

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 125/11

**L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE IDIOPATHIQUE
ET GROSSESSE
(A propos de 03 observations et revue de la littérature)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/09/2011

PAR

Mlle. TADMORI LAMYAA

Née le 16 Mars 1985 à Al hoceima

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hypertension intracrânienne idiopathique - Grossesse - Ponction lombaire

JURY

M. BANANI ABDELAZIZ.....	PRESIDENT
Professeur de Gynécologie Obstétrique	
Mme. BOUCHIKHI CHEHRAZED.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Gynécologie Obstétrique	
Mme. CHAARA HEKMAT.....	} JUGES
Professeur de Gynécologie Obstétrique	
M. BELAHSEN MOHAMMED FAOUZI.....	
Professeur agrégé de Neurologie	

SOMMAIRE :

ABREVIATIONS	5
Liste des tableaux.....	8
Liste des figures	9
INTRODUCTION	11
GENERALITES	14
I. Rappel historique.....	15
II. Définition :	17
III. Epidémiologie	17
III.1. Incidence	17
III.2. Sex-ratio.....	19
III.3. Age.....	19
III.4. Obésité :	20
III.5. Race et prédisposition génétique :.....	20
IV. Facteurs associés à l'HTICI :	21
IV.1. Vitamine A :	21
IV.2. Médicaments	22
IV.3. Troubles menstruels.....	22
IV.4. Grossesse :	23
IV.5. Maladies	23
PHYSIOPATHOGENIE DE L'HTICI.....	27
I. Rappels physiopathologiques.....	28
I.1. Liquide céphalorachidien (LCR).....	28
I.2. Physiopathologie de l'œdème papillaire	34
II. Mécanismes de l'élévation de la pression intracrânienne.....	36
II.1. Production excessive du LCR.....	36
II.2. Volume sanguin cérébral et œdème cérébral	37
II.3. Diminution de résorption du LCR.....	38

II.3.1. Altération de l'ultra-structure des granulations arachnoïdiennes.....	39
II.3.2. Elévation de la pression veineuse cérébrale	40
III. Obésité et pathogénie	44
III.1. Obésité et pression veineuse centrale.....	45
III.1.1 HTICI et pression intra-abdominale	45
III.1.2. HTICI et pressions du remplissage cardiaque.....	46
III.2. Troubles endocriniens.....	46
III.2.1. Fonction hypophysaire.....	46
III.2.2. Tissu adipeux, organe endocrine et précurseur d'inflammation chronique	47
III.2.3. Hormones sexuelles et syndrome des OPK	51
III.2.3.1. Hormones sexuelles et LCR	51
III.2.3.2. Syndrome des ovaires polykystiques.....	52
III.2.4. Glucocorticoïdes et 11 β HSD1	53
III.2.4.1. Effets de la 11 β -HSD	54
III.2.4.2. La 11 β -HSD1, humeur aqueuse et LCR	54
III.3. HTICI, TVC, et obésité, état prothrombotique.....	56
III.3.1. Thrombophilie et facteurs de coagulation.....	57
III.3.2. Obésité, état prothrombotique.....	58
OBSERVATIONS	60
I. OBSERVATION N°1	61
II. OBSERVATION N°2	63
DISCUSSION	67
I. Epidémiologie :	68
I.1. Incidence-prévalence :	68
I.2. Age :	68
I.3. Parité- Ethnicité	69
I.4. Survenue de la grossesse par rapport à la maladie	69
I.5. Survenue de symptômes par rapport à l'âge gestationnel :	69
I.6. Obésité.....	70

II. Etude diagnostique :	71
II.1. Etude clinique :	71
II.1.1. Symptomatologie :	71
II.1.2. Examen clinique :	76
II.2. Etude para-clinique	93
II.2.1. Imagerie par résonance magnétique :	94
II.2.2. Tomodensitométrie :	97
II.2.3. Ponction lombaire diagnostique.....	97
II.2.4. Examens biologiques :	100
II.2.5. Echographie obstétricale.....	101
II.3. Diagnostic différentiel.....	101
II.3.1. Devant céphalées+/-œdème papillaire.....	102
II.3.2. Devant céphalées isolées :	104
II.3.3. Devant l'œdème papillaire :	107
III. Retentissement :	113
III.1. Retentissement de l'HTICI sur la grossesse :	113
III.1.1. HTICI et grossesse en cours :	113
III.1.2. HTICI et futures grossesses :	114
III.2. Retentissement de la grossesse sur l'HTICI.....	115
IV. Prise en charge thérapeutique :	116
IV.1. PEC de l'HTICI :	116
IV.1.1. Moyens thérapeutiques :	116
IV.1.2. Indications :	136
IV.2. Prise en charge de la grossesse :	140
IV.2.1. Suivi de la grossesse :	140
IV.2.2. PEC de l'accouchement	140
V. Suivi, Evolution et Complications de l'HTICI :	144
V.1. Suivi :	144
V.2. Evolution :	147
V.3. Complications :	148

V.3.1. Atteinte visuelle :	148
V.3.2. Qualité de vie :	149
V.3.3. L'atteinte cognitive.....	149
CONCLUSION	150
RESUMES.....	153
BIBLIOGRAPHIE.....	157

ABREVIATIONS

AngioRM : Angiographie par résonance magnétique

AGL : acide gras libre

AV : acuité visuelle

BAV : baisse de l'acuité visuelle

cm : centimètre

CO : contraception orale

CP : plexus choroïde

CCL2 : cc chimiokine ligand 2

ESA : espace sous arachnoïdien

FDA : food and drug administration

GA : granulation arachnoïdienne

g/dl : gramme par décilitre

HGF : facteur de croissance des hépatocytes

HTA : hypertension artérielle

HTICI : hypertension intracrânienne idiopathique

IRM : imagerie par résonance magnétique

IMC : indice de masse corporelle

kg/m² : kilogramme par mètre carré

LCR : liquide céphalorachidien

LPA : lipoprotéine A

min : minute

mm : millimètre

mmHg : millimètre de mercure

MTHFR : méthylène tétrahydrofolate réductase

NGF : facteur de croissance nerveux

OD : œil droite

ODG : œil droit et gauche

OG : œil gauche

OP : œdème papillaire

OPK : ovaires polykystiques

PAI-1 : inhibiteur de l'activateur du plasminogène-1

PIC : pression intracrânienne

PL : ponction lombaire

PTC : pseudotumeur cérébral

SA : semaine d'aménorrhée

SHBG : steroïde hepatic binding globulin (globuline hépatique liant les stéroïdes)

SNC : système nerveux central

SOPK : syndrome des ovaires polykystiques

TVC : thrombose veineuse cérébrale

VRM : veinographie par résonance magnétique

11 B-HSD1 : 11 bêta-hydroxystéroïde déshydrogénase de type 1

Liste des tableaux

- Tableau 1 : L'incidence de l'HTICI selon des différentes séries publiées
- Tableau 2 : Causes primitives d'HTIC
- Tableau 3 : Les moyennes d'âge retrouvées dans la littérature
- Tableau 4 : Signes rares et exceptionnels dans l'hypertension
- Tableau 5 : Classification de Frisen de l'œdème papillaire
- Tableau 6 : les diagnostics différentiels les plus importants devant l'HTICI
- Tableau 7 : Catégories des risques des médicaments pendant la grossesse selon la FDA (Food and Drug Administration)
- Tableau 8 : profil maternel des médicaments utilisés pour traiter l'HTICI
- Tableau 9 : Complications de la fenestration de la gaine du nerf optique
- Tableau 10 : DLP vs DVP au cours de l'HTICI

Liste des figures

- Figure 1 : schéma mettant en évidence l'emplacement du plexus choroïde et la distribution du LCR dans le système nerveux central humain.
- Figure 2 : Schéma du site principal de l'absorption du LCR montrant la relation entre les GA et les sinus durs, indiqué dans le plan coronal
- Figure 3 : La granulation arachnoïdienne
- Figure 4 : Granulations arachnoïdiennes.
- Figure 5 : Coupe transversale du globe et du nerf optique montrant les méninges périoptiques
- Figure 6 : A. Microscopie électronique à balayage. Granulation arachnoïdienne faisant hernie dans le sinus sagittal supérieur (PIC > PIS). B. Granulation arachnoïdienne rétractée (PIC < PIS)
- Figure 7 : Schéma illustrant le rôle potentiel de l'obésité et l'inflammation dans la pathogenèse de l'HTIC
- Figure 8 : Œdème papillaire aigu
- Figure 9 : OP unilatéral
- Figure 10 : OP asymétrique
- Figure 11 : OP chronique (bouchon de champagne)
- Figure 12 : OP ancien avec des marges floues du disque
- Figure 13 : OP Chronique
- Figure 14 : Atrophie optique avec vaisseaux de shunt
- Figure 15 : Atrophie optique secondaire
- Figure 16 : CV de Goldmann de l'œil gauche montrant un élargissement de la tache aveugle

- Figure 17 : Périmétrie de Goldmann de l'œil droit montrant un step nasal, scotomes paracentraux inférieur et supérieur, plus un déficit arqué inférieur relatif
- Figure 18 : Graphique de Pelli-Robson de la sensibilité au contraste
- Figure 19 : Dilatation des gaines du nerf optique
- Figure 20 : Arachnoïdocèle intrasellaire
- Figure 21 : (a). La pression d'ouverture du LCR chez un cas d'HTICI : le manomètre de Claude montre une pression d'ouverture du LCR à 350 mm d'eau. (b) : Suite à une soustraction de 25 cc de LCR, la pression de fermeture s'est normalisée à 150 mm d'eau (c)
- Figure 22 : Enregistrement continu de la pression du LCR par dérivation lombaire montrant le caractère fluctuant de la pression du LCR
- Figure 22 : Papillite
- Figure 23 : Drusen superficielles de la papille
- Figure 24 : Drusen profondes de la papille
- Figure 25 : Autofluorescence de drusen papillaires
- Figure 26 : Formule schématique représentant la structure moléculaire de l'acétazolamide
- Figure 27 : Coupe transversale du nerf optique montrant le site de la fenestration de la gaine du nerf optique
- Figure 28 : échographie oculaire mode B mettant en évidence un OP et une distension des gaines du nerf optique

INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est un syndrome caractérisé par une élévation de la pression intracrânienne en l'absence de toute étiologie identifiable.

La première description de cette entité clinique remonte à 1893. Elle a été rapportée par le médecin allemand Henrich Quink.

Dès lors, des terminologies variées se sont prêtées à ce syndrome, des suggestions physiopathologiques distinctes et ambitieuses et des essais de prise en charge diagnostique et thérapeutique, se sont exposés et débattus tout en offrant une abondante littérature surtout anglo-saxonne.

Ce syndrome est rare, mais il surviendrait de façon préférentielle chez les femmes obèses et en âge de procréer.

Le diagnostic de l'hypertension intracrânienne idiopathique est un diagnostic d'élimination, une batterie de causes secondaires doit être écartée. Les céphalées et les troubles visuels constituent les symptômes les plus fréquents. L'œdème papillaire sera le signe cardinal à l'examen clinique. L'imagerie cérébrale ne doit révéler aucune anomalie, et la pression du liquide céphalorachidien est par définition élevée au-delà de 250mm d'eau.

La prédilection de cette pathologie, potentiellement aveuglante, chez cette sous population féminine et en âge de procréer exposerait les femmes atteintes de ce syndrome à la grossesse. Inversement, il se peut que la femme enceinte souffre de ce désordre.

L'avènement de la grossesse dans ce cadre nosologique va engendrer plusieurs problématiques :

- § D'abord, y'aurait-il un lien entre la grossesse et la survenue de l'HTICI ?
- § Comment gérer la prise en charge diagnostique ? D'une part, devant les céphalées qui sont un symptôme fréquemment rapporté par la femme

enceinte, et d'autre part, devant la nécessité du recours à l'imagerie dans ce contexte particulier de grossesse.

§ Quelle sera la stratégie thérapeutique ?

§ Enfin, quel sera le retentissement de cette pathologie sur la grossesse et sur la prise en charge de l'accouchement ? Et de façon réciproque, y'aura-t-il un effet de la grossesse sur l'HTICI, son évolution et son pronostic ?

A travers ce travail, nous allons tenter de répondre à ces questions à la lumière de trois observations d'HTICI et grossesse chez 2 femmes, suivies au service de gynécologie et obstétrique I en collaboration avec le service de neurologie au Centre Hospitalier Universitaire Hassan II à Fès, avec revue de la littérature.

GENERALITES

I. Rappel historique

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est le plus récent d'un certain nombre de noms, donnés au fil des années, au syndrome clinique de l'élévation de la pression intracrânienne (HTIC) sans hydrocéphalie et en l'absence de processus intracrânien.

Le médecin allemand Heinrich Quinck [1], l'inventeur de l'aiguille de la ponction lombaire [2], a publié en 1893 la première description de cette entité clinique.

Etiquetée comme méningite séreuse, Quinck l'a attribuée à une hypersécrétion du liquide céphalorachidien (LCR) par une dysrégulation autonome. [3]

Quelques années plus tard, Nonne a donné le nom de pseudotumeur cérébrale à ce tableau, tout en posant le dilemme diagnostique d'élévation de la pression intracrânienne en l'absence de tumeur cérébrale. [4]

A partir de 1923, un grand nombre de nomenclatures a été prêté pour ce syndrome : l'hydrocéphalie otitique, l'arachnoïdite, l'hydrocéphalie toxique, l'hypertension méningée, l'hydrocéphalie angioneurotique et l'hydrops hypertensif méningé. [3]

Dans les années 1930, le développement de la neuroimagerie, particulièrement la ventriculographie, a permis de faire une distinction plus claire entre l'hydrocéphalie et la pseudotumeur cérébrale. [3]

En 1937, le neurochirurgien américain Walter-Dandy proposa ses critères diagnostiques de PTC sur une série de 22 patients [5] :

- ✚ Signes et symptômes d'HTIC
- ✚ Pression du LCR > 25 cm H₂O
- ✚ Pas de signes de focalisation, à l'exception d'une paralysie du nerf oculomoteur externe.

✚ Composition normal du LCR

✚ Des petits ventricules ou ventricules de taille normale à l'imagerie, sans masse intracrânienne.

Le terme « HTIC bénigne » a été utilisé par Foley en 1955. Il a été largement utilisé pour décrire la PTC en la différenciant d'une étiologie néoplasique maligne [6].

Cette terminologie d'HTIC bénigne n'a été mise en question qu'en 1969 par Boucheit et al. [7] devant ses conséquences visuelles préjudiciables.

Elle est loin d'être bénigne, puisqu'elle engendre le pronostic visuel et altère la qualité de vie. [3]

En 1989, Corbett et Thompson [8] ont lancé appel pour nommer ce tableau clinique par une « HTIC idiopathique » dont la cause est inconnue, et de l'étiqueté comme secondaire quand la cause sous jacente serait évidente [9]. Dès lors, « Hypertension intracrânienne idiopathique » devenait le terme de choix pour cette entité clinique d'étiologie encore inconnue.

Les critères diagnostiques de Dandy ont été ultérieurement modifiés par Friedman et Jacobson [10], basés sur un concept moderne plus sophistiqué de l'HTICI offert par le développement de tomodensitométrie informatisée et des méthodes de détection et de suivi des déficits du champ visuel. Ils sont valables jusqu'à ce jour. [3]

Il est plus adapté d'utiliser la terminologie d'HTIC primaire ou secondaire ; l'HTIC primaire ou idiopathique soit ce syndrome communément observé chez des femmes jeunes souvent obèses. [3]

KB Digre commente : « peut être, quand nous comprenons toutes les bases physiopathologiques de l'HTICI, cette terminologie elle-même sera réfutée ». [9]

II. Définition :

L'HTICI est un syndrome caractérisé par une élévation de la pression intracrânienne en l'absence de lésion intracrânienne compressive, d'obstruction des voies de circulation ventriculaires ou sous-arachnoïdiennes, d'infections, ou d'encéphalopathie hypertensive et d'hydrocéphalie [10].

Quand l'HTIC est jugée être liée à une pathologie sous-jacente ou à une prise médicamenteuse, le terme "idiopathique" demeure inadapté : « HTIC secondaire » sera plus approprié [23].

III. Epidémiologie

III.1. Incidence

Liée au morphotype, l'incidence de l'HTICI est variable d'un pays à l'autre : La variabilité de cette incidence est probablement proportionnelle au degré d'obésité dans ces zones. [11]

Aux Etats Unis, Durcan a estimé l'incidence annuelle de l'HTICI dans la population générale d'IOWA à 0,9/100000, et à 1,07/100000 pour la population de Louisiane [12].

L'incidence estimée à Rochester [13] était de 1/100000 habitants.

Une étude prospective longitudinale effectuée à Benghazi (Libie), rapporte une incidence de 2,2/100000 habitants. [14]

A Hokkaido (Japon), seul deux cas ont été identifiés sur une étude en 1993 d'une population de 5,8 millions donnant une incidence de 0,03/100000 en cette année. [15].

Au royaume Uni, l'incidence d'HTICI, dans la population générale, est de 1.56 pour 100 000 habitants. [16]

Cette incidence augmente chez la population féminine, et se multiplie chez la population féminine obèse (Tableau1).

L'incidence globale de l'HTICI rejoint celle du syndrome de Guillain barré, les tumeurs pituitaire et les céphalées de Horton [11].

L'incidence réelle de cette pathologie est probablement plus élevée que ce qui est projeté à partir de ces études. Plusieurs cas de céphalées sans OP ont été objectivés [17]. De tels cas, peuvent être potentiellement diagnostiqués comme d'autres syndromes de céphalées. [18]

La prévalence de l'HTICI sans OP était de 11% [19] selon une grande série de 217 patients présentant des symptômes neurologiques ne rappelant pas une HTICI (l'OP, les symptômes visuels, la vision double, les acouphènes et les céphalées quotidiennes persistantes ont été parmi les critères d'exclusion).

Tableau 1 : L'incidence de l'HTICI selon des différentes séries publiées.

	Etat d'Iowa [12]	Etat de Louisiane [12]	de Rochester MN [13]	Benghazi, Libbie [14]	Hokkaido, Japon [15]	Sheffield, RU [16]
Durée d'étude (année)	1	1	15	7	1	2
Population de base	2 914 000	4 481 000	70 000	519 000	5 780 000	–
Sex-ratio	8 :1	4.3 :1	8 :1	15 :1	1 :1	15 :1
Obésité	67%	69%	70%	71%	0%	–
Incidence annuelle brute pour 100 000 habitants :						
Population générale	0.9	1.1	1.0	2.2	0.03	1.56
Population féminine	–	–	1.6	4.3	0.03	2.86
Femmes entre 15-44ans	3.5	–	3.3	12.0	–	–
Femmes obèses	19.3 ^a	14.9 ^b	7.9 ^c	21.4 ^d	–	11.9 ^e

a : surpoids de plus de 20% chez des femmes entre 20 et 44 ans.

b : obésité non définie chez des femmes entre 20 et 44ans.

c : IMC supérieur à 26 chez des femmes entre 15 et 44ans

d : surpoids de plus de 20% chez des femmes entre 15 et 44 ans

e : obésité et âge non définis

III.2. Sex-ratio

Sans doute, l'HTICI est la pathologie de la femme par excellence, avec des sex-ratios variables entre 1 :1 et 15 :1 selon les plus grandes études publiées dans ce sujet. [12-16] (tableau1).

III.3. Age

Survenant à tout âge, l'HTICI est principalement la maladie de l'adulte jeune.

III.3.1. Chez l'enfant

Bien qu'il n'y ait pas de larges études épidémiologiques pour cette tranche d'âge, ce désordre est rare et il est moins fréquent que chez l'adulte. [3, 11]

Chez l'enfant pré-pubère, l'HTICI semble être moins fréquente [20]. Babikian et al [21] ont constaté que la plupart de leurs patients atteints d'HTICI ayant un âge supérieur à 10 ans. Les enfants moins de 11 ans tendent à avoir un sex-ratio neutre, avec un taux relativement diminué pour l'obésité. [22]

Tandis que la maladie serait plus fréquente chez les adolescentes obèses mimant ainsi l'HTICI de l'adulte. [20]

III.3.2. Chez l'adulte

59 % des patients étaient dans leur 3^{ème} décennie de vie au moment du diagnostic selon Durcan et al [12]. Les autres séries rapportent des moyennes d'âges d'apparition des symptômes à 28 ans [14], 29 ans [24], 31 ans [25], 35ans [26] et 36ans [27].

L'HTICI est une affection de la 2^{ème}- 3^{ème} décennie de vie pour Rhadhakrishnan et al. [14]

III.4. Obésité :

L'obésité est présente à des fréquences élevées et variables entre 62% et 94%. [12, 13, 25, 26, 28, 29].

L'étude prospective Nord-Américaine réalisée par Wall et George [25] a montré que, 47 patients sur 50 étaient obèses avec une moyenne de gain du poids de 7,7 kg dans les 12 mois précédents l'apparition des symptômes.

Le gain du poids récent a été impliqué dans l'HTICI par plusieurs études. [25,30,31]

III.5. Race et prédisposition génétique :

L'origine ethnique ne semble pas affecter l'incidence de l'HTICI. Peu d'études ont abordé cette question, et le nombre de patients y impliqué était insuffisant. [25, 26, 32]

Des cas familiaux ont été rencontrés sans offrir un support évident pour une prédisposition génétique. [11]

D'après Saber Chebel et al. [33] la revue de la littérature a mis en évidence plusieurs cas d'HTICI familiale et sur des générations successives. L'obésité était la seule anomalie commune entre ces patients. Les auteurs suggèrent l'implication de facteurs génétiques dans le développement de l'HTICI, et une variation d'expression de gènes au sein des membres de la famille.

IV. Facteurs associés à l'HTICI :

À l'exception du sexe féminin et de l'obésité, il n'existe aucune association prouvée dans l'HTICI.

Malgré que la description de conditions associées dans le contexte d'une maladie dite «idiopathique» semble contradictoire, une variété de conditions et de médicaments a été liée à la maladie au fil des années sans établir un lien de causalité.

Néanmoins, certains facteurs ont été rapportés en association avec l'HTICI d'une fréquence suffisante pour justifier une plus grande attention. [34]

IV.1. Vitamine A :

Des études sur le déficit en rétinol chez les animaux ont montré une élévation de la pression du LCR. En outre, des cas publiés d'élévation de la PIC chez des enfants ayant un déficit en vitamine A ont prouvé une résolution de ce tableau après un traitement substitutif. [IN 11]

En miroir, l'HTICI survient chez 50% des cas d'Hypervitaminose A. [35]

L'apport excessif de la vitamine A est impliqué dans l'association à l'HTICI aussi bien chez l'animal [36] que chez l'homme.

Selon Friedman et al. [35], la plupart des cas signalés sont des patients prenant de la vitamine A pour le traitement de l'acné. Une consommation alimentaire excessive de la vitamine A, provenant d'huile du foie de poissons, du foie de requin, du lait enrichi en vitamine A et des carottes, peut aussi causer une hypertension intracrânienne. Cette association attire l'attention sur l'importance du rétinol dans l'équilibre de la PIC.

IV.2. Médicaments

Des rapports de cas ont impliqué plusieurs médicaments dans l'HTIC (tableau 2).

La survenue d'HTIC a été rapportée dans un nombre mineur de patients mis sous tétracyclines particulièrement les minocyclines [37-39], et les doxycyclines [40-43]. Cependant, des études prospectives contrôlées n'ont pas établi un lien de causalité. De même pour les rétinoïdes oraux, utilisés en dermatologie. [11]

Le sevrage de corticoïdes a été rapporté comme inducteur d'un tableau similaire de celui de l'HTICI avec une résolution du tableau clinique après réintroduction. [11]

Les contraceptifs oraux (CO) ont été historiquement liés à ce désordre, mais des recherches récentes ont montré qu'il n'y a pas une augmentation significative dans le pourcentage des femmes sous CO dans le groupe d'HTICI par rapport à la population générale. [31, 32]

Les anciennes études ont inclus probablement des cas de thromboses veineuses cérébrales (TVC) sous diagnostiqués chez des femmes sous hormonothérapie. Ainsi la haute prévalence de patientes sous CO dans les cohortes d'HTICI refléterait plutôt le haut risque de TVC chez les femmes sous CO. [11]

IV.3. Troubles menstruels

L'histoire d'irrégularité menstruelle est beaucoup plus commune chez les femmes atteintes d'HTICI par rapport aux femmes non affectées par cette pathologie.

Dans un questionnaire d'étude de 40 patientes ayant une HTICI, un changement dans le cycle menstruel était plus fréquemment rapporté juste avant le diagnostic par rapport à la même période chez 39 femmes témoins. [32]

La survenue de menarche à l'âge de 13 ans ou avant est significativement plus retrouvée chez les femmes ayant ce syndrome. [11]

Menarche, oligoménorrhée ou aménorrhée ont précédé la survenue de l'HTICI [11]. De larges études ont mentionné des dysfonctionnements menstruels parmi les symptômes rapportés. [12, 29]

Cependant, aucun dysfonctionnement hormonal spécifique démontré ne puisse expliquer ce constat, d'autant plus que l'obésité, elle-même, se présente en association avec des irrégularités menstruelles. [11]

IV.4. Grossesse :

Il a été largement considéré qu'elle prédisposerait à un risque accru d'HTICI. [44]

Ultérieurement, des enquêtes rigoureuses plus poussées n'ont pas prouvé une relation statistiquement significative pour la grossesse entre des patientes atteintes d'HTICI et des groupes témoins. [12, 32]

Comme pour l'utilisation des contraceptifs oraux, une prévalence élevée de la grossesse chez les patientes atteintes d'HTICI pourrait être expliquée par la fréquence de cette pathologie chez les femmes en âge de procréer. [34]

IV.5. Maladies

Ø L'hypertension artérielle systémique :

L'HTA a été rapportée chez 14 à 31% des patients atteints d'HTICI [25, 26, 31, 45]. Dans une étude de Kesler et al. [45] la pression artérielle était significativement élevée dans la population d'HTICI par rapport à celle témoin. Par ailleurs il n'y a pas de preuves permettant de trancher si cette constatation est une vraie association

pathologique, ou elle reflèterait simplement la haute incidence de l'élévation de la pression artérielle chez des patients ayant un poids excessif.

Ø Le syndrome des ovaires polykystiques :

Le SOPK semble apparaître avec une fréquence plus élevée dans l'HTICI. Deux études menées par GLUECK et al. en 2003 et 2005 [29, 46] ont objectivé une forte association du SOPK à l'HTICI avec des taux arrivant respectivement à 40% et 57%.

Ø Le syndrome des apnées du sommeil :

Il est également répondeur chez la population obèse, mais plusieurs études récentes ont associé ce syndrome à l'HTICI. [IN 34]

Ø L'anémie ferriprive :

Les critères diagnostiques les plus récents de l'HTICI définissent l'anémie ferriprive sévère comme une condition qui peut se faire passer pour une HTICI. [10]

A Birmingham et Midland Eye Centre, au Royaume-Uni, entre 2005 et 2007, Une série rétrospective de 107 nouveaux cas d'HTICI, retenus selon des critères diagnostiques stricts, a trouvé six cas d'anémie microcytaire, avec des taux d'hémoglobine inférieur à 10.2 g/dl [47]. La résolution rapide des symptômes et l'amélioration de la fonction visuelle chez tous les patients après correction de l'anomalie hématologique a été très évocatrice d'une association entre l'anémie et l'hypertension intracrânienne. Ainsi l'exclusion d'une anémie ferriprive est recommandée chez tout patient présentant des signes d'HTICI.

Ø D'autres comorbidités :

Le diabète sucré, les maladies thyroïdiennes, l'hyperparathyroïdie, les accidents vasculaires cérébraux, la migraine, la colite ulcéreuse, le lupus érythémateux aigu disséminé, la drépanocytose [12, 25, 26, 48, 49], l'hépatite A et E [50, 51], La transplantation rénale [12], la leucémie [52] et la cystinose [53], maladie de surcharge lysosomale, ont été associés à l'HTIC.

Une histoire complexe de médicaments complique souvent ces associations. Outre, une TVC sous diagnostiquée ou simplement une coexistence fortuite ne peuvent pas être exclues dans la majorité des cas. [11] (tableau2)

Tableau 2 : Causes primitives d'HTIC. [54]

Causes nutritionnelles	<ul style="list-style-type: none"> - hypervitaminose A ou hypovitaminose A - rachitisme par carence en vitamine D
Médicaments	<ul style="list-style-type: none"> - 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	<ul style="list-style-type: none"> - Puberté, syndrome de Turner - hyperthyroïdie, hypothyroïdie, hypoparathyroïdie, pseudo-hypoparathyroïdie - maladie d'Addison, maladie de Cushing

Maladies systémiques (certaines pouvant occasionner une occlusion veineuse) – lupus érythémateux disséminé, sarcoïdose, maladie de Behçet
– mucoviscidose
– syndrome des anticorps antiphospholipides
– syndrome de Reye

Anomalies hématologiques incluant les cas malins – anémie ferriprive, anémie pernicieuse et autres anémies mégalo-blastiques,
– 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,

Autres – 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 arthro-dèse occipitocervicale et immobilisation dans un corset,
– Pseudotumor cerebri familiale (possible-ment transmission autosomique récessive ou dominante).

PHYSIOPATHOGENIE DE L'HTICI

Bien que l'élévation de la PIC soit caractéristique dans l'HTICl, sa physiopathologie reste méconnue.

Cette élévation de la PIC est probablement liée à un déséquilibre entre la production du LCR, par le plexus choroïde et son drainage, principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes (GA).

Plusieurs mécanismes ont été supposés pour cette élévation de la PIC :

- Une augmentation de la sécrétion du LCR ;
- Une augmentation du volume cérébral ;
- Une élévation de la résistance à l'écoulement du LCR et une augmentation de la pression veineuse cérébrale. [55]

Aucune théorie n'a été en mesure de fournir, à elle seule, une réponse complète à la physiopathologie probable de l'HTICl.

I. Rappels physiopathologiques

I.1. Liquide céphalorachidien (LCR)

Le liquide céphalo-rachidien (LCR) est une partie importante du liquide extracellulaire du système nerveux central (SNC). Une fine régulation de sa composition est vitale pour cet organe. [56]

Le LCR a plusieurs rôles. Il s'agit d'un milieu physiologique pour le cerveau, Il lui fournit un support mécanique de manière que le cerveau flotte dans le liquide céphalorachidien. Ceci réduit son poids effectif de 1500 g dans l'air à 49,5 g dans le LCR, conformément à la loi d'Archimède.

Le LCR semble servir le cerveau comme un grand fleuve biologique, en transportant des messages humoraux d'une région cérébrale à l'autre. Il lui fournirait également un « puits » pour la suppression d'une variété de déchets produits par le métabolisme cellulaire. [56]

Le LCR est divisé dans le SNC en deux unités intimement connectées : L'unité interne représentée par les ventricules cérébraux (Les deux ventricules latéraux, les troisième et quatrième ventricules) et le canal rachidien au centre, ainsi que l'unité externe représentée par les espaces sous arachnoïdiens (ESA) et les citernes. [56]

(Fig. 1)

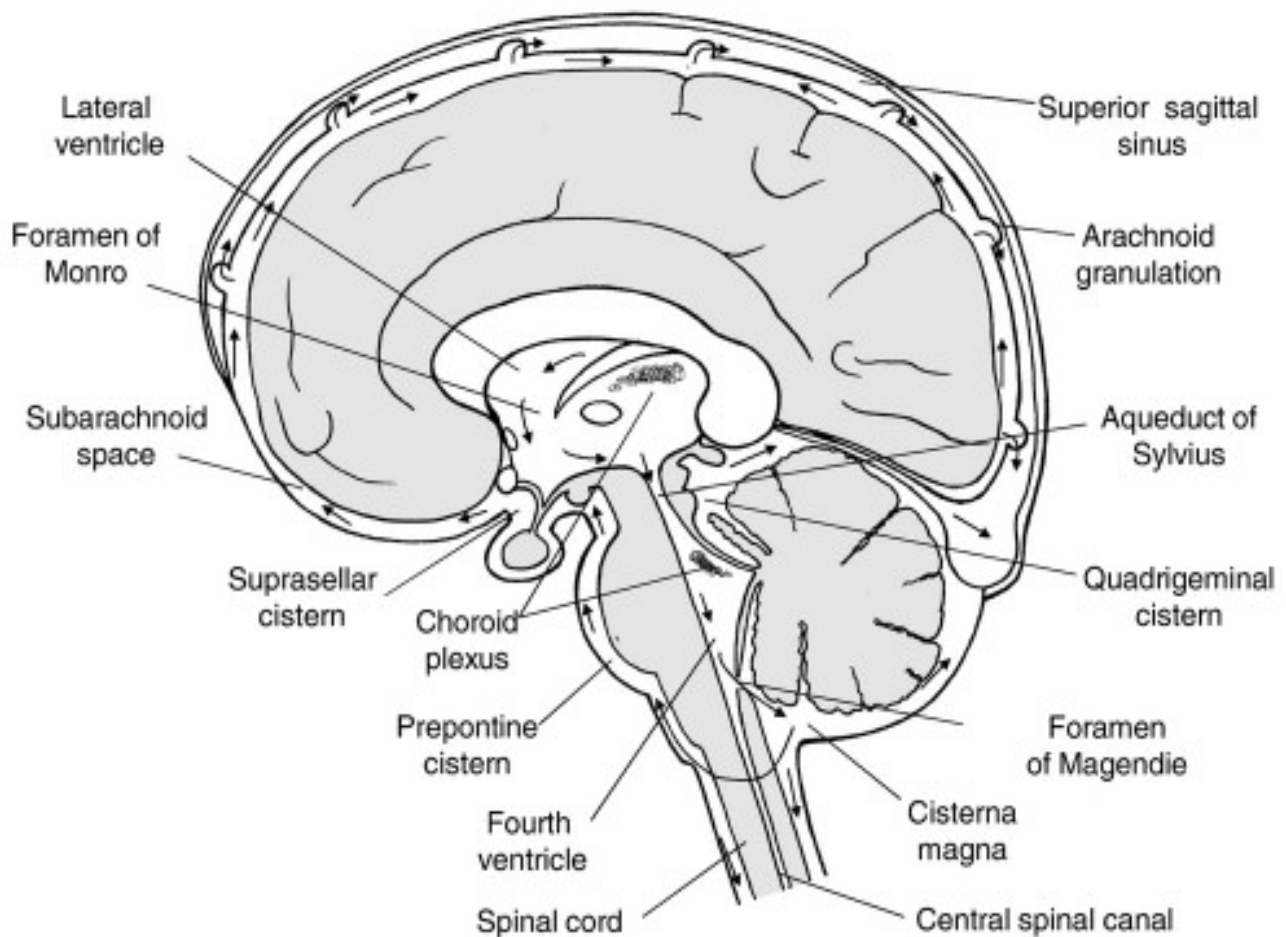


Fig. 1 : schéma mettant en évidence l'emplacement du plexus choroïde et la distribution du LCR dans le système nerveux central humain. Le LCR est représentée par la zone grise et les flèches indiquent le sens de circulation du LCR et les sites de son absorption. [56]

La physiologie du LCR repose sur trois clés principales:

- La formation active (Sécrétion);
- L'absorption passive; et
- L'écoulement unidirectionnel du LCR depuis le site de formation jusqu'à l'endroit d'absorption.

ü la formation active :

Le LCR est formé dans le système ventriculaire, où le plexus choroïde est le principal site de production. D'autres sources extra-coroïdales comme l'épendyme tapissant les ventricules, et la barrière hémato-encéphalique participeraient dans le maintien de la balance de production.

Le taux de formation du LCR chez l'Homme est de l'ordre de 0.3 à 0.4 ml/min, soit 430 à 580 ml/jour.

Le volume du LCR circulant dans le système du LCR est de 160 ml, ainsi il aura besoin de 6h et demi à 9heures pour être renouvelé. [56]

ü L'écoulement unidirectionnel du LCR :

Il est généralement admis que le LCR circule de façon unidirectionnelle à partir des ventricules cérébraux vers les ESA avec échange de diverses substances entre le LCR et les compartiments interstitiels. [56]

ü L'absorption passive du LCR :

Le drainage du LCR se fait principalement via les GA des sinus veineux durs, depuis les ESA vers le sang veineux cérébral (fig. 1 et 2) par le biais d'un gradient hydrostatique. [56]

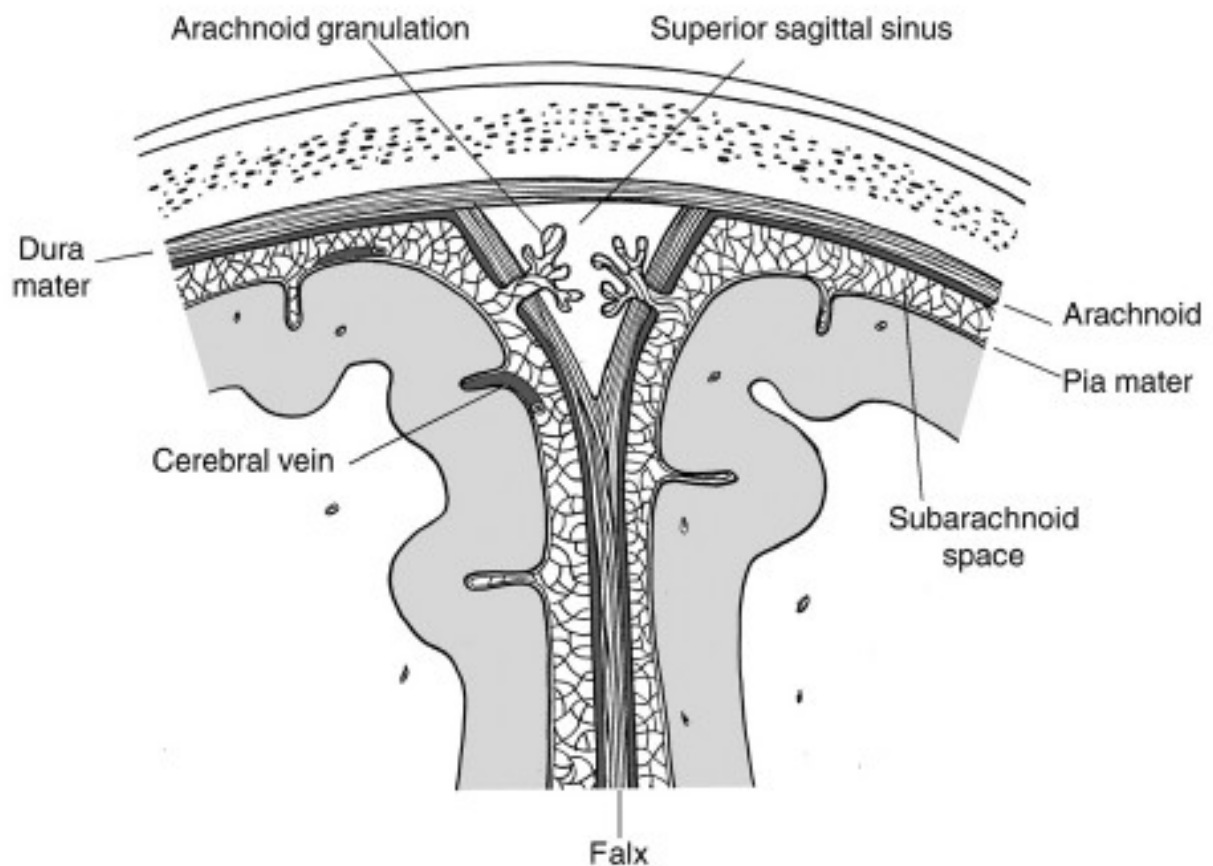


Fig. 2 : Schéma du site principal de l'absorption du LCR montrant la relation entre les GA et les sinus durs, indiqué dans le plan coronal. [56]

Malgré une étude approfondie de l'anatomie des granulations arachnoïdiennes (Figure3), notre compréhension de leurs caractéristiques fonctionnelles particulièrement en ce qui concerne l'écoulement du LCR, reste limitée. Les granulations semblent idéalement placées selon une anatomie favorable au drainage du LCR. [3] (Fig. 4)

Des canaux temporaires transmésothéliaux permettraient le passage du LCR par un flux important à partir des ESA vers les sinus veineux. [3]

De plus, il ya plusieurs études qui suggèrent une absorption importante du LCR à partir des ESA vers le système lymphatique. [3, 56]

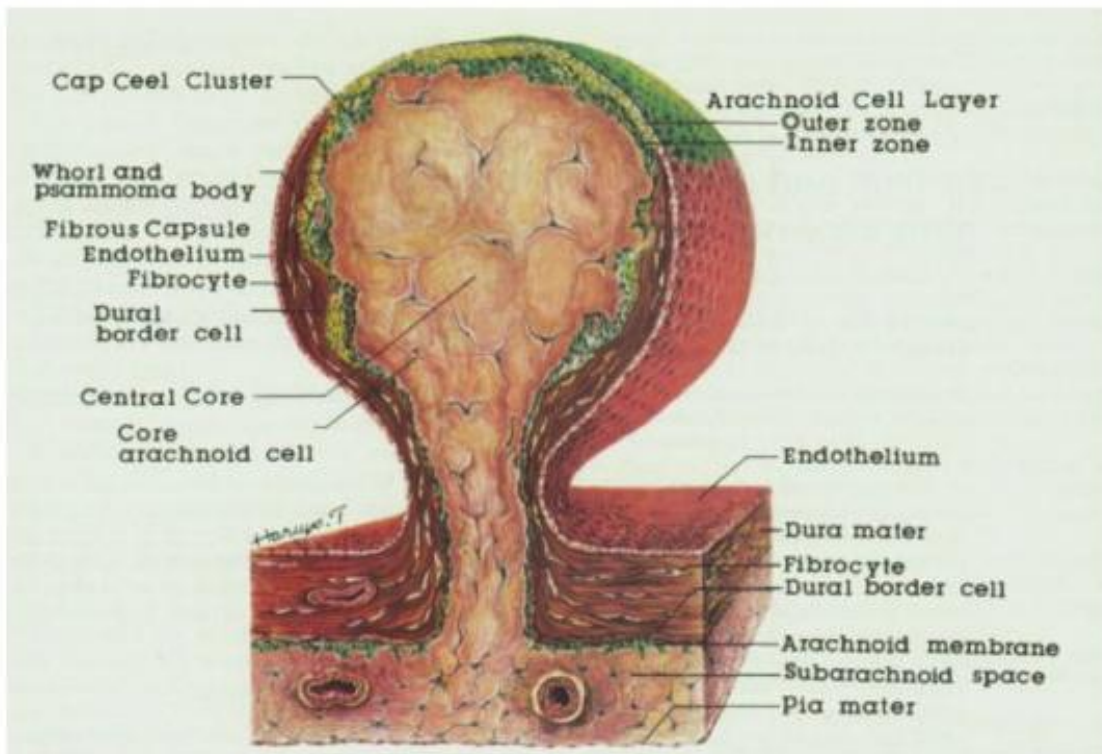


Fig.3 : La granulation arachnoïdienne. La GA de l'homme a quatre grandes composantes : Le noyau central composé de cellules arachnoïdiennes et des fibroblastes dispersés dans une matrice de tissu conjonctif, donnant à la granulation sa forme. Ce noyau central est contigu à l'espace sous-arachnoïdien. Présence d'une couche de cellules arachnoïdiennes qui se continue avec la membrane arachnoïdienne sous-jacente. La GA est entouré d'une capsule fibreuse, incluant des cellules endothéliales vasculaires de la lumière veineuse et des fibroblastes de la dure-mère. La partie apicale de la granulation arachnoïdienne est couvert par une couche de cellules arachnoïde qui sont, directement en contact avec la lumière veineuse [3]



Fig. 4 : Granulations arachnoïdiennes. Carte topographique de répartition des GA à l'aide des données de 35 cerveaux montrant la probabilité de la présence des GA à chaque pixel spécifiques sur un modèle cérébral standard. Les GA ont une distribution caractéristique le long de la fissure longitudinale. La Couleur la plus foncée indiquée sur l'échelle, signifie que des GA ont été identifiées à ce pixel dans plus de 10% des cerveaux analysés. Et plus la couleur se clarifie plus le pourcentage de GA sera petit. [3]

En dépit de quelques autres endroits proposés dans l'absorption du LCR (plexus choroïde, tissu cérébral, etc.), les sinus veineux cérébraux restent le principal site d'absorption du LCR dans les conditions physiologiques. [56]

I.2. Physiopathologie de l'œdème papillaire

L'œdème papillaire (OP) est un terme réservé au gonflement de la tête du nerf optique secondaire à une élévation entretenue de la pression intracrânienne (PIC).

Ce gonflement de la tête du nerf optique ne serait pas corrélé avec seule la PIC. Il dépendrait de la relation entre trois facteurs: la pression du LCR, la pression intraoculaire et la pression artérielle systémique. [57]

Une élévation de la pression du LCR, avec une pression intraoculaire basse ou une faible pression de perfusion peut provoquer un blocage du transport axoplasmique lent (stase du flux axoplasmique), ainsi la constitution de l'OP. Une ischémie intraneuronale résultante peut se développer, avec des dommages diffus des fibres du nerf optique. [57]

Le développement de l'œdème papillaire requiert habituellement au moins 1 à 5 jours d'une augmentation persistante de la PIC au-dessus de 20 à 25 cm H₂O. [58]

Une étude réalisée par Mur et Blanc [IN 57] chez des patients atteints d'HTICl avec un OP asymétrique a démontré que les déficits visuels surviendraient seulement aux yeux avec un OP. Ceci implique que la présence de l'OP, plutôt que l'élévation de la pression du LCR soit responsable de la perte visuelle. Par conséquent, les patients sans OP seraient à l'abri du risque de cécité. [57]

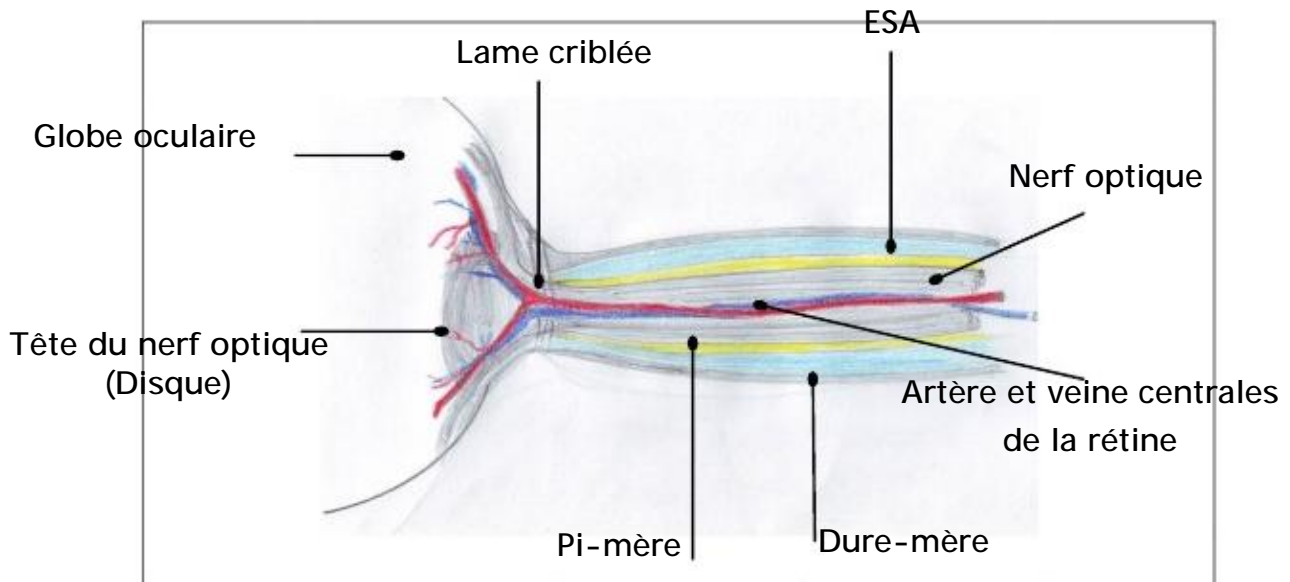


Fig. 5: Coupe transversale du globe et du nerf optiques montrant les méninges périoptiques [37]

Malgré le blocage du transport axoplasmique lent et rapide dans l'OP par l'HTIC, il n'y a pas d'altération de la fonction visuelle. Autrement dit, l'impulsion nerveuse est conduite par la membrane axonale et non pas par l'axoplasme, en plus que le blocage du flux axoplasmique soit partiel. [54]

Quand les fibres nerveuses meurent, le disque s'atrophie, devient pâle et moins œdémateux. [54].

Des signes typiques d'obstruction de la veine centrale de la rétine sont observés au niveau de la tête du nerf optique et dans la région péripapillaire. Il s'agit notamment d'une dilatation des capillaires de la rétine pré-papillaire, une hyperémie de la tête du nerf, une dilatation des veines rétinienne, des hémorragies péripapillaires et des nodules cotonneux.

Ce sont les conséquences de la compression de la veine centrale de la rétine. Cette compression est réalisée, d'une part, par la dilatation des axones au sein de la tête du nerf optique prélaminaire, et d'autre part, par la pression du LCR sur la veine centrale de la rétine. Sachant que cette veine traverse l'espace sous arachnoïdien pour quitter le nerf optique à 1 cm derrière le globe. [58]

II. Mécanismes de l'élévation de la pression intracrânienne

II.1. Production excessive du LCR

L'hypersécrétion du LCR a été impliquée, pour la première fois depuis un siècle, dans l'HTICI. Il a paru que l'alcool, le stress et les changements climatiques entraînent une hypersécrétion du LCR et une augmentation de la PIC. [55]

En 1979, les études d'infusion ventriculaire ont démontré une augmentation de sécrétion du LCR chez cinq patients souffrant d'HTICI, ce constat a été appuyé par les résultats d'IRM avec un calcul du flux du LCR montrant également une hypersécrétion du LCR dans l'HTICI. [55]

Ces études, cependant, ont été basées sur de petits échantillons, et les hypothèses ont été formulées par modélisation mathématique. [55]

Néanmoins, la basse protéinorachie dans l'HTICI soutient cette théorie d'hypersécrétion du LCR. Bien que cette hypoprotéinorachie ne soit pas universelle dans l'HTICI. [55]

Dans les conditions pathologiques où une hypersécrétion du LCR est retrouvée tel que le papillome du plexus choroïde, le tableau clinique ne rejoint pas celui de l'HTICI [11]. Ainsi l'absence d'hydrocéphalie dans l'HTICI ne suppose pas cette théorie d'hypersécrétion du LCR. [55]

Cette suggestion a été réfutée par des études ne montrant aucune différence significative dans les taux de production du LCR entre les patients et les témoins, ou des taux encore plus bas considérés précédemment comme des valeurs normales. [11]

En conclusion, les études limitées s'intéressant à cette théorie restent non concluantes mais elles continuent d'être débattues dans la littérature. [55]

II.2. Volume sanguin cérébral et œdème cérébral

L'œdème cérébral a été supposé expliquer la pathogénie de l'HTICI par altération du sodium et rétention hydrique, entraînant ainsi, un œdème orthostatique et un œdème cérébral. [3]

Cette théorie a été construite sur des épreuves histologiques d'autopsies cérébrales qui ont montré un œdème intracellulaire et un œdème interstitiel [11, 55], et sur des données de neuroimagerie [11, 55]. En effet, ces dernières étaient en faveur d'une augmentation du contenu en eau du cerveau et une augmentation de la diffusion de l'eau au niveau de la substance blanche.

Ces études et autres par IRM, qui se sont focalisées sur l'œdème cérébral chez les patients atteints d'HTICI, ont montré des résultats contradictoires. [18]

A priori, l'œdème cérébral ne serait pas présent dans l'HTICI, selon les techniques d'imagerie par tenseurs de diffusion [59, 60] et après relecture des examens histologiques. [11]

De même, les études en PET-scan ne montrent pas d'augmentation du volume sanguin cérébral dans l'HTICI. L'augmentation du volume sanguin cérébral dans l'HTICI, proposée par Mathew en 1975, est donc une hypothèse qui est beaucoup moins retenue aujourd'hui. [61]

Quant au tableau clinique, la gravité de l'élévation de la PIC dans l'œdème cérébrale semble incompatible avec ce degré de préservation de la fonction neurologique ainsi que l'évolution clinique généralement bénigne dans l'HTICI. [34]

II.3. Diminution de résorption du LCR

Récemment, la théorie la plus acceptée pour l'élévation de la pression du LCR est l'altération de résorption de celui-ci. Bien que les bases physiopathologiques conduisant à cette altération de la résorption du LCR ne soient pas claires. [18]

La majorité des éléments de preuve appuyant cette théorie est basée sur les études de perfusion du LCR, qui ont démontré un drainage réduit du LCR au cours de l'HTICI. [55]

Une 1ère étude a utilisé le test d'infusion saline intrathécale pour montrer la résistance au drainage du LCR chez quatre patients sur cinq ayant une HTICI [55]. Des études similaires utilisant la citernographie isotopique, ont abouti à des résultats en faveur d'un retard important dans la circulation du LCR avec rétention du traceur radio-actif dans les ESA [11]. Ces résultats n'ont pas été universellement reproduits. [55]

De plus, en utilisant un modèle mathématique étudiant la régulation du volume ventriculaire, ReKate et al. ont pu montrer qu'en simulant une HTICI (en diminuant la résorption du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes et en rendant le parenchyme cérébral incompressible), la PIC augmente et le volume ventriculaire diminue. [IN 61]

Ces différentes techniques et d'autres ont permis de démontrer l'altération de la circulation du LCR. Ainsi, la résistance à l'écoulement de celui-ci semble être impliquée dans la pathogénie. Cependant, peu de données sont disponibles sur le site ou le mécanisme exact de la régulation du drainage au niveau des villosités arachnoïdiennes. [11]

En 1992, Malm et al. ont prétendu avoir identifié deux mécanismes possibles de l'élévation de la PIC, soit par dysfonctionnement des villosités arachnoïdiennes ou par élévation de la pression veineuse cérébrale. [IN 34]

II.3.1. Altération de l'ultra-structure des granulations arachnoïdiennes

La physiopathologie de nombreuses causes d'HTIC secondaire a été élucidée, et prête croyance à la supposition actuelle concernant l'implication des granulations arachnoïdiennes (GA) dans la physiologie de l'écoulement du LCR. [3]

L'importance du drainage du LCR dans la dynamique du LCR est mise en évidence par des observations de l'hypertension intracrânienne secondaire dans des conditions telles que le syndrome de Guillain-Barré, tumeur de la moelle épinière, méningites infectieuse ou maligne, et l'hémorragie méningée. [55]

Ces conditions sont caractérisées par une hypercellularité du LCR ou une hyperprotéiorachie. Elles sont censées bloquer les GA, limitant ainsi le drainage du LCR et générant une élévation de la pression du LCR. Ceci a été démontré histologiquement dans l'hémorragie méningée en mettant en évidence des globules rouges obstruant les canaux des GA [3]. Cette constatation confirme le rôle de ces canaux dans l'écoulement du LCR chez l'adulte.

L'élévation de la PIC est également observée chez les patients avec une agénésie des GA. [55]

Dans le lupus, par exemple, un infiltrat lymphocytaire a été démontré gêner la résorption du LCR au niveau cortical, des ESA et des GA. [61]

Ces observations soulignent l'importance des GA dans le drainage du LCR et dans l'homéostasie de la PIC. [55]

Cependant, la relecture de ces études par Pietro Spennato et al. [57] ont conclu à une hydrocéphalie associée à ces conditions et non pas une HTIC. Seuls quelques cas d'hyperprotéiorachie ont abouti à un tableau HTIC-like.

Une autre théorie propose des anomalies du métabolisme de la vitamine A, conduisant à une élévation des taux du rétinol et de la protéine liant le rétinol (retinol binding protein) qui s'interféreraient avec la résorption du LCR. [35, 62]

Le rétinol, est connu altérer la structure des villosités arachnoïdiennes. Bien que la relation entre les changements structuraux villositaires et le mécanisme de l'élévation de la PIC demeure incertaine. [11]

Des taux significativement élevés du rétinol ont été objectivés dans le LCR des patients souffrant d'HTICI en comparaison avec un groupe témoin, bien que les taux sériques du rétinol aient été normaux [63-65]. Certains éléments de preuve supportent un rôle du rétinol en tant que médiateur de l'obésité. Mais cette théorie ne parvient toujours pas à se rendre compte des facteurs de risque de l'HTICI. [3]

Quoique cette augmentation significative du taux du rétinol dans le LCR ne soit pas universelle chez tous les patients atteints d'HTICI, il peut y avoir un sous-groupe de patients chez lesquels le rétinol jouerait un rôle physiopathologique. [34]

II.3.2. Elévation de la pression veineuse cérébrale

Le flux de drainage du LCR dans le compartiment veineux dépend largement du gradient de pression transmurale. Ainsi, il sera réduit par toute condition menant à une augmentation de la pression veineuse intracrânienne. [17]

La plupart des neurologues ont une expérience directe de la stricte relation existante entre le LCR et les pressions veineuses intracrâniennes par la manœuvre de Queckenstedt: Une courte compression jugulaire bilatérale, avec surveillance de la pression du LCR lors d'une ponction lombaire, est responsable d'une élévation immédiate de la pression du LCR. Si aucun changement n'est observé, une occlusion de la communication des ESA spinales doit être suspectée. [17]

Certains auteurs ont suggéré qu'une diminution de la résorption du LCR serait due à la résistance générée par l'élévation de la PVC secondaire à un obstacle au drainage veineux. [18]

Lorsque la PIC devient inférieur à la pression intra sinusale, la résorption du LCR est altérée. Autrement dit, les GA qui font normalement hernie à l'intérieur des grands sinus veineux de l'encéphale se rétractent, ce qui est le cas dans l'HTICI (rapport de la microscopie électronique à balayage, travaux de Chazal) [61] (Fig. 6 A et B). Une des explications possibles à la genèse d'une HTICI serait donc un trouble de la résorption du LCR avec inflation globale du LCR. [61]

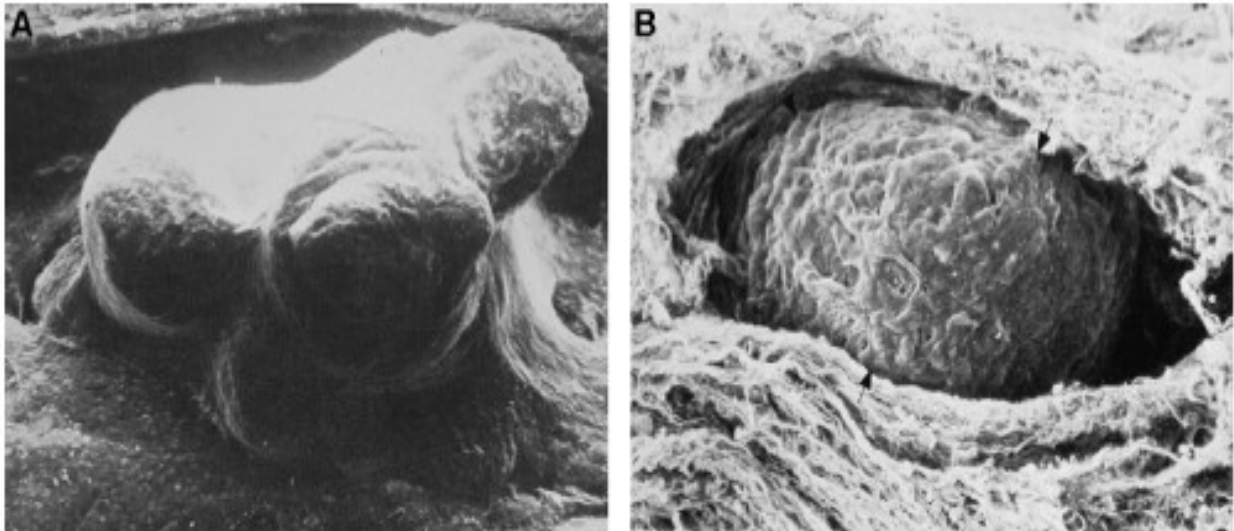


Fig. 6 : A. Microscopie électronique à balayage. Granulation arachnoïdienne faisant hernie dans le sinus sagittal supérieur (PIC > PIS). B. Granulation arachnoïdienne rétractée (PIC < PIS). [176]

Le mécanisme de l'élévation de la PIC est largement débattu par les auteurs, serait-elle une cause ou une conséquence de la haute pression veineuse sinusienne cérébrale ? Elle-même serait-elle due à un rétrécissement anatomique sinusien ou à l'hypertension veineuse systémique ? [11]

Il existe des preuves considérables sur des études de veinographie et de manométrie montrant que les pressions veineuses sinusiennes cérébrales soient élevées dans l'HTICI, particulièrement dans les sinus veineux sagittal supérieure et transverse. [IN 55]

Outre, plusieurs études, utilisant la veinographie par résonnance magnétique ont montré l'existence de sténoses sinusiennes focales [66-68]. Ces sténoses supposent un obstacle fonctionnel à l'écoulement dans plusieurs cas d'HTICI en l'absence de thrombus [66]. Ceci a mené d'autres auteurs à conclure que les sinus veineux sont anatomiquement différents dans l'HTICI. [67]

Par ailleurs, les causes sous jacentes de ces sténoses demeurent controversées, et peuvent être représentées par des petits thrombi sinusiens, des variétés congénitales, un septa luminal, ou des échancrures de GA géantes. [55]

Les résultats de certaines études supposent que ces sténoses veineuses cérébrales seront la lésion primitive dans l'HTICI [66]. La dilatation et le stenting (mise en place de prothèse endovasculaire) des sinus veineux cérébraux a produit une amélioration clinique, chez certains patients ayant une HTICI, et une diminution de la pression veineuse cérébrale en manométrie. [67, 68]

Dans une étude menée par Bono et al [IN 18], 14 patients atteints d'HTICI avaient une sténose bilatérale des sinus transverses. Ces patients ont été suivis pendant une période de 6 ans. Tous les patients ont bénéficié de veinographies par résonnance magnétique (VRM) répétées suivies par des ponctions lombaires. Bien que, la pression du LCR s'est normalisée chez neuf patients au cours de la période du suivi grâce à un traitement médical, une sténose des sinus transverses a persisté chez tous les patients. Ce qui suggère que ces anomalies des sinus transverses ne peuvent pas être secondaires à l'élévation de la pression du LCR.

Des anomalies unilatérales du débit dans les sinus transverses peuvent survenir chez 30% des individus normaux [69]. Cependant les anomalies bilatérales sont rares et imposeraient une recherche d'une élévation de la pression du LCR. [IN 55]

Pour d'autres auteurs, il est plus vraisemblable que ces sténoses sont une conséquence de la pression élevée générée par le parenchyme cérébral ou par le compartiment du LCR sur le système veineux. [70]

Ceci a été étayé dans une étude de King et al en 2002 où des patients ayant une HTICl ont bénéficié d'une manométrie veineuse cérébrale avant et après ponction lombaire [IN 55]. La pression dans les sinus sagittal supérieur et transverse s'est significativement réduite après la PL, avec réduction subséquente de la pression du LCR et disparition des sténoses veineuses existantes. [70-74]

Ces études concluent que les sténoses sinusiennes cérébrales et l'élévation de la pression veineuse dans l'HTICl résulte du collapsus des parois des sinus veineux due à l'élévation de la PIC. Ainsi, les sténoses surviendraient comme un phénomène secondaire et non pas comme une cause primitive de l'HTICl.

Il est possible, aussi, que les sténoses sinusiennes cérébrales aient un rôle important dans l'aggravation de l'HTICl idiopathique par diminution encore plus du drainage du LCR à travers les GA augmentant d'avantage la pression du LCR. [55]

Roberto De Simon [17] proposa qu'un collapsus veineux "auto-entretenu" soit un mécanisme causal essentiel chez les sujets prédisposés. Ce phénomène conduirait à une hypertension intracrânienne auto-entretenu en présence d'un large éventail de facteurs déclenchants. Le mécanisme proposé prédit la rémission à long terme des syndromes d'HTICl fréquemment observée après une seule ou quelques séries de soustractions du LCR par ponction lombaire.

Quoique ces constats ne tranchent pas si ces sténoses sont la cause ou la conséquence de l'élévation de la pression du LCR, il est évident qu'ils offrent un support pour les deux explications.

III. Obésité et pathogénie

L'une des caractéristiques les plus frappantes de l'HTICI est son association avec l'obésité. Plus de 94% des patients atteints d'HTICI sont obèses [26]. Une réduction du poids de 35 kg en moyenne prétend une diminution de la PIC de 19 mmHg en moyenne et une disparition des symptômes d'HTICI. [61]

Le mécanisme par lequel l'obésité est liée à l'HTICI reste un sujet de débats scientifiques.

L'obésité est définie comme un indice de masse corporelle (IMC) supérieur à 30Kg/m². Elle est fréquemment associée à une hyperlipidémie, une intolérance au glucose et une stéatose hépatique, déterminant ainsi le syndrome métabolique : Etat d'une diminution de la sensibilité de l'organisme à l'insuline prédisposant au diabète type II et à l'athérosclérose vasculaire. [55]

Bien que l'IMC donne une estimation approximative de l'adiposité, il ne reflète pas la répartition régionale des tissus adipeux. Ce paramètre est plus important pour prédire les conséquences pathologiques de l'obésité. La réserve graisseuse du corps humain peut être subdivisée en graisse viscérale stockée autour des organes de la cavité abdominale et en graisse sous-cutanée. Les tissus adipeux sous-cutané et viscéral possèdent des propriétés biologiques très distinctes en termes du métabolisme des lipides, de leur régulation par des facteurs divers tels les stéroïdes sexuels et les glucocorticoïdes, et des substances qu'ils libèrent (adipokines et acides gras libres(AGL)). [75]

Bien qu'une relation de cause à effet n'ait été pas définitivement établie, les données disponibles indiquent que la graisse viscérale est un lien important entre les multiples facettes du syndrome métabolique: à savoir l'intolérance au glucose, l'HTA, la dyslipidémie et l'insulinorésistance. [75]

III.1. Obésité et pression veineuse centrale

III.1.1 HTICI et pression intra-abdominale

Il a été suggéré que l'obésité entraîne l'HTICI via l'élévation de la pression intra-abdominale par élévation de la pression veineuse centrale. [75]

Sugerman et al. [IN 75] supposent que l'effet de la pression de la distribution centrale d'adiposité augmenterait la pression intra abdominale, qui ensuite augmenterait la pression intra-thoracique et la pression du remplissage du cœur, ce qui va aboutir à une élévation de la pression veineuse cérébrale et finalement une HTIC. Ceci conduira théoriquement à une diminution de l'écoulement du LCR à travers les GA.

Une petite série de cas a démontré un soulagement de la symptomatologie chez les patients ayant une HTICI après usage d'un appareillage à application externe pour réduire la pression intra-abdominale. [IN 3]

Cette théorie s'est encore accélérée à la lumière de rapports initiaux suggérant que l'incidence de l' HTICI s'élève avec la grossesse, état augmentant la pression intra abdominale [76-78]. Toutefois, des études ultérieures ont noté que cette association d'HTICI à la grossesse est fausse. [31]

Ceci suggère aussi que l'obésité viscérale devrait être plus étroitement associée avec l'HTICI. En général, les femmes non ménopausées ont tendance à développer une obésité périphérique dans le tissu gras sous cutané, alors que les hommes et les femmes ménopausées sont plus sujettes à l'obésité centrale avec une accumulation viscérale de la graisse. [75]

Dans une étude de 65 patients atteints d'HTICI comparés à 25 témoins obèses, aucune prédisposition à l'obésité centrale n'a été retrouvée dans le groupe HTICI, malgré que les groupes aient été mal appariés pour l'âge et le statu menstruel. [IN75]

Ainsi, cette théorie d'élévation de la pression intra-abdominale surtout ne parvient pas à expliquer la prévalence relativement faible de l'HTICI dans la population obèse en générale, et sa prédominance particulière chez les femmes en âge de procréer. [75]

III.1.2. HTICI et pressions du remplissage cardiaque

Karahalios et al. [IN 11] ont rapporté une pression veineuse cérébrale élevée avec une anatomie normale des sinus veineux cérébraux chez cinq patients ayant une HTICI. Et ils ont montré que les pressions auriculaires droites étaient élevées ce qui leur permet de suggérer un mécanisme universel d'élévation de la pression veineuse.

Ø Syndrome d'apnée de sommeil

Le syndrome d'apnée du sommeil, condition associée à l'obésité, entraîne une hypercapnie nocturne, une défaillance cardiaque droite et une augmentation de la pression intra-thoracique ce qui pourrait élever la PIC. [55]

III.2. Troubles endocriniens

III.2.1. Fonction hypophysaire

Les études réalisées sur la fonction endocrinienne dans l'HTICI ont impliqué un nombre limité de patients. Des tests conventionnels de la fonction hypophysaire et des autres glandes périphériques, dans une étude de 15 patients, étaient normaux à l'exception d'une légère réduction du taux de l'hormone de croissance en réponse à l'hypoglycémie. [11]

Cette réduction dans le taux de l'hormone de croissance a été rapportée aussi par Reid et al. Chez trois sur cinq patients ayant une HTICI par rapport à un seul cas chez les patients obèses du groupe témoin. [11]

Des concentrations élevées de la vasopressine dans le LCR ont été notées chez les patients ayant une HTICI en comparaison avec le groupe témoin, malgré des concentrations plasmatiques et osmolarités similaires. [11]

L'importance de ces constatations dans la compréhension du processus pathogénique de cette pathologie n'est pas démontrée. [11]

D'autres études se sont intéressées à illustrer le déséquilibre de la fonction gonadique dans l'HTICI et un éventuel rôle des glucocorticoïdes.

III.2.2. Tissu adipeux, organe endocrine et précurseur d'inflammation chronique

L'obésité est caractérisée par un large tissu adipeux. Ce dernier fournit non seulement une réserve énergétique mais représente en outre, un important organe endocrine. Cet organe a la capacité de sécréter plus d'une centaine de facteurs, incluant : des protéines, des cytokines, des acides gras et des prostaglandines. [55]

Les propriétés endocrines du tissu adipeux permettent la communication avec d'autres nombreux organes. Ainsi, il facilite la régulation de l'appétit, l'homéostasie énergétique, la sensibilité en insuline, la fonction reproductive, le métabolisme osseux et la modulation immunitaire [55]

III.2.2.1. Obésité, état pro-inflammatoire

Très récemment, l'inflammation chronique associée à l'obésité a été proposée comme l'un des facteurs étiologiques possibles dans le développement de l'HTICI. [18]

Le rôle de l'inflammation dans plusieurs complications liées à l'obésité, comme la pathologie vasculaire et l'insulinorésistance met en évidence l'importance pathologique de cette voie. [18]

L'inflammation chronique dans l'obésité a été reconnue pour la 1^{ère} fois depuis plus de 10 ans, quand une augmentation de l'expression de la TNF alpha dans le tissu adipeux a été démontrée chez les rats et les individus obèses. [55]

Depuis lors, de nombreuses études in vivo et in vitro ont démontré une association entre l'obésité et une série de cytokines inflammatoires comme l'interleukine-1 bêta (IL-1 β), l'interleukine-6 (IL-6), interleukine-8 (IL-8), protéine-1 chimiotactique des monocytes (MCP-1) également connu sous le nom CC-chimiokine ligand-2 (CCL2), facteur de croissance des hépatocytes (HGF), facteur de croissance nerveux (NGF) et l'inhibiteur de l'activateur du plasminogène-1 (PAI-1). [55]

Le mécanisme par lequel les cytokines inflammatoires règlent ou sont réglés par l'obésité demeure un sujet de débat. [55]

III.2.2.2. Leptine

La leptine est une adipokine principale. Sécrétée par l'adipocyte proportionnellement à la masse grasse corporelle totale. La leptine circule en étant partiellement liée aux protéines plasmatiques. Elle pénètre dans le SNC avant de se lier aux récepteurs de l'hypothalamus. A ce niveau, elle stimule les neuropeptides anorexigènes et inhibe les neuropeptides orexigènes. Ainsi, la leptine peut être considérée comme un «signal» circulant entre les réserves énergétiques périphériques et le contrôle central de la balance énergétique et métabolique. [75]

Dans l'obésité, bien que la concentration de leptine plasmatique soit en corrélation proportionnelle avec la masse grasse corporelle totale, l'augmentation de leptine ne parvient pas à juguler la progression de l'obésité. La nature apparente de cette «résistance à la leptine» n'est pas encore précisée. Les mécanismes

impliqués incluent l'incapacité de la leptine périphérique d'atteindre l'hypothalamus et la défaillance des voies de signalisation. [44]

Dans une étude cas-témoin de 15 femmes atteintes d'HTICI, les concentrations plasmatiques de leptine sont élevées au-delà du niveau qui pourrait être expliqué par leur IMC. [75]

La découverte d'une hyperleptinémie dans l'HTICI pourrait avoir plusieurs implications :

La Leptine endogène a des effets prothrombotiques par l'intermédiaire du récepteur plaquettaire à la leptine, ce qui contribue à la thrombose vasculaire à la suite d'une lésion vasculaire in vivo [IN 75]. L'inhibition transitoire de la leptine endogène protège également les souris minces des thromboses veineuses. Par conséquent, les taux élevés de leptine chez les patients atteints d'HTICI augmenteraient la possibilité d'une thrombose occulte des sinus cérébraux ou de thrombose dans les lacunes veineuses parasagittales. [75]

Inversement, l'hyperleptinémie pourrait être secondaire à l'HTICI plutôt que contribuer à son égard :

Le plexus choroïde qui produit le LCR, a été impliqué dans la régulation de l'entrée de leptine dans le LCR, et éventuellement son élimination et sa dégradation. La barrière hémato encéphalique peut avoir également un rôle dans cette régulation. [75]

Les effets d'une augmentation de La pression du LCR et de l'hypertension veineuse cérébrale sur le transport de leptine dans le SNC sont inconnus.

En supposant que l'hyperleptinémie reflète une «résistance à la leptine» plus prononcée dans l'HTICI, il existe une possibilité théorique que l'augmentation de la pression du LCR ou l'hypertension veineuse ont un effet inhibiteur sur le transport

de leptine dans le SNC. Cette exagération de la «résistance à la leptine» pourrait expliquer le gain du poids précédant la survenue de l'HTICI, et la difficulté de perte du poids. [75]

Quelque soit le sens de causalité entre l'hyperleptinémie et l'HTICI, les femmes généralement ont des taux plus élevés de leptine que les hommes du même IMC. Cette différence peut être due à une masse grasse plus importante, accumulée dans le tissu adipeux sous-cutané, et elle serait influencée par les stéroïdes sexuels.

La prédominance féminine observée dans l'HTICI appuierait la possibilité que la leptine puisse être un facteur de risque pour le développement de l'HTICI. [75]

III.2.2.3. Métabolisme lipidique et AGL circulants

Le métabolisme des lipides est nettement surexprimé dans l'obésité. Il varie entre la graisse viscérale et sous-cutanée. Des différences entre les deux sexes sont également observées. [75]

Les taux plasmatiques des AGL dans le LCR sont méconnus dans l'HTICI. Chez la plupart des sujets obèses, les AGL circulant sont jugés élevés après une nuit de jeun. Ils sont positivement corrélés avec la graisse viscérale. Les taux des AGL circulants sont plus élevés chez les femmes que chez les hommes du même IMC. Sans doute, cette différence serait due à une plus grande adiposité sous-cutanée et une masse grasse plus importante chez les femmes, ce qui entraîne des taux élevés de lipolyse par rapport à la masse corporelle totale. [75]

Une hypertriglycémie (souvent accompagnée de taux élevés de LDL-cholestérol et taux faibles de HDL-cholestérol) est associée à une thérapie par rétinoïdes synthétiques et des doses élevées de vitamine A, également associés à l'HTIC. Le mécanisme de l'élévation de la pression intracrânienne secondaire aux

rétinoïdes est inconnu. Il a été supposé dû à un effet membranolytique sur les GA. Toutefois, le rôle des perturbations lipidiques dans l'HTICI secondaire aux rétinoïdes n'a jamais été évalué.

Du fait que le métabolisme lipidique est régi par les rétinoïdes et dysrégulé dans l'obésité selon des spécificités liées au sexe, il pourrait que les lipides et les troubles des AGL dans l'obésité contribueraient à l'HTICI, éventuellement via des effets sur les GA et la résorption du LCR, ou par dépôt de graisse dans les sinus durs. [75]

III.2.3. Hormones sexuelles et syndrome des OPK

III.2.3.1. Hormones sexuelles et LCR

La prédilection de ce désordre chez les femmes obèses en âge de procréer, suppose que les hormones sexuelles peuvent être impliquées dans la pathogénie de l'HTICI. D'autant plus que le métabolisme des stéroïdes sexuels est affecté par le tissu adipeux et que les effets métaboliques de l'obésité varient selon le sexe et le statut ménopausique. [11]

Pour la compréhension de l'étiologie de l'HTICI, des investigations ont été menées sur les anomalies des hormones stéroïdiennes sexuelles. [75]

Donaldson et Horak [79] ont mis en évidence des concentrations élevées d'œstrone dans le LCR chez six jeunes femmes obèses atteintes d'HTICI contrairement à cinq patientes témoins qui ont eu des taux normaux. Cette constatation proposerait que l'œstrone puisse augmenter la production du LCR au-delà de la quantité résorbable sous la pression normale, éventuellement par stimulation du plexus choroïde.

Toscano et al. ont détecté des taux élevés d'œstrogène dans le LCR avec une réduction marquée de la androsténone dans le LCR dans une étude de six patientes

atteintes d'HTICI. Aucun changement dans les taux plasmatiques n'a été observé, suggérant ainsi des modifications régionales du métabolisme des stéroïdes. [80]

En revanche, les niveaux d'oestrogène dans le LCR étaient indétectables chez tous les 15 patients atteints d'HTICI dans une étude réalisée par Soelberg et al. Malgré que huit sur douze de leurs patients étaient des femmes en surpoids. [IN 18]

L'obésité, elle-même, est associée à une dérégulation plus délicate de la fonction gonadique. Cette dérégulation est méditée en partie par les effets de l'hyperinsulinémie/ insulino-résistance sur la production hépatique de la globuline liant les hormones sexuelles (SHBG), sur les ovaires et les glandes surrénaliennes. [75]

L'obésité centrale chez la femme semble donner des concentrations plus faibles de la SHBG par rapport à celle ayant une obésité périphérique. Ceci suppose une fraction plus élevée de la testostérone libre, par conséquent une hyperandrogénie relative. [75]

III.2.3.2. Syndrome des ovaires polykystiques

L'influence des hormones sexuelles chez les patientes atteintes d'HTICI est suggérée par plusieurs observations rapportant une histoire d'irrégularité menstruelle. [18]

Une association entre l'HTICI et un sous-groupe particulier des sujets obèses a été observée : deux études récentes de cas-témoins ont trouvé une importante association entre l'HTICI et le SOPK [29, 46]. Dans ces études d'HTICI, 93% et 95% des patientes souffrant du SOPK étaient obèses. [75]

Le SOPK est le trouble endocrinien le plus fréquent chez les femmes. Il n'est pas seulement une cause fréquente d'infertilité anovulatoire, des troubles du cycle menstruel et de l'hirsutisme, mais aussi un facteur de risque majeur dans le

développement du surpoids, de l'insulinorésistance, du diabète sucré, des maladies cardiovasculaires et de cancers gynécologiques à long terme. [75]

Le SOPK se définit cliniquement par un dysfonctionnement ovulatoire et une hyperandrogénie avec ou sans polykystose ovarienne apparente, en l'absence d'autres endocrinopathies explicatives. [75]

Le fait que l'HTICI touche principalement les femmes obèses non ménopausées et en particulier celles porteuses du SOPK suggère qu'un aspect de l'obésité unique à cette sous-population pourrait être un facteur sous-jacent dans la pathogenèse de l'HTICI. [75]

Toutes les autres propriétés endocriniennes de l'adipocyte peuvent contribuer à la perturbation de la fonction gonadique dans l'obésité.

La balance androgénique est sélectivement mise en évidence dans la vision de l'association d'HTICI et Syndrome des OPK, aussi bien que le dimorphisme sexuel de la dérégulation androgénique dans l'obésité. [75]

III.2.4. Glucocorticoïdes et 11 β HSD1

De nombreux rapports de cas ont établi un lien entre l'HTIC et la corticothérapie.

Les effets des glucocorticoïdes sur l'IMC ont été reconnus depuis longtemps. Ils sont illustrés dans le syndrome de Cushing, caractérisé par une obésité centrale et des taux plasmatiques élevés du cortisol.

Bien que l'élévation du cortisol plasmatique ne soit pas caractéristique chez les personnes obèses, il est de plus en plus évident qu'un dysfonctionnement de la 11 β -hydroxystéroïde déshydrogénase de type 1 (11 β -HSD1) puisse être pathologique. [55]

III.2.4.1. Effets de la 11 β -HSD

La 11 β -HSD, qui réside dans la lumière du réticulum endoplasmique, est une enzyme de régulation bidirectionnelle de la biodisponibilité des pré-récepteurs des corticostéroïdes. Elle est exprimée dans une grande variété de tissus, mais son rôle principal chez l'Homme est la médiation de la biodisponibilité locale en cortisol. Puissant médiateur anti-inflammatoire, elle dirige la néoglucogenèse hépatique et régule la différenciation adipocytaire. [55]

L'activité de la 11 β -HSD1 est réduite chez les femmes par rapport aux hommes. Elle est régulée par des facteurs multiples, y compris les stéroïdes sexuels [55] dont le métabolisme est suggéré aberrant dans l'HTICI. [26]

Il est possible que la suppression de l'activité enzymatique de la 11 β -HSD1 normalement observée chez les femmes puisse être perdue dans l'HTICI comme un résultat de ce métabolisme anormal des hormones sexuelles. [55]

III.2.4.2. La 11 β -HSD1, humeur aqueuse et LCR

La 11 β -HSD1 peut également avoir un effet direct sur la régulation de la PIC :

Dans l'épithélium du plexus choroïde, la production du LCR est générée par un gradient osmotique créé par la pompe Na⁺K⁺ATPase et l'activité de l'anhydrase carbonique intracellulaire. [55]

Ceci est analogue aux mécanismes de transport ionique dans la production de l'humeur aqueuse, par l'épithélium ciliaire oculaire, embryologiquement lié à l'épithélium du plexus choroïde.

Dans ce tissu, l'activation du cortisol par la 11 β HSD1 est supposée méditer la production de l'humeur aqueuse et l'homéostasie de la pression intra oculaire. Cette activité est générée par l'induction de gènes régulateurs des corticostéroïdes dans, à la fois, l'épithélium oculaire et le réseau trabiculaire. [55]

Sinclair et al. [IN 55] supposent un mécanisme similaire au niveau du plexus choroïde, dépendant de la 11 β HSD1, contribuant à la production du LCR et le maintien de la PIC. La mise en évidence de l'activité oxoréductase de la 11 β HSD1 chez les lapins et chez les hommes constitue un support pour cette théorie.

Contrairement au plexus choroïde, les mécanismes de drainage du LCR via les GA sont moins bien définis, mais ils sont vraisemblablement reliés aux canaux de transport ioniques ouverts dans les sinus veineux durs.

Dans l'œil, les glucocorticoïdes exogènes altèrent la microconfiguration des structures de drainage dans le réseau trabiculaire. Elles favoriseraient l'induction de protéines sensibles aux glucocorticoïdes telles que la myociline. Les changements dans les réseaux trabiculaires entraînent une élévation de résistance de drainage de l'humeur aqueuse. Il en résulte une élévation de la pression intraoculaire. [55]

Un mécanisme comparable peut exister au niveau des GA expliquant ainsi, l'élévation de la PIC dans la population à risque comme les patients atteints d'une HTICI.

Il est intéressant de noter que, la pression intraoculaire en plus d'être régulée par la 11 β HSD1 et les glucocorticoïdes, elle est positivement liée à l'obésité [55]. Ceci souligne la relation potentielle de l'obésité avec la régulation des pressions (intracrânienne et intraoculaire) et la 11 β HSD1.

Il est bien établi que l'activité de cette enzyme est régulée par les cytokines inflammatoires (TNF alpha, IL1 beta, IL6) et les adipokines (leptine). Ainsi l'obésité qui induit une dérégulation des cytokines et adipokines, peut commander l'activité de la 11 β HSD1 et favoriser un métabolisme aberrant des glucocorticoïdes dans l'HTICI. [55]

III.3. HTICI, TVC, et obésité, état prothrombotique

Il est reconnu que la thrombose cérébrale sinusienne peut mimer l'HTICI, et qu'elle s'échappe souvent à la détection par les investigations les plus rigoureuses utilisant la VRM. [81]

Les thromboses partielles du sinus sagittal peuvent produire un syndrome clinique identique à l'HTICI. Il se peut que les microthrombi autour des GA dans les lacunes veineuses parasagittales, soit une forme fruste de TVC d'une pathogénie similaire. [75]

En fonction de la compliance des sinus veineux, cette élévation de la pression du LCR peut les comprimer et exacerber l'obstruction à l'écoulement veineux. Ainsi l'élévation encore plus de la pression veineuse peut s'étendre aux veines et veinules nourricières. Cette chaîne d'événements pourrait expliquer la réduction apparente de la compliance du parenchyme cérébrale dans l'HTICI. [81, 82]

La nature autolimitante de certains cas d'HTICI peut refléter la résolution spontanée de microthrombi autour des granulations arachnoïdiennes ou dans les lacunes veineuses parasagittales. Alors que les récives chez d'autres pourraient être expliquée une thrombose récurrente. [75]

Ceci menait à des théories que l'obstruction à l'écoulement veineux cérébral, causée par un éventail de diverses pathologies en particulier une prédisposition à la thrombophilie, pourrait avoir un rôle dans la pathogénie de l'HTICI. [81-83]

III.3.1. Thrombophilie et facteurs de coagulation

Chez les patients souffrant d'HTICI qui n'ont pas d'anomalies apparentes en neuroimagerie, plusieurs études ont cherché une prédisposition pour des thromboses veineuses. [75]

Bien que l'incidence de ces facteurs de risque prothrombotiques associés n'était pas cohérente entre les études, il apparaît qu'un grand nombre de patients atteints d'HTICI ont un risque plus élevé de thrombose veineuse par rapport aux individus non atteints. Ainsi, une association de cause à effet directe a été proposée. [75]

Il est admis que le Facteur V Leiden, la prothrombine 20210 et l'hyperhomocystéinémie sont impliqués dans les thromboses sinusiennes cérébrales déclarées.

Le polymorphisme du gène C677T du méthylène tétrahydrofolate réductase (MTHFR) est impliqué dans le développement de l'hyperhomocystéinémie (facteur de risque de thrombose veineuse). La MTHFR C677T homozygotie est faiblement associée à un risque accru de thromboembolie. [75]

La Lipoprotéine A est un facteur de risque indépendant de la maladie thromboembolique veineuse. L'APL est supposé altérer la fibrinolyse par inhibition du plasminogène ligand, et s'activer à la surface des cellules endothéliales, des plaquettes et de fibrine stabilisée. [75]

III.3.2. Obésité, état prothrombotique

L'obésité est un facteur de risque connu de thromboembolie, et il est reconnu qu'il existe une relation proportionnelle entre les concentrations de facteurs de coagulation et l'IMC. [75]

Des travaux récents suggèrent que certaines de ces mesures hémostatiques font partie du syndrome métabolique. L'augmentation du risque thromboembolique dans l'obésité ne semble pas être médiée par les taux du facteur VIII, facteur IX, le fibrinogène, D-dimères et la protéine C réactive. [75]

Ø Inhibiteur de l'activateur de plasminogène I (PAI-1)

Il est plus semblable que divers autres facteurs qui sont altérés dans l'obésité peuvent contribuer à un état prothrombotique. Le plus important d'entre eux est l'adipokine PAI-1, qui est corrélé avec le classique syndrome métabolique. [75]

La PAI-1 est synthétisé par le tissu adipeux et le foie. Le rôle physiologique de PAI-1 est d'inhiber les activateurs du plasminogène, comme l'activateur tissulaire du plasminogène, jouant ainsi le rôle d'un agent anticoagulant.

Des taux élevés de PAI-1 sont prévus de promouvoir un état procoagulant à cause d'une dégradation de la fibrine réduite et par la suite, l'accumulation de fibrine en intravasculaire. [75]

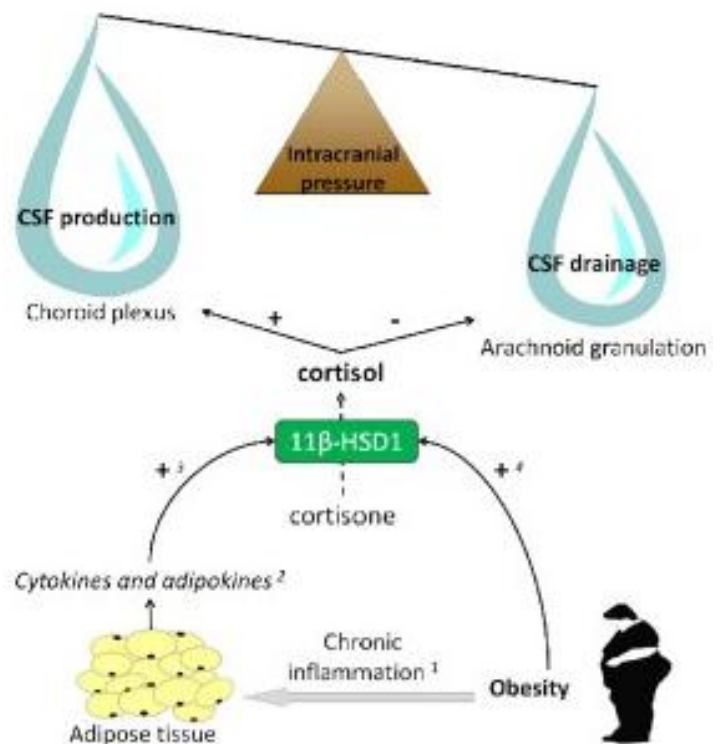
La production de PAI-1 dans le tissu adipeux in vitro était plus élevée chez les femmes obèses par rapport aux femmes non obèses [44, 340]. Les explants du tissu épiploïque sécrètent significativement plus de PAI-1 que le tissu adipeux sous-cutané des mêmes sujets. [75]

Outre la PAI-1, d'autres désordres dans l'obésité tels que le dysfonctionnement endothélial, et l'agrégabilité plaquettaire pourraient également contribuer aux thromboses. [75]

Ainsi, ces études suggèrent que l'hypercoagulabilité peut jouer un rôle dans l'HTICI, confirmant indirectement la possibilité que des thromboses sinusiennes cérébrales occultes puissent être impliquées dans la genèse de l'HTICI. [75]

Susman et al. supposent que ces thrombi non-occlusifs tapissant les vaisseaux durs soient un mécanisme possible de l'altération de l'absorption du LCR [84]. Ce qui pourrait changer de façon radicale la définition actuelle de l'HTICI. [11]

Figure 7 : Schéma illustrant le rôle potentiel de l'obésité et l'inflammation dans la pathogenèse de l'HTICI : La dysrégulation de la production de l'enzyme 11 β -HSD1 est impliquée dans l'obésité. En outre, l'inflammation chronique caractéristique de l'obésité, peut influencer l'activité de la 11 β -HSD1 par la production de cytokines inflammatoires. Une activité aberrante de la 11 β -HSD1 et le métabolisme des glucocorticoïdes peuvent avoir un rôle essentiel dans la régulation de la PIC, soit au niveau du plexus choroïde ou des granulations arachnoïdes. Légende : (+) augmentation, (-) diminution. [55]



OBSERVATIONS

I. OBSERVATION N°1

Madame A.N. âgée de 33 ans, originaire et habitant à Fès.

Ayant comme antécédents :

- Ø Une cholécystectomie
- Ø Une infection urinaire avec prise médicamenteuse : Augmentin+Aspégic pendant 10 jours, arrêtée 9 jours avant le début du tableau clinique de l'HTICI.
- Ø Prise de contraceptifs oraux depuis 6ans.
- Ø 4ème geste, 3ème pare, ayant eu trois accouchements par voie basse, dont le dernier s'est compliqué d'une hypertension artérielle gravidique et d'hémorragie de la délivrance.
- Ø Un père et une mère diabétiques, sous antidiabétiques oraux.

La quatrième grossesse était bien suivie en consultation prénatale, sans incident jusqu'à la 22ème semaine d'aménorrhée (SA) où la patiente a présenté de manière aigue des céphalées intenses en casque, insomniantes, associées à un brouillard visuel et des vomissements en jet.

L'examen clinique retrouve une femme consciente, en assez bon état général, obèse avec IMC à 35.5 kg/m², apyrétique, une tension artérielle à 130/70 mmHg, une fréquence cardiaque à 90 battements/min, une fréquence respiratoire à 25 cycles/min, des conjonctives normocolorées, et absence d'œdème des membres inférieurs.

Les examens neurologique et obstétrical étaient normaux.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

L'examen ophtalmologique a objectivé une acuité visuelle à 6/10 en ODG, le fond d'œil a montré un œdème papillaire bilatérale stade I.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) était sans anomalie décelable.

La ponction lombaire (PL) avec mesure de la pression a mis en évidence un écoulement en jet avec une pression d'ouverture à 220 mm d'eau, et une composition normale du liquide céphalo-rachidien (LCR).

Une échographie obstétricale a été réalisée objectivant un bon état fœtal et une biométrie fœtale à 20 SA.

Le bilan biologique était normal, y compris un taux correct d'hémoglobine.

Devant les signes cliniques d'HTIC, l'OP, et la normalité de l'IRM, le diagnostic d'HTICI a été retenu malgré une pression du LCR qui n'atteint pas les 250 mm d'eau mais qui dépasse la valeur normale. La bonne évolution sous traitement était un élément d'appui du diagnostic.

La patiente est mise sous Diamox 500 mg 1 cp fois 3/jour.

Une 2ème PL évacuatrice a été effectuée le lendemain, devant la non amélioration de la symptomatologie clinique, la Pression d'ouverture était à 180 mm d'eau.

Le 3ème jour, et devant la persistance de céphalées, un bolus de corticothérapie a été démarré à base d'hydrocortisone injectable, trois injections de 120 mg par jour pendant 5 jours.

Elle a bien répondu au traitement par PL évacuatrice, Diamox, bolus de corticoïdes et traitement symptomatique. Nous avons noté la disparition des céphalées et des vomissements et la régression de l'OP. Par ailleurs une hyperhémie papillaire modérée s'est persistée. La pression intracrânienne s'est stabilisée à 80 mm d'eau. Le champ visuel n'a pas été effectué.

Le suivi de la grossesse était normal, le dépistage de prééclampsie et de diabète gestationnel était négatif.

A 39 SA, le travail s'est déclenché spontanément et l'accouchement était par voie basse sans péridurale donnant naissance à un nouveau-né en bonne santé d'un poids de naissance de 3500g. Les suites de couches étaient simples, avec une bonne évolution.

II. OBSERVATION N°2

Madame A.F. âgée de 20 ans, originaire et habitant à Fès.

Ø Opérée à l'âge de 16 ans pour un kyste de l'ovaire.

Ø Suivie depuis 2 ans pour HTICI dont le diagnostic était fait suite à un syndrome d'HTIC, OP, une IRM et angioRM normales, une pression d'ouverture du LCR à 800 mm d'eau et une composition normale du LCR. La patiente a été mise sous acétazolamide : Diamox 500mg 3 fois par jour, à vie avec bonne évolution.

Ø Primigeste et nullipare.

Une grossesse spontanée a été entamée, la patiente a consulté chez son neurologue qui a recommandé l'arrêt du Diamox. A 16 SA, la patiente a présenté un autre épisode d'HTIC, fait d'hémicrânes insomniantes, accompagnées de photophobie, vomissements en jet, éclipses visuelles, brouillard visuel, vision double, des éclairs de lumière, acouphènes, et des lombalgies.

L'examen général a trouvé une femme consciente, en assez bon état général, normotendue, ayant une fréquence cardiaque à 80 battements/min, conjonctives normocolorées et une obésité selon un IMC de 36kg/m².

L'examen neurologique a objectivé une atteinte de la troisième paire crânienne avec une diplopie verticale au regard vers le bas. Le reste de l'examen neurologique était normal.

L'examen obstétrical était normal.

L'examen ophtalmologique a révélé une AV à 10/10 en ODG, un œdème papillaire asymétrique au fond d'œil : OP franc en OD et discret en OG.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

L'IRM cérébrale et angioIRM étaient normaux.

La PL a objectivé une pression à 330 mm d'eau et composition normale du LCR.

Une évacuation de 30cc de LCR a été réalisée.

Le bilan biologique était normal.

L'échographie obstétricale a confirmé les constatations cliniques avec un bon état foetal et une biométrie à 16 SA.

Le diagnostic d'une HTIC idiopathique a été retenu sur les critères de Dindy modifiés :

Les signes cliniques d'HTIC,

L'œdème papillaire,

La normalité de l'IRM et angioRM,

Et une pression du LCR qui dépasse 250 mm d'eau.

Elle a été mise sous paracétamol 1g trois fois/jour, et des PL déplétives.

La patiente s'est améliorée au bout d'une semaine, par PL évacuatrices et traitement symptomatique avec régression des signes cliniques et de l'OP. La pression intracrânienne s'est stabilisée à 180 mm d'eau. Elle a subi cinq PL déplétives à six semaines d'intervalle.

Le suivi prénatal était normal.

A 41 SA, la patiente a accouché par césarienne sous anesthésie générale sur indication obstétricale pour oligoamnios et dépassement du terme. Le nouveau-né avait un poids de naissance de 3400g et un Apgar à 10/10.

Les suites de couches étaient normales.

Pour l'évolution de sa maladie neurologique, notre patiente a nécessité des PL déplétive à 2 mois d'intervalle après l'accouchement.

Une année plus tard, notre patiente a été réhospitalisée au service de neurologie pour une récurrence de sa maladie avec une bonne évolution sous traitement : régime, PL déplétives, et Diamox 1cp 3fois par jour.

Une 2^{ème} grossesse a été entamée, après 1 an et demi de la 1^{ère} grossesse, sans contraception antérieure. Et suite à l'avis de son neurologue, notre patiente a arrêté son traitement médical.

L'évolution de la grossesse était normale jusqu'à 22SA, où elle a présenté une récurrence du tableau clinique d'HTIC faite de céphalées en casque, une photophobie, des vomissements en jet, des éclipses visuelles, un brouillard visuel, une vision double, des éclairs de lumière, des acouphènes, des lombalgies, des cervicalgies et des douleurs de l'épaule gauche.

L'examen clinique a objectivé une diplopie verticale au regard vers le bas.

L'examen ophtalmologique a objectivé une AV à 10/10, et un OP bilatéral.

Les examens obstétrical et somatique n'ont pas révélé pas d'anomalies.

L'IRM et angioRM n'ont montré aucune anomalie décelable.

Une PL a été réalisée mettant en évidence une pression du LCR à 630 mm d'eau, et une composition normale du LCR.

L'échographie obstétricale a montré un bon état fœtal et une biométrie concordante avec la date de ses dernières règles. Le bilan biologique est revenu normal.

Une scanopélvimétrie a été réalisée dans un but obstétrical revenant normal.

Le diagnostic d'une récurrence d'HTICI au cours de grossesse a été retenu sur les critères ci-dessous :

Les signes cliniques d'HTIC

L'œdème papillaire

La normalité de l'imagerie cérébrale

Et une pression du LCR qui dépasse 250 mm d'eau.

Elle a bénéficié de trois PL évacuatrices trois jours de suite au cours de son hospitalisation avec des pressions élevées du LCR. D'autres soustractions ultérieures n'étaient pas nécessaires. Mise sous antalgiques seules.

Une amélioration clinique s'est installée après 20 jours.

Le champ visuel n'a pas été effectué.

Vers 39 SA et 2 jours, la patiente a rentré spontanément en travail avec rupture prématurée des membranes. Mise sous antibiothérapie prophylactique.

24H après et devant la non amélioration de son score de Bishop, l'indication d'accouchement par césarienne s'est posée.

Sous rachianesthésie, accouchement d'un bébé ayant un poids de naissance de 3500 g et un Apgar à 10/10.

Les suites de couches étaient simples, avec une stabilité de sa pathologie neurologique.

Le contrôle à 6 mois n'a pas objectivé des signes de récurrence.

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

I.1. Incidence-prévalence :

L'HTICI au cours de la grossesse survient avec des mêmes taux et avec des fréquences égales à ceux de la population générale. [31, 85-88]

Selon Diger [87], la prévalence de l'HTICI chez la femme enceinte est fluctuante entre 2% et 12%. La série de Huna-Baron et kupersmith [88] appuie cette constatation avec un taux de 5%.

I.2. Age :

Selon des différentes études publiées entre 1963 et 2009 et sur des séries de 3 à 16 patientes, l'âge moyen de survenue de l'HTICI au cours de la grossesse était de :

Tableau 3 : Les moyennes d'âge retrouvées dans la littérature

Séries	Nombre de cas	Age moyen (ans)	Ages extrêmes
Greer [89]/1963	8	22	14_32
Shapiro et al [90]/1995	4	26	22_36
Diger et al [11]/1984	11	23	18_32
Koontz et al [91]/1983	9	24.8	19_29
Kartz et al [92] /1989	11	26	18_33
Huna-Baron et kupersmith [88]/2002	16	27.9	21_35
Azza ghali et al [93]/2009	13	28.1	23_38

L'âge de nos 2 patientes était de : 33 ans, 20 ans et 22 ans. Ceci rejoint l'âge de survenue de l'HTICI, rapporté dans la littérature, aussi bien chez la femme enceinte que chez la population non gravide.

I.3. Parité- Ethnicité

Dans les 59 cas revus par Thomas [85], pas d'association démontrée entre la survenue de l'HTICI et la parité ou l'ethnicité.

I.4. Survenue de la grossesse par rapport à la maladie

Selon la série de Huna baron et Kupersmith [88], quatre patientes ont eu le diagnostic d'HTICI avant la survenue de la grossesse. Alors que huit patientes ont rapportés les symptômes d'HTICI pour la 1^{ère} fois au cours de celle-ci.

Par ailleurs Azza Ghali et al. [93] ont rapporté que leurs 13 patientes ont eu leur diagnostic d'HTICI, pour la 1^{ère} fois, au cours de la grossesse.

Chez nos deux patientes, le diagnostic a été étiqueté chez la 1^{ère} patiente au cours de la grossesse, par ailleurs la 2^{ème} était connue avoir une HTICI.

I.5. Survenue de symptômes par rapport à l'âge gestationnel :

Bien que l'HTICI peut survenir au cours des trois trimestres de grossesse [31, 85-88], elle survienne souvent au cours de la première moitié de celle-ci avec un taux de 61% au cours du 1^{er} trimestre. [IN 94]

Chez nos deux patientes, nous avons noté l'apparition de symptômes au cours du 2^{ème} trimestre de grossesse dans les 3 grossesses : vers 22 SA (observation N°1), 16 SA (observation N°2, 1^{ère} grossesse) et 22 SA (récurrence chez la 2^{ème} patiente).

I.6. Obésité

L'obésité est un facteur étroitement associé à l'HTICI aussi bien chez les patientes non gravides [12, 13, 25, 26, 28, 29] que chez celles enceintes.

Cette association a été notée dans la littérature revue par Tang et al. Elle était présente chez toutes les patientes enceintes décrites par Digre et al. [87] ; chez onze sur douze patientes enceintes rapporté par Huna-Baron et Kupersmith [88] ; et chez dix sur treize patientes enceintes dans l'étude de Azza Ghali et al. [93] en 2009.

Quant à nos deux patientes, elles aussi, avaient une obésité morbide.

II. Etude diagnostique :

Le diagnostic de l'HTICI repose sur 3 éléments essentiels :

- Ø Une imagerie cérébrale normale,
- Ø Une élévation de la pression du LCR avec composition normale du LCR, et
- Ø L'exclusion d'autres causes d'élévation de la PIC.

II.1. Etude clinique :

Pour de nombreux patients, l'HTICI est une affection autolimitante qui cède soit spontanément soit, chez certains cas, juste après leur ponction lombaire initiale. [18]

Dans une étude de 57 patients, les auteurs ont constaté que l'HTICI, étant une maladie autolimitante, est d'une durée comprise entre une et plusieurs années [95]. Il peut y avoir des récurrences à tout moment [96], voir un passage à la chronicité. [18] Tant qu'elle est présente, l'élévation de la PIC peut provoquer de graves lésions du nerf optique avec une perte irréversible de la vision. [18]

II.1.1. Symptomatologie :

Ce sont les signes de l'HTIC, sans préjuger à ce stade de sa nature idiopathique. Quelques patients ont des symptômes visuels isolés avec des céphalées minimales, chez d'autres, des céphalées chroniques accaparent l'attention du médecin et l'OP est découvert à la suite. [54]

Les symptômes individuels sont variables, et de même pour l'évolution et les conséquences de l'HTICI. [96]

Certains patients rapportent une aggravation des symptômes le matin. Les céphalées sont souvent associées à des nausées et vomissements, ainsi que des symptômes visuels transitoires, y compris les éclipses visuelles, le flou visuel, les scotomes, et la photopsie. [25, 31]

D'autres symptômes communs incluent des acouphènes pulsatiles, une diplopie, et une douleur rétrobulbaire. [25, 31]

Néanmoins, les patients atteints d'HTICI ne sont pas toujours symptomatiques. [25, 31]

Le tableau clinique de l'HTICI chez la femme enceinte, ne diffèrera pas de celui observé chez celles non enceintes [87, 88, 93]. Par ailleurs certains auteurs ont rapporté une aggravation de la symptomatologie au cours de la grossesse et une résolution habituelle après avortement ou accouchement [91, 97]

1.1.1.1. Céphalées

Ce sont le symptôme le plus communément présent dans l'HTICI. Elles surviennent chez plus de 90% des cas dans la plus part des études [14, 25, 98]. Ces céphalées soient intermittentes ou permanentes, généralement décrites comme lancinantes ou pulsatiles, souvent généralisées, plus accentuées le matin et en position couchée [3, 18, 96]. Elles peuvent être provoquées ou aggravées sur quelques secondes par les changements de posture, de la position couchée à la position debout, l'effort physique, ou les manœuvres de Valsalva comme la rude épreuve au cours des poussées actives pendant de l'accouchement. L'HTICI peut aggraver une migraine préexistante. [96]

Il n'ya pas de corrélation entre la valeur de PIC et la sévérité des céphalées. [2, 54]

Huna Baron et Kupersmith [88] rapportent la survenue de céphalées chez dix sur douze patientes soit 83%. Un taux proche de celui-ci décrit par la série de Azza Ghali et al. [93] chez dix sur treize patientes soit 77%.

Les céphalées sont décrites chez nos deux patientes et même au cours de la récurrence de la 2^{ème} patiente.

I.1.1.2. Signes visuels

Les manifestations visuelles constitueraient le 2^{ème} symptôme le plus répandu après les céphalées ; le plus souvent précédées par celles-ci [18]. Elles sont rapportées par 40 à 70% des patients [14, 25, 26]. Elles peuvent accompagner les céphalées ou survenir indépendamment [31].

Certaines patientes n'ont pas de plaintes subjectives, et l'œdème papillaire peut être découvert sur un examen ophtalmologique de routine. [96]

Ø Eclipses visuelles

Ce sont de brefs épisodes d'obscurcissements visuels, souvent déclenchés par des changements de position [31]. Diversement décrites comme des ombres, des taches sombres, ou noires affectant un ou les deux yeux. Elles se résolvent en quelques secondes ou minutes [11]. La brièveté de ces éclipses les distingue d'autres causes de cécité monoculaire transitoire (migraine, accident ischémique transitoire). Les éclipses ne seraient pas corrélées avec le degré de l'HTICI ou de l'OP, et ne présagent pas d'une altération visuelle permanente [31].

Les séries de Huna Baron et Kupersmith [88] et Azza Ghali et al. [93] rapportent respectivement des taux d'éclipses visuelles à 41% (cinq patientes enceintes sur douze) et 77% (dix patientes enceintes sur treize).

Seul notre 2^{ème} cas a présenté des éclipses visuelles au cours des deux épisodes d'HTICI au cours de ses deux grossesses.

Ø Brouillard visuel

Selon Huna Baron et Kupersmith [88] et Azza Ghali et al. [93] le brouillard visuel est rapporté respectivement chez trois patientes enceintes sur treize et chez deux sur douze.

Le brouillard visuel a été mentionné par nos deux patientes (au cours des 3 grossesses).

Ø Diplopie

D'autres anomalies visuelles moins communes sont la diplopie, la photopsie ou une sensation d'éclairs de lumière [11].

La diplopie binoculaire typiquement horizontale indique généralement une paralysie de la sixième paire crânienne avec des taux variant entre 1-26% selon des différentes études [18].

Ce paramètre a été constaté chez quatre patientes enceintes sur treize soit 30,8% dans l'étude de Azza ghali et al. [93] ; et chez trois patientes sur douze soit 25% dans l'étude de Huna Baron et Kupersmith [88].

Chez notre 2^{ème} cas, une diplopie binoculaire et une sensation d'éclairs de lumière ont été rapportées au cours de ses 2 grossesses.

I.1.1.3. Autres symptômes

Ø Acouphènes

60% [25, 99] à 87% [2] des patients se plaignent de bruits intracrâniens pulsatiles, prenant la forme d'acouphènes occasionnellement audibles à l'auscultation. Ces bruits résulteraient d'une transmission des pulsations du LCR aux sinus veineux durs, conduisant à un flux sanguin turbulent. [99]

Une notion d'acouphènes pulsatiles a été rapportée chez notre 2^{ème} cas au cours de ses 2 grossesses.

Ø Sensations vertigineuses

Elles sont différemment appréciées dans la littérature entre 2 et 38%. [100]

Chez la femme enceinte atteinte d'HTICI, Azza Ghali et al. [93] ont rapporté la survenue de ce symptôme chez cinq sur treize, soit 38,5% de leur patientes.

La sensation vertigineuse n'a été rapportée chez aucune de nos deux patientes.

Ø Signes d'irritation méningée

Des signes d'irritation méningée peuvent survenir, incluant des nausées, vomissements et photophobie [10]

La série de Azza Ghali et al. [93] a objectivé des nausées et vomissement chez quatre patientes sur treize soit un pourcentage de 30,8%

Notre 2^{ème} patiente a rapporté la survenue de nausées-vomissements et photophobie, alors que la 1^{ère} n'a eu que des nausées-vomissements.

Ø Douleur

Une douleur rétro-oculaire lors des mouvements oculaires, rare dans les autres céphalées, peut aider à distinguer ce syndrome douloureux. [2, 54]

Plus rarement, les patients signalent des douleurs radiculaires au niveau de la nuque (48%) [2], des bras ou de la région lombaire [99]. Elles résulteraient d'une irritation des racines nerveuses secondaires à un élargissement de la dure-mère. [99]

Nous avons trouvé la notion de lombalgies chez notre 2^{ème} cas au cours de la 1^{ère} grossesse, et des cervicalgies, douleur de l'épaule gauche et lombalgies au cours de sa 2^{ème} conception.

Ø Symptômes psychiatriques

Il ya peu de rapports d'HTICI présentant des symptômes psychiatriques: affectifs, psychotiques, et dissociatifs.

Les mécanismes sous-jacents ne sont pas clairs. Un pauvre fonctionnement psychosocial a été observé chez les patients présentant des céphalées, que ce soit d'origine générale ou lié à l'HTICI. Cette constatation pourrait suggérer que l'HTICI plutôt faciliterait l'expression des états psychiatriques prédisposés que les provoquerait directement. [101]

II.1.2. Examen clinique :

II.1.2.1. Examen général

L'état général est conservé dans l'HTICI dans un contexte d'apyrexie.

L'apyrexie a été notée sur nos 3 observations.

II.1.2.2. Examen neurologique

Ø Examen des paires crâniennes

- Paralysie ou parésie du VI^{ème} nerf crânien : c'est la seule paralysie des nerfs crâniens couramment produite dans l'HTICI [31]. Elle a été différemment rapportée chez 1 à 26% des patients [18].

La série de Azza ghali et al. [93] a contenu quatre patientes enceintes sur treize avec une paralysie bilatérale de la VI^{ème} paire crânienne.

Aucune de nos deux patientes n'a présenté une atteinte de la paire crânienne VI.

- Autres paires crâniennes: L'implication d'autres nerfs crâniens a été rarement rapportée. Ils sont des rapports de cas des nerfs : oculomoteur commun(III) [102] pathétique (IV) [IN 18], trochléaire (IIX), trijumeau (V) [IN 102] et des cas de paralysie du nerf facial (VII), y compris des cas de diplégie faciale. [102]

Chez notre 2^{ème} patiente, nous avons noté une atteinte du nerf oculomoteur commun au cours de ses deux épisodes d'HTICI.

Ø Signes neurologiques focaux

A l'exception d'une paralysie de la 6^{ème} paire crânienne, un déficit neurologique focal est extrêmement inhabituel. En la présence d'un signe neurologique focal, une autre alternative diagnostique doit être adoptée [18].

Ø Etat de conscience

Etant un critère diagnostique, l'état de conscience est conservé et la vigilance est strictement normale au cours de l'HTICI. Ceci l'individualise et l'isole des autres formes d'HTIC.

II.1.2.3. Examen gynéco-obstétrical

L'examen gynéco-obstétrical est une étape nécessaire de l'examen clinique chez la femme enceinte.

Un examen complet et systématique va évaluer l'état foetal et maternel.

II.1.2.4. Examen ORL

Pratiqué dans le cadre du diagnostic différentiel, l'examen ORL va éliminer une infection locorégionale pouvant être à l'origine d'une TVC.

II.1.2.5. Examen ophtalmologique

L'examen ophtalmologique est une étape primordiale de la démarche diagnostique chez les patientes atteintes d'HTICI. [96]

Une fois l'œdème papillaire est détecté, l'examen du champ visuel va permettre de déterminer s'il ya un déficit du champ visuel. Les résultats de ce dernier vont guider l'indication thérapeutique. [94]

A coté des céphalées, les altérations du CV et la baisse de l'acuité visuelle (BAV) sont les principales causes de morbidité dans l'HTICI. [25]

Ø Acuité visuelle :

En général, l'acuité visuelle ne sera affectée qu'après l'avènement de pertes majeures du champ visuel. [103]

L'acuité visuelle (AV) est une mesure de la clarté de la vision. Généralement évaluée par un tableau de lettres à une distance donnée du patient.

Le niveau de l'AV ou l'aspect