser des enregistrements manométriques prolongés afin d'objectiver les pics pressionnels dus aux variations nyctémérales.^{7,15}

Des pressions comprises entre 200 et 250 mmH₂O peuvent être mesurées et considérées comme normales chez des patients obèses.⁴⁴

2.1.3.2.3. Examens Ophtalmologiques

L'examen au fond d'œil retrouve un œdème papillaire qui pourra être confirmé par l'angiographie rétinienne fluorescéinique.

Il n'existe pas de corrélation entre l'importance initiale de l'œdème papillaire et une évolution péjorative de la fonction visuelle.³⁶ Il est impossible, chez un patient donné de prédire si l'œdème papillaire aura un retentissement sur la fonction visuelle. Cet œdème papillaire disparaît en moyenne trois mois après la mise sous traitement.⁴⁵

Le champ visuel est surtout intéressant pour la surveillance des patients. En effet s'il est souvent normal au début ou ne montrant qu'un élargissement de la tâche aveugle en rapport avec l'œdème papillaire, Smith et Baker ont retrouvé 68% de déficits modérés chez des malades soumis de manière systématiques à des périmétries automatisées statiques.⁴⁶ Les déficits survenant sans signe d'atrophie optique sont réversibles grâce au traitement.⁴⁷

2.1.3.2.4. HIC bénigne, Diagnostic d'élimination.

Le diagnostic d'HIC bénigne est basé sur les *critères modifiés de Dandy*, (tableau 1)^{48,49}, après avoir éliminé tout processus intracrânien et recherché tout facteur connu comme favorisant une HIC (tableau 2).

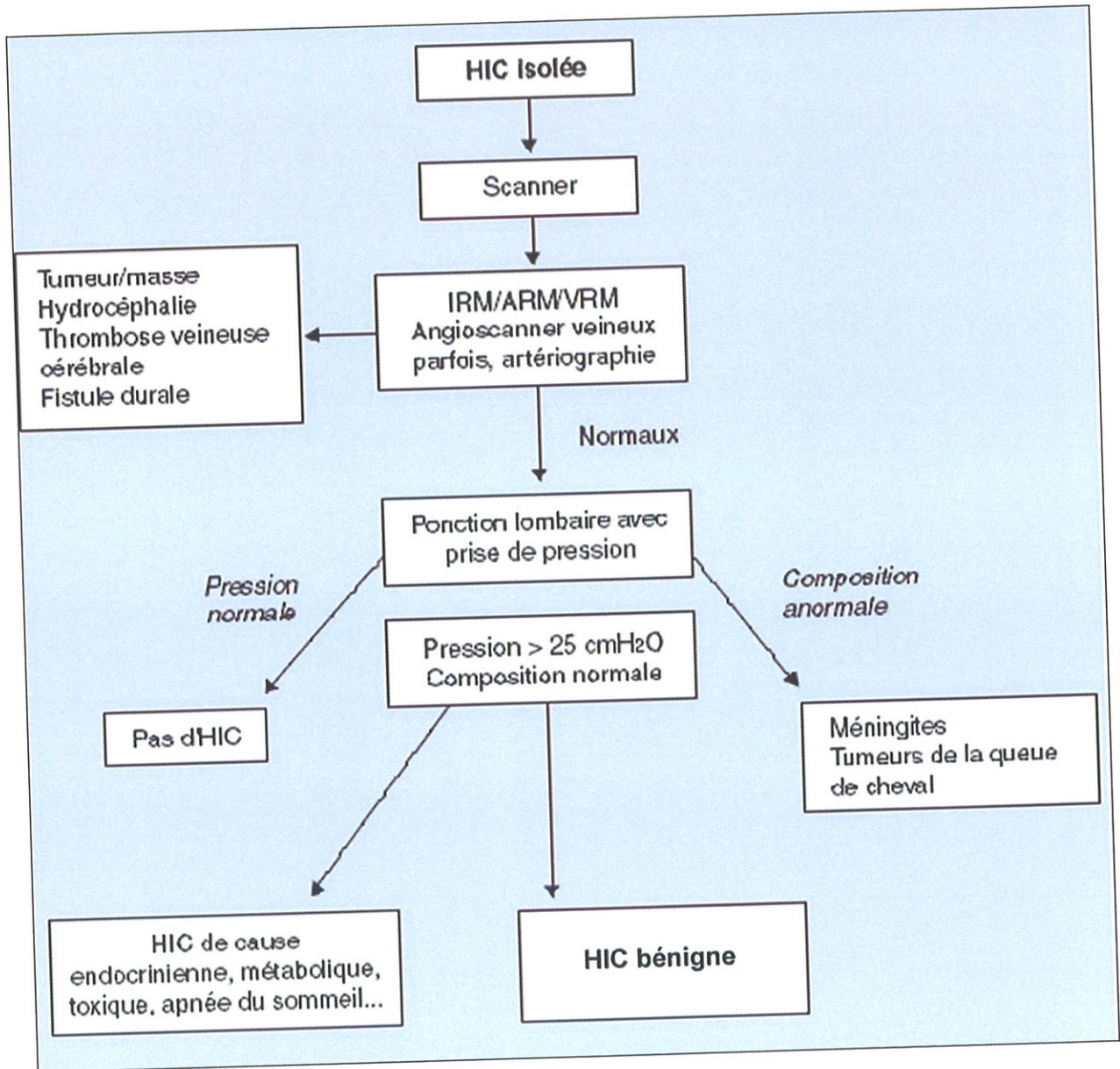
Tableau 1 critères modifiés de Dandy

- Présence de signes et symptômes d'HIC
(œdème papillaire au fond d'œil)
- Neuro-imagerie cérébrale normale
(en dehors de petits ventricules ou d'une selle turcique vide)
- PIC augmentée
(mesurée indirectement par voie lombaire supérieure à 200mmH₂O ou 250mmH₂O pour un sujet obèse.⁴⁴)
- LCR de composition normale
(une hypoprotéinorachie inf à 20mg /dl est inconstamment retrouvée)
- L'examen neurologique doit être normal, chez un patient vigilant.
(exception faite de la paralysie du nerf abducens)
- Le diagnostic d'HIC bénigne n'est retenu qu'après avoir recherché tout facteur connu comme favorisant une HIC
(cf. tableau ci-dessous)

Tableau 2 Facteurs favorisant une HIC ^{50,51}

Pathologies endocriniennes	<ul style="list-style-type: none"> -Insuffisance Surrenalienne -Hypoparathyroïdie -Hypo et Hyperthyroïdie -Grossesse
Pathologies hématologiques	<ul style="list-style-type: none"> -Anémie ferriprive -Maladie de Vaquez -Thrombocytémie
Diminution du drainage veineux cérébral	<ul style="list-style-type: none"> -Otite moyenne -Mastoidite -Thrombose du sinus dural -Chirurgie du rachis cervical -Pneumopathie chronique avec Hypertention veineuse (HTV) -Insuffisance cardiaque avec HTV -Cardiopathie congénitale
Affections métaboliques	<ul style="list-style-type: none"> -Carence en Vit A, B, D -Déficit en galactokinase -Réalimentation des dénutris -Insuffisance rénale -Maladie de Behcet
Médicaments	<ul style="list-style-type: none"> -Penicilline -Acide nalidixique -Nitrofurantoïne -Tétracyclines -Sulfaméthoxazole -AINS -Corticoïdes -Vit A -Ciclosporine -Isorétinoïdes -Contraceptifs oraux -Amiodarone -Lithium

Ainsi, on peut actuellement proposer la démarche suivante lors de la découverte d'une HIC isolée⁴⁸ :



2.2. La neuropathie optique de l'HIC bénigne

Le pronostic vital n'est pas mis en jeu dans l'HICB mais certains auteurs ont étudié l'évolution de la fonction visuelle sur plus de 4 ans chez des sujets atteints d'HIC bénigne et traités.^{8,9} Quatorze pour cent de ces 125 patients présentaient une acuité visuelle inférieure ou égale à 1/10, ou un rétrécissement du champ visuel supérieur à 20° dans ces 2 études rétrospectives. Comment l'HIC affecte-t-elle la fonction visuelle ?

2.2.1. De l'œdème papillaire à l'atrophie optique

Une neuropathie optique (NO) est, par définition, une atteinte primitive des fibres visuelles du nerf optique. Le nerf optique est constitué des axones des cellules ganglionnaires rétiniennes, qui transmettent l'information visuelle aux structures cibles sous corticales.

L'hyperpression du LCR ralentirait le flux axoplasmique dans le nerf optique et induirait ainsi un gonflement axonal responsable de l'œdème papillaire.⁵²

L'œdème papillaire (fig 7, 8, 9) est classiquement bilatéral dans l'HIC bénigne, mais il peut être asymétrique, voir unilatéral dans 10 à 23% des cas,^{7,53,54} et exceptionnellement, il n'y a pas d'œdème papillaire alors que la pression intracrânienne est élevée.^{30,34,35}

De ce fait, l'angiographie a la fluorescéine avec des temps tardifs est l'examen de référence afin de diagnostiquer ces œdèmes papillaires passés inaperçus au fond d'oeil.^{7,53}

L'examen de l'œdème papillaire en microscopie électronique a mis en évidence un gonflement des axones visuels, une perte axonale liée à la dégénérescence des fibres visuelles, un œdème interstitiel et une réaction gliale. Des modifications vasculaires secondaires comme l'ischémie peuvent s'y ajouter.⁹

L'étude histologique post-mortem montre bien la dégénérescence axonale antérograde dans le nerf optique de sujets souffrant d'HIC bénigne avec œdème papillaire. Cette dégénérescence axonale des fibres visuelles peut conduire selon le nombre et la spécificité des axones lésés à des modifications synaptiques au niveau du corps genouillé latéral⁵⁵ et à la transformation de l'œdème papillaire en pâleur de la papille.⁵⁰ C'est l'association d'une pâleur de la papille et d'un déficit de la fonction visuelle qui définit l'atrophie optique correspondant à une dégénérescence des fibres visuelles de la voie optique pré géniculée.

(fig 10, 11)

L'évolution de l'œdème papillaire vers l'atrophie optique est imprévisible lors de l'HIC bénigne, mais peut conduire à la cécité.^{15,16}

Les anomalies du champs visuels de l'HIC bénigne (*fig 12, 13*) sont liées à l'atteinte de la papille par l'œdème et à la souffrance axonale qui en résulte. La périmétrie automatisée semble plus sensible que la périmétrie manuelle pour apprécier les déficits périphériques du champ visuel.⁸ L'œdème papillaire d'hypertension intracrânienne se traduit par un élargissement souvent irrégulier de la tache aveugle. Typiquement, la région centrale et le seuil fovéal ne sont pas abaissés et l'acuité visuelle resterait normale. On retrouve une atteinte du champ visuel chez plus de 90% des patients présentant une HIC bénigne, ainsi qu'une atteinte de la sensibilité aux contrastes pour 50% de cette population et une baisse de l'acuité visuelle pour 22%.⁸ Pour d'autres auteurs les anomalies campimétriques sont associées à une baisse de l'acuité visuelle dans 25 à 50% des cas.^{7,8}

2.2.2. Conséquences sur la fonction visuelle

C'est l'œdème papillaire qui est donc responsable de la détérioration de la fonction visuelle et de l'évolution vers l'atrophie optique. En l'absence d'œdème papillaire, il n'y a donc pas de risque de perte visuelle quelle que soit la sévérité de l'HIC.³⁶ Le retentissement sur la fonction visuelle varie selon les patients. En effet, certains patients ont un œdème papillaire chronique pendant des années avec seulement un déficit modéré sur les champs visuels, tandis que d'autres ont une baisse d'acuité visuelle rapide et irréversible.

Certains facteurs de risque d'évolution défavorable de la NO liée à l'HIC bénigne ont cependant été incriminés^{8,9} : forte myopie, âge supérieur à 40 ans, hypertension artérielle. Une hémorragie sous rétinienne péripapillaire ou une membrane néovasculaire intra-oculaire sont de mauvais pronostic.⁸

Mais il reste impossible de prédire chez un patient donné si l'œdème papillaire va avoir un retentissement sévère sur la fonction du nerf optique et seul un suivi rigoureux par des champs visuels répétés permet d'estimer ce risque.^{8,22,36,56}

La baisse d'acuité visuelle sévère en rapport avec une atrophie optique secondaire à l'œdème papillaire chronique est la complication majeure de l'HIC idiopathique. Le champ visuel se rétrécit progressivement alors que l'acuité visuelle centrale est relativement préservée jusqu'à un stade plus tardif de la maladie.^{8,36,56} Du fait du caractère très insidieux, progressif et totalement imprévisible de ces altérations du champ visuel, un suivi régulier systématique est impératif.^{8,36} La technique de choix est la périmétrie automatique statique avec étude des 24 ou 30 degrés centraux (type Humphrey) qui est beaucoup plus sensible que la périmétrie de Goldmann pour surveiller ces patients.³⁶

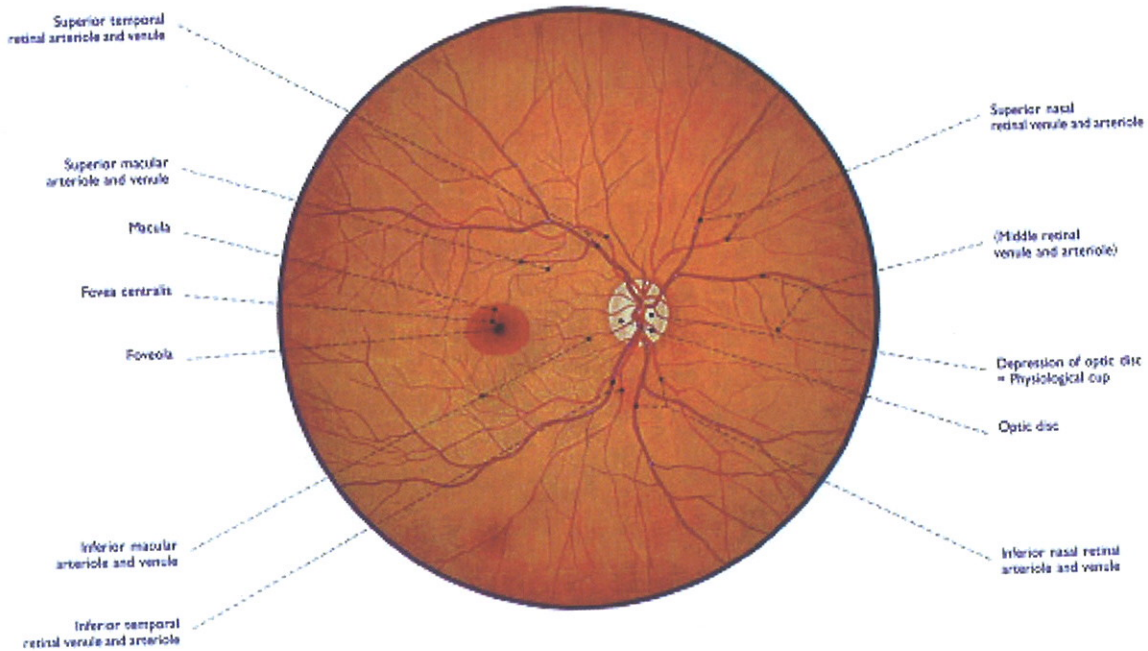
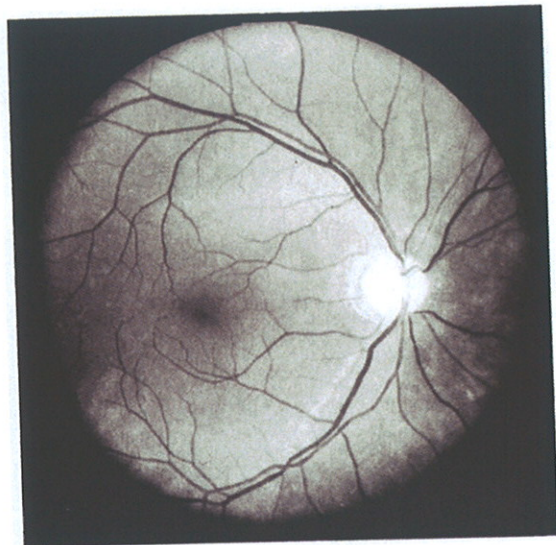


Figure 6. Aspect normal au fond d'oeil
(Wolf-Heidegger's Atlas of Human Anatomy. Vol.2 Head and Neck, Thorax, Abdomen, Pelvis, CNS, Eye, Ear. 5th Edition. 2000)

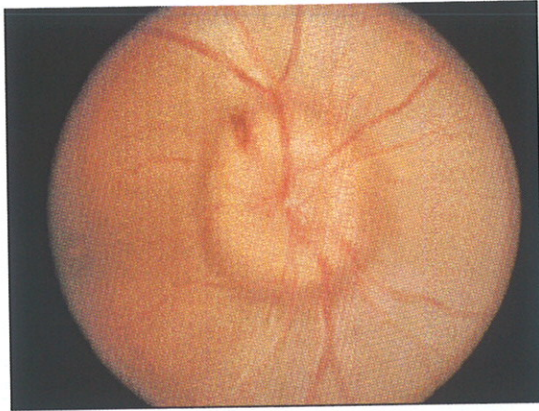


Figure 7. Oedème papillaire modéré. AV et CV normaux à ce stade. Papille turgescence. Obscurcissement des vaisseaux. Rares hémorragies péripapillaires.

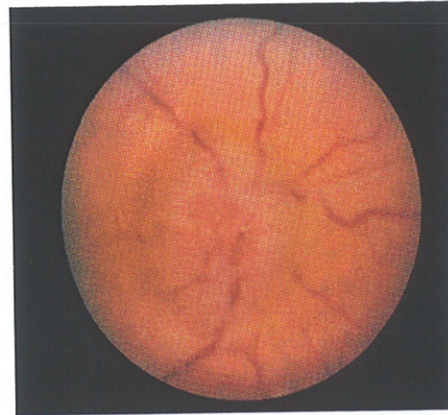


Figure 8. Oedème papillaire sévère. contour papillaire non visible. Exsudats et hémorragies papillaires et péripapillaires

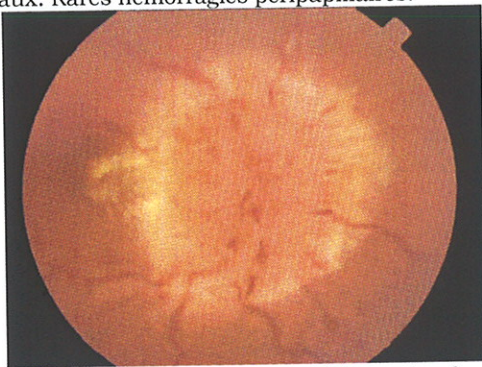


Figure 9. Oedème papillaire sévère et chronique. Nombreux exsudats lipidiques. Contour papillaire non visibles.

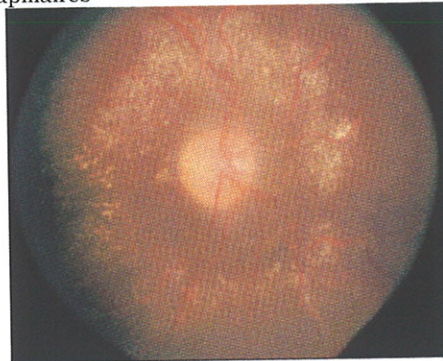


Figure 10. Oedème résorbé et papille pâle (atrophie optique). Plis choroïdiens et anomalies péripapillaires avec nombreux exsudats, témoignant de la sévérité de l'oedème initial.

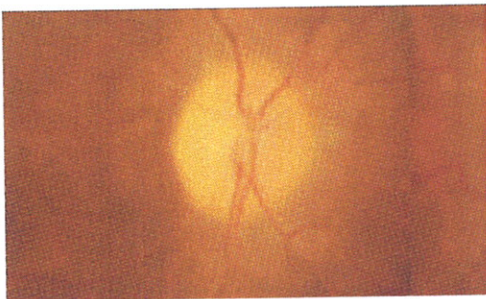


Figure 11. Atrophie optique secondaire à un oedème papillaire de stase chronique. Il existe des plis choroïdiens et des anomalies péripapillaires

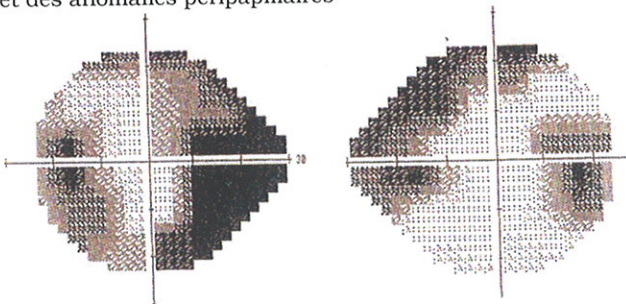


Figure 12. Périmétrie automatique (SITA standard 24-2). Les zones sombres représentent les déficits du champ visuel. Il existe un élargissement de la tache aveugle et un rétrécissement concentrique du champ visuel.

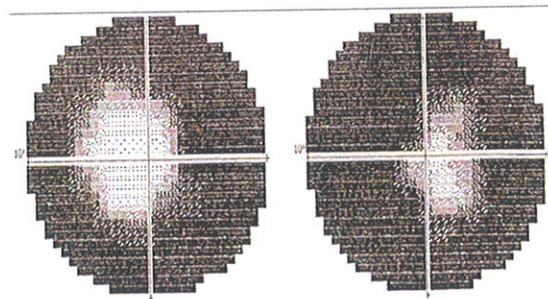


Figure 13. Périmétrie automatique (SITA standard 30-2). Les zones sombres représentent les déficits du champ visuel. Il existe un rétrécissement concentrique très sévère du champ visuel.

2.3. Traitement de l'hypertension intracrânienne bénigne

2.3.1. Indications Thérapeutiques

La complication principale de cette HIC dite « bénigne » étant la perte de la fonction visuelle, c'est la présence ou l'aggravation de la NO qui conditionne la prise en charge thérapeutique.²³ Cependant, la présence de céphalées isolées peut conduire à proposer un traitement. De plus, l'existence d'un ou plusieurs facteurs favorisants doit être recherchée afin d'être corrigée si cela est possible.^{7,16}

La physiopathologie de l'HICB n'étant pas connue, le traitement reste empirique et a pour but principal de diminuer la pression intracrânienne : la démarche thérapeutique actuellement admise^{7,16,57} repose sur le traitement médical en première intention. La conduite thérapeutique est dictée par l'existence et la sévérité des signes oculaires qui conditionnent le pronostic de cette affection, ainsi que par la sévérité des céphalées.^{7,23,36,56} Bien que de nombreux traitements visant à réduire la pression intracrânienne aient été essayés dans cette affection, aucun n'a fait l'objet d'essai prospectif randomisé. Les rares études rétrospectives^{7,23} n'ont pas permis de codifier un traitement de référence, mais ont seulement donné une préférence parmi les diurétiques à l'acétazolamide et ont émis des réserves sur la corticothérapie prolongée (pouvant provoquer une HIC). D'où l'attitude actuelle pour les formes cliniques habituelles d'associer l'acétazolamide à la corticothérapie entérale durant le premier mois de traitement, en poursuivant uniquement l'acétazolamide au-delà de cette période. Cette absence d'étude prospective conduit également à retenir empiriquement une durée arbitraire pour le traitement médical d'épreuve.

La surveillance repose sur l'examen ophtalmologique (acuité visuelle, fond d'œil) couplé à la périmétrie automatisée. Le rythme de la surveillance étant imposé par le degré d'atteinte de la fonction visuelle.

La dégradation de la fonction visuelle malgré un traitement médical maximum est l'indication principale du traitement chirurgical.^{7,8,36,56,58}

L'existence de céphalées persistantes secondaires à l'hypertension intracrânienne peut aussi être une indication au traitement chirurgical.

D'un point de vue pratique, il semble raisonnable de ne proposer un traitement chirurgical que dans les cas où il existe une altération de la fonction visuelle sévère et évolutive (baisse d'acuité visuelle et/ou détérioration du champ visuel), et/ou des céphalées résistantes au traitement médical ou aux ponctions lombaires répétées.⁴⁸

En résumé, devant l'apparition de symptômes invalidants d'HICB ou d'atteinte visuelle :

- 1) en première intention, régime, traitement médical et suivi ophtalmologique couplé à la surveillance du CV en périmétrie automatisée.
- 2) si dégradation de la fonction visuelle ou des céphalées : majoration du traitement médical et surveillance rapprochée.
- 3) si persistance de l'altération des fonctions visuelles ou des céphalées sous traitement médical maximal : traitement chirurgical.

2.3.2.TRAITEMENT MEDICAL

Actuellement les traitements proposés sont les ponctions lombaires répétées, les corticoïdes et les diurétiques, ceux-ci sont à associer à un régime hypocalorique.^{7,16,57,59} L'éviction de tout facteur favorisant est bien entendu, si possible, la première mesure à prendre.

2.3.2.1. Ponctions lombaires répétées

La ponction lombaire effectuée pour le diagnostic de l'HIC idiopathique est le premier traitement. En effet, la plupart des patients signalent une amélioration immédiate des céphalées, des éclipses visuelles et des acouphènes. Parfois, la totalité des symptômes disparaît après seulement une ou deux ponctions lombaires. Bien qu'il ait été suggéré de réaliser des ponctions lombaires répétées pour réduire de façon efficace la pression intracrânienne, cette approche peut cependant être limitée par la mauvaise tolérance du patient et la difficulté de réaliser les ponctions lombaires chez ces patients souvent obèses.^{7,36,56}

Le mécanisme mis en jeu lors du traitement de l'HIC bénigne par ponction lombaire déplétive serait une diminution de la pression intracrânienne.⁷ Ce traitement par ponction lombaire évacuatrice est souvent mal toléré et semble moins efficace sur les HIC bénignes associées à des déficits visuels, qui sont en règle générale des formes plus prolongées dans le temps.^{7,8} Cependant elles peuvent apporter un soulagement immédiat des céphalées et sont très utiles dans les situations de contre indication à l'acetazolamide comme la grossesse.

2.3.2.2. Régime hypocalorique

En 1998, Johnson et son équipe¹³ démontrent qu'une réduction de 6% du poids est associée à une résolution de l'œdème papillaire chez des patients souffrant d' HICB bénigne.

Récemment, Daniels et al¹⁴ ont comparé une population de 34 femmes présentant une hypertension intracrânienne bénigne et une population de 41 patientes avec d'autres atteintes neuro-ophtalmologiques. Ils ont relevé le poids, son évolution récente, et des résultats obtenus aux questionnaires de qualité de vie (NEI-VFQ-25 et au SF-36-Health Survey).

Un poids très élevé et une prise de poids importante dans l'année précédente étaient associés à un plus grand risque de développer une HICB.

Un gain de poids modéré était un facteur de risque d'HICB même chez des patientes dont l'indice de masse corporelle était inférieur à 30.

La qualité de vie était significativement plus altérée chez les patientes atteintes d'HICB que chez celles présentant d'autres affections neuro-ophtalmologiques.

2.3.2.3. Corticoïdes

La corticothérapie repose sur une posologie de 40 à 60 mg/j de prednisolone, ou l'équivalent en dexaméthasone. A cette posologie, l'amélioration des troubles visuels doit apparaître rapidement.

Cependant, dans certains cas, des récives sont notées avec nécessité d'augmentation des doses ; de plus, outre l'inconvénients d'une prise de poids aggravant une obésité déjà présente, les risques d'HTA et d'hyperpression intra-oculaire peuvent aggraver les déficits périmétriques.

Le mécanisme d'action des corticoïdes semble être une diminution de la résistance des villosités arachnoïdiennes.

2.3.2.4. Diurétiques

Le traitement par hypotonisant repose sur l'acétazolamide qui est le diurétique le plus souvent prescrit lors d'une HIC bénigne (Diamox^R 500mg à 1g per os par jour, associé à un apport potassique). L'acétazolamide diminue la sécrétion de LCR et augmente le débit sanguin rétinien.⁶⁰

D'autres produits comme le furosemide et l'acide éthacrinique ont été utilisés.

Une prise de 1g /kg de glycerol entraîne une diminution de la pression du LCR en 3 à 5 heures mais un effet rebond est de règle.

Un traitement d'épreuve par acétazolamide est systématique avant toute décision chirurgicale.

2.3.2.5. Autres

Les beta-bloquants ont été utilisés chez trop peu de patients pour être retenus,⁶¹ mais semblent intéressants en cas de céphalées invalidantes.

Le topiramate, utilisé pour ses vertus Antiépileptique et antimigraineuses (EpitomaxR), pourrait, en diminuant la sécrétion de LCR, et en favorisant la perte de poids⁶², constituer un allié de choix dans cet arsenal thérapeutique.

2.3.2.6. corticoïdes et diurétiques à haute dose

Pour les NO aiguës et sévères compliquant une HIC bénigne, un traitement de référence⁶³ a été proposé :

- methylprednisolone en bolus (250 mgIV 4 fois par jour, soit 1g/j, pendant 5 jours, associé à la ranitidine).
- relais au 5eme jour par la prednisolone per os à la posologie de 1mg/kg/j.
- association dès le début du traitement à l'acétazolamide (1g/j en 2 prises).

L'échec du traitement médical associé à l'aggravation significative de la fonction visuelle conduit à discuter l'indication chirurgicale.

2.3.3.TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il concerne environ 10% des patients souffrant d'une HIC bénigne compliqué d'une NO²³. L'indication chirurgicale n'est posée qu'après un traitement médical inefficace et en se référant aux critères de gravité définis par Kelman et al en 1992.⁶⁴

Un traitement chirurgical peut aussi être proposé en cas de céphalées invalidantes résistantes à un traitement médical maximum.

2.3.3.1. Critères de gravité

Critères de Kelman :	<ul style="list-style-type: none">-acuité visuelle inférieure à 5/10, et/ou-apparition d'un scotome, et/ou-rétrécissement concentrique des isoptères, et/ou-aggravation nette des déficits campimétriques
-----------------------------	--

Les critères suivants quand à eux ne sont pas retenus pour poser l'indication chirurgicale :

- aspect des potentiels évoqués visuels,
- aspect ophtalmologique du disque optique (œdème papillaire ou même déjà pâleur de la papille),
- fréquence des épisodes d'obscurcissement visuel,
- niveau élevé de la pression intracrânienne.

2.3.3.2. Méthodes Chirurgicales

Les techniques actuellement recensées se limitent aux dérivations neurochirurgicales du LCR et aux décompressions intra orbitaires des méninges péri-optiques du nerf optique.^{7,16,57}

Ces deux techniques si différentes de part leur réalisation ainsi que par leurs complications peuvent cependant améliorer la fonction visuelle lors d'une HIC bénigne compliquée de NO.

Les dérivations neurochirurgicales de LCR permettent de diminuer efficacement et de façon prolongée la pression intracrânienne.⁵¹ La dérivation lombo-péritonéale (DLP) est la plus utilisée parmi les techniques de dérivation de LCR en cas d'HIC bénigne.¹⁵

Cependant il faut signaler un taux de complications allant de 10 à 40% avec cette technique : obstruction de la dérivation, infections, reprises chirurgicales pour persistance de l'HIC, épanchements sous duraux chroniques, syndrome de Chiari induit.⁶⁵

De plus certaines publications ont rapporté l'échec sur la fonction visuelle de DLP fonctionnelles.⁶⁶

La meilleure indication de la dérivation semble être la présence de céphalées invalidantes résistantes au traitement médical sans atteinte oculaire.

La décompression intra-orbitaire du nerf optique par ouverture des méninges péri-optiques (DIOM) diminue l'œdème papillaire en moins de deux mois chez le singe présentant une HIC⁵², sans forcément diminution de la pression intracrânienne.

La principale complication de cette technique est l'occlusion de l'artère centrale de la rétine qui surviendrait dans moins de 2% des cas.^{16,64} L'occlusion de l'artère centrale de la rétine entraîne cependant habituellement une cécité définitive.¹⁶

Le résultat de cette opération sur les NO de l'HIC bénigne permet une amélioration significative de l'acuité visuelle dans 30 à 66% des cas, et du champ visuel dans 55 à 100% des cas. Lors de NO bilatérales symptomatiques, des améliorations de la fonction visuelle ont été relevées du côté non opéré après décompression unilatérale dans 50% des cas, sans explication satisfaisante. L'aggravation post opératoire de la fonction visuelle touche 0 à 18% des cas, et semble liée à la NO évolutive^{7,16,64,67,68}

3. La Décompression Intra-orbitaire du Nerf Optique par Ouverture des Méninges Péri-optiques

La décompression chirurgicale de la tête du nerf optique par fenestration de ses enveloppes méningées (DIOM) est une technique connue depuis longtemps, peu pratiquée, on la réservait jusque là au traitement des baisses d'acuité visuelle désespérées compliquant les oedèmes papillaires chroniques.

C'est De Wecker⁶⁹ en 1872 qui a, le premier, décrit une décompression du nerf optique par fenestration de ses gaines. Carter⁷⁰ en 1887, et Muller⁷¹ en 1916 montrent eux aussi l'intérêt d'incisions durales du nerf optique afin de soulager l'œdème papillaire.

Il faut ensuite attendre 1964 et les expériences de Hayreh⁵² pour que cette technique réapparaisse. Il a montré, en provoquant chez des singes une HIC artificielle à l'aide de ballonnets intracrâniens, que les incisions de la gaine du nerf optique avaient un effet bénéfique sur l'œdème papillaire et la récupération d'acuité visuelle, et ceci grâce à une réduction de la pression du LCR dans l'espace sous arachnoïdien.

Davidson⁷², puis Galbraith et Sullivan⁷³ en 1973, pratiquent quelques interventions de ce type mais sont limités par les difficultés qu'ils rencontrent pour bien exposer le nerf.

L'avènement de la chirurgie sous microscope a permis de préciser une technique opératoire bien standardisée, par voie médiale ou latérale, accessible à tous les ophtalmologistes familiarisés à la chirurgie de l'orbite.

Depuis, plusieurs équipes ont confirmé la bonne efficacité de cette chirurgie pratiquée chez des patients atteints d'HIC bénigne avec retentissement visuel ne réagissant pas au traitement médical.^{67,68,74-76}

Sergott⁷⁷ en 1989 a publié de bons résultats de la fenestration sur des formes progressive de neuropathies optiques ischémiques due à l'artériosclérose. Il a ensuite élargi ses indications⁷⁸ aux troubles visuels dus à des tumeurs cérébrales non opérables, au syndrome de nécrose rétinienne aiguë quand la neuropathie est prépondérante, ainsi qu'aux hématomes intraduraux post-traumatiques du nerf optique.

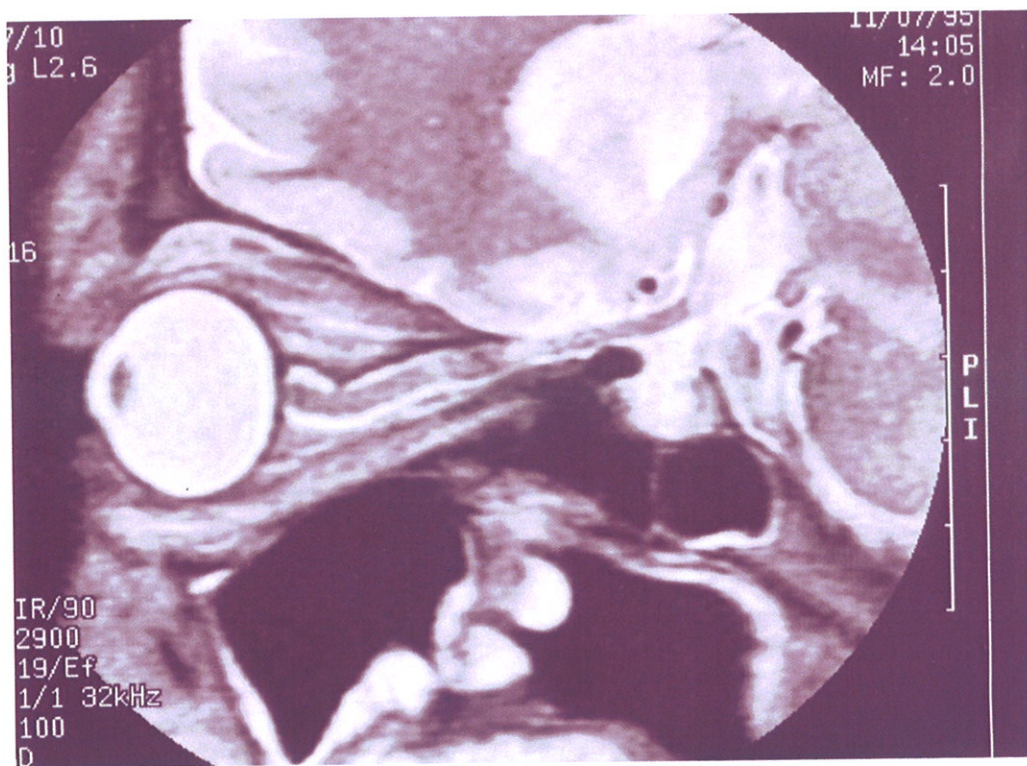


Figure 14. Aspect du nerf optique après fenestration

3.1. Rappels anatomiques

Les rappels anatomiques seront abordés ici afin de mieux comprendre les effets de l'augmentation de la PIC sur la papille décrits précédemment, ainsi que pour introduire la technique chirurgicale abordée par la suite.

3.1.1. généralités sur le nerf optique

Le nerf optique proprement dit est oblique, en arrière et en dedans, et on lui décrit trois portions :

-la portion intra-orbitaire se divise en deux :

la partie intra-oculaire qui est représentée par la portion rétrolaminaire de la papille

la partie orbitaire proprement dite, longue de 2,5cm où le nerf optique est l'axe du cône musculo-aponévrotique.

-la portion intracanalalaire, longue de 0,6cm, est située dans le canal optique.

-la portion intracrânienne est longue d'environ 1cm et représente le tiers postérieur du nerf.

Le nerf gagne l'angle antéro-latéral du chiasma au niveau duquel il se termine.

Le nerf à ce niveau, situé dans l'espace sous-arachnoïdien, est localisé dans l'étage moyen de la base du crâne.

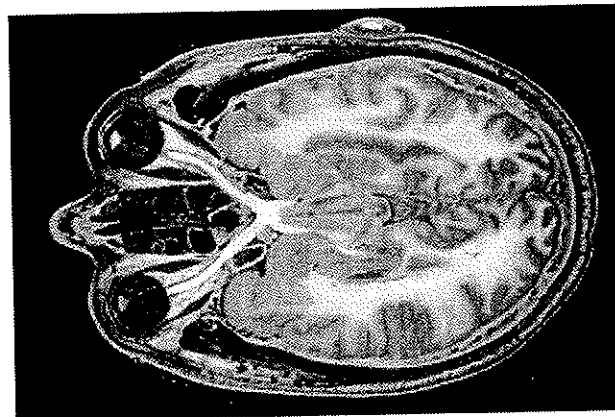


Figure 15. Trajet du nerf optique

3.1.2.les enveloppes du nerf optique

Les enveloppes du nerf optique dure-mère, arachnoïde et pie-mère, sont en continuité avec les méninges.

-la dure-mère enveloppe le nerf depuis l'orifice intracrânien du canal optique où elle rejoint la dure mère intracrânienne jusqu'à la sclérotique sur laquelle elle se perd..

-l'arachnoïde est faite de fibres collagènes et élastiques, et comprend deux feuillets, l'un pariétal, qui tapisse la face profonde de la dure-mère, l'autre viscéral dont les deux faces sont recouvertes d'un endothélium.

-la pie-mère, faite également de fibres collagènes et élastiques, entoure le nerf et envoie à son intérieur des fibres qui forment les septa. En arrière du globe la pie mère rejoint la sclère et la choroïde, plus en arrière elle se continue à travers le canal optique pour former la seule membrane de recouvrement du nerf optique intracrânien.

L'espace situé entre l'arachnoïde et la pie-mère est en continuité avec l'espace intracrânien et contient du liquide céphalo-rachidien (LCR).

L'extrémité distale de cet espace, le cul de sac vaginal, est en regard de la lame criblée.

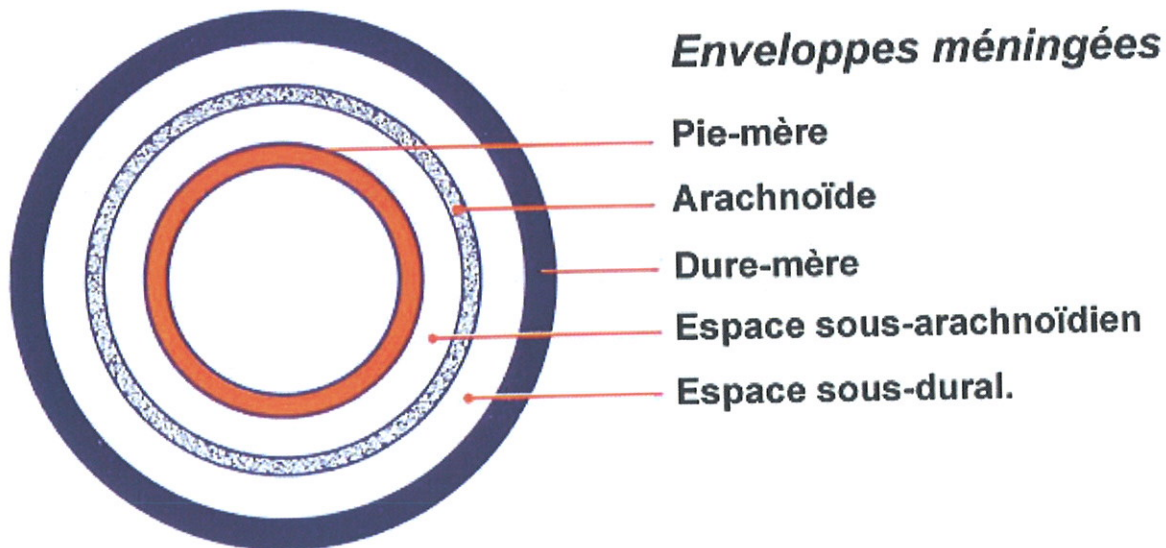


Schéma 1. Enveloppes méningées du nerf optique

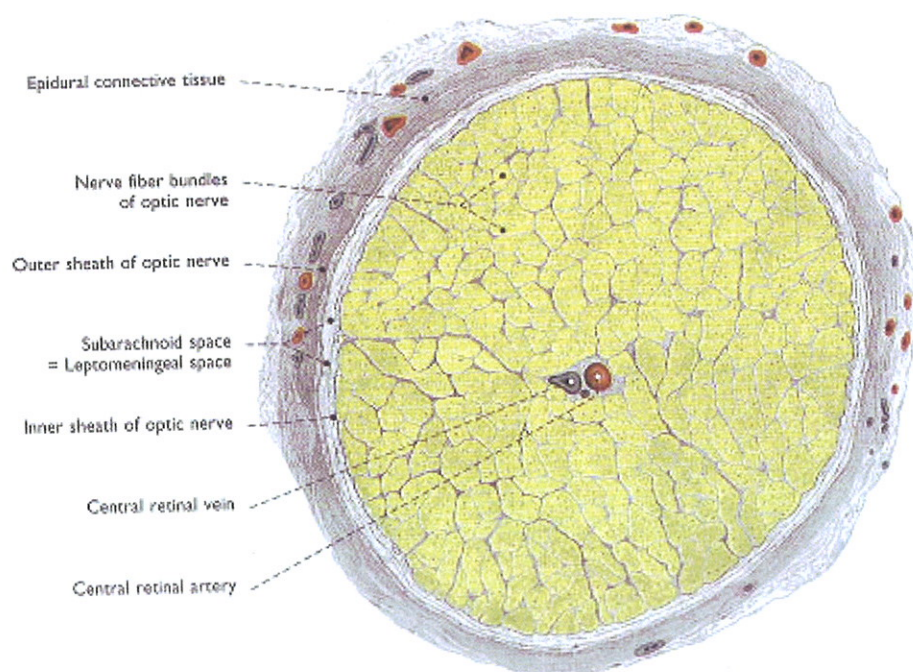


Schéma 2. Coupe du nerf optique
(Wolf-Heidegger's Atlas of Human Anatomy. Vol.2 Head and Neck, Thorax, Abdomen, Pelvis, CNS, Eye, Ear. 5th Edition. 2000)

3.1.3. la papille

La papille est le lieu de convergence des fibres amyéliniques, axones des cellules ganglionnaires de la rétine, qui se regroupent en faisceaux au niveau du canal scléro-choroïdien, pour former un tronc nerveux unique.

Elle comprend trois parties :

-la région pré-laminaire, en avant de la lame criblée, constituée à 90% d'axones. Les axones les plus profonds se dirigent vers la périphérie du nerf, les plus superficiels occupent la partie centrale. Les faisceaux constituent un entonnoir à pointe postérieure : l'excavation papillaire.

-la région laminaire ou lame criblée, qui se présente sous la forme d'un tamis à plusieurs étages, s'étendant d'un bord à l'autre de l'orifice scléral, constitué de tissu conjonctif et glial laissant passer les axones non myélinisés, groupés en fascicules.

-la région rétrolaminaire au niveau de laquelle le diamètre du nerf double. Les axones y sont entourés de myéline et le nerf est recouvert par les gaines méningées.

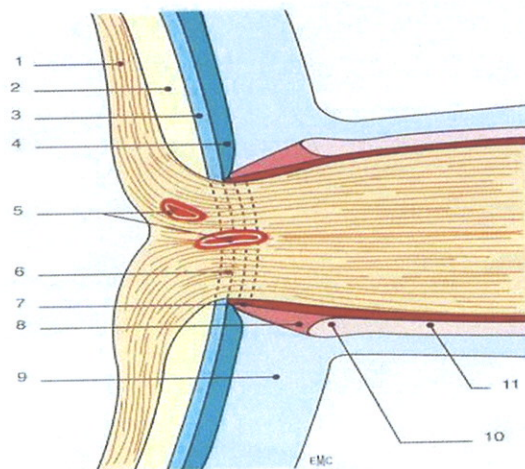


Schéma 3. Coupe de la papille et du canal scléral.⁷⁹

1. Fibres optiques ; 2. Rétine ; 3. Épithélium pigmentaire ; 4. Choroïde ; 5. Coupe des vaisseaux ; 6. Lame criblée ; 7. Éperon scléral ; 8. Tissu d'Elschnig ; 9. Sclérotique ; 10. Cul-de-sac intervaginal ; 11. Espace sous-arachnoïdien.

3.1.4. vascularisation

3.1.4.1. vascularisation du nerf optique

La vascularisation des portions intracrânienne et intracanalalaire est assurée par des branches de l'artère ophtalmique.

La partie intra orbitaire doit être divisée par le point d'entrée de l'artère centrale de la rétine dans le nerf :

-en arriere de celle-ci c'est l'artère ophtalmique, par l'intermediaire d'un système vasculaire piale perineural centripète, qui assure l'apport sanguin. Dans quelques cas, on retrouve une branche récurrente naissant de l'artère centrale de la rétine après sa pénétration dans le nerf qui parcourt son centre vers l'arriere sur un trajet de 1 à 4 mm ; donnant des collatérales centrifuges.

-en avant de la pénétration de l'artère centrale dans le nerf, la vascularisation dépend en grande partie des artères ciliaires courtes postérieures.

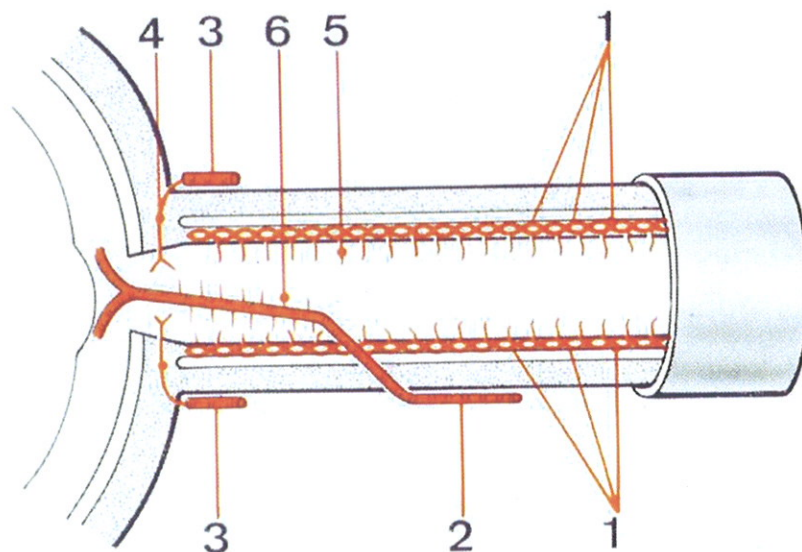


Schéma 4. Vascularisation du nerf optique⁷⁹

1. Artérioles pie-mériennes ; 2. Artère centrale de la rétine ; 3. Artère ciliaire courte postérieure ; 4. Cercle inconstant de Zinn-Haller ; 5. Artérioles intra-neurales d'origine piale ; 6. Artérioles intra-neurales de l'A.C.R.

3.1.4.2. vascularisation de la tête du nerf optique

Selon Hayreh, nous pouvons distinguer trois régions :

-portion prélaminaire : elle est vascularisée par des branches artérielles centripètes venant des artères choroïdiennes peripapillaires issues des artères ciliaires courtes postérieures.

-lame criblée : la plus richement vascularisée, est irriguée par des branches centripètes issues directement des artères ciliaires courtes postérieures ou à partir du cercle artériel de Zinn-Haller(anastomose entre artères ciliaires courtes postérieures médiane et latérale)

-portion rétrolaminaire : elle dépend du réseau artériel ciliaire court postérieur par l'intermédiaire des artères choroïdiennes péripapillaires qui cheminent sous la gaine du nerf optique, pour atteindre cette région.

Le sang veineux est drainé :

-dans l'orbite par la veine centrale de la rétine, les veines pie-mériennes qui se jettent dans les veines ciliaires postérieures.

-dans le canal optique par la veine centrale postérieure de Kunht.

Puis, l'ensemble du sang veineux est drainé pour la grande partie vers le sinus caverneux par les veines ophtalmiques supérieures, inférieure et moyenne.

Il est important de noter que tout le sang issu des réseaux artériels rétinien et ciliaire court postérieur est drainé par la veine centrale de la rétine, soumise à la pression qui règne dans le nerf optique. Cette pression dépend de la pression intracrânienne et de l'élasticité de la gaine du nerf optique.

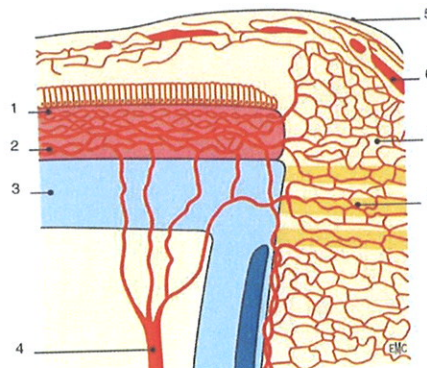
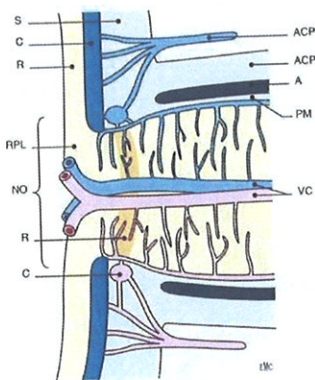


Schéma 5 et 6⁷⁹

DROITE Coupe de la papille et du canal scléral.

1. Fibres optiques ; 2. rétine ; 3. épithélium pigmentaire ; 4. choroïde 5. coupe des vaisseaux ; 6. lame criblée ; 7. éperon scléral ; 8. tissu d'Elschnig ; 9. sclérotique ; 10. cul-de-sac intervaginal ; 11. espace sous-arachnoïdien.

GAUCHE Angioarchitecture de la tête du nerf optique.

1. Rétine ; 2. choroïde ; 3. sclère ; 4. artère ciliaire courte postérieure ; 5. couche des fibres rétiniennes ; 6. artères ; 7. portion prélaminaire ; 8. lame criblée

3.2. Techniques chirurgicales

Pour un chirurgien habitué à l'orbite, la fenestration des enveloppes méningées du nerf optique est une intervention rapide, qui peut être pratiquée si besoin sous anesthésie locale.⁸⁰ Deux voies d'abord, latérale ou médiale, permettent l'accès au nerf optique. L'ouverture des gaines peut ensuite s'envisager de plusieurs manières.

3.2.1.les voies d'abord

Si la voie d'abord latérale a été initialement pratiquée (*photos 1, 2, 3, 4*), on lui préfère aujourd'hui la voie médiale (*cf. p 60*), en raison du moindre risque pour le faisceau maculaire.

On procède à une incision conjonctivale au limbe sur les 180° internes, des fils de traction placés dans la racine du muscle droit interne sectionné ainsi que sous les deux muscles droits verticaux permettent d'écarter le globe en dehors.

Le nerf est alors exposé à l'aide d'écarteurs mousse et de cotons tiges. Les manœuvres de recherche en traction maximale doivent être interrompues toutes les deux minutes pour éviter une souffrance du nerf optique.

L'incision des gaines méningées est alors pratiquée avant la repose du droit interne et la suture conjonctivale.

En cas d'exposition insuffisante du nerf lors d'une voie médiale, on peut être amené à pratiquer une dépose de la paroi externe de l'orbite par abord latéral. Dans ce cas, on se servira de l'espace créé en dehors pour y repousser le contenu orbitaire vers l'extérieur et ainsi dégager la partie interne de la tête du nerf optique

Fenestration des méninges périoptique par voie latérale

Photo 1

Abord temporel dans le pli palpébral supérieur et le pli médian de la patte d'oie pour fenestration des méninges périoptiques

Photo 2

Même intervention avec l'incision périostée

Photo 3 et 4

Vue du nerf optique par cette voie d'abord

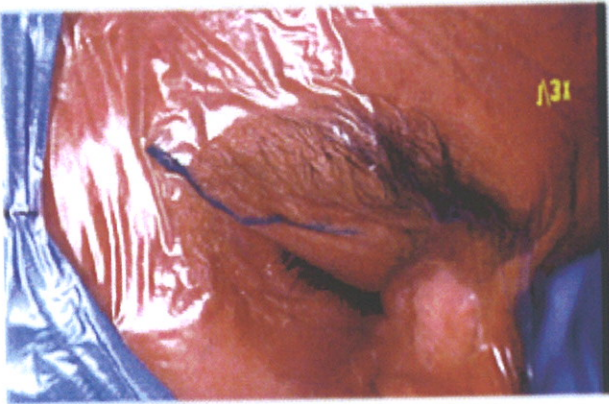


Photo 1

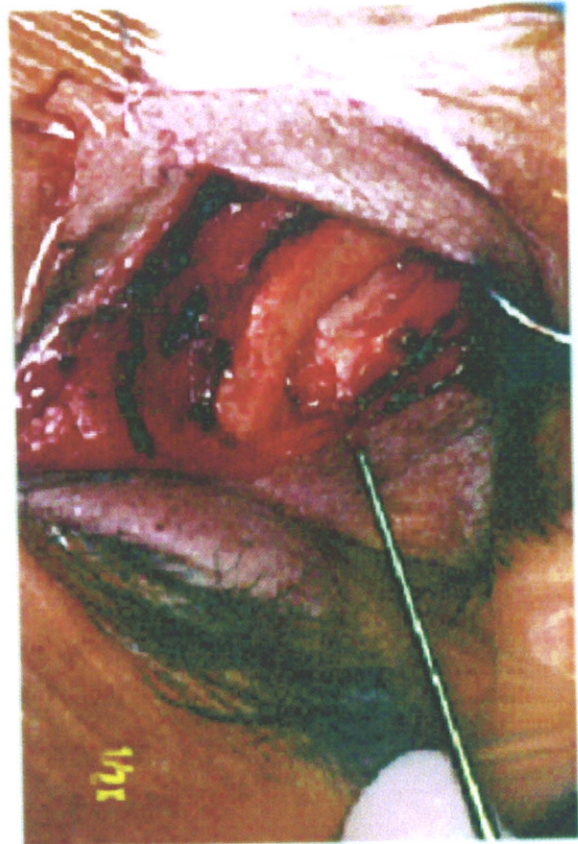


Photo 3.

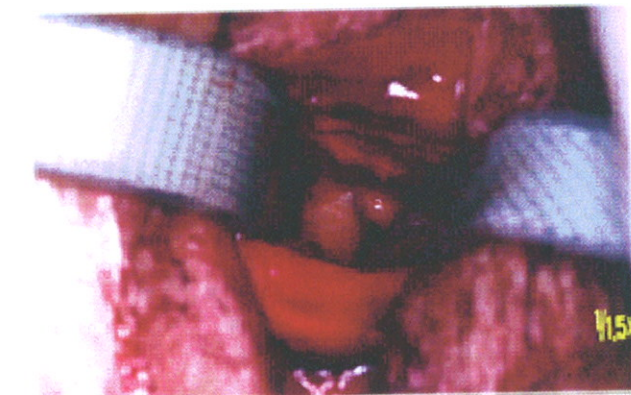


Photo 2.

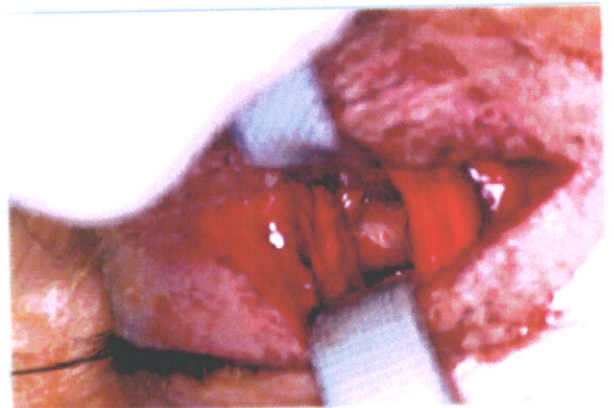


Photo 4.

3.2.2. Les techniques d'incision des enveloppes méningées

La fenestration classique consiste à enlever un rectangle de dure-mère et d'arachnoïde comme l'ont décrit Galbraith et Sullivan.⁷³ L'incision doit débuter à environ 2mm en arrière du globe et sa longueur ne doit jamais dépasser 8mm en raison de l'entrée de l'artère centrale de la rétine qui se trouve entre 9 et 13 mm (cf schéma 4). Quand l'oedème est important, il n'est pas rare d'observer lors de l'incision une issue franche de LCR. On enlève alors un rectangle dure-mérien de 3x5cm emportant l'arachnoïde qui y est accolée. (Fig. 16)

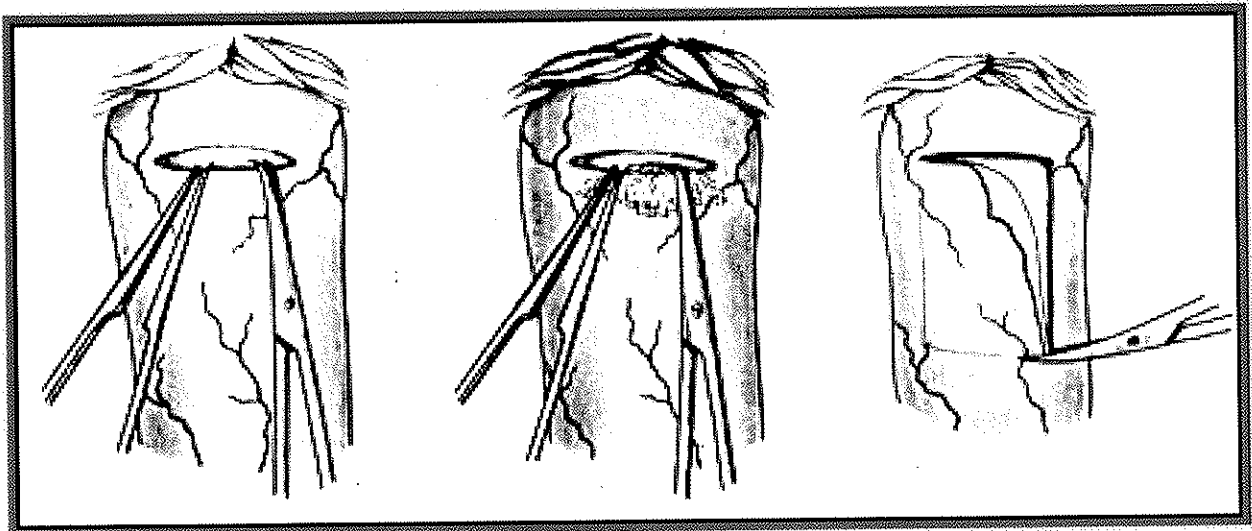


Figure 16. Découpe classique d'un rectangle dure-mérien ⁸¹

Sergott a décrit une technique modifiée mise au point en 1988. Il incise en 3 endroits (supérieur, inférieur et externe) les gaines du nerf, de manière parallèle, puis dissèque les adhérences arachnoïdiennes à l'aide d'un crochet mousse passé entre les incisions. Cette variante évite d'une part, l'incarcération de graisse orbitaire dans l'espace laissé par une fenêtre, d'autre part, la possibilité de laisser des collections de LCR qui ne seraient pas en communication avec la fenêtre en raison d'adhérences entre arachnoïde et pie-mère. (Fig. 17)

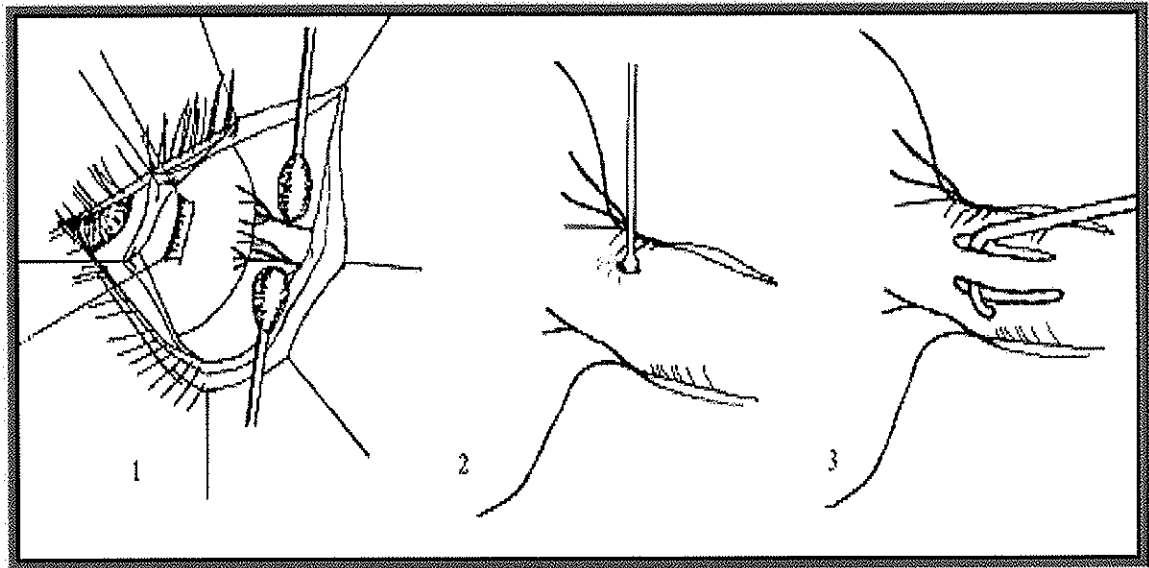
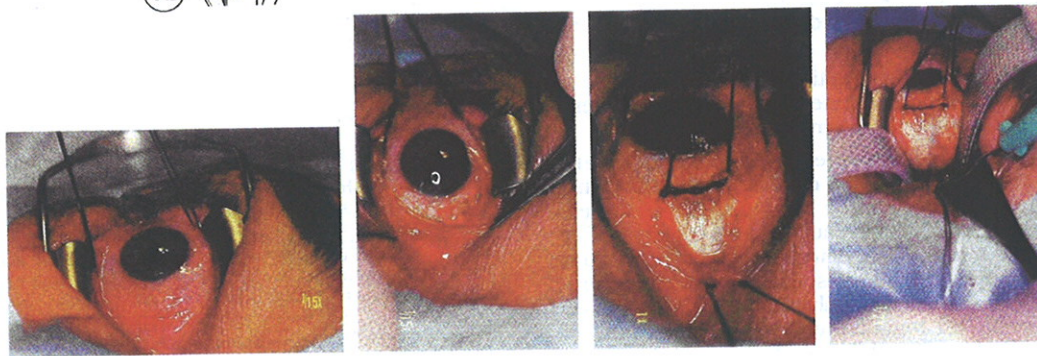
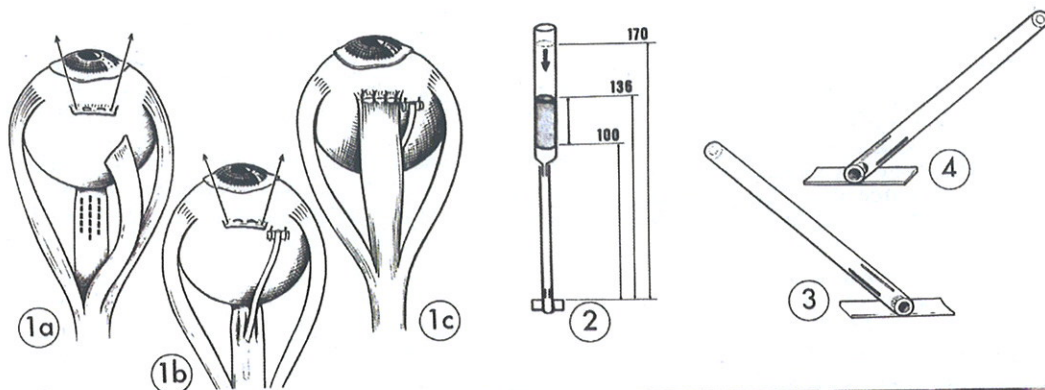


Figure 17. Technique modifiée⁸²

- 1 exposition du nerf optique par voie medio-interne
- 2 incision des enveloppes dures
- 3 Dissection des adhérences arachnoïdo-pie-mériennes

Selon les études sur cadavre de Liu, la région du bulbe du nerf optique, juste en arrière du globe semble en effet jouer un rôle important dans la circulation du LCR. D'autres gestes chirurgicaux peuvent donc favoriser le caractère durable de l'ouverture dure : application de mitomycine^{83,84}, découpe d'une trappe, pose d'une valve^{85,86} (Fig. 18)

En cas d'échec d'une première tentative, il est possible de réaliser une deuxième fenestration, exposant cependant à des taux plus élevés de complications.⁷⁵



1	2	3	4
5	6	7	8

Figure 18. Pose d'une valve par voie médiale ⁸⁵

- 1 a- Vue de la face médiale du nerf optique après dépose du muscle droit interne. Réalisation de 3 incisions verticales sur l'enveloppe du nerf**
- 1 b- Mise en place de la valve au niveau d'une fenestration.**
- 1 c - Suture du muscle droit interne. L'extrémité de la valve est sur la face latérale.**
- 2-Technique de calibrage des fentes permettant le fonctionnement de la valve au-delà d'une pression supérieure à 10 mmhg.**
- 3,4- Vues latérales de la valve.**
- 5- Mise en place de fils de traction sur le muscle droit supérieur et droit inférieur.**
- 6- Désinsertion conjonctivale limbique sur 90°.**
- 7-Désinsertion du muscle droit interne et mise en place d'un fil de traction sur son tendon d'insertion.**
- 8- Réalisation d'une fenestration du nerf à l'aide d'une lame tranchante.**

3.3. Mécanisme d'action

L'efficacité de la décompression du nerf optique est bien démontrée en ce qui concerne les troubles visuels liés à l'HIC bénigne.^{67,68,74-76} Dans cette indication, l'incision des enveloppes durales de la tête du nerf optique permet l'évacuation du LCR sous pression qui comprimait le nerf et était responsable de l'œdème papillaire et des troubles visuels.

L'hypothèse d'une fistule créée au niveau de la fenêtre ou des incisions, permettant le passage du LCR dans l'orbite d'où il est résorbé, semble la plus sûre.⁵⁸

L'amélioration de l'œil adelphe non opéré est notée par les différents auteurs dans environ 50% des cas. Ceci est en faveur de cette hypothèse, il existe en effet un courant de LCR au niveau du chiasma, amenant le LCR du nerf non opéré vers la fistule de l'œil opéré. Il s'en suit une baisse de la pression périneurale bilatérale, moins importante du côté non opéré, mais qui peut suffire à améliorer le fonctionnement de celui-ci.⁸⁷

A cette hypothèse mécanique, il faut adjoindre une hypothèse tissulaire des effets de la fenestration des méninges périoptique entraînant des modifications inflammatoire de l'environnement neural. Villain⁸⁸ met en évidence sur des lapins (ayant préalablement subi une fenestration des enveloppes méningées du nerf optique) un aménagement peri-nerveux et une prolifération fibreuse tendant à emprisonner le nerf optique en regard de la dissection. L'arachnoïde et la dure-mère sont épaissies et ces deux tuniques adhèrent à la pie-mère, faisant disparaître l'espace sous arachnoïdien à ce niveau. Ces remaniements pourraient empêcher l'accumulation et donc l'augmentation de pression du LCR en regard de la papille.⁸⁸

Hayreh a mis en évidence que la baisse d'acuité visuelle dans les oedèmes papillaires chronique était due à l'ischémie. Si en cas de d'HIC bénigne on comprend facilement que la diminution de la pression du LCR améliore la perfusion ainsi que les troubles visuels, il n'en va pas de même en cas de neuropathie ischémique due à l'artériosclérose où le LCR n'est pas hypertendu, mais où la fenestration des enveloppes méningées du nerf optique peut améliorer le pronostic fonctionnel.⁷⁷

Comment agit alors la fenestration sur l'ischémie?

Le nerf optique est formé de fibres nerveuses, myélinisées après leur passage dans la lame criblée, d'astrocytes, d'oligodendrocytes fabriquant la myéline, le tout contenu dans le fourreau des gaines méningées.

L'occlusion d'une artère ciliaire postérieure entraîne une ischémie partielle du nerf optique. La souffrance neuronale se traduit par un œdème cytotoxique comparable à celui survenu dans tout tissu nerveux ischémié et l'altération des oligodendrocytes conduit à une démyélinisation responsable de la baisse d'acuité visuelle.

L'œdème entraîne une augmentation de volume du nerf dans un espace restreint, et donc une compression des fibres nerveuses voisines, encore indemnes. L'ischémie s'étend alors de proche en proche, d'où la baisse progressive de l'acuité visuelle après l'évènement ischémique de départ.

La corticothérapie agirait en réduisant l'œdème cytotoxique. En cas d'inefficacité, l'ouverture des gaines durales permettrait une expansion plus facile du nerf qui pourrait rompre le cercle vicieux : œdème —>compression —>ischémie —>œdème.

La remyélinisation progressive expliquerait la remontée de l'acuité visuelle.

Des études avec un doppler couleur montrent que la décompression des gaines du nerf optique améliore la vitesse de circulation dans l'artère centrale de la rétine, dans les artères ciliaires postérieures et dans l'artère ophtalmique chez les patients atteints de neuropathie optique ischémique à début progressif, due à l'artériosclérose.⁸⁹

Cependant, si la fenestration tardait trop ou si l'ischémie était majeure d'emblée, comme c'est le cas dans les neuropathies ischémiques à début brutal, un infarctissement irréversible viendrait rendre les lésions définitives.

De ces mécanismes d'actions se dégageraient deux indications principales de la fenestration des enveloppes du nerf optique que sont l'HIC bénigne avec retentissement visuel et la neuropathie ischémique due à l'artériosclérose, lorsque la baisse d'acuité visuelle est progressive.

3.4. Principales Indications

Beaucoup, pour ne pas dire presque toutes les pathologies du nerf optique, peuvent entraîner une souffrance des fibres visuelles par compression. Les indications de la décompression intra-orbitaire des méninges péri-optique (DIOM) sont donc théoriquement très larges mais une seule indication est actuellement admise en thérapeutique courante.

3.4.1.HIC Bénigne

La chirurgie, en cas d'échappement au traitement médical repose essentiellement sur deux techniques, la dérivation lombo-péritonéale et la fenestration des gaines du nerf optique. Pour beaucoup cette dernière est la technique de choix pour au moins 3 raisons : on y rencontre beaucoup moins de complications, elle est plus efficace sur les troubles visuels, et enfin des patients dont le champs visuels continuait a se dégrader après dérivation lombo-péritonéale se sont améliorés après fenestration.⁷⁸

La chirurgie sera proposée chez des malades dont l'acuité ou le champs visuels se dégradent malgré un traitement médical bien conduit, en commençant par l'œil le plus mauvais. Après une baisse initiale pendant la première semaine, l'acuité remonte généralement en quelques semaines a quelques mois.

L'amélioration de l'œil adelphe est d'environ 50%. En cas d'atteinte bilatérale, et si l'amélioration ne se produit qu'au niveau de l'œil opéré : si l'acuité et le champs visuels de l'œil opéré sont stables on attendra 3 mois avant d'intervenir de l'autre coté, si par contre la dégradation se poursuit en post opératoire alors on pratiquera la fenestration sans attendre.

En cas d'échec, on peut même être amené à réopérer le même œil avec de bonnes chances de succès si l'œdème papillaire est récent.

En ce qui concerne les résultats à long termes, approximativement un tiers des patients subissant une fenestration ne verront pas leurs maux de tête s'améliorer et seulement les trois quarts des décompressions apparaissent fonctionnelles 6 mois après la chirurgie. Le fonctionnement de la fenestration peut échouer à tout moment après un succès initial, de telle sorte qu'un suivi ophtalmologique régulier est indispensable.⁹⁰

3.4.2. Indications très discutées et peu utilisées

HIC des tumeurs cérébrales non opérables

Il ne faut pas mésestimer les plaintes visuelles de ces patients, qui présentent un œdème papillaire de stase chronique résultant d'une hyperpression du LCR. Dans certains cas, la décompression chirurgicale du nerf optique peut permettre à ces patients de ne pas mourir aveugle. Celle-ci devra cependant être pratiquée avant que les complications visuelles ne soient trop avancées car si cette fenestration peut prévenir l'apparition de troubles visuels, elle semble avoir peu d'effets curatifs sur les déficits préexistants.⁷⁸

Névrite optique ischémique non artéritique (NOIA) dans sa forme progressive

L'œdème engendré par les fibres lésées lors de l'accident ischémique de départ comprime d'autres fibres qui souffrent à leur tour, créant ainsi un cercle vicieux. Pour lutter contre cet œdème, une corticothérapie à forte doses est systématiquement prescrite ; si malgré tout des signes d'aggravation persistent au-delà d'une dizaine de jours, une décompression chirurgicale peut être proposée.

Hématome sous dural du nerf optique

Le plus souvent post-traumatique, il peut être également une complication d'une anesthésie rétro bulbaire par piqûre du nerf. Le tableau très évocateur est celui d'une occlusion conjointe de l'artère et de la veine centrale de la rétine à distance de l'accident (1 à 10 jours). L'IRM en fait le diagnostic de certitude. Le succès d'une incision des gaines du nerf optique semble directement lié au degré d'ischémie rétinienne au moment où l'on opère, car si elle traite l'hématome, son action est limitée par l'étendue des atteintes rétinienne définitives initiales et il faudra donc éviter tout retard diagnostic.⁷⁸

Tumeur du nerf optique

Les indications de décompression chirurgicale du nerf sont bien sur les tumeurs dont l'exérèse n'est pas nécessaire. L'abord de la gaine durale permet cependant une biopsie. On citera dans ce cas les tumeurs bénignes (gliome, méningiome), et les coulées métastatiques des hémopathies malignes.

Nécrose rétinienne aiguë

Vascularite diffuse du segment postérieur attribué au virus varicelle-zona ou herpes simplex, elle associe une panuvéïte, une inflammation du vitré, une nécrose rétinienne par artérite diffuse, et une neuropathie optique. L'atteinte du nerf optique peut être parfois la clé du pronostic puisque certains malades se présentent avec une nécrose rétinienne limitée et une rétine à plat et ont déjà une perte fonctionnelle de l'œil causé par la neuropathie. L'aciclovir intraveineux présente une efficacité certaine dans les différentes atteintes dues à la nécrose rétinienne aiguë et pour diminuer le risque de bilatéralisation. De son côté Sergott⁷⁸ a pu opérer par fenestration des patients chez qui la neuropathie représentait l'atteinte principale, et il lui apparaît une amélioration du pronostic visuel.

Occlusion de la veine centrale de la rétine

Keyser⁹¹ a montré par des études doppler couleur une diminution significative du flux sanguin dans les artères ciliaires courtes postérieure, au cours des occlusions de la veine centrale de la rétine. La décompression du nerf optique permettrait d'améliorer le débit sanguin, et de réduire le déficit visuel séquellaire.

Autres indications

La décompression du nerf optique a été proposée dans le glaucome à pression normale ainsi que pour des drusen de la papille.

3.5. Complications

Une revue des complications publiée par Sergott, à propos de 200 cas de fenestration par voie médiale rapporte le risque chirurgical à 2%, ce qui en fait une intervention relativement inoffensive.⁸²

-troubles oculomoteurs : généralement transitoires, liés aux manipulations sur le muscle droit interne.

-neuropathie optique : le geste chirurgical peut traumatiser le nerf optique directement en lésant les fibres visuelles lors de l'incision, ou indirectement par traction excessive sur le globe.

-échec par faute de localisation du nerf optique : l'abord du nerf peut être gêné par l'interposition de graisse orbitaire.

-hémorragie peropératoire : exposant à des risques d'hématomes compressifs. La survenue d'un hématome choroïdien est également possible.

-atteinte du ganglion ciliaire : quelques cas de parésies pupillaires transitoires ont été signalés.

-occlusion de l'artère centrale de la rétine, par accident de décompression ou par traumatisme direct.

Il est parfois difficile de distinguer ce qui est lié à une complication de ce qui revient à la pathologie initiale. Mais le risque de cécité iatrogène post-opératoire est estimé à 2% par Sergott.

ETUDE PERSONNELLE

1.

Description Du Cas Clinique

N°1 : Mlle G

1.1. Histoire de la Maladie

Mlle G, née le 12 mai 1985, est hospitalisée en pédiatrie du 19 au 25 mai 2001 pour prise en charge d'un syndrome méningé. Elle souffre depuis un mois de céphalées occipitales résistantes au paracétamol, avec l'apparition, il y a quelques jours, de cervicalgies, raideur de nuque, vomissements et photophobie.

A l'examen clinique, la patiente mesure 1m68 pour 75Kg (Indice de Masse Corporelle IMC à 26,6 kg/m²), sa température est de 38°C.

On ne lui connaît comme antécédents qu'un terrain atopique avec un asthme traité par ventoline^R, une appendicectomie et un traumatisme crânien à l'âge de 3 ans (traité par 6 mois de dépakine^R); elle aurait subi un traumatisme crânien léger en sport un mois avant le début des troubles.

Sur un plan neurologique, on note une raideur de nuque importante irradiant dans le bras depuis environ deux jours. Les céphalées sont plus anciennes, occipitales, pulsatiles, avec plusieurs épisodes douloureux par jour, mais augmentant en intensité depuis une semaine. Depuis 48h, sont associés une photophobie importante et des vomissements pluriquotidiens. Le reste de l'examen est sans particularité.

La glycémie, la fonction rénale, le ionogramme sanguin et le bilan hépatique sont normaux.

Un syndrome infectieux est mis en évidence avec une hyperleucocytose (14000 GB, 81% PNN) et une Vitesse de Sédimentation augmentée à la première et deuxième heure (35-50 mm) sans point d'appel évident.

Les sérologies de l'hépatite A, B ainsi que de la maladie de Lyme sont négatives.

La Bandelette Urinaire et l'Examen CytoBactériologique des Urines sont sans anomalie.

Une ponction lombaire est réalisée dont la cytologie, la biochimie et la culture sont sans anomalie.

L'EEG, la scintigraphie osseuse, les radiographies (pulmonaires, ASP, rachis cervical, bouche ouverte et Blondeau) et l'échographie abdomino-pelvienne sont sans particularités.

Le scanner cérébral avec injection ne met en évidence aucune anomalie.

La Ponction Lominaire et le scanner cérébral éliminant toute pathologie tumorale ou méningée, et les troubles s'estompant durant l'hospitalisation sous traitement symptomatique, on conclue à une virose avec migraines accompagnées et la patiente sera convoquée à distance en consultation neurologique pour faire le point sur cet épisode.

Le 20 juin 2001, mlle G est hospitalisée en neurochirurgie suite a sa consultation neurologique où un œdème papillaire bilatéral est mis en évidence.

La patiente présente une cervicalgie avec raideur nucale, une paralysie faciale gauche périphérique partielle avec un signe des cils de Souques et une légère déviation de la commissure labiale gauche, ainsi qu'une discrète exophtalmie de l'œil gauche avec une paralysie partielle du VI externe gauche.

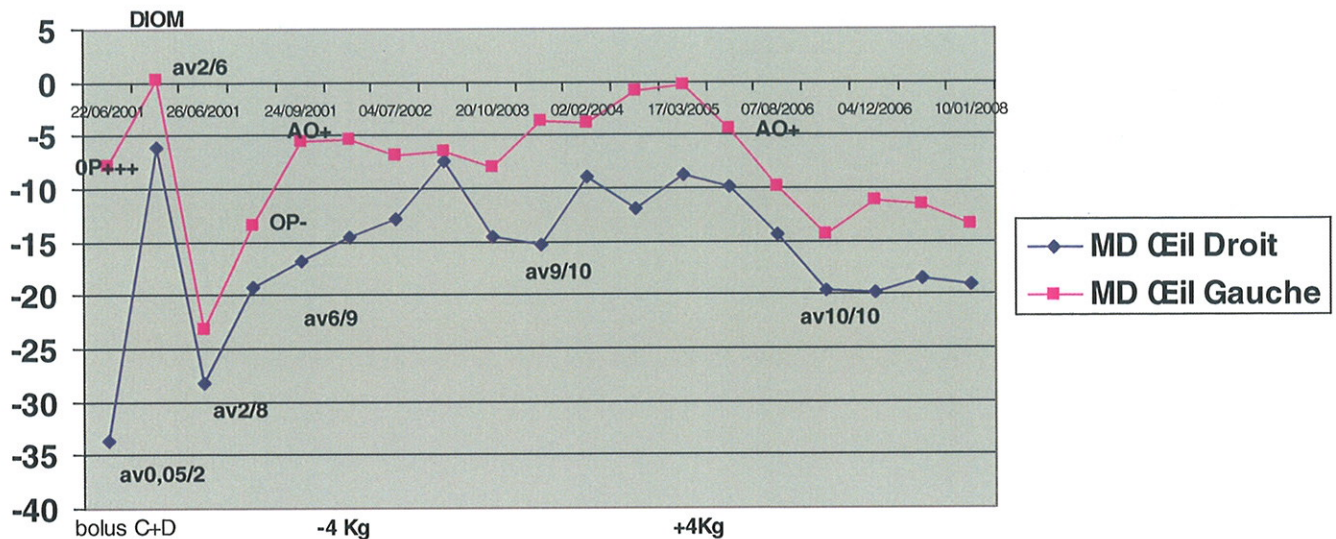
On ne retrouve pas de diplopie lors de l'examen mais la patiente décrit toutefois des épisodes de flou visuels avec diplopie régressive spontanément.

L'IRM cérébrale ne retrouve ni processus expansif, ni œdème cérébral, avec une taille des ventricules normale.

Une manométrie est réalisée lors d'une nouvelle ponction lominaire et confirmera une élévation des pressions de LCR.

Le diagnostic de cette HIC sans étiologie retrouvée est donc en faveur d'une HIC dite « bénigne », un traitement par Diamox^R et Corticoïdes est institué associé à un suivi ophtalmologique.

1.2. Suivi ophtalmologique et prise en charge de l'HICB.



Evolution du CV de Mlle G en périmétrie automatisée

Le 21 juin, l'acuité visuelle de l'œil droit est inférieure à 0,05, celle de l'œil gauche à 0,2. Le fond d'œil on met en évidence un énorme œdème papillaire très saillant (4D à droite, 3-4D à gauche), ainsi qu'une hémorragie péripapillaire.

Le 22 juin, le champ visuel est très altéré avec un MD à -33,67 à droite et -7,75 à gauche.

(cf. tableau récapitulatif p127 et p74)

On réalise une angiographie afin d'éliminer une neuropathie optique ischémique.

Le traitement par bolus de Solumédrol et Diamox^R permet une amélioration importante avec une récupération de l'acuité visuelle à 2/10èmes à droite et à 6/10èmes à gauche le 25 juin. (cf. tableau récapitulatif p127 et p74))

Une fenestration des méninges péri-optiques droite est cependant indiquée après 3 jours de traitement médical et une acuité visuelle toujours altérée.

Le 25 juin, l'opération se déroule bien, on note une issue abondante de LCR lors de l'incision des enveloppes méningées, il n'y a pas de diplopie post-opératoire, l'acuité visuelle au lendemain de l'opération est de 2/10èmes à droite et de 8/10èmes à gauche, le champs visuel montre un score de -28 à droite et -23 à gauche. (cf. tableau récapitulatif p127 et p74))

La patiente, dont les signes de paralysie faciale et de paralysie du VI droit ont disparu, pourra quitter le service avec un traitement par Diamox^R, Kaleorid^R et Tobrex^R collyre, un régime hypocalorique et un suivi ophtalmologique régulier.

Le suivi ophtalmologique est encourageant avec amélioration du champ visuel (cf page 5, à noter tout de même la réduction importante du champ visuel avec aspect d'hémianopsie bitemporale évoluée..), et l'acuité visuelle remontera à 10/10 de chaque coté, avec correction. Les céphalées régressent, celles-ci ne survenant qu'occasionnellement et à l'effort. La perte de poids sera effective durant les premiers mois avant de se stabiliser (-4kg), mais le traitement par Diamox^R ne pourra être arrêté sans majoration des céphalées.

En août 2006, alors traitée par ½ comprimé de Diamox^R et ayant repris son poids initial, la patiente se plaint d'une baisse d'acuité visuelle du coté droit, manifestement son champ visuel s'est aggravé puisque le score est passé de -9,80 à -14,30 pour l'œil droit et de -4 à -9,80 pour l'œil gauche.(cf tableau x page..) L'acuité visuelle est toujours de 10/10 de chaque coté. La tension oculaire est normale à l'aplanation. Le fond d'œil montre une atrophie optique ++ à droite et ¼+ à gauche.

On ajoute des beta-bloquants au traitement diurétique et elle est confiée au neuro-radiologue afin de mettre en évidence un facteur favorisant cette HIC telles que des anomalies du retour veineux encéphalique.

Une artériographie avec prise de pressions veineuses intra-cérébrale est donc programmée lors d'une courte hospitalisation.

-la pression du LCR mesurée lors d'une ponction lombaire affirme la persistance de l'hypertension, en partie masquée par le traitement médical, mais toujours présente.

- L'IRM cérébrale ne retrouve aucune anomalie si ce n'est « une position limite de la partie inférieure des hémisphères cérébelleux ».

-Lors de la navigation rétrograde par voie veineuse on ne retrouve pas de gradient de pression significatif même s'il existe une hypertrophie de la granulation de paccioni et une inversion du flux au niveau du sinus transverse gauche. Le caractère non significatif de l'anomalie ne justifiera donc pas la mise en place d'une intervention dans le sinus.

Le traitement associant régime, Béta-bloquants et acétazolamide sera donc poursuivi. L'emploi d'un béta-bloquants plus cardio-selectif (Temerit^R) sera cependant nécessaire devant la survenue de crises d'asthme.

1.3. Résumé du CC 1.

Suivi sur 7 ans d'une HICB.

Symptomatologie de début :

Juin 01

Terrain, 16 ans, obèse, antécédents TC et TC récent.

Symptomatologie neurologique : céphalées, photophobie, vomissements, raideur de nuque, paralysie faciale gauche périphérique.

Symptomatologie ophtalmologique : flous visuels et diplopie régressifs.

PIC augmentée, imagerie cérébrale et LCR normaux

FO OP 4D/3-4D, hémorragie péripapillaire

CV -33,6/-7,75

Suivi :

-FGNOD associée à un traitement médical pendant 5 ans (régime et acetazolamide).

-Récidive symptomatologie ophtalmologique (BAV transitoire) et dégradation CV à 5 ans avec AV conservée. PIC augmentée, imagerie normale.

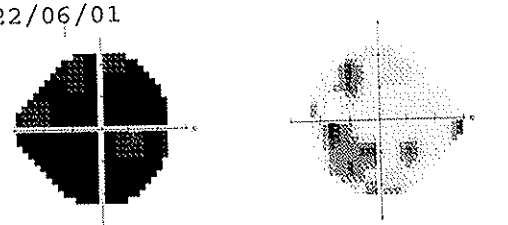
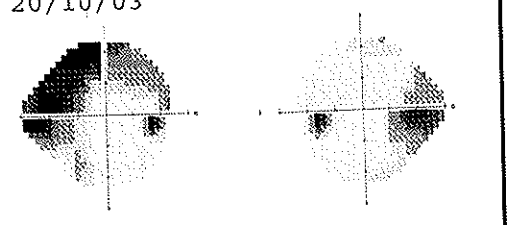
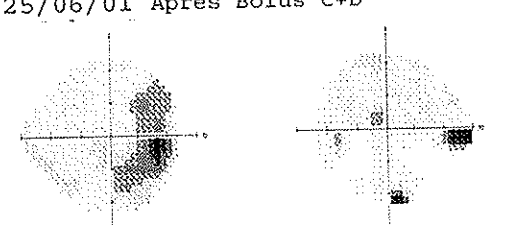
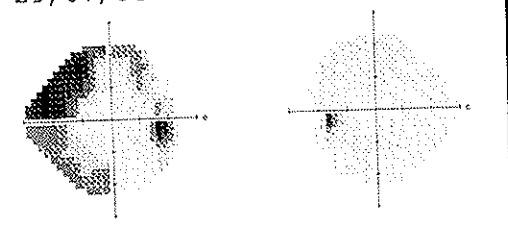
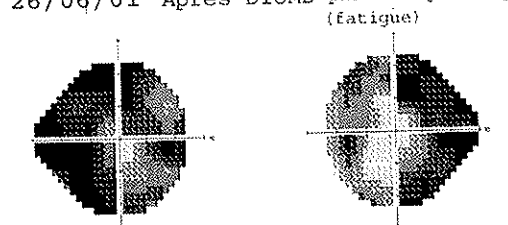
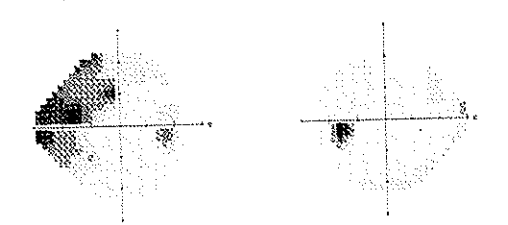
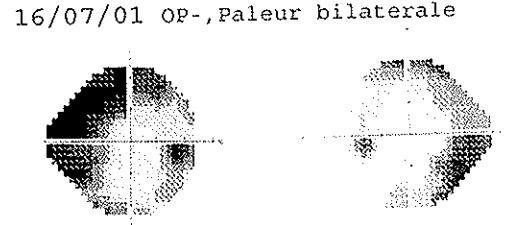
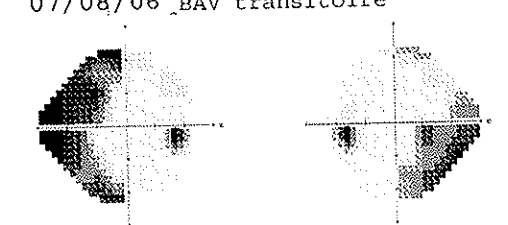
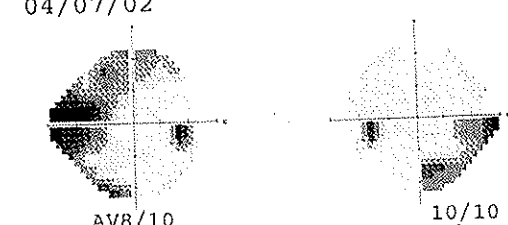
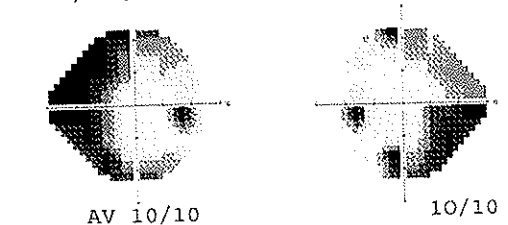
Evolution vers atrophie optique au FO

Majoration du traitement médical (acétazolamide + BétaBloquant)

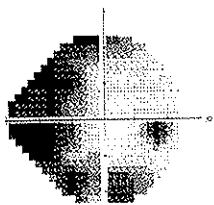
Recours à neuro-radiologie mais pas d'anomalie significative indiquant une intervention.

-AV 10 dixièmes bilatéraux et CV -18,4/-11,54 à 7ans.

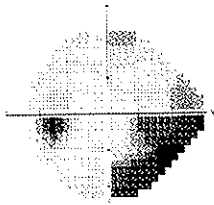
1.4. Evolution du CV (OD/OG) de Mlle G étudié en Périmétrie Automatisée

<p>22/06/01</p>  <p>AV 1/20 OP+++</p> <p>2/10 OP++++</p>	<p>20/10/03</p> 
<p>25/06/01 Apres Bolus C+D</p>  <p>AV 2/10</p> <p>6/10</p>	<p>29/07/04</p> 
<p>26/06/01 Apres DIOMD patiente peu compliant (fatigue)</p>  <p>AV 2/10</p> <p>8/10</p>	<p>03/10/05</p> 
<p>16/07/01 OP-, Paleur bilaterale</p>  <p>AV 6/10</p> <p>9/10</p>	<p>07/08/06 BAV transitoire</p>  <p>AV 10/10 AO++</p> <p>10/10 AO+</p>
<p>04/07/02</p>  <p>AV 8/10 AO++</p> <p>10/10 AO+</p>	<p>11/09/06</p>  <p>AV 10/10</p> <p>10/10</p>

16/07/07 Paleur bilaterale

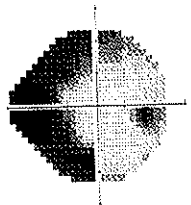


AV 10/10

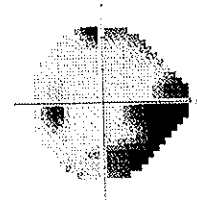


10/10

10/01/08 Paleur bilaterale



AV 10/10



10/10

2.

Description du Cas Clinique

n°2 : Mlle F

2.1. Histoire de la maladie.

Au mois de septembre 2005, Mlle F, 18 ans, est hospitalisée en gastroentérologie pour douleur abdominale. Le taux de plaquettes est élevé et rattaché à une thrombocytose réactionnelle. Le scanner abdominal ne met pas d'anomalie en évidence, et les douleurs s'amendent sous traitement symptomatique.

Le 9 novembre 2005, mlle F présente de manière brutale des céphalées occipitales associées à un flou visuel et à des troubles de l'équilibre avec déviation de la marche à droite, elle consulte aux urgences où l'on retrouve un déficit de l'hémicorps droit sans syndrome pyramidal avec déviation de la marche. On retrouve la thrombocytose (avec des plaquettes supérieures à 1M/mm³), et le TDM cérébral retrouve un sinus droit spontanément hyperdense, en faveur d'une thrombophlébite. La patiente est transférée en médecine interne pour suite de la prise en charge.

Dans ces antécédents on note un Kyste ovarien, un syndrome dépressif.

La patiente mesure 1m80 pour 80kg (IMC 24,7 kg/m²), elle se plaint de céphalées occipitales associées à une photophobie, sans raideur nucale. L'examen retrouve un déficit de l'hémicorps droit, sans déficit sensitif et sans syndrome pyramidal franc (malgré des Reflexes Osteo-tendineux vifs à droite mais sans signe de Babinski). L'épreuve de Romberg est latéralisée à droite.

Sur le plan biologique :

On retrouve une hyperleucocytose, une hémoglobine à 14,3 g/dl et une thrombocytose (plaquettes 1M 124 000/mm³).

L'hémostase, le ionogramme sanguin ainsi que les fonctions rénales et hépatiques sont sans anomalies.

La ponction lombaire révèle un liquide céphalorachidien de composition normale.

Une IRM cérébrale confirme la thrombophlébite cérébrale étendue intéressant le sinus longitudinal supérieur (SLS) et les sinus latéraux (SL), sans signe d'infarcissement veineux.

La découverte de cette thrombophlébite associée à la thrombocytose motive la mise en route d'un traitement anticoagulant à doses efficaces associé à un antiagrégant plaquettaire.

D'un point de vue hématologique, le myélogramme est en faveur d'une thrombocytémie essentielle et les autres syndromes myeloprolifératifs sont éliminés (bcr abelson négatif éliminant une LMC, et érythropoïétine normale éliminant une Maladie de Vaquez). Un traitement par Hydrea^R est mis en place afin de diminuer les chiffres plaquettaires. Un traitement par interferon sera à envisager par la suite.

Le bilan de thrombophilie retrouve une hyperhomocystéinémie avec mutation homozygote du gène MTHFR. Un traitement par Becilan^R et Speciafoldine^R est débuté.

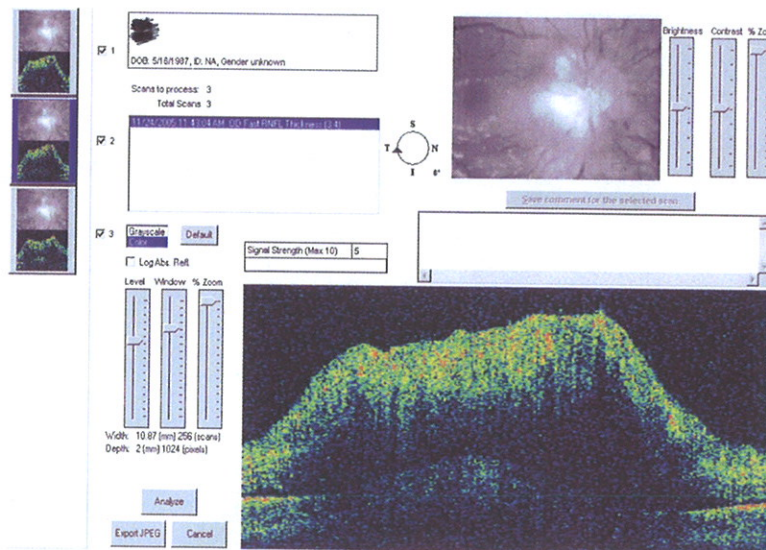
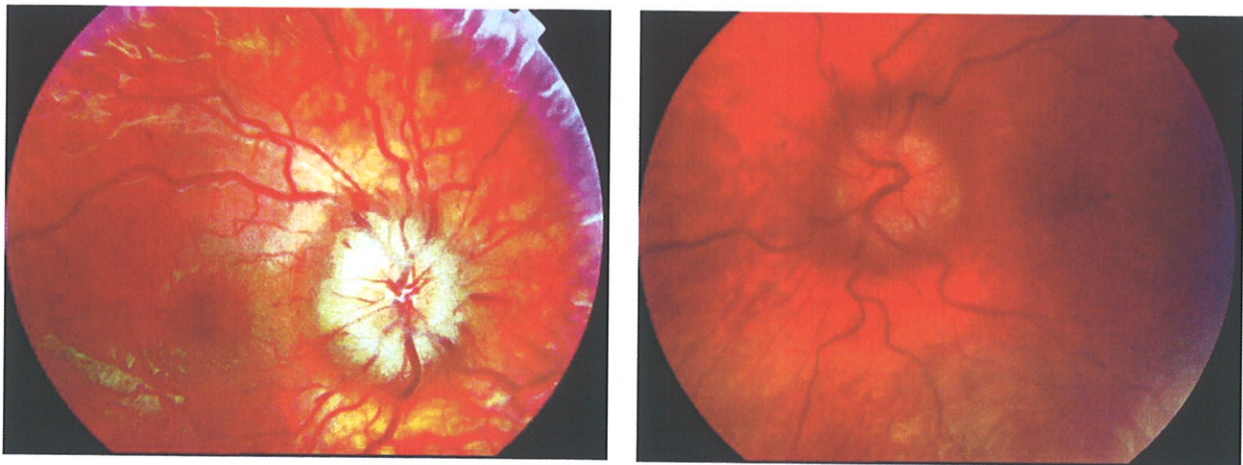
La prise d'oestro-progestatifs est également retenue comme facteur favorisant, elle sera arrêtée.

Sur le plan du déficit, l'évolution est très favorable avec récupération totale de la force musculaire à droite. Les céphalées persistent cependant et nécessitent un traitement antalgique de niveau III.

2.2. Suivi Ophtalmologique

Secondairement, 10 jours après le début de l'hospitalisation, la patiente se plaint de troubles de la vision, confirmés en consultation spécialisée, qui retrouve une acuité visuelle abaissée (6/10 à droite et 4/10 à gauche) ainsi qu'un rétrécissement concentrique bilatéral de son champ visuel (-23,85 à droite et -28,52 à gauche). (Cf. page 85) Le fond d'œil met en évidence un œdème papillaire de stase bilatéral. (cf. fig. A)

A : 18/11/05 OD/OG



B : Optical Coherence Tomographie (OCT) Droite de Mlle F le 24/11/05 qui montre bien l'épaississement des couches rétinienne traduisant l'œdème vu au FO.

Un traitement par bolus intra-veineux de corticoïdes et Diamox^R est débuté.

Après 6 bolus, ne constatant pas d'amélioration clinique ni campimétrique, une décompression du nerf optique est décidée mais celle-ci sera retardée par l'emploi du Kardegic^R et la nécessité de normaliser le taux plaquettaire par thrombaphèreses (en l'absence de réponse rapide à l'hydreia).

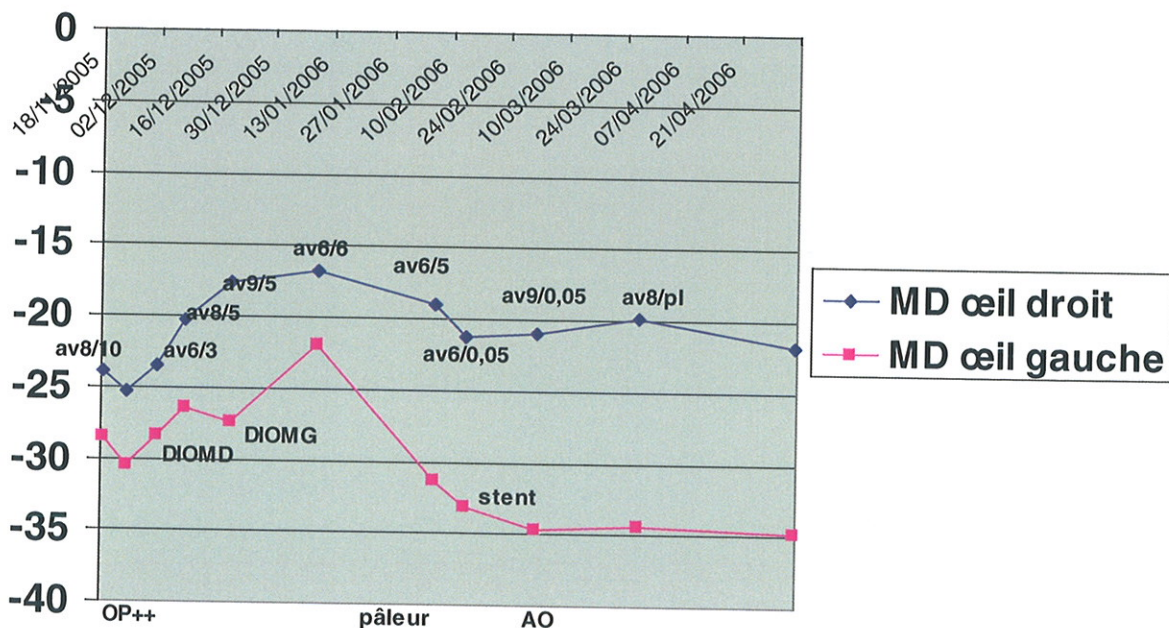
Le 7 décembre une DIOM de l'œil droit est réalisée.

Le 8 décembre, l'acuité visuelle est de 8/10 à droite et 5/10 à gauche, le champs visuel est en amélioration, (-23 à -20 à droite et -28 à -26 à gauche). la patiente sera revue à 8 jours en continuant le diamox^R mais on envisage déjà une fenestration du coté gauche si cet état clinique persiste. La patiente est orientée vers le neuro-radiologue afin d'évaluer la possibilité de mise en place de stent veineux. Ceci ne pourra se faire en raison de l'emploi du kardegic^R.

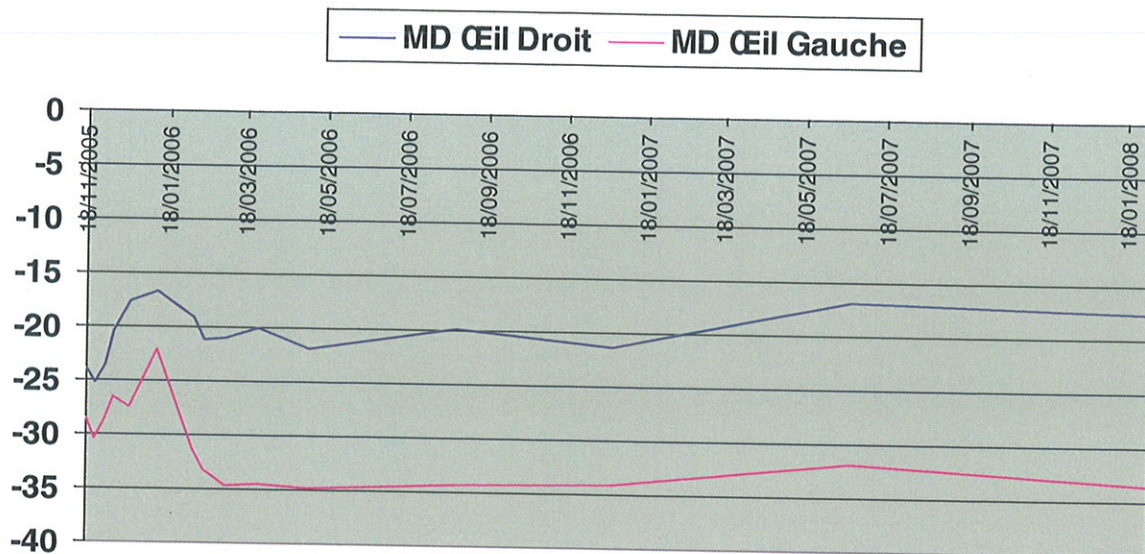
8 jours après la fenestration, l'OP est toujours bien présent du coté gauche alors qu'il s'est bien aplatit à droite. L'acuité visuelle du coté gauche est à 5/10. Le champ visuel s'est amélioré de 6 points à droite et seulement d'1 point à gauche. (Cf page 85)

Devant cet état une DIOM de l'œil gauche est réalisée le 21 décembre, sous couvert d'une nouvelle séance de thrombocytaphérese. Celle-ci se déroule sans difficulté hors mis une légère diplopie post-opératoire qui régressera dans la semaine.

Le traitement hématologique sera associé à un traitement par Diamox^R ainsi qu'à un suivi ophtalmologique régulier :



C: Evolution CV en périmétrie automatisée (détail sur évolution initiale)



D:Evolution CV en périmétrie automatisée

Le 6 février la patiente se plaint d'une aggravation de ses céphalées associées à plusieurs épisodes de vomissements, ainsi que de son état oculaire, ce qui est réel, puisque l'acuité visuelle est passée du coté gauche de 6/10^{ème} le 9 janvier, à 1/20^{ème} faible tandis que l'acuité visuelle droite se maintient à 6/10^{ème} faibles.

Le champ visuel s'est lui aussi aggravé, passant de -21 à -31 à gauche et de -16,72 à -19 à droite. (Cf page 85)

Fort curieusement l'OCT s'est aplati, passant d'un score de 197 à 77 à droite et de 121 à 83 à gauche. « Ceci pouvant expliquer une atrophie optique progressive, d'autant qu'au fond d'œil l'oedème a quasiment disparu, laissant place à une papille encore un peu saillante mais surtout très pâle. »(fig.E et F)

Une IRM est demandée afin de préciser la part d'une éventuelle reprise évolutive de l'HICB face à une évolution progressive de l'atrophie optique de l'œil gauche. Celle-ci ne retrouve pas de signe hémorragique ni de processus expansif, mais ne retrouve pas de signe direct d'HIC, sans pouvoir cependant l'exclure.

Une angiographie cérébrale révèle alors des « signes d'occlusion veineuse au niveau des parties proximales et distales du SLS et du sinus sigmoïde droit avec probablement une HIC responsable d'une souffrance de l'ensemble des structures nerveuses, y compris des nerfs optiques ». On décide donc d'une nouvelle hospitalisation afin de recourir à des techniques de neuro-radiologie interventionnelle le 27 février, qui permettront de confirmer l'hyperpression veineuse ainsi qu'une recanalisation des différents sinus, grâce à la mise en

place de 3 stents endovasculaires au niveau des sinus longitudinal supérieur du sinus sigmoïde droit et de la jonction du sinus transverse et du sinus sigmoïde gauche. (PL-manométrie pic 33mmhg).

La patiente notera une amélioration importante des céphalées, des vomissements ainsi que de sa vision, puisque son acuité visuelle est passée début mars de 6 à 9/10^{ème} du coté droit cependant elle reste inférieure à 1/20^{ème} à gauche. Le champs visuel reste stable quant a lui, ainsi que le fond d'œil qui montre une atrophie optique + à droite et +++ à gauche.

Concernant son suivi hématologique, le traitement initial par Hydrea^R sera jugé insuffisant, l'emploi du Pegasys^R sera donc recommandé chez cette jeune patiente .Le traitement anticoagulant par Lovenox^R puis Inohep^R sera relayé par des AVK. Cliniquement la patiente a perdu 5 kg.

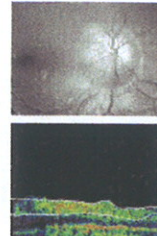
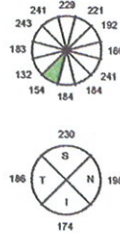
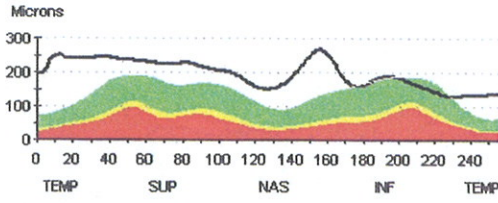
Il existe toujours quelques céphalées et parfois des nausées, à noter que la patiente ressent une faiblesse de l'hémicorps droit après l'effort. Sur le plan visuel le processus dégénératif paraît stabilisé à droite (AV à 7/10 avec une amputation du champ visuel inférieur, et latéral externe), mais il n'existe malheureusement pas d'amélioration à gauche où seule la perception lumineuse est décelée. Et malgré une perte de poids de 5 kg équivalent à 6% de son poids total on ne note pas d'amélioration de son CV en février 2008. Au FO persiste une atrophie optique ++ à droite et +++ à gauche. (cf. tableau récapitulatif p128)

STRATUS OCT
RNFL Thickness Average Analysis Report - 4.0.2 (0056)



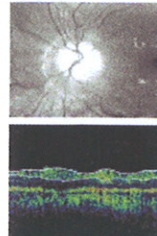
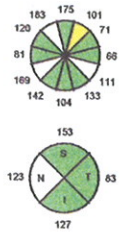
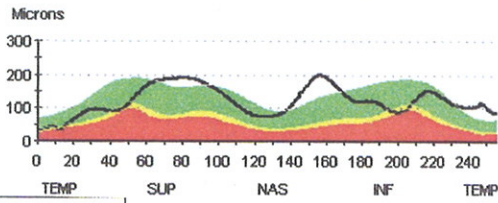
DOB: 5/16/1987, ID: NA, Gender unknown

Scan Type: Fast RNFL Thickness (3.4)
 Scan Date: 1/9/2006
 Scan Length: 10.87 mm

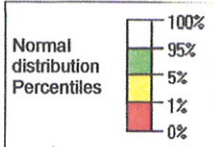


OD

Signal Strength (Max 10) 5
 Scan too low - Analysis Confidence Low



OS



	OD (N=3)	OS (N=3)	OD-OS
Avg.Thick	197.02	121.48	75.54

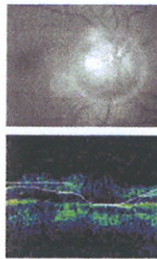
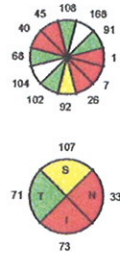
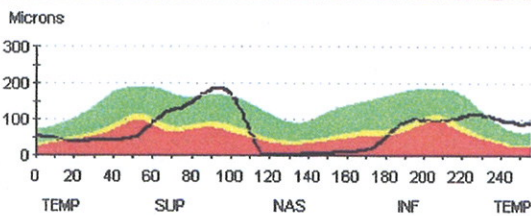
E: OCT 9/01/06 (épaisseur moyenne 197/121)

STRATUS OCT
RNFL Thickness Average Analysis Report - 4.0.2 (0056)



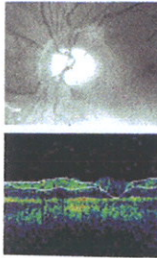
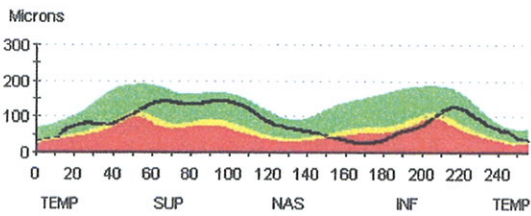
DOB: 5/16/1987, ID: NA, Gender unknown

Scan Type: Fast RNFL Thickness (3.4)
 Scan Date: 2/6/2006
 Scan Length: 10.87 mm

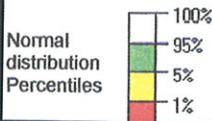


OD

Signal Strength (Max 10) 2
 Analysis Confidence Low



OS



	OD (N=3)	OS (N=3)	OD-OS
va.Thick	71.11	83.25	-12.14

F: OCT 6/02/06 (épaisseur moyenne 71/83)

2.3. Résumé du CC2

Suivi sur 2 ans d'un syndrome d' HIC bénigne avec facteurs favorisants et Thrombose veineuse cérébrale. Progression rapide et sévère de la neuropathie optique.

Symptomatologie de début

Terrain. 18 ans, obésité, thrombocytémie essentielle, hyperhomocystéinémie, contraception estro-progestative

Symptomatologie neurologique. Hémiplégie droite, céphalées occipitales, photophobie

Symptomatologie ophtalmologique. Diminution acuité visuelle à 10 jours

Pas de mesure de la PIC.

TDM : sinus droit hyperdense.

IRM : thrombophlébite cérébrale étendue SLS et SL

FO : OP bilatéral

CV : rétrécissement concentrique bilatéral -23,8 /-28,5

AV 6/4

Suivi

-Echec traitement médicamenteux à forte dose.

-tentative sauvetage œil droit par DIOMD (retardée par emploi des antiagrégants plaquettaires).

Amélioration post-opératoire (CV -20 /-26, AV 8/5)

Impossibilité de recours a neuro radiologie (emplois des antiagrégants)

Décision de DIOMG. Diplopie post-opératoire résolutive.

Amélioration transitoire post opératoire (AV 6/6 ; CV-21/-16)

-Reprise à 2 mois des céphalées, des vomissements et des troubles visuels.

AV 1/20° / 6/10°

CV -31/-19

OCT aplatie

FO diminution de l'OP, pâleur papillaire bilatérale

IRM sans anomalie

Angiographie cérébrale avec signe d'occlusions veineuses

-Recanalisation neuro-radiologique par stenting

Amélioration de la symptomatologie neurologique

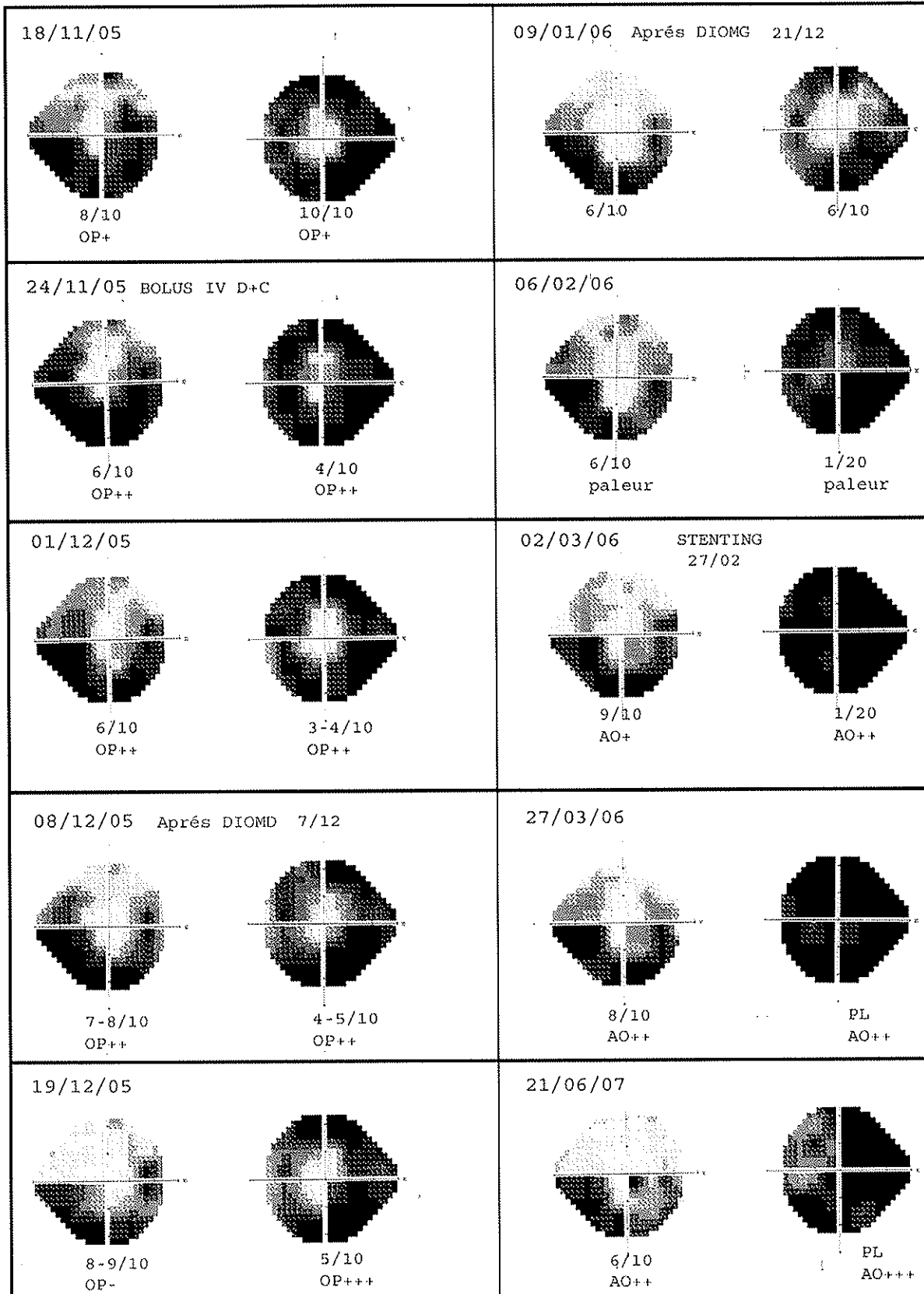
AV 1/20° / 9 /10°

CV stable

FO AO+ /+++

Pronostic visuel stabilisé mais sombre!

2.3.1. Evolution du CV (OD/OG) de Mlle F étudié en Périmétrie Automatisée



3.

Description du Cas

Clinique n°3 : Mme B

3.1. Histoire de la Maladie et suivi ophtalmologique

Mme B, née le 16 mai 1947, présente depuis un mois des impressions de vision floue lors des changements de position, elle consulte le neurologue, en mai 1979, qui met en évidence un œdème papillaire bilatéral isolé. Une hospitalisation est programmée afin de savoir s'il s'agit d'un processus expansif ou d'une papillite.

Ses antécédents médicaux se résument à une grossesse il y a dix ans, un traitement oestro progestatif stoppé il y a trois mois et un régime avec thérapeutique amaigrissante il y a plusieurs années. Son poids actuel est de 63,2 kg pour 1m48. (IMC 28,85Kg/M2)

Du point de vue ophtalmologique, l'œdème papillaire bilatéral est recontrôlé alors que l'acuité visuelle est bien conservée à 10/10^{ème} de chaque côté. L'examen oculaire est par ailleurs normal, en particulier l'examen à la lampe à fente et l'examen de la tension oculaire. Il n'y a pas d'exophtalmie. Le champ visuel périphérique est normal, mais la tâche de Mariotte est nettement augmentée de volume. Le champ visuel statique confirme cette augmentation de la surface de la tache de Mariotte. (cf. page 92) Diverses angiographies oculaires ont été réalisées et montrent un œdème bilatéral avec une dilatation importante des capillaires et une fluorescence rapide de la papille.

L'examen neurologique est strictement normal, de même que l'EEG et la scintigraphie cérébrale. L'échographie cérébrale n'est pas déviée. Les examens radiologiques (radio du crâne, du trou optique, de la fente sphénoïdale et du rachis) sont sans anomalie. Par contre sur les radios et tomographies de la selle turcique, il existe une érosion du plancher sellaire gauche. Les scanners cérébraux ne retrouvent pas d'anomalie, mais l'injection de produit de contraste révèle la présence d'un petit adénome hypophysaire latéro-sellaire gauche avec discrète compression de la citerne supra-sellaire. (Mais absence de tout processus intra-orbitaire).

Elle n'a pas eu de PL.

Le bilan biologique et endocrinologique ne mettra rien en évidence hors mis une légère hypothyroïdie. (Mise en route d'un traitement par synachtène.)

Cependant, la possibilité d'un adénome hypophysaire qui reste relativement petit et sans troubles endocrinien majeur semble insuffisante pour expliquer cet œdème papillaire.

Devant la persistance de cet oedeme papillaire, des anomalies du champ visuel ainsi que des troubles visuels positionnels associés a des épisodes de céphalées frontales, Mme B est à nouveau hospitalisée le 1^{er} février 1980.

L'artériographie carotidienne ne met en évidence aucune malformation vasculaire mais une mauvaise imprégnation du sinus latéral gauche faisant suspecter une *hypertension intracrânienne bénigne par thrombose du sinus latéral gauche*.

La mesure des pressions dans le sinus longitudinal supérieur atteste d'une hyperpression (entre 20 et 25 mmhg). La pose d'un capteur extradural pariétal droit confirme l' HIC avec une pression moyenne de 30 mmHg.

-Devant cette HIC, un traitement anti-oedemateux est débuté (Diamox^R, glycerol) et on évoque alors une HIC bénigne « dont l'étiologie serait veineuse par thrombose du sinus latéral gauche », le micro adénome n'expliquant pas l'hyperpression.

-Après 10 jours de traitement, un nouvel enregistrement de la PIC, grâce au capteur, révèle une régression de l'HIC et il est proposé une poursuite du traitement jusqu'à disparition de l'œdème papillaire qui est déjà en bonne voie de régression.

Sur un plan endocrinologique, le 29 février elle est mise sous extraits thyroïdiens à faible dose en rapport avec hypothyroïdie frustrée avec galactorrhée.

-En mars 80, devant la nette amélioration de l'œdème papillaire et des signes fonctionnels on allège le traitement jusqu'à son arrêt en mai.

le 10 mars 81, mme B se plaint d'une amaurose transitoire suivie d'une sensation de flou visuel. L'examen rapporte une baisse de l'acuité visuelle à 8/10^{ème} à gauche, alors qu'au fond d'œil il existe une reprise de l'œdème papillaire, surtout du côté gauche, avec réapparition des plis choroïdiens. après 10 mois d'abstention thérapeutique.

-La mesure de la pression intracrânienne (30mmhg) confirmera la reprise de l'HIC qui sera très vite stabilisée, après 3 jours de traitement. (Aldactone^R et Glycerol.)

Entre 81 et 86, les signes fonctionnels se font discrets, hors mis quelques migraines, le suivi ophtalmologique est stable, l'aldactazine est supprimée en décembre 81, puis le glycerol en juin 1982.

-En nov 85, devant une recrudescence des céphalées accompagnées par une sensation de voile sur l'œil gauche on note la reprise d'un léger oedème papillaire ainsi que la présence de

plis choroïdiens au FO. Cette reprise de la symptomatologie après une période de stabilité de plus de 3 ans sans traitement motivera l'ajout d'un beta-bloquant, le Timacor^R, au Diamox^R et au Glycérol.

En septembre 1988, Mme B, dont l'état est stable depuis 2 ans sous monothérapie par Timacor^R, présente depuis quelques mois une augmentation de son œdème papillaire ainsi que du nombre des plis choroïdiens alors que les céphalées et les flous visuels sont accentués ces temps-ci. L'angiographie montre une augmentation de l'OP surtout a droite.

Mme B a par ailleurs subi un TC lors d'un AVP il y a 2 mois.

Le traitement a base de Glycerol sera ajouté au timacor^R lors d'une courte hospitalisation ce qui permettra une amélioration des symptômes ainsi qu'une diminution bilatérale de l'OP lors de l'angiographie fluoresceinique de contrôle en décembre. Le Glycerol sera par la suite remplacé par le Diamox^R.

Entre 88 et 06, les mesures hygiéno-diététiques sont associées au traitement médical sous couvert d'un suivi ophtalmologique semestriel.

L'AV restera stable autour de 10/10 avec corrections.

Le suivi du champ visuel en périmétrie automatisée sera alors relativement stable comme l'atteste l'évolution du score de déviation moyenne reportée sur la courbe ci-dessous.(fig A)

Au fond d'œil, le léger flou papillaire bilatéral s'amendera progressivement, laissant place a un halo grisé peripapillaire séquellaire prédominant du coté gauche.(fig B)

Ces séquelles oedemateuses seront régulièrement confirmées par des angiographies.

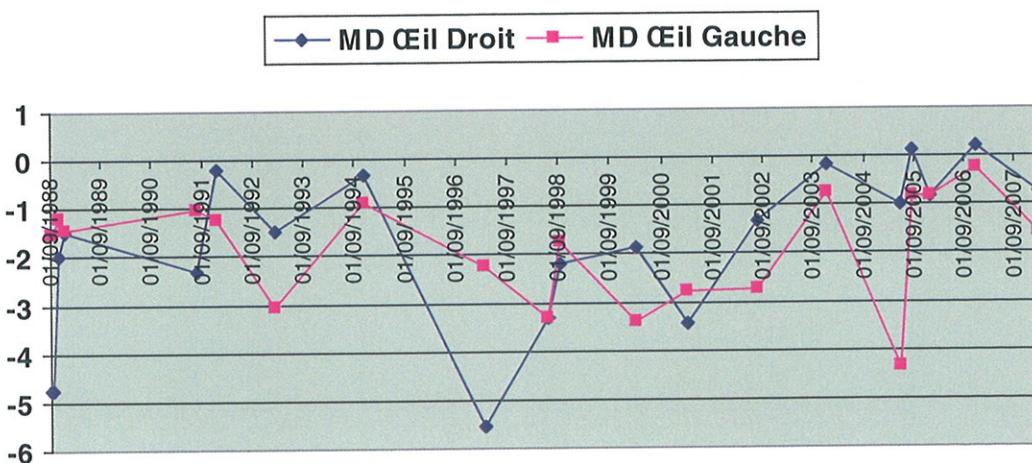


Figure A. Suivi du CV de Mme B en périmétrie automatisée

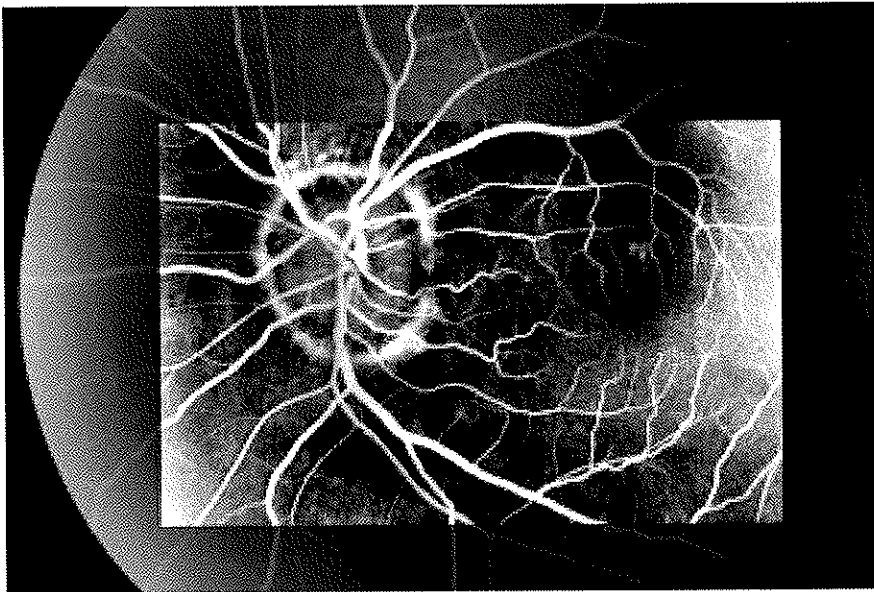


Figure B. Aspect a angiographie OG Mme B 12/01

3.2. Résumé du cas clinique n°3

Suivi sur 28 ans d'une HIC bénigne avec retentissement oculaire progressif répondant bien aux thérapeutiques médicamenteuses et au régime. Aggravation après une période de stabilité clinique (avec ou sans traitement).

Début de la symptomatologie :

Mai 1979

Terrain. Age, surpoids, hypothyroïdie légère

Symptomatologie neurologique : Céphalées frontales

Symptomatologie ophtalmologique : Flous visuels positionnels

OP bilatéral, dilatation importante des capillaires, fluorescence rapide de la papille

CV : Augmentation bilatérale de la tache de Mariotte

Imagerie cérébrale : Petit adénome hypophysaire latéro-sellaire

Pas de PL réalisée

PIC élevée, pose de capteur.

Artériographie carotidienne. Mauvaise imprégnation du sinus latéral gauche.

Suivi :

Mise en route du traitement anti-oedemateux et régime

Amélioration des symptômes. Diminution de l'OP à 3 mois.

Récidive à 1 an des symptômes et de l'OP après reprise de poids et arrêt du traitement.

Majoration du traitement et reprise du régime permettant l'amélioration des troubles.

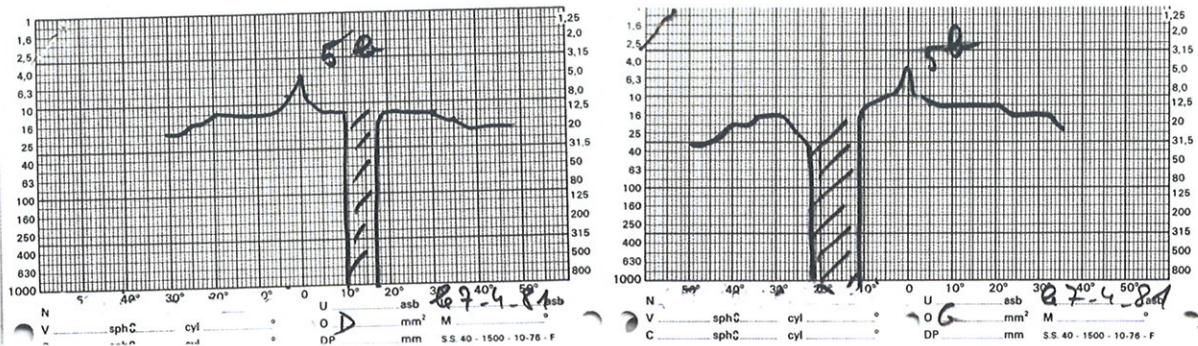
Récidive à 5 ans après 3ans sans traitement. Mise en place BB.

Récidive à 9 ans, sous traitement bien équilibré par BB (après un TC).

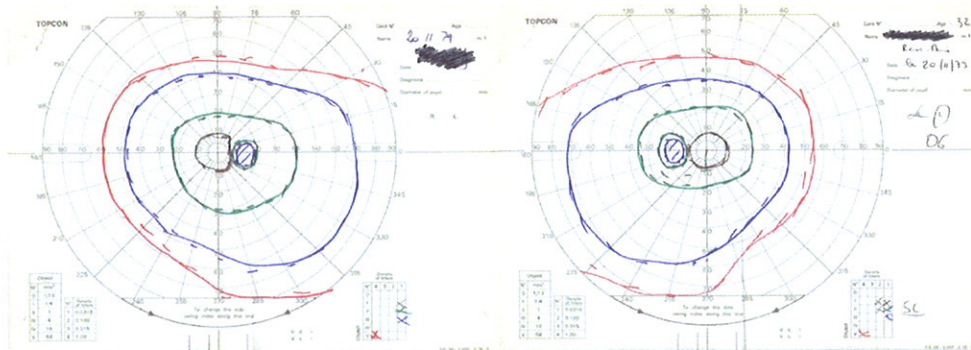
Majoration du traitement BB par diamox et résolution des troubles.

Surveillance ophtalmo semestrielle (FO AV CV et angiographie) permettant adaptation de posologie et motivation diététique permettant le respect de la fonction visuelle après 28 ans d'évolution de la maladie..

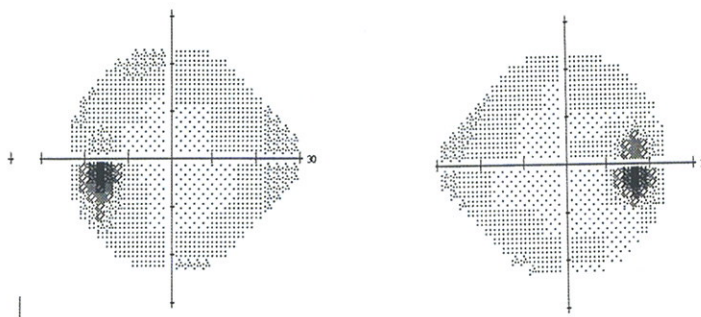
3.3. DIFFERENTES METHODES DE RELEVES DU CV UTILISEES AU COURS DU SUIVI DE MME B.



Relevé 1 : Perimétrie Statique manuelle (Pic maculaire normal Tache de Mariotte Gauche augmentée)



Relevé 2 : Perimétrie Cinétique manuelle (augmentation de la tache de Mariotte, gauche +)



Relevé 3 : Périmétrie Automatisée (augmentation de la tache de Mariotte, gauche+)

4.

Description du cas clinique

n°4 : Mme C

4.1. Histoire de la Maladie et suivi ophtalmologique.

Mme C, 30 ans, sans antécédent particulier, présente en octobre 90 des épisodes d'obscurcissements visuels transitoires et de brouillard visuel au réveil. Elle pèse 89Kg pour 1m65 (IMC=32,7 Kg/M²). Elle a perdu 11kg cette année, à l'aide d'un régime.

Elle consulte son ophtalmologue qui lui trouve une acuité visuelle conservée, mais un œdème papillaire bilatéral ainsi que des drusen de la macula. L'angiographie montre un léger épaissement en regard de la papille accompagné de plis choroïdiens.

L'examen neurologique ne met pas en évidence d'anomalie clinique. La ponction lombaire et le scanner crânien sont normaux.

Au décours de l'hospitalisation, des accoups tensionnels à 25 de systolique incitent une exploration cardiologique. La TA est à 16/10. On retrouve une dysplasie très modérée de l'artère rénale gauche, considérée comme non significative.

L'HTA est qualifiée d'essentielle, avec un caractère familial certain, un traitement diurétique symptomatique est instauré.

Une IRM cérébrale, réalisée le 21 février 91, montre une déviation des gaines vaginales des segments intra orbitaires des nerfs optiques associée à une selle turcique vide « dont l'aspect est compatible avec une HIC bénigne ».

Un traitement par acetazolamide apporte une amélioration temporaire de la symptomatologie oculaire ainsi qu'une nette diminution de l'OP au FO.

Le 18 juin 92, Mme C est adressée au service d'ophtalmologie devant la majoration des céphalées ainsi que d'une baisse d'acuité visuelle qui est mesurée, avec corrections, à 4/10^e à droite et 8/10^e à gauche. Le champ visuel est par contre légèrement amélioré par rapport au précédent. (cf. page 97) La tension oculaire et l'examen à la lampe à fente sont normaux.

Une fenestration des enveloppes méningées du nerf optique droit est programmée le 24 juin. Une diplopie post opératoire disparaîtra en 2 jours. L'examen au fond d'œil montre toujours des plis choroïdiens. Les papilles sont à bords nets. L'acuité visuelle est de 9-10/10^e à droite et de 9/10^e à gauche. Les céphalées ont disparues.

Dans les suites à 6 mois, l'AV avec correction est de 12/10° pour les 2 yeux, le FO montre un flou du bord papillaire gauche plus net par rapport au bord droit qui est tout à fait correct. Mme C souffre de nouveau de céphalées importantes lors d'efforts (toux, rires, défécation) et aux changements de position, en particulier vers le bas. Ces céphalées sont accompagnées de vertiges. En dehors de ces circonstances déclenchantes, la patiente ne se plaint de rien.

Mme C est alors adressée en ophtalmologie afin d'envisager une nouvelle fenestration.

Les fonctions visuelles sont bonnes, le champ visuel s'est amélioré et l'angiographie ne retrouve pas d'œdème papillaire.

Devant cette symptomatologie plus cérébrale qu'oculaire, Mme C est adressée en neurologie en mars 93 afin d'envisager une dérivation neurochirurgicale qui ne sera pas indiquée.

La patiente sera alors suivie régulièrement par son neurologue qui adaptera le traitement de manière symptomatique entre 1993 et 2005.

En novembre 05, Mme C, alors traitée par acetazolamide, aldactazine et isoptine, est adressée en neurochirurgie pour ses problèmes de céphalées impulsives et positionnelles. Un bilan visuel est demandé avant de prévoir une nouvelle IRM à la recherche d'une étiologie veineuse.

Son acuité visuelle est à 9/10 à droite et 10/10 à gauche avec correction. Le segment antérieur est clair. L'examen du fond d'œil montre des papilles bien colorées, à bord net. Il persiste toujours des plis choroïdiens horizontaux plus marqués à gauche.

Elle se plaint de picotements oculaires.

Le temps de rupture du film lacrymal témoigne d'une atteinte lacrymale très légère.

Ses verres progressifs sont augmentés et elle sera revue à 6 mois.

Depuis 2005, on note une stabilité avec persistance d'une papille à bord nets accompagnée de plis choroïdiens au fond d'œil. L'acuité visuelle est à 7/10° à droite et de 7-8/10° à gauche. A noter que le régime est strictement respecté. Le Diamox^R ne peut quant à lui être diminué au dessous de 2 comprimés journaliers sous peine de reprise des céphalées.

4.1.1. Résumé du CC4

Suivi sur 17 ans d'une HICB révélée par une symptomatologie visuelle, très vite stabilisée par une DIOMD, faisant place à une symptomatologie neurologique persistante et invalidante empêchant l'arrêt du traitement médicamenteux.

Début

Octobre 90

Terrain. Femme. 30 ans. Obèse. HTA essentielle.

Symptômes Neurologiques : Céphalées

Symptômes Ophtalmologiques : Obscurcissement transitoire. Brouillard matinal.

PL-TDM normaux. IRM selle turcique vide, hernie gaine NO. PIC non faite.

OP bilatéral, plis choroïdiens, drusen.

AV conservée.

CV Augmentation de la tache de Mariotte.

Suivi

Traitement médical jusqu'en juin 92

Majoration céphalées et BAV. Amélioration CV.

DIOMD le 24 juin 92.

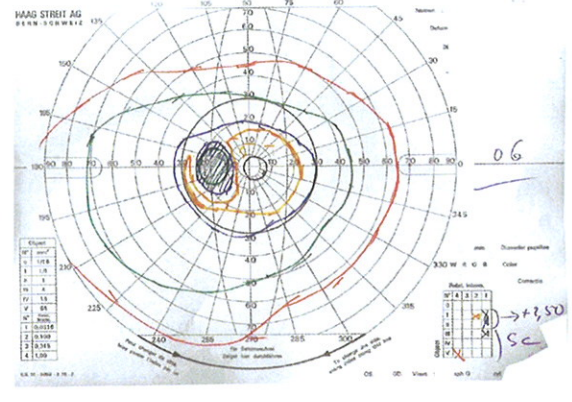
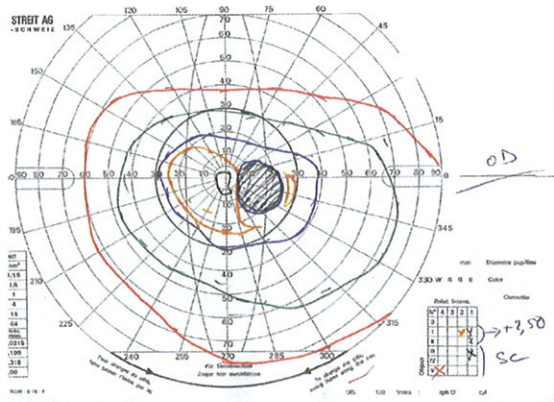
Amélioration transitoire des Symptômes Neurologiques et Ophtalmologiques.

Recrudescence à 6 mois des céphalées, associées à des vertiges.

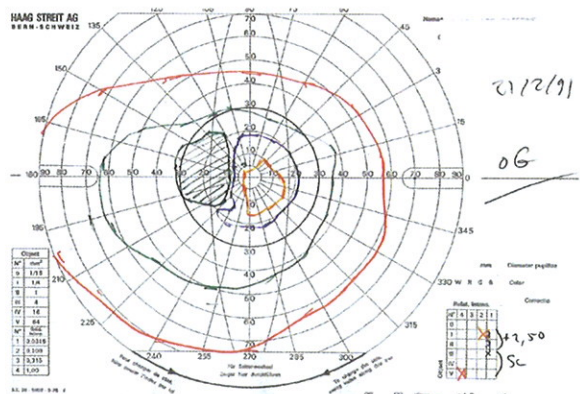
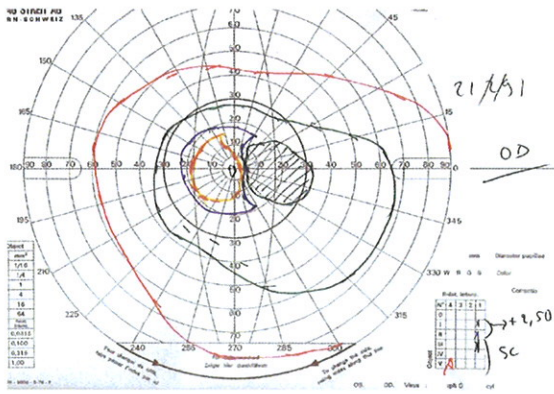
Suivi ophtalmologique stable au FO et artériographie avec diminution de l'OP et persistance de plis choroïdiens. AV conservée, CV stable.

Le traitement médical par acetazolamide antérieurement associé à isoptine et aldactazine ne pourra être diminué en raison de la recrudescence de la symptomatologie neurologique à chaque tentative d'allègement posologique.

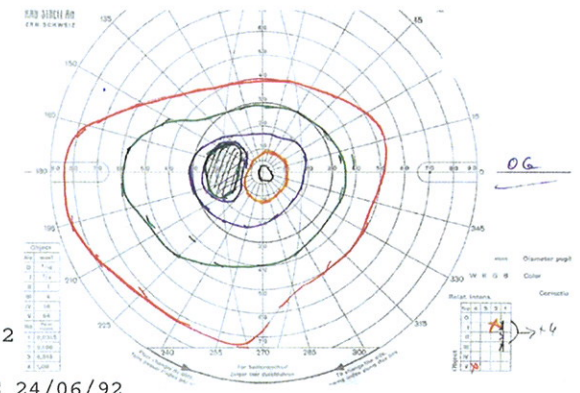
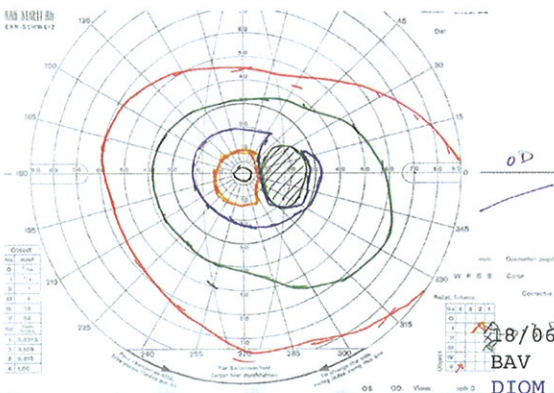
4.1.2. Evolution du CV de Mme C étudié en Périmétrie Manuelle (puis Automatisée)



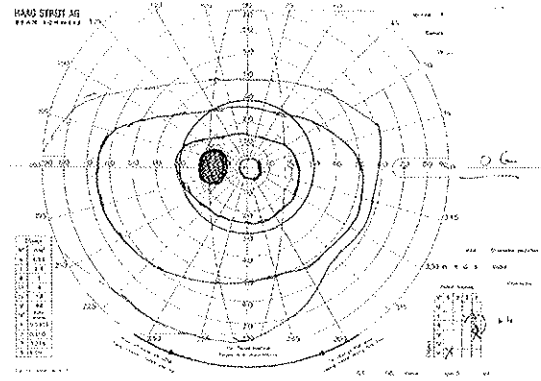
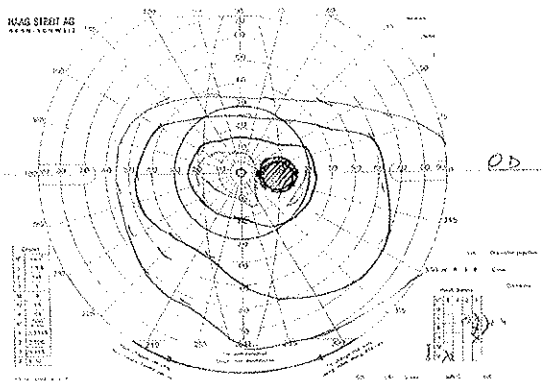
2/11/90



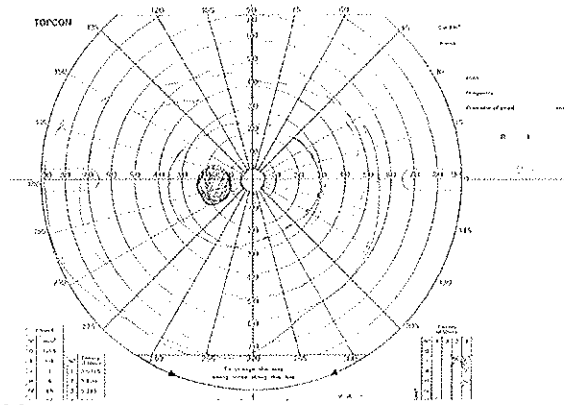
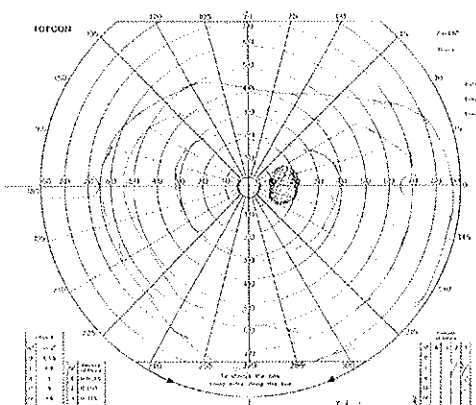
21/02/91
instauration Diamox



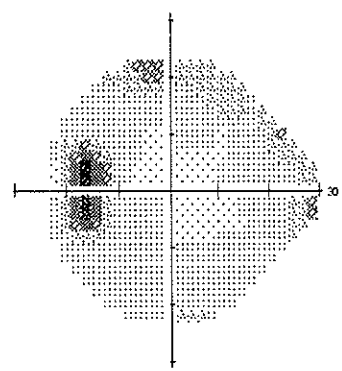
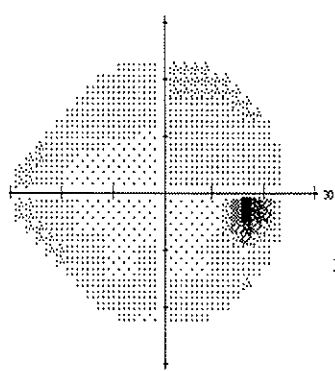
18/06/92
BAV
DIOM LE 24/06/92



29/06/92
post DIOMD



09/04/96



12/03/07

DISCUSSION

1. Le long temps de suivi.

L'HICB est qualifiée de « bénigne » dans le sens où elle n'est pas létale et que le pronostic à long terme est bon en dehors de possibles séquelles visuelles. L'évolution peut être spontanément favorable, la perte d'acuité visuelle est retrouvée dans 4 à 23% des cas.^{23,92-94} Les rechutes, ou récurrences cliniques sont retrouvées dans 10 à plus de 50% des cas dans la littérature^{37,45} et pourraient aggraver le pronostic visuel.⁹⁵ Le suivi prolongé de ces patients grâce à une technologie adaptée (que nous détaillerons par la suite) est donc un élément crucial dans la prévention et la compréhension du caractère chronique de la maladie.

Or, si nous disposons de nombreuses informations sur l'évolution de l'HICB à court terme, la plupart des publications récentes étudiant le suivi de patients souffrant d'HICB ne dépasse pas 6 ans. (*Tableau A*) Les seuls articles ayant suivi des patients sur plus de 10 ans datent d'il y a une trentaine d'années.

Ainsi le suivi multidisciplinaire régulier de Mme B, sur une période de 28 ans, permettra à 3 reprises une prise en charge rapide de la réapparition d'un OP accompagnée de symptômes neurologiques à 2, 6 et 9 ans de la crise initiale.

Ces récurrences constituent un élément en faveur du caractère chronique de la maladie. Corbett et al ont retrouvé la persistance d'une PIC élevée chez 80% de patients ayant été traités pour HICB 5 à 41 ans auparavant. Foley, a lui aussi retrouvé des PIC élevées chez des patients asymptomatiques, 3 à 14 ans après le diagnostic initial d'HICB.⁹⁶

Le suivi de cette pathologie doit donc être maintenu sur une très longue durée étant donné l'imprévisibilité de la survenue de complications. Le patient doit être sensibilisé à la nécessité de consulter rapidement en cas de réapparition de signes fonctionnels, et être informé du risque potentiel d'atteinte visuelle. Une étude récente, recensant plus de 400 patients en Iowa, confirme le caractère chronique de l'HICB et la nécessité d'un suivi au long cours en décelant la possibilité d'aggravation de la fonction visuelle après une période de stabilité de 11 ans.

Devant une altération des fonctions visuelles progressant ou des céphalées persistantes, malgré un traitement médical bien conduit, une intervention chirurgicale (DIOM ou DLP) peut être proposée.

La décompression intra-orbitaire des méninges péri-optiques (DIOM) est une technique chirurgicale dont l'efficacité à court terme est bien étudiée dans cette indication et son apport sur le bénéfice visuel en cas d'échappement aux thérapeutiques médicales n'est pas à mettre en cause, comme le montre récemment l'étude de Feldon et al qui relève les différentes techniques chirurgicales pouvant intervenir.

Cependant, en raison du caractère chronique de la maladie et du mécanisme d'action de cette technique toujours inconnu à ce jour, on peut se questionner quant à son efficacité à long terme. La plupart des articles retrouvés dans la littérature ne suivent les effets de la DIOM que sur quelques mois (*tableau B*).

Ainsi Spoor en 1991⁷⁵ constate que les patients fenestrés possédant un OP aigu se trouvent mieux améliorés sur le plan visuel que ceux souffrant d'un OP chronique atrophique, la chirurgie serait d'autant plus efficace sur le pronostic visuel que les fibres nerveuses optiques ne sont pas définitivement lésées par la compression exercée par le LCR (ce qui est le cas de nos trois patientes). L'amélioration sur la fonction visuelle est parfois transitoire et 32% des patients de la série de Spoor et al⁹⁰ ont eu une rechute clinique dans les 39 mois suivant le succès chirurgical initial. Qu'en serait-il alors avec un suivi plus long tandis que certaines récurrences sont relevées 10 ans après une fenestration par Herzau et al.⁹⁷ Mme C ne connaîtra pas de récurrences d'OP, d'altération sévère de son AV ou de son CV durant les 17 années suivant la chirurgie, alors que dans les deux autres observations, l'atteinte visuelle reprendra respectivement à 5 ans, et 2 mois suivant l'intervention.

Comme chez nos patientes, Brouman ne retrouve pas toujours de diminution de la PIC après une intervention, ce qui montre bien l'intérêt du suivi prolongé de ces patientes, mais qu'en est-il des récurrences post chirurgicale ou de l'atteinte de l'œil adelphe après 11 mois ?

La multiplication d'études de suivi à long terme nous semble donc très important pour permettre une meilleure compréhension de l'action de la fenestration sur cette pathologie chronique pouvant évoluer vers la cécité.

TITRE	AUTEUR	ANNEE	SUIVI	PATIENTS
Benign intracranial hypertension	Weisberg et al	1975	10ans	120 25%rémissions spontanées 10%récidives dans 1ereannée
Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss	Corbett et al	1982	5ans (Min) 41ans (Max)	57 14aggravation immédiate 7aggravation tardive
Factors affecting visual loss in benign intracranial hypertension	Orcutt et al	1984	4,1ans (Moy)	68 49%atteinte fonction visuelle
Clinical course and prognosis of pseudotumor cerebri. A prospective study of 24 patients	Sorensen et al	1988	49mois (Moy)	24 50%OPchronique
Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension: a prospective study	Rowe et al	1998	3 ans	35
Hypertension intracranienne benigne. Etude retrospective de 20 cas	Merle et al	1998	28,6mois(Moy)	20 85%atteinteCV
Long-term evolution of papilledema in idiopathic intracranial hypertension: observations concerning two cases	Piovesan et al	2002	3 ans	2
Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences	Kesler et al	2004	6,2 ans (Moy)	54 38,4%récidives
Transverse sinus stenoses persist after normalization of the CSF pressure in IIH	Bono et al	2005	6 ans	14
Long-term follow-up of idiopathic intracranial hypertension: the Iowa experience	Shah et al	2008	13 ans (moy) 10 ans (min) 22 ans (max)	20 15%récidives 30%aggravation progressive

Tableau A Suivi à long terme de patients souffrant d'HICB

TITRE	AUTEUR	ANNEE	SUIVI	PATIENTS
Optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri	Brouman et al	1988	4 à 11 mois	6
Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. The lateral orbitotomy approach	Corbett et al	1988	1sem (min) 90 mois (max)	28
Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri	Sergott et al	1988	3mois (min) 45mois (max) 25mois (moy)	23
Optic nerve decompression may improve the progressive form of nonarteritic ischemic optic neuropathy	Sergott et al	1989	6 à 18 mois 11mois (moy)	14
Treatment of pseudotumor cerebri by primary and secondary optic nerve sheath decompression	Spoor et al	1991	DIOM /OP aigu 2 à 48 mois 18,1mois(moy) DIOM/OP chronique 3 à 46 mois 14,6mois (moy)	35 18
Long-term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri	Spoor et al	1993	3 à 5 ans	54
Long-term results using adjunctive mitomycin C in optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri	Spoor et al	1995	20 à 37 mois	6
Macular changes in pseudotumor cerebri before and after optic nerve sheath fenestration	Carter et al	1995	14 mois (moy)	7
Optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri	Goh et al	1997	1 à 50 mois 15,7 mois (moy)	29 yeux
Long-term outcome of optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri	Herzau et al	1998	15 à 145 mois 62 mois (moy)	14
Decompression Intra-orbitaire du nerf optique par ouverture des méninges péri-optiques dans les neuropathies sévères compliquant une hypertension intracrânienne bénigne	Villain et al	1999	11 à 23 mois 16 mois (moy)	5
Visual outcomes comparing surgical techniques for management of severe idiopathic intracranial hypertension	Feldon et al	2007	Moyenne allant de 11,8 à 57,2 mois selon les groupes.	17 stenting 31 DVP 44 DLP 252 DIOM
Optic nerve sheath decompression for visual loss in intracranial hypertension: Report from a tertiary care center in South India	Nithyanandam et al	2008	3 mois	21 patients HICB +TVC +BAV

Tableau B Suivi à long terme de patients ayant subi une DIOM

2. La définition syndromique : une difficulté de ce travail.

Le *Syndrome d'Hypertension Intracrânienne Bénigne* (HICB) est connu depuis plus d'un siècle. C'est un diagnostic d'exclusion dont la terminologie et les critères diagnostiques ont beaucoup varié, et ont souvent été source de confusion.

La première description en a été faite en 1897 par Quincke, sous le terme de *Méningite Séreuse*, pour définir un syndrome d'hypertension intracrânienne sans signe de localisation ni anomalie de composition du liquide céphalo-rachidien (LCR).

En 1904, Nönne a proposé le terme de *Pseudotumor Cerebri* pour décrire une situation clinique susceptible de simuler une tumeur intracrânienne. De nombreuses autres dénominations (*hydrocéphalie otitique, hydrocéphalie toxique, hydrocéphalie méningée hypertensive, HIC sans humeur..*) ont été proposées. Dandy, en 1937 a défini les critères de ce qu'il a appelé « *hypertension intracrânienne sans tumeur cérébrale* » qui incluait diverses pathologies.

Le terme d'*Hypertension Intracrânienne Bénigne* fut utilisé par Foley en 1955 pour décrire ce syndrome sans cause retrouvée et dont l'évolution semblait favorable dans la plupart des cas.

La pratique plus systématique du champ visuel a permis de révéler une atteinte périmétrique fréquente, et un risque de séquelles visuelles grave, allant jusqu'à la cécité. En 1969, Bucheit propose alors le terme d'*Hypertension Intracrânienne Idiopathique*.

Après 1950, le terme « hypertension intracrânienne bénigne » a remplacé « pseudotumor cerebri » dans de nombreuses publications, suggérant que ces affections étaient synonymes. Cependant, tandis que le terme « pseudotumor cerebri » définit le syndrome d'hypertension intracrânienne sans masse ni hydrocéphalie et inclut donc de multiples étiologies, au terme

« hypertension intracrânienne bénigne » correspond une entité bien particulière. Par exemple, les méningites, quelle qu'en soit la cause, sont souvent associées à une élévation de la pression intracrânienne et se présentent ainsi comme une « pseudotumor cerebri ». C'est pourquoi la composition normale du LCR est l'un des critères nécessaires au diagnostic d'HIC idiopathique. Ainsi, la plupart des articles consacrés à ce syndrome dans les années 1980 décrivent des patients ayant une symptomatologie d'hypertension intracrânienne, un

scanner cérébral normal, une élévation de la pression intracrânienne et un LCR de composition normale, (ce qui correspond aux critères de Dandy modifiés pour le diagnostic d'HICB). Néanmoins, certains patients rapportés comme ayant une HIC « idiopathique » ou « bénigne » selon ces critères, avaient en fait une thrombophlébite cérébrale ou une fistule durale. Pour ajouter à la confusion, certains auteurs ont postulé qu'un des mécanismes de l'HICB était une thrombose ou une sténose d'un des sinus veineux, ce qui expliquerait une diminution de la résorption du LCR dans les sinus intracrâniens.¹⁻³ Du fait de cette confusion nosologique entre les termes « pseudotumor cerebri » et « HIC bénigne, ou idiopathique », la liste d'affections publiées sous le terme d'« HIC idiopathique » est sans fin. Cette confusion peut avoir de graves conséquences pour le patient, car même si la présentation clinique initiale est parfois semblable, le traitement et le pronostic de l'HIC idiopathique sont différents de ceux d'une méningite, d'une thrombophlébite cérébrale ou d'une fistule durale.

Les thérapeutiques médicales et chirurgicales entrepris dans nos observations ont effectivement eu des répercussions positives sur la qualité de vie des patientes, cependant chez Mme F, les dommages causés par l'augmentation de la pression intra-cerebrale ont eu des répercussions effroyables sur sa fonction visuelle. On peut mettre en cause le retard du « sauvetage chirurgical » en raison de l'emploi d'anticoagulants, mais on peut aussi incriminer l'association de cette HTIC caractérisée de « bénigne » à la thrombose de sinus veineux cérébral (TSVC). On peut donc se demander s'il ne serait pas important de différencier HICB et HIC avec TSVC, si différentes dans le pronostic et la thérapeutique. En effet, l'une se traite par diurétiques et l'autre par anticoagulants. Outre les céphalées et la baisse d'acuité visuelle, il n'y a pas de complication neurologique dans l'HICB, tandis que le pronostic d'une TSVC peut être fatal.

Une étude réalisée entre 2002 et 2003⁹⁸ met en évidence que 9,4% des patients étiquetés HICB ont une TSVC, ce, grâce à l'emploi systématique de l'IRM cérébral avec injection veineuse de produit de contraste. Ceci souligne l'intérêt d'une imagerie cérébrale adaptée systématique infirmant la présence de TSVC lors de la découverte d'un syndrome d'HICB.

Il n'est pas rare dans les études de voir des diagnostics de TSVC par des techniques de résonance magnétique alors que le TDM initial est normal.^{42,99,100} Un TDM seul peut être normal chez plus de 26% des patients ayant une TSVC vérifiée,⁴¹ et dans plus de 54% des cas de patients ayant des signes d'HIC isolée au départ, dont une TSVC sera diagnostiquée par la suite.

Même si Purvin et al suggèrent que les manifestations cliniques des TVSC se différencient des HICB par la mise en place rapide et la sévérité des symptômes, la présentation clinique des TVSC étant considérablement influencée par l'étendue et la localisation des zones touchées, celle-ci peut alors passer inaperçue. Certaines études portent à 30% le nombre de patients initialement suspectés d'HICB souffrant en fait de TVSC associées.^{43,101} (même Mme B est suspecte d'une mauvaise imprégnation du sinus latéral lors de l'angiographie carotidienne..)

Compte tenu du pronostique et de la prise en charge différents de ces pathologies, il semble important d'identifier ce sous-groupe de patients par des méthodes adéquates.

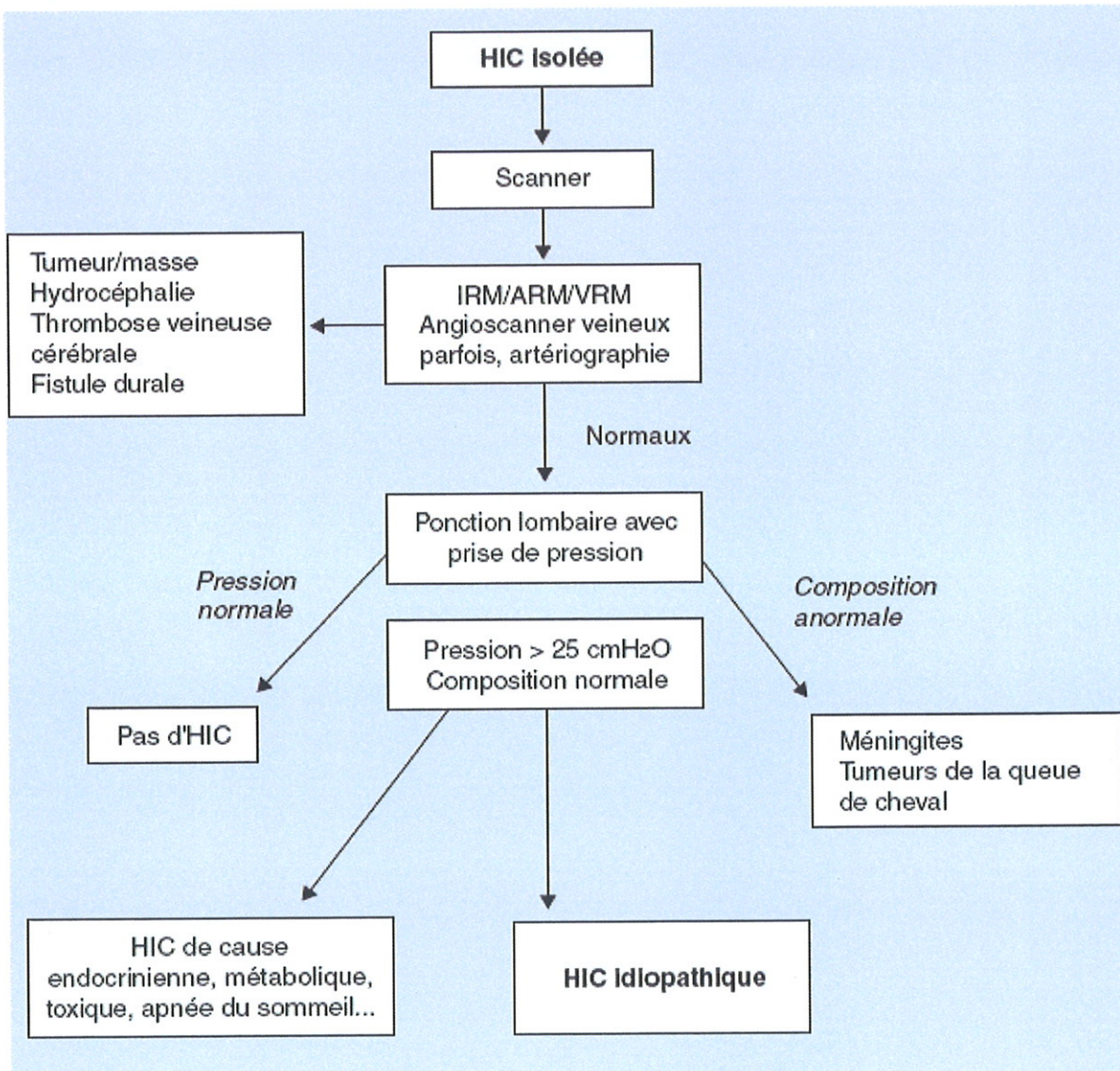
On propose donc actuellement une stratégie diagnostique répondant aux critères modifiés de Dandy et excluant tout facteur favorisant (en particulier les TSVC) en s'appuyant sur des investigations adaptées. (*cf. diagramme ci-dessous p107*)

Le terme « HIC bénigne » a donc récemment été abandonné, du fait de l'atteinte visuelle sévère pouvant toucher les patients, et on lui préfère désormais le terme d'« hypertension intracrânienne idiopathique ».

Le terme d'« hypertension intracrânienne idiopathique » est lui aussi critiquable puisqu'il implique l'absence de cause à l'HIC, ce qui n'est pas le cas lorsque l'HIC est associée à une prise de poids ou à l'absorption de certains médicaments :

Selon que l'HIC est isolée, sans cause trouvée, ou associée à d'autres affections ou facteurs favorisants, elle peut être classée en « HIC idiopathique » et « HIC secondaire » (étant entendu qu'il s'agit d'une HIC secondaire non lésionnelle).⁴⁸ Seule une démarche diagnostique rigoureuse permet d'éliminer les autres affections se présentant parfois comme une « hypertension intracrânienne à scanner normal ». (*cf. diagramme ci-dessous*)

Ainsi, la plupart des cas d'« HIC Bénigne » exposés ici sont associés à des TVC et ne pourraient donc plus entrer dans le groupe des « HIC Idiopathique », pourtant synonyme à l'époque. Ils seraient désormais qualifiés d'« HIC secondaire », ou d'« HIC sur TVC ». Ceci paraissant juste, étant donné l'importance de l'atteinte visuelle retrouvée dans la description de ces quelques cas d'HIC dite « bénigne », ainsi que l'association de cette HIC dite « idiopathique », à des thromboses veineuses cérébrales.



Stratégie diagnostique permettant de différencier HTIC Idiopathique et Secondaire selon Biousse⁴⁸

3. Mécanisme d'action de la FGNO

L'efficacité de la décompression du nerf optique est bien démontrée, tout du moins à court terme, en ce qui concerne les troubles visuels liés à l'HIC bénigne.^{67,68,74-76} Ceci se vérifie dans nos observations, avec une amélioration post opératoire immédiate et bilatérale de l'acuité visuelle. Différentes théories, « mécanique » ou « tissulaire » permettent d'expliquer l'effet bénéfique de l'incision des gaines d'un nerf optique lors d'une HICB.

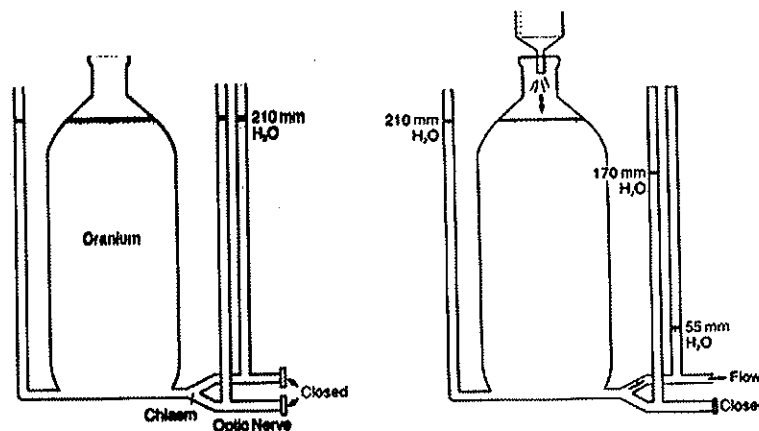
3.1. La théorie mécanique

Selon laquelle l'incision des enveloppes dures de la tête du nerf optique permet l'évacuation du LCR sous pression qui comprimait le nerf et était responsable de l'œdème papillaire et des troubles visuels.

L'hypothèse d'une fistule créée au niveau de la fenêtre ou des incisions, permettant le passage du LCR dans l'orbite d'où il est résorbé, semble la plus sûre.⁵⁸

L'amélioration de l'œil adelphe non opéré que nous retrouvons, tout du moins transitoirement dans nos observations, et qui est notée par les différents auteurs dans environ 50% des cas est en faveur de cette hypothèse

Seiff et Shah,⁸⁷ pour étayer cette hypothèse, ont mis au point un modèle expérimental montrant qu'une fenestration unilatérale permettait une baisse de pression au niveau de la tête du nerf optique sans diminution de la pression intracrânienne, et s'accompagnait d'une baisse de pression au niveau de la tête du nerf controlatéral, grâce à un courant de LCR dans la gaine méningée du chiasma.



Modèle expérimental de Seiff et Shah

3.2. La théorie tissulaire

La plupart des auteurs rapportent un bon résultat fonctionnel avec remontée de l'AV et disparition de l'œdème sans grande diminution de la PIC.⁶⁸ C'est donc une baisse localisée au niveau de la tête du nerf optique qui protège le nerf.

Hayreh a examiné les NO de 9 singes ayant subi une fenestration après hypertension provoquée par ballonnets intracrâniens. Il a montré que l'orifice était comblé par de la graisse et du tissu de granulation. Davidson a fait la même constatation chez 2 patients opérés, lors d'une étude anatomo-pathologique post mortem. Puis Villain met en évidence sur des lapins (ayant préalablement subi une fenestration des enveloppes méningées du nerf optique) un aménagement peri-nerveux et une prolifération fibreuse tendant à emprisonner le nerf optique en regard de la dissection. L'arachnoïde et la dure-mère sont épaissies et adhèrent à la pie-mère, faisant disparaître l'espace sous arachnoïdien à ce niveau. Ces remaniements pourraient donc diminuer l'extensibilité des méninges entourant la partie retrobulbaire du nerf et empêcher l'accumulation de LCR, et donc l'augmentation de pression en regard de la papille.⁸⁸

On a donc pensé que c'était cette réaction inflammatoire localisée au niveau des méninges lésées qui protégeait le nerf de l'hyperpression du LCR environnant.¹⁰²

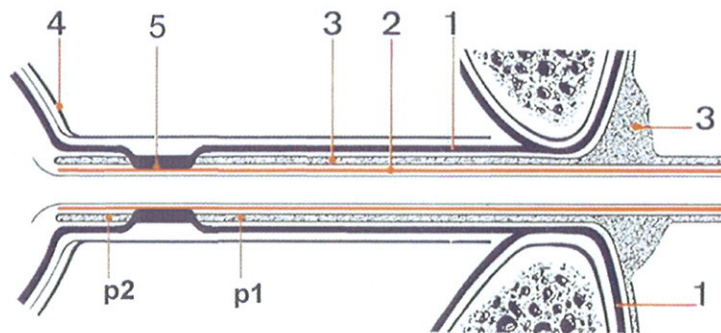
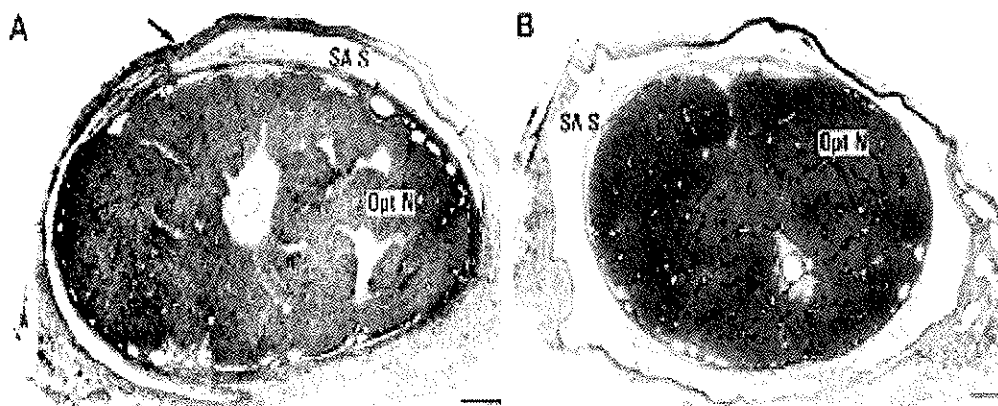


Schéma simplifié de la théorie tissulaire

1. Dure-mère ; 2. Pie-mère ; 3. Espace sous-arachnoïdien ; 4. Capsule de Tenon ; 5 adhérence des enveloppes en regard de l'incision et disparition de l'espace sous-arachnoïdien ; p1 pression dans l'espace sous arachnoïdien en amont de la cicatrice ; p2 pression en aval de la cicatrice telle que $p2 < p1$

Récemment, Villain et son équipe⁸⁸ ont en fait mis en évidence, sur des lapins, une diminution de l'espace sous arachnoïdien, mais aussi une augmentation de diamètre du nerf optique en regard de la cicatrice chirurgicale. (cf. schéma A). La réduction de volume de l'espace sous-arachnoïdien étant inversement proportionnelle au gain de volume du nerf. Ils suspectent donc que l'agression chirurgicale sur cette zone puisse induire une cascade réactive astrocytaire, tendant à favoriser la survie du nerf optique via des modifications de l'homéostasie ionique ou la libération de facteurs de croissance.



Section transversale du nerf optique (opt N)

**A .15j après fenestration (la cicatrice méningée est indiquée par la flèche)
B .Témoin (sas espace sous-arachnoïdien)**

3.3. Qu'en penser ?

La théorie mécanique étant la première évoquée , de nombreuses équipes ont, par divers procédés, tenté de faciliter l'écoulement du LCR et de favoriser le caractère durable de l'ouverture durale en modifiant l'incision initiale (multiplications des incisions⁶⁷, découpe d'une trappe, pose d'une valve⁸⁵, application de mitomycine⁸³) .

Puis, la démonstration anapathologique de l'oblitération de l'espace sous arachnoïdien par des réactions fibrotiques et inflammatoires en regard de la fenestration, faisant barrière et protégeant la tête du NO des effets de l'élévation de la PIC a fait abandonner ces pratiques.

Cependant c'est en étudiant en microscopie électronique les biopsies post opératoires de patients fenestrés avec ou sans adjonction de mitomycine que Taban, spoor et al⁸⁴ mettent en avant l'importance d'un bon drainage du LCR via la fistule puis au travers de la réorganisation cicatricielle, et assurent une meilleure compréhension du mécanisme d'action de la fenestration en reprenant le modèle de Seiff et Shaa.

Le caractère immédiat et bilatéral de l'amélioration de la fonction visuelle retrouvé dans nos observations après les fenestrations opérées ne saurait être expliqué par la réaction tissulaire mais par l'issue initiale de LCR et l'effet de « décompression ». Puis la réaction tissulaire se mettrait en place, tentant de limiter la transmission de l'augmentation de pression du LCR vers la tête du NO. (*cf. Mlle G*)

Lorsque le caractère bilatéral de l'amélioration n'est pas retrouvé, on peut l'expliquer par l'existence de variantes anatomiques au niveau du chiasma. Si la communication des fluides au niveau chiasmatique est mauvaise ou que la pression intracrânienne est trop élevée, le nerf non fenestré ne verra pas une diminution de la pression assez importante afin que disparaisse l'OP.

Le point commun retrouvé dans tous les articles est qu'il y a bien une réaction tissulaire à l'agression chirurgicale, cette réaction permet-elle un drainage efficace du LCR via la cicatrice fibreuse, ou agirait-elle comme une protection, isolant la papille de l'augmentation de PIC ? On a récemment mis en évidence que cette agression chirurgicale induirait la stimulation d'une cascade de facteurs trophiques libérés localement afin de favoriser la croissance, et donc la survie du nerf, ainsi que de diminuer l'espace sous-arachnoïdien en regard de la cicatrice.

Le futur ainsi que l'avancée des moyens d'investigations nous permettront certainement de mieux comprendre ce, ou ces mécanismes.

4. Les méthodes de suivi

L'altération de la fonction visuelle est le principal risque évolutif de l'HICB. Dans l'étude prospective de Wall²³, 26% des patients ont une diminution de leur vision, par contre 94% ont une altération du champ visuel, traduisant l'atteinte tardive et insidieuse de la vision centrale dans la maladie.

Une surveillance ophtalmologique régulière et à long terme, en particulier l'évaluation du champ visuel est donc nécessaire au bon suivi d'un patient porteur d'HICB, reprenons ensemble les différents « outils » qui vont de nos jours aider le praticien à prévenir ce risque d'atteinte visuelle.

4.1. La mesure de l'acuité visuelle (AV)

L'acuité visuelle de près (échelle de Parinaud), l'acuité visuelle de loin (échelle de Monoyer), sont déterminées après correction d'une éventuelle amétropie et/ou d'un astigmatisme. Le test d'acuité visuelle permet de faire le bilan du retentissement de la maladie sur la vision au moment du diagnostic et de suivre son évolution.

La baisse de l'acuité visuelle correspond à l'extension de l'oedème à la macula ou à l'atteinte du nerf optique.^{103,104}

Si la baisse de l'AV permet de tirer une sonnette d'alarme et de quantifier une souffrance maculaire ou du NO, seul, son suivi ne constitue en aucun cas un reflet fiable du retentissement de la maladie.

L'AV de Mme B, est bien conservée lors de la découverte de la maladie. Alors qu'elle présente un OP confirmé à l'angiographie et des symptômes à type de vision floue, l'étude du champ visuel permet de mettre en évidence une augmentation de la tache de Mariotte.

Lors de l'évolution de la maladie, on constate une seule fois une BAV de l'œil gauche à 8/10 alors que de nombreuses récurrences symptomatiques d'HICB ont été vérifiées par mesure de la PIC et reprise de l'OP au FO

En début de symptomatologie, l'AV de Mme C est conservée malgré l'apparition d'un OP. C'est 2 ans après, lors d'une poussée évolutive de cette HICB que sera décidée une intervention chirurgicale de décompression des enveloppes méningées du nerf optique droit en raison d'une baisse de l'AV sévère tandis que le CV est en amélioration suite au traitement médicamenteux entrepris.

Après la normalisation de l'AV de Mme C suite à la fenestration, celle-ci restera stable malgré une évolutivité de la maladie marquée par la persistance d'une symptomatologie neurologique invalidante. Cette remontée de l'AV, couplée à la disparition de l'OP au FO alors que les céphalées continuent de s'intensifier, traduira la réussite de l'intervention chirurgicale (protégeant la tête du NO de l'HIC et entravant toute altération de la fonction visuelle).

4.2. Le relevé du champ visuel (CV)

Le champ visuel est l'examen le plus sensible pour le suivi de l'HICB^{23,105}

Il apparaît plus contributif que l'acuité visuelle et le test de sensibilité aux contrastes.

Les anomalies retrouvées sont identiques à celles retrouvées dans les OP d'autres étiologies :

- élargissement de la tache aveugle (qui reflète d'avantage l'OP qu'une atteinte du NO)
- constriction des isoptères.
- amputation du champ nasal puis inférieur, puis apparition d'un déficit arciforme.

Typiquement, la région centrale et le seuil fovéal ne sont pas abaissés, et l'AV est préservée jusqu'à un stade tardif lorsque apparaît une atrophie optique ou une constriction sévère du champ visuel. Ainsi les critères de gravité d'HTIC autorisant l'intervention chirurgicale en cas d'inefficacité du traitement médical à haute dose sont une BAV inférieure à 5/10, l'apparition d'un scotome, le rétrécissement concentrique des isoptères, et l'aggravation nette des déficits campimétriques. (Critères de Kelmann)

5 ans après l'atteinte initiale catastrophique de la fonction visuelle de Mme G et son sauvetage par DIOMD, c'est l'aggravation du CV qui permettra d'affirmer la récurrence de l'atteinte oculaire et de suivre les effets thérapeutiques alors que l'AV reste normale et que le FO met en évidence une atrophie optique.

On voit dans nos observations que l'on utilisait autrefois d'avantage *la périmétrie cinétique de Goldmann*, qui teste l'ensemble du champ visuel mais qui est moins sensible pour l'évaluation des 30° centraux. Désormais on dispose plus aisément de *la périmétrie automatique statique (Humphrey)*, qui teste plus spécifiquement les 30° centraux.

L'emploi de la périmétrie automatique, permet en outre de garder en mémoire les champs visuels et de comparer par analyse statistique les résultats individuels à une large population de sujets normaux du même âge ainsi que d'évaluer les modifications dans le temps du champ pour chaque patient. L'utilisation du score de déviation moyenne (MD) nous a semblé intéressante car en fournissant un reflet global, ainsi qu'une quantification du déficit, elle permet une comparaison temporelle et interindividuelle beaucoup plus aisée.

Il est cependant important de réaliser ce relevé chez un patient coopérant et reposé.

4.3. L'examen du fond d'oeil

L'examen du FO en ophtalmoscopie directe permet de détecter un oedème papillaire (OP) qui est retrouvé dans 88 à 100% des cas d'HICB selon les séries,^{36,45,106} et disparaît en moyenne 3 mois après la mise sous traitement.⁴⁵

Les anomalies du champ visuel persistent plus longtemps que l'OP,⁸ ce qui doit être pris en compte pour apprécier l'efficacité d'un traitement et la fonction visuelle d'un patient.

Dans nos observations, toutes les patientes ont un OP bilatéral au moment du diagnostic. Celui-ci peut être unilatéral ou absent, et dans ce dernier cas, il n'existe pas d'atteinte de la vision. Ces deux types de situations pouvant être expliquées par des variantes anatomiques, telles que l'absence ou l'étranglement de l'espace sous arachnoïdien à l'intérieur du canal optique.^{30,34}

La découverte de cet OP impose en tout premier lieu l'élimination d'un processus évolutif intracrânien. Il peut être confirmé par une angiographie rétinienne fluoresceïnique, surtout s'il persiste un doute à l'examen ophtalmoscopique (drusen de Mme C).

Il n'existe pas de corrélation entre l'importance initiale de l'OP et une évolution péjorative de la fonction visuelle. Il est impossible, chez un patient donné, de prédire si l'OP va avoir un retentissement sur la fonction visuelle.³⁶

Cependant c'est par diffusion de l'œdème dans l'aire maculaire, mais aussi par un effet compressif sur les fibres nerveuses et à terme, par une ischémie de la tête du nerf optique que survient la baisse de l'acuité visuelle. La surveillance régulière de l'évolution de l'OP est donc d'une importance cruciale dans le suivi de ces patients afin de rendre compte de l'évolutivité de la maladie et de prévenir les récurrences sur la fonction visuelle ainsi que de l'impact des différentes thérapeutiques employées.

4.4. Autres Méthodes

Angiographie rétinienne

Cet examen permet de confirmer l'existence d'un OP, d'en apprécier l'importance, d'évaluer les anomalies associées éventuelles et d'éliminer un faux œdème.

Etude de la sensibilité aux contrastes

Ce test explore les fréquences spatiales de basses et moyennes amplitudes, contrairement à l'acuité visuelle qui apprécie les hautes fréquences. Dans la littérature son intérêt est discuté.²³

Les potentiels évoqués visuels

Ils testent la voie nerveuse proprement dite, en enregistrant au niveau du cortex occipital les potentiels d'action émis par les cellules nerveuses rétiniennes lors de l'éclairement (flash) ou de la reconnaissance de formes (damiers)

OCT

L'OCT ou Optical Coherence Tomography, permet d'obtenir, à l'aide de faisceaux lumineux, sans contact avec l'œil, des images de coupe des différentes couches de la rétine et du nerf optique d'une très grande précision (cf Mlle F). C'est donc une technique non invasive permettant, dans le cas de l'HICB, d'avoir un aperçu en coupe de la tête du nerf optique et donc une idée du retentissement de la PIC sur ses gaines avant ou après une intervention. Chez l'enfant, cette technique non invasive est un outil intéressant et prometteur pour le diagnostic ainsi que le suivi de l'HICB.¹⁰⁷⁻¹⁰⁹

Afin de prévenir le risque d'atteinte visuelle d'un patient souffrant d'HICB, la surveillance ophtalmologique doit donc désormais reposer sur la répétition régulière, de la mesure de l'Acuité Visuelle, du *Fond d'œil* et de la *Périmétrie automatisée*. L'*angiographie rétinienne* pourra confirmer et affiner le suivi de l'évolution de l'OP. L'*OCT* est une technique moderne qui n'a pas encore fait l'objet de nombreuses études mais qui paraît très intéressante dans le suivi de cette pathologie.

5. Quel Traitement Proposer ?

5.1. Le Régime ?

L'HICB concerne essentiellement la *femme jeune* (18, 21, 30 et 32 ans pour nos patientes lors de la découverte des symptômes). *L'obésité est le principal facteur de risque.* L'incidence élevée de l'HICB en Libye¹¹⁰ et en Arabie saoudite¹¹¹ est probablement liée à la forte prévalence de l'obésité dans ces pays. Dans l'Iowa, l'incidence passe de 0,9 pour 100 000 habitants dans la population générale à 19,3 pour 100 000 habitants chez les femmes obèses entre 20 et 44 ans¹¹². Parmi nos patientes, toutes ont un net surpoids et une est obèse selon des critères d'index de masse corporelle supérieur à 30.

(IMC à 24,7 / 26,6/ 28,85 et 32,6)

Une *prise de poids récente* est identifiée comme facteur de risque pour une évolution péjorative de la fonction visuelle.³⁸ Malgré une récente perte de poids de 11KG, Mme C à tout de même développé une HICB menaçant sa fonction visuelle, on peut cependant incriminer une HTA idiopathique ainsi qu'une obésité malgré tout persistante avec un BMI à 32,6.

Johnson et al ont démontré *qu'une réduction de 6% du poids* est associée à une résolution de l'œdème papillaire. On arrive bien à corréler l'amélioration clinique de nos patientes avec leur perte de poids. Ainsi le BMI de Mme B initialement à 28,85, restera inférieur à 24 durant 15 ans de stabilité relative de la fonction visuelle (avant de remonter au dessus de 30 à l'âge de 54 ans). Mme G cependant, subira une nouvelle altération de sa fonction visuelle 5 ans après l'amélioration initiale, suite à la reprise de 4 kg (représentant environ 6% de son poids total..). Mme F quant à elle, ne perdra au maximum que 3kg sur les 5 idéaux, ne permettant pas d'avoir un effet sur la progression de son atrophie optique. (Elle les perdra par la suite mais ce sera sans effet sur une AO déjà bien constituée.)

L'influence du poids sur le pronostique visuel et la qualité de vie des patients est si important que les mesures hygiéno-diététiques doivent systématiquement être prescrites. Cependant elles sont malheureusement loin d'être suivies, et on relève même dans la littérature des interventions gastriques de sauvetage dans certains cas désespérés.¹¹³

5.2. les Ponctions Lombaires ?

La réalisation de *ponctions lombaires avec soustraction répétée de LCR* n'est plus trop utilisée au long cours, d'une part car les patients acceptent mal ces ponctions itératives (de réalisation souvent peu aisée chez ces patients obèses), et d'autre part car le LCR se renouvelle 4 à 5 fois par jour, imposant un nombre répété de ponctions. Cependant l'efficacité de la soustraction de LCR sur les symptômes neurologiques d'HTICB n'est pas à mettre en cause et son utilisation reste donc ponctuelle, pouvant apporter un soulagement immédiat, en particulier durant la grossesse, où les autres thérapeutiques peuvent être contre-indiquées.

5.3. Les Diurétiques ?

Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, comme l'*acetazolamide* sont les plus utilisés des *diurétiques* mais le furosémide et le glycérol ont également été utilisés avec succès. L'acetazolamide diminue la production de LCR en inhibant l'anhydrase carbonique au niveau des plexus choroïdes. Il a peu de contre-indications, en dehors de la grossesse en raison d'effet tératogène chez l'animal. Il peut être utilisé jusqu'à la dose de 4 grammes par jour mais à cette dose les effets indésirables deviennent fréquents (paresthésies, nausées, vertiges, acidose métabolique, modification du goût, lithiases). La posologie la plus couramment employée est de 1g par jour, permettant une amélioration de l'OP dans les 40 jours et une disparition complète en 3 mois.¹¹⁴

Dans nos récits clinique, les diurétiques sont utilisés en aigu durant les récurrences de troubles visuels mais sont en fait utilisés sur de plus longues périodes, nécessitant une adaptation de posologie décroissante, voir un taux basal. En effet, la perte de poids étant souvent difficile à atteindre, on assiste souvent à une recrudescence des symptômes lors du sevrage médicamenteux.

Dans de récentes publications⁴⁸ on envisage de substituer ce traitement classique par le *topiramate*, qui diminue aussi la sécrétion de LCR, est efficace sur les céphalées et favorise la perte de poids, ce qui en fait un candidat de choix dans cette indication. Une étude prospective menée par Celebisoy et al⁶² compare sur un an les effets du topiramate face à l'acetazolamide chez des patients souffrant d'HICB et ne retrouve pas de différence significative outre la perte de poids supérieure dans le groupe traité par topiramate.

5.4. Les Corticoïdes ?

La *corticothérapie* par voie générale, par réduction du flux du LCR, entraîne une diminution de la PIC.^{23,115} Cependant les effets secondaires et la durée du traitement habituellement prolongée qui s'impose limitent l'emploi de la corticothérapie au long cours.¹¹⁶ En outre, le taux de récurrence de l'HIC idiopathique après l'arrêt des corticoïdes est élevé, étant quasiment impossible d'obtenir un amaigrissement sous ce traitement.

5.5. La Chirurgie ?

Lorsque les céphalées persistent ou que la fonction visuelle se dégrade malgré un traitement médical maximum on proposera un traitement chirurgical. On s'orientera préférentiellement vers une *fenestration de la gaine du nerf optique* en cas de troubles visuels prédominants et plutôt vers une *dérivation du LCR* si les céphalées prédominent.

Le traitement chirurgical par décompression intraorbitaire des méninges périoptique n'est indiqué lors d'une altération sévère de la fonction visuelle qu'après échec du traitement médicamenteux associant *diurétiques et corticothérapie à forte dose*.¹¹⁷ Cependant, malgré son efficacité, cette association corticoïdes-acétazolamide pose plusieurs problèmes.⁴⁵ D'une part, la durée de ce traitement à pleine dose pour obtenir la disparition de l'OP est très longue, en moyenne 3 mois, ce qui contribue certainement à la détérioration de la fonction visuelle, et expose aux complications iatrogènes. D'autre part, en raison des difficultés pour obtenir un amaigrissement durable chez ces patients obèses, les récurrences sont fréquentes lors du sevrage en drogues.

La place des *gestes de dilatation et stenting des sinus latéraux* reste à évaluer mais ces techniques méritent probablement d'être essayées en cas d'HIC symptomatique résistantes au traitement médical avant de proposer la chirurgie.^{118,119}

La longue durée du traitement médical, les complications iatrogènes, et l'échec des méthodes hygiéno-diététiques face à la potentialité de l'atteinte visuelle et du taux élevé des récurrences doivent, nous semble-t-il, faire reconsidérer certaines situations et ne pas retarder l'indication chirurgicale.

CONCLUSION

L'originalité de notre travail réside dans la longue période du suivi de ces quatre patientes souffrant d'hypertension intracrânienne bénigne. Car si les effets de cette pathologie sont bien étudiés à court terme, dans la littérature, on dispose de très peu d'information sur son évolution à long terme.

En confrontant le suivi à long terme de ces patientes aux données de la littérature, nous avons bien vérifié le caractère chronique de cette HIC dite « bénigne », qui n'évolue certes pas vers le décès du patient, mais qui peut mettre en jeu sa fonction visuelle à tout moment, ceci justifiant la nécessité d'une surveillance ophtalmologique étroite et prolongée.

Des techniques modernes et standardisées aident désormais au suivi et permettent de déceler précocement toute progression de l'atteinte visuelle ainsi que de juger de l'efficacité du traitement mis en œuvre.

Grâce au relevé du CV de nos patientes, nous avons pu observer les effets à court et long terme de différentes mesures thérapeutiques, parmi lesquelles la décompression intraorbitaire des méninges périoptiques, qui, malgré un mécanisme d'action encore discuté, reste une technique efficace dans cette indication de progression de la neuropathie optique.

Concernant le traitement de cette hypertension intracrânienne, l'éventail thérapeutique médical n'a pas connu de grandes innovations ces trente dernières années et la perte de poids reste un souci de premier ordre. Nous pensons, qu'il n'y a aucun intérêt à retarder la prise en charge chirurgicale lors de la progression de la neuropathie optique malgré un traitement médical maximal.

L'évolution dans la prise en charge de l'hypertension intracrânienne bénigne repose avant tout sur le développement des progrès radiologiques, qui permettent d'identifier et de prendre en charge spécifiquement ces pathologies désormais qualifiées d'« HIC secondaires » au sein de ce vaste groupe que constituait les « pseudotumor cerebri ».

L'originalité de ce travail doit cependant être pondérée par la récente publication de Shah et al qui relate le suivi de 20 patients sur une dizaine d'année. Comme nous, il vérifie le caractère chronique de cette hypertension intracrânienne, et insiste sur la nécessité d'une surveillance prolongée face au risque d'aggravation tardive après une période de stabilité

ANNEXES

1. Traitement de l'hypertension intracrânienne idiopathique

<i>Absence de déficit visuel :</i>	– perte de poids – acétazolamide (500-2 000 mg /j)
<i>Déficit visuel faible à modéré :</i>	– acétazolamide, jusqu'à 2-3 g /j – ou furosémide (40-80 mg /j) et perte de poids
<i>Déficit sévère ou progressif :</i>	– fenestration des gaines du nerf optique (FGNO) – stéroïdes à fortes doses en intraveineux et acétazolamide – shunt lombopéritonéal en cas d'échec de la FGNO ou en cas de céphalées rebelles

Traitement de l'hypertension intracrânienne idiopathique fondée sur la sévérité et la progression des déficits visuels. (Selon Riss, I.¹²⁰)

2. Syndromes pouvant entraîner une élévation de la pression intracrânienne ¹²⁰

Causes primaires : HTICI avec ou sans oedème papillaire

Causes secondaires :

- hydrocéphalie
- syndrome de masse : tumeur, hémorragie, infarctus large, abcès
- méningite/encéphalite
- hémorragie subarachnoïdienne
- traumatisme
- malformations artérioveineuses
- obstruction veineuse intra- ou extracrânienne

HTICI secondaire aux maladies systémiques, médicamenteuses, à la grossesse

(HTICI : hypertension intracrânienne idiopathique)

3. Les onze commandements de l'externe en ophtalmologie

Centre
Hospitalier
Régional
et Universitaire

LES ONZE COMMANDEMENTS DE L'EXTERNE EN OPHTALMOLOGIE

- Ne jamais prescrire de collyre anesthésique.
- Ne jamais laisser un flacon de collyre anesthésique à un patient même s'il souffre énormément. Seuls des antalgiques généraux peuvent être prescrits.
- Ne jamais prescrire un collyre corticoïde sur un œil rouge sans s'être assuré que le patient est indemne de kératite herpétique ou d'ulcération cornéenne. En effet, les collyres corticoïdes inhibent la cicatrisation épithéliale cornéenne.
- Devant une brûlure chimique, imposer un lavage rapide et abondant à l'eau. L'instillation de collyre anesthésique par le médecin est souhaitable pour permettre un lavage plus facile.
- Demander aux familles d'imposer un dépistage de l'amblyopie fonctionnelle à l'âge de 3 ans par un test de lecture.
- Avant toute prescription de collyre bêtabloquant, vérifier que le patient n'a pas d'asthme ou de bloc aurico-ventriculaire.
- Avant de prescrire des ANTI-INFLAMMATOIRES OU DE L'ASPIRINE par voie générale, il est impératif de vérifier que le patient n'a pas d'antécédents d'ulcère à l'estomac.
- Savoir faire la différence entre un œil rouge avec un cercle périkeratique qui nécessite une consultation spécialisée et un œil rouge avec rougeur conjonctivale prédominante pour lequel un collyre antibiotique seul est nécessaire.
- Connaître un certain nombre de collyres antibiotiques ou antiseptiques.
- Toujours penser, devant une plaie de paupière, à rechercher dans l'angle interne la possibilité d'une plaie du canalicule lacrymal qui nécessite l'orientation vers un spécialiste ophtalmologiste.
- Ne pas dilater un patient ayant eu des antécédents de glaucome par fermeture de l'angle.
- En présence d'un zona ophtalmique (éruption vésiculeuse unilatérale)
Donner ZELITREX (VALACICLOVIR) 2 cp 3 fois par jour pendant 8 jours
- Tout externe qui n'aura pas pu retenir ces onze commandements ne pourra évidemment pas être reçu à la fin de son examen de DCEM2.

4. Étiologies rapportées de causes d'*HIC* dite idiopathique ¹²⁰

Causes nutritionnelles :

- hypervitaminose A ou hypovitaminose A
- rachitisme par carence en vitamine D

Médicaments et autres agents exogènes :

- acide nalidixique, tétracyclines, minocycline, nitrofurantoïne, pénicilline, ofloxacine, ciprofloxacine
- amiodarone
- lithium
- phénytoïne
- cytosine arabinoside
- cyclosporine
- danazol ou sevrage en danazol
- acide transrétinoïque, trétinoïne, isotrétinoïne
- indométacine ou kétoprofène dans le syndrome de Bartter
- exposition à un insecticide - lindane, chlordecone
- stéroïdes, incluant stéroïdes locaux et anabolisants, et sevrage en corticoïdes
- oxytocine, hormone de croissance
- gonadotrophine chorionique humaine (bêta-hCG), dépomédroxyprogestérone
- L-thyroxine dans le traitement de l'hypothyroïdisme juvénile

Dysfonctionnements endocriniens et métaboliques, grossesse :

- grossesse et post-partum, puberté, syndrome de Turner
- hyperthyroïdie, hypothyroïdie, hypoparathyroïdie, pseudohypoparathyroïdie
- maladie d'Addison, maladie de Cushing

Maladies systémiques (certaines pouvant occasionner une occlusion veineuse) :

- lupus érythémateux disséminé, sarcoïdose, syndrome de Behçet
- mucoviscidose
- syndrome des anticorps antiphospholipides
- syndrome de Reye

Anomalies hématologiques incluant les cas malins :

- anémie ferriprive, anémie pernicieuse et autres anémies mégaloblastiques
- thrombocytémie et thrombocytose
- cryofibrinogénémie, fibrinogène anormal ou en augmentation sérique
- cryoglobulinémie
- maladie de Hodgkin, maladie de Castleman, leucémie, myélome
- déficience en protéine S, en antithrombine III
- hyperplasie ganglionnaire angiofolliculaire multicentrique
- hémoglobinurie paroxystique nocturne
- purpura thrombocytopénique
- polyglobulie

Insuffisance respiratoire chronique, syndrome de Pickwick et apnée du sommeil

Insuffisance rénale et urémie

Transplantation rénale ou hématopoïétique

Infection par le VIH et sida, fièvre typhoïde

Maladie de Lyme, neurosarcoïdose, syndrome de Guillain-Barré

Fièvre méditerranéenne familiale

Syndrome de Tolosa-Hunt

Mucopolysaccharidose

Après arthrodèse occipitocervicale et immobilisation dans un corset

Pseudotumor cerebri familiale (possiblement autosomique récessive ou dominante)

5. Causes d'hypertension intracrânienne à scanner cérébral normal

Causes d'hypertension intracrânienne à scanner cérébral normal ⁴⁸

Méningites chroniques (scanner presque toujours normal)

Bactérienne (syphilis, Lyme, tuberculose, brucellose)

Virale

Fongique (cryptocoque)

Carcinomeuse

Inflammatoire (sarcoïdose, Wegener)

Protéinorachie très élevée

Polyradiculonévrites

Tumeurs de la queue de cheval

Thrombose veineuse cérébrale (scanner parfois normal)

Hypertension veineuse sans thrombose veineuse cérébrale

Sténose d'un sinus veineux

Thrombose ou compression jugulaire

Syndrome cave supérieur

Syndrome d'apnée du sommeil

Fistule durale (scanner parfois normal)

Hypertension intracrânienne idiopathique

6. Tableaux récapitulatifs des cas cliniques.

-Tableau 1. Récapitulatif CC1 Mlle G

-Tableau 2. Récapitulatif CC2 Mlle F.

-Tableau 3. Récapitulatif CC4 Mme C.

-Tableau 4. Récapitulatif CC3 Mme B.

Tableau 1. Récapitulatif CC1 Mlle G

date	pooids KG IMCKg/m2	symptomes neurologiques	symptomes ophtalmolog	av OD/OG (AV/10)	fo od /og	cv od /og	exam	traitement
22/06/1	75 26,6	Para VI gche PFG periph Synd méningé	Flou visuel Diplopie transitoire	1/20° sc 2	OP D3/D3-4 Hémorragie peripapillaire Dilat veineuse	-33,67/-7,75	Angio IRM- PL- PIC+	Solumedrol +Diamox(D) IV
25/06/1	75		AV !!! donc fgno	2 6		-6/+0 ,31		DIOMD
26/06/1	75		amelioration	2 sc 8f	Legère Dim op	-28,2/-23,1		D 1cp
05/07/1	75			5 9	Dim OP OD surtt Hemorr OG			D 1cp
16/07/1	75		Diplopie -	6/ac 9	OP-/Paleur bilat Plis choroïdiens	-19,24/-13,6		D 1cp
24/09/1	71 25,1	Céphalées d'effort		8f 10f	AOàBN/ PBNcolo	-16,68/-5,59		D 1cp/G 3cas
28/01/2	71			7 P2ac10P2	AObombante / PBN+/- bombant	-14 ,4/-5,24		
04/07/2	71				AO+++ /+	-12,8/-6,83		D 1/2
03/03/3	71				AO+++ /+	-7,31/-6,45		D 1/2
20/10/3	71				AO+++ /+	-14 ,45/-8		D 1/2
13/11/3	71			9 10	AO+++ /+	-15,33/-3,69		D 1/2 ; 1
02/02/4					AO à BN	-8,79/-3,84		D 1/2
29/07/4	75			9 sc 10	AO			D 1/2
17/03/5	75			10p2sc10p2	PBNatophiq pale ++	-8,66/-0,26		D 1/2
09/10/5				10 10	AO+++ /1/4	-9,85/-4,32		D 1/2
07/08/6	75	Céphalées	Diminution AV			-14,3/-9,81		D 1 1/2 A 2
11/09/6	75			9f 10	AO+++ /+	-19,6/-14,34	Arterio céreb(4/10) PIC+	D 2 1/2 A 2
04/12/6	75	athme				-19,6/-11,09		D 2 A 1/2
16/07/7	75			10 10	pâleur	-18,4/-11,54		D 2 BB es kale
10/01/8				10 10	Papilles pales	-19/-13,31		idem

Tableau 2. Récapitulatif CC 2 Mile F.

date	poids.kg IMC.KG/M2	symptomes neurologiques	symptomes ophtalmolog	av sc OD/OG	fo od /og	cv od /og	exam	traitement
18/11/5	80 24,7	hemiplegie Droite Cephalées/vertiges	BAV	8-9 10	OP OP	-23,85/- 28,52 RCB	IRM thromboph.	Solumedrol Diamox (D)
24/11/5				6 4	OP++/+++	-25,26/- 30,43		
01/12/5				6 3-4	OP++/+++	-23,47/- 28,43		DIOMD (7/12)
08/12/5				7-8 4-5	OP++/+++	-20,31/- 26,41	Stenting -	
19/12/5				8-9f 5	Plat /OP+++	-17,57/- 27,39	Angio : OPD/G++	DIOMG (21/12)
09/01/6		Résolution Diplopie post opératoire		6f 6	O pale en régression	-16,72/- 21,99		Lovenox/Kardegic/Hydrea Bellian/Specialoid/Prozac Zelitrex/MagneB
06/02/6	-2KG 24	Céphalées vomissements	BAV	6f 5f	Pap pale saillante. au centre	-19,07/- 31,27	OCT197/121 IRM	Ifn/Pegasy stophydrea D 3cp/Glycerin
13/02/6				6 1/20°		-21,2/- 33,16	Angio cereb. (27/2)	
02/03/6	77 23,7	Hospit neurochir		9 1/20°	AO+ /+++	-20,94/- 34,65	Stenting (2/3)	Inohep/Previscan Ifn/pegasy
27/03/6	77			8f/PL	Pale++ Pale+++	-19,93/- 34,44		
04/05/6				7f/PL	AO+ /+++	-21,86/- 34,84		
24/08/6	82 25,3			6 p2 f/PL	AO++ /+++	-19,83/- 34,31		Plavix/Aspeg/Prozac Specia/Pegasy/Becilan/MagB
21/12/6	78			7f/VBLM	AO++ /+++	-21,35/- 34		
21/06/7	77			6f/VBLM	AO++ /+++	-16,93/ - 31,92		
4/2/8	77			7f/VBLM		-17,52/- 33,49	Angio-cereb (01/08)	Traitement antiagrégant à poursuivre

Tableau 3. Récapitulatif CC 4 Mme C.

DATE	SYMPTOMES NEUROLOGIQUES	SYMPTOMES OPHTALMOLOG	AVac OD/OG	FO	CV (MD) OD/OG	POIDS KG IMC KG/M2	EXAMENS	TRAITEMENTS
31/03/90	céphalées	phosphènes	10 10	RAS		-11KG		
02/11/90	céphalées	Obscurcissement, points noirs, brouillard		OP drusen			EchoNO Réтино-angio	Loxen50 2cp (antiHTA.)
21/02/91	céphalées	Obscurcissements	15 15	OP sans hémorragie	Diminué en haut	89 TA(15/10) 32,7	IRM Angio(plis)	D 1 ½ kaleorid
20/01/92	-	-	12 12	Amélioré	amélioré	TA (15/8)	Angio (plis chor)	D 1 ½ kaleorid
29/05/92	++ céphalées		9 12		Aggravé OD		Angio plis, Peu de diffu papil	D 1 ½ kaleorid
18/06/92	++ Céphalées-vertiges	BAV OD	4 8	OP- Plis chor +	amélioré	87 31,95		DIOMD (24/6)
27/06/92	-	Diplopie -	6 9	OP- Plis chor +			angio	
28/07/92	-	-	12 12				Angio	
29/01/93	++ Céphalées	Variation HypermetropieOG	12 12	OP- Plis chor +	amélioré		AvisNeuro (selle vide ?)	
6/10/95	céphalées			PBN Qq plis chor	Stable, Mieux qu'avant chir			
17/11/05	céphalées		9f 10	PBN Plis chor +	-1,01/-2,26		Avis neuro chir	D 3 Aldacton/isoptin
03/08/06	céphalées		7 9f	PBN Plis chor +				D 1-2 !
12/03/07	céphalées		7 8	PBN Plis chor +	-0,7/-0,05			D 2
29/11/07			7 7-8	PBN Bien colorée	-1,06/-2,12			D 2

Tableau 4. Récapitulatif CC3 Mme B.

DATE	SYMPTOMES NEUROLOGIQUES	SYMPTOMES OPHTALMOL	AV OD/OG	FO OD/OG	CV OD/OG	POIDS KG IMC KG/M2	EXAMENS	TTT
30/05/79	Vertiges+	Flou visuel positionnel	10f 10sc	OP bilat ++++G	Augment TM	63,2 28,85	Neuro EEG echo scinfi	diurétiques
05/06/79			10 10sc	OP bilat 2D Plis choroïd			fluo	
12/06/79				idem	Statique Normal			
26/06/79	Diminution vertiges/ céphalées frontales.+		10 10sc	idem			TDM	
12/07/79				BN plis / plis irreg	Statique Normal		fluo	
04/09/79				idem				
08/11/79			10 10sc	idem	Dynamique grosse TM		TDM adenome ? AR	
11/01/80			10 10sc	OP 3D/4D				
01/02/80			10 10sc	OP 4-5D/7D			Capteur PIC	
06/02/80			10 10sc	Plis chor			AR	
13/02/80				OP 2-3D/4-5D			AR	
21/02/80			10 10sc	OP2-3D/ 3D				Diamox D2 Glycerol G synachtene
06/03/80			10 10f	OP -/2-3D	Meilleur, TM presque normale		fluo	
08/04/80	- rares céphalées	-	10 10	Papilles subnormales	Nette diminution TM		Fluo Retino	D1/2
27/05/80			10 10	PBN non oedemateuse				D0
24/07/80				PBN P plates, bien colorées, halo sup.			angio	
09/12/80			10 10	Leger halo grisé persistant			Repris.son poids.habituel	

27/10/88				10	10			-2/-1,18			Timacor1 Glycerol synachtene
12/11/88				10	10			-1,47/-1,43			Timacor 1 Diamox 1
05/02/89				10	10 sc		Leger flou pap				T1 D1
11/89				10	p210p2		Leger flou pap				T1 D1
16/07/91				10fp3 8p3	sc		PBN BC/ atrophie peripapill	-2,3/-1,03		CV-OCT	T1 D1/2
19/12/91							Oe atroph grisé nasal, bd temp net, plis chor- idem	-0,2/-1,25			T1
09/02/93								-1,5/-3,07		Angio Anneau sequellaire	T1
02/09/93							Atrophie peripapill			Angio idem	T1/2
04/01/94							Atoph perip			Angio idem	
08/11/94				8	8	Lunettes progressives	PBN atrophie peripapillaire	-0,32/-0,91			
24/03/97				10	7						
25/03/97								-5,54/-2,25		Idem/depart	
22/06/98				10 10			idem	-3,32/-3,3	63 28,7	Angio Atrophie périp sequell Angio idem OP.	
19/09/98							PBN halo gris g	-2,21/-1,75	65 29,7	Angio idem OP.	
24/02/00								-1,86/-3,37			
29/02/01							idem	-3,44/-2,76	67 30,6		
13/12/01							Og PBN halo gri		Cv angio	Angio idem OP.	
11/12/03							Idem	-0,18/-0,76			

19/05/05				Idem	-0,98/-4,35 Avec lentilles progressives!	66		
22/08/05				idem	-0,15/-0,89	68		
18/02/8		10 10		Atrophie grisatre stage OG	-0,75/-1,57			?

IMC indice de masse corporelle/AV acuité visuelle ac /vc avec ou sans correction/AR angio rétinographie/TM tache de Mariotte
/OP œdème papillaire/PBN papille à bord net/AO atrophie optique/ BBcs betabloquants cardio selectif/ cp comprimé
DIOM décompression intraorbitaire des méninges perioptiques/D droite/G gauche/

BIBLIOGRAPHIE

1. Karahalios DG, Rekate HL, Khayata MH, Apostolides PJ. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology*. 1996 Jan;46(1):198-202.
2. King JO, Mitchell PJ, Thomson KR, Tress BM. Manometry combined with cervical puncture in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2002 Jan 8;58(1):26-30.
3. Farb RI, Vanek I, Scott JN, et al. Idiopathic intracranial hypertension: the prevalence and morphology of sinovenous stenosis. *Neurology*. 2003 May 13;60(9):1418-24.
4. Hosseini H. Hypertension Intracrânienne. In : *Neurologie*. Vernazobres-Greco ed. Paris, 2000:55-71.
5. Moreau JJ. Hypertension Intracrânienne (HIC). *Physiopathologie, Diagnostic, Traitement*. Cours de Séméiologie Médicale DCEM1 Faculté de Médecine de Limoges 26 mars 1999.
6. Silhouette B. Démarche diagnostique devant une hypertension intracrânienne. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris)*. 1998:5-0730.
7. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Garrity JA, Kurland LT. Idiopathic intracranial hypertension. *Mayo Clin Proc*. 1994 Feb;69(2):169-80.
8. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol*. 1982 Aug;39(8):461-74.
9. Orcutt JC, Page NG, Sanders MD. Factors affecting visual loss in benign intracranial hypertension. *Ophthalmology*. 1984 Nov;91(11):1303-12.
10. Kesler A, Goldhammer Y, Gadoth N. Do men with pseudomotor cerebri share the same characteristics as women? A retrospective review of 141 cases. *J Neuroophthalmol*. 2001 Mar;21(1):15-7.
11. Bloomfield GL, Ridings PC, Blocher CR, Marmarou A, Sugarman HJ. A proposed relationship between increased intra-abdominal, intrathoracic, and intracranial pressure. *Crit Care Med*. 1997 Mar;25(3):496-503.
12. Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) : a case-control study. *Neurology*. 1991 Feb;41(2):239-44.
13. Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, March GA, Jr. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ophthalmology*. 1998 Dec;105(12):2313-7.
14. Daniels AB, Liu GT, Volpe NJ, et al. Profiles of obesity, weight gain, and quality of life in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Am J Ophthalmol*. 2007 Apr;143(4):635-41.
15. Janny P, Chazal J, Colnet G, Devoize JL, Barretto LC. L'hypertension intracrânienne bénigne. Etude clinique, physiopathologique et nosographique. *Neurochirurgie*. 1981;27(2):79-88.
16. Miller NR. Papilledema. In : *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. William and Wilkins ed. Baltimore, 1997:490-548.
17. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology*. 1998 Sep;105(9):1686-93.
18. Owler B, Parker G, Halmagyi G, Dunne V, Grinnell V, McDowell D. Pseudotumor cerebri syndrome : venous sinus obstruction and its treatment with stent placement. *J Neurosurg*. 2003;98:1045-55.
19. Binder DK, Horton JC, Lawton MT, McDermott MW. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurgery*. 2004 Mar;54(3):538-52.

20. Higgins JN, Cousins C, Owler BK, Sarkies N, Pickard JD. Idiopathic intracranial hypertension: 12 cases treated by venous sinus stenting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003 Dec;74(12):1662-6.
21. Bono F, Giliberto C, Mastrandrea C, et al. Transverse sinus stenoses persist after normalization of the CSF pressure in IIH. *Neurology*. 2005 Oct 11;65(7):1090-3.
22. Ireland B, Corbett JJ, Wallace RB. The search for causes of idiopathic intracranial hypertension. A preliminary case-control study. *Arch Neurol*. 1990 Mar;47(3):315-20.
23. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain*. 1991 Feb;114 (Pt 1A):155-80.
24. Stiebel-Kalish H, Kalish Y, Lusky M, Gatton DD, Ehrlich R, Shuper A. Puberty as a risk factor for less favorable visual outcome in idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol*. 2006 Aug;142(2):279-83.
25. Digre K, Corbett J. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) : a reappraisal. *Neurologist*. 2001;7:2-67.
26. Tabassi A, Salmasi AH, Jalali M. Serum and CSF vitamin A concentrations in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2005 Jun 14;64(11):1893-6.
27. Biousse V, Rucker JC, Vignal C, Crassard I, Katz BJ, Newman NJ. Anemia and papilledema. *Am J Ophthalmol*. 2003 Apr;135(4):437-46.
28. Digre K. Idiopathic intracranial hypertension headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2002 Jun;6(3):217-25.
29. Wall M. The headache profile of idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 1990 Dec;10(6):331-5.
30. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC. Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology*. 1996 May;46(5):1226-30.
31. Silberstein SD, Marcelis J. Headache associated with changes in intracranial pressure. *Headache*. 1992 Feb;32(2):84-94.
32. Friedman DI, Rausch EA. Headache diagnoses in patients with treated idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2002 May 28;58(10):1551-3.
33. Loh Y, Labutta RJ, Urban ES. Idiopathic intracranial hypertension and postlumbar puncture headache. *Headache*. 2004 Feb;44(2):170-3.
34. Marcelis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol*. 1991 Apr;48(4):392-9.
35. Huff AL, Hupp SL, Rothrock JF. Chronic daily headache with migrainous features due to papilledema-negative idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 1996 Oct;16(6):451-2.
36. Biousse V, Bousser MG. L'hypertension intracrânienne bénigne. *Rev Neurol*. 2001 Jan;157(1):21-34.
37. Jones JS, Nevai J, Freeman MP, McNinch DE. Emergency department presentation of idiopathic intracranial hypertension. *Am J Emerg Med*. 1999 Oct;17(6):517-21.
38. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin*. 1991 Feb;9(1):73-95.
39. Laloum L. Oedeme papillaire de l'hypertension intracrânienne. *Rev Prat*. 2001 Dec 15;51(20):2210-4.
40. Lepore FE. Unilateral and highly asymmetric papilledema in pseudotumor cerebri. *Neurology*. 1992 Mar;42(3 Pt 1):676-8.
41. Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology*. 1999 Oct 22;53(7):1537-42.

42. Barnes C, Newall F, Furmedge J, Mackay M, Monagle P. Cerebral sinus venous thrombosis in children. *J Paediatr Child Health*. 2004 Jan-Feb;40(1-2):53-5.
43. Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol*. 1999 Sep;6(5):601-4.
44. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Clinical decision in Neuro-Ophthalmology. 1992:184-91.
45. Merle H, Smadja D, Ayeboua L, et al. Hypertension intracrânienne bénigne. Etude retrospective de 20 cas. *J Fr Ophtalmol*. 1998 Jan;21(1):42-50.
46. Smith TJ, Baker RS. Perimetric findings in pseudotumor cerebri using automated techniques. *Ophthalmology*. 1986 Jul;93(7):887-94.
47. Wall M, Hart WM, Jr., Burde RM. Visual field defects in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Am J Ophthalmol*. 1983 Nov;96(5):654-69.
48. Biousse V, Bousser M. Hypertension intracrânienne idiopathique. EMC (Elsevier SAS, Paris). 2006;Neurologie:17-037-M-10.
49. Dandy WE. Intracranial Pressure without Brain Tumor: Diagnosis and Treatment. *Ann Surg*. 1937 Oct;106(4):492-513.
50. Lee AG, Brazis PW. Optic disc swelling and papilledema In *Clinical pathways in Neuro-Ophthalmology* Thieme, New-York, . 1998 103-34.
51. Sklar FH (1985) Pseudotumor cerebri. In *Neurosurgery* WR, Rengachary SS. Mc Graw Hill Book Company; 350-353.
52. Hayreh SS. Pathogenesis of Oedema of the Optic Disc (Papilloedema). A Preliminary Report. *Br J Ophthalmol*. 1964 Oct;48:522-43.
53. Spence JD, Amacher AL, Willis NR. Benign intracranial hypertension without papilledema: role of 24-hour cerebrospinal fluid pressure monitoring in diagnosis and management. *Neurosurgery*. 1980 Oct;7(4):326-36.
54. Wall M, White WN, 2nd. Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension: prospective interocular comparison of sensory visual function. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1998 Jan;39(1):134-42.
55. Wall M, Dollar JD, Sadun AA, Kardon R. Idiopathic intracranial hypertension. Lack of histologic evidence for cerebral edema. *Arch Neurol*. 1995 Feb;52(2):141-5.
56. Corbett JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. *Arch Neurol*. 1989 Oct;46(10):1049-51.
57. Adenis JP. Décompression des méninges péri-optiques. In : *Pathologie Orbito-Palpébrale*. Masson ed. Paris, 1998:800-6.
58. Keltner JL. Optic nerve sheath decompression. How does it work? Has its time come? *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1365-9.
59. Safran A, Vighetto A. Perturbation de la pression intracrânienne. In : *Œil et Pathologie Générale* Masson, ed. Paris, 1997:460-4.
60. Rassam SM, Patel V, Kohner EM. The effect of acetazolamide on the retinal circulation. *Eye*. 1993;7 (Pt 5):697-702.
61. Salvanet-Bouccara A, Mandelbaum-Stupp C. Intérêt des beta-bloquants dans le traitement de l'hypertension intra-cranienne idiopathique (base physiopathogénique). *J Fr Ophtalmol*. 1985;8(8-9):535-9.
62. Celebisoy N, Gokcay F, Sirin H, Akyurekli O. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand*. 2007 Nov;116(5):322-7.
63. Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ. High-dose methylprednisolone and acetazolamide for visual loss in pseudotumor cerebri. *Am J Ophthalmol*. 1994 Jul 15;118(1):88-96.

64. Kelman SE, Heaps R, Wolf A, Elman MJ. Optic nerve decompression surgery improves visual function in patients with pseudotumor cerebri. *Neurosurgery*. 1992 Mar;30(3):391-5.
65. Duthel R, Nuti C, Motuo-Fotso MJ, Beauchesne P, Brunon J. Complications des dérivations lombo-péritoneales. Etude retrospective d'une série de 195 patients (214 interventions). *Neurochirurgie*. 1996;42(2):83-9.
66. Kelman SE, Sergott RC, Cioffi GA, Savino PJ, Bosley TM, Elman MJ. Modified optic nerve decompression in patients with functioning lumboperitoneal shunts and progressive visual loss. *Ophthalmology*. 1991 Sep;98(9):1449-53.
67. Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1384-90.
68. Brouman ND, Spoor TC, Ramocki JM. Optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1378-83.
69. De Wecker L. On incision of the optic nerve in case of neuroretinitis *Congress Rep Int Ophthalmol*. 1872;4:11-4.
70. Carter R. On retrobulbar incision of the optic nerve in case of swollen disc. *Brain*. (1887);10:199-209.
71. Müller L. Die trepanation der opticus scheide : Eine neue operation zur hülung de slauungspapille. *Wein Klin Wochenschr*. 1916;2:1001-3.
72. Davidson S. A surgical approach to pleocephalic disc edema. *Eye*. 1969;89:669-90.
73. Galbraith JE, Sullivan JH. Decompression of the perioptic meninges for relief of papilledema. *Am J Ophthalmol*. 1973 Nov;76(5):687-92.
74. Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT, Anderson RL. Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. The lateral orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1391-7.
75. Spoor TC, Ramocki JM, Madion MP, Wilkinson MJ. Treatment of pseudotumor cerebri by primary and secondary optic nerve sheath decompression. *Am J Ophthalmol*. 1991 Aug 15;112(2):177-85.
76. Smith CH, Orcutt JC. Surgical treatment of pseudotumor cerebri. *Int Ophthalmol Clin*. 1986 Winter;26(4):265-75.
77. Sergott RC, Cohen MS, Bosley TM, Savino PJ. Optic nerve decompression may improve the progressive form of nonarteritic ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol*. 1989 Dec;107(12):1743-54.
78. Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Optic nerve sheath decompression: a clinical review and proposed pathophysiologic mechanism. *Aust N Z J Ophthalmol*. 1990 Nov;18(4):365-73.
79. Rouland JF. Anatomie de la papille optique. EMC (Elsevier Masson SAS). 1997 *Ophthalmologie*:21-008-A-05.
80. Spoor TC MJ, Ramocki JM, Skidmore EC. (1994) ONSD in perspective : a good operation in search of indications. A S O P R S . 25th annual scientific symposium. Fairmont Hotel, San Francisco. Oct. 29. 1994.
81. Tse DT, Nerad JA, Anderson RL, Corbett JJ. Optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri. A lateral orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1458-62.
82. Adenis JP, Salomon JL. La décompression des gaines du nerf optique. *J Fr Ophthalmol*. 1993;16(5):353-60.

83. Spoor TC, McHenry JG, Shin DH. Long-term results using adjunctive mitomycin C in optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. *Ophthalmology*. 1995 Dec;102(12):2024-8.
84. Taban M, Spoor TC, McHenry JG, Sadun AA. Histopathology and ultrastructural examination of optic nerve sheath biopsies after optic nerve sheath decompression with and without mitomycin. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2001 Sep;17(5):332-7.
85. Adenis JP, Salomon JL. Une valve pour la decompression microchirurgicale des gaines du nerf optique. *J Fr Ophtalmol*. 1993;16(8-9):490-2.
86. Adenis JP SJ, Robert PY. (1995) A valve for optic nerve sheath fenestration. *Orbit*, 14, 37-41.
87. Seiff SR, Shah L. A model for the mechanism of optic nerve sheath fenestration. *Arch Ophthalmol*. 1990 Sep;108(9):1326-9.
88. Villain M, Sandillon F, Muller A, et al. Macroglial alterations after isolated optic nerve sheath fenestration in rabbit. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2002 Jan;43(1):120-8.
89. Sergott RC. Communic. : optic nerve sheath decompression for nonarteritic ischemic optic neuropathy. Symposium de Chirurgie oculoplast et Infect. Limoges, 17-18 Sept 1992.
90. Spoor TC, McHenry JG. Long-term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1993 May;111(5):632-5.
91. Keyser BJ, Flaharty PM, Sergott RC, Brown GC, Lieb WE, Annesley WH, Jr. Color Doppler imaging of arterial blood flow in central retinal vein occlusion. *Ophthalmology*. 1994 Aug;101(8):1357-61.
92. Rowe FJ, Sarkies NJ. Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension: a prospective study. *Eye*. 1998;12 (Pt 1):111-8.
93. Rush JA. Pseudotumor cerebri: clinical profile and visual outcome in 63 patients. *Mayo Clin Proc*. 1980 Sep;55(9):541-6.
94. Sorensen PS, Krogsaa B, Gjerris F. Clinical course and prognosis of pseudotumor cerebri. A prospective study of 24 patients. *Acta Neurol Scand*. 1988 Feb;77(2):164-72.
95. Kesler A, Hadayer A, Goldhammer Y, Almog Y, Korczyn AD. Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. *Neurology*. 2004 Nov 9;63(9):1737-9.
96. Foley J. Benign forms of intracranial hypertension; toxic and otitic hydrocephalus. *Brain*. 1955;78(1):1-41.
97. Herzau V, Baykal HE. Long-term outcome of optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri. *Klin Monatsbl Augenheilkd*. 1998 Sep;213(3):154-60.
98. Lin A, Foroozan R, Danesh-Meyer HV, De Salvo G, Savino PJ, Sergott RC. Occurrence of cerebral venous sinus thrombosis in patients with presumed idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmology*. 2006 Dec;113(12):2281-4.
99. Fink JN, McAuley DL. Cerebral venous sinus thrombosis: a diagnostic challenge. *Intern Med J*. 2001 Sep-Oct;31(7):384-90.
100. Purvin VA, Trobe JD, Kosmorsky G. Neuro-ophthalmic features of cerebral venous obstruction. *Arch Neurol*. 1995 Sep;52(9):880-5.
101. Ozsvath RR, Casey SO, Lustrin ES, Alberico RA, Hassankhani A, Patel M. Cerebral venography: comparison of CT and MR projection venography. *AJR Am J Roentgenol*. 1997 Dec;169(6):1699-707.

102. Subburam P, Loganathan VM, Baskara Rajan G, Natarajan M. Decompression of the perioptic meninges for relief of papilloedema in benign intracranial hypertension. *Indian J Ophthalmol.* 1984 Jan-Feb;32(1):9-12.
103. Laroche MA, Vignal-Clermont C, Laroche A, Metge F, Bodard-Rickelman E, Cabanis EA. Hypertension Intracrânienne Bénigne. *Ophtalmologie.* 1993;7:467-70.
104. Frisch E, Hammard H, Canabis EA, Schaison M, Iba-Zizen MT, Carteret M. Hypertension Intra-cranienne bénigne: à propos de huit observations. *Bull Soc Opht France.* 1991;4(XCI):371-4.
105. Wall M, Montgomery EB. Using motion perimetry to detect visual field defects in patients with idiopathic intracranial hypertension: a comparison with conventional automated perimetry. *Neurology.* 1995 Jun;45(6):1169-75.
106. Johnson I, Paterson A. Benign Intracranial Hypertension I Diagnosis and prognosis. *Brain.* 1974;97:289-300.
107. Sanchez-Tocino H, Bringas R, Iglesias D, Gonzalez-Perez A, Del Villar-Galan R. Utilidad del tomografo de coherencia optica (OCT) en el seguimiento de la hipertension intracraneal idiopatica en la infancia. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2006 Jul;81(7):383-9.
108. El-Dairi MA, Holgado S, O'Donnell T, Buckley EG, Asrani S, Freedman SF. Optical coherence tomography as a tool for monitoring pediatric pseudotumor cerebri. *J AAPOS.* 2007 Dec;11(6):564-70.
109. Heckmann JG, Faschingbauer F, Lang C, et al. Laser scanning tomography measurement of the extent of papilledema in the follow-up examination of patients with idiopathic intracranial hypertension. *J Neurosurg.* 2007 Sep;107(3):543-7.
110. Radhakrishnan K, Sridharan R, Ashok PP, Mousa ME. Pseudotumour cerebri: incidence and pattern in North-Eastern Libya. *Eur Neurol.* 1986;25(2):117-24.
111. Phadke JG, Aldeeb S. pseudotumor cerebri (Benign Intracranial Hypertension) in Saudi Arabia. *Saudi Med J.* 1987;8:391-5.
112. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol.* 1988 Aug;45(8):875-7.
113. Chandra V, Dutta S, Albanese CT, Shepard E, Farrales-Nguyen S, Morton J. Clinical resolution of severely symptomatic pseudotumor cerebri after gastric bypass in an adolescent. *Surg Obes Relat Dis.* 2007 Mar-Apr;3(2):198-200.
114. Tomask RL, Niffenegger AS, Remler BF. Treatment of pseudotumor Cerebri with Diamox (Acetazolamide). *J Clin Neuroophthalmol.* 1988;8 (2):93-8.
115. Weisberg LA. Benign intracranial hypertension. *Medicine (Baltimore).* 1975 May;54(3):197-207.
116. Kosmorsky G. Idiopathic Intracranial Hypertension. *Ophtalmol Clin North Am.* 1991;4:557-84.
117. Pearson PA, Baker RS, Khorram D, Smith TJ. Evaluation of optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri using automated perimetry. *Ophthalmology.* 1991 Jan;98(1):99-105.

118. Metellus P, Levrier O, Fuentes S, et al. Traitement endovasculaire de l'hypertension intracrânienne bénigne étiquetée "idiopathique". Analyse de huit cas consécutifs. *Neurochirurgie*. 2007 Feb;53(1):10-7.
119. Donnet A, Metellus P, Levrier O, et al. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. *Neurology*. 2008 Feb 19;70(8):641-7.
120. Riss I. OEdème papillaire dans l'hypertension intracrânienne idiopathique. EMC (Elsevier SAS, Paris). 2005;Neurologie:17-017-A-10.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 3117

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu. le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUME :

On dispose de peu d'informations sur l'évolution à long terme de l'Hypertension Intracrânienne Bénigne. Notre étude est le suivi rétrospectif au long cours de 4 patientes atteinte de ce syndrome, complété par une revue de la littérature.

Quatre patientes souffrant d'un syndrome d'Hypertension Intracrânienne Bénigne sont suivies respectivement durant 2, 7, 17 et 28 ans.

La thrombose d'un sinus dural sera mise en évidence chez 2 patientes.

Quatre yeux subiront une fenestration des méninges périoptiques, entraînant une amélioration bilatérale post opératoire immédiate de la fonction visuelle.

-Chez la première patiente, on assistera à la récurrence à 5 ans des symptômes ophtalmologiques.

-La seconde patiente connaîtra une progression secondaire catastrophique de la détérioration visuelle malgré une fenestration bilatérale et des gestes de recanalisation vasculaire intracérébraux.

-La fenestration permettra chez la troisième patiente une stabilisation de l'atteinte visuelle sur 15 ans, malgré la persistance d'une symptomatologie neurologique invalidante.

-La dernière patiente ne sera traitée que par thérapeutiques médicamenteuses et régime. Elle connaîtra des périodes de rémission clinique, ainsi que la récurrence des symptômes à 2, 6, et 9 ans de la crise initiale.

L'hypertension intracrânienne bénigne est une maladie chronique qui peut s'aggraver après une période de stabilité, ce qui justifie un suivi au long cours. Les thromboses cérébrales de sinus veineux doivent être recherchées. La décompression des méninges périoptiques est une technique efficace dans cette indication de progression de la neuropathie optique malgré un traitement médical maximal.

DISCIPLINE : MEDECINE GENERALE

MOTS-CLES :

Hypertension Intracrânienne Bénigne- Hypertension Intracrânienne Idiopathique- Pseudotumor Cerebri- Suivi à Long Terme- Décompression IntraOrbitaire des Méninges PériOptiques- Fenestration des Enveloppes Méningées du Nerf Optique.

Faculté de Médecine de Limoges
2 rue du Dr Marcland
87000 LIMOGES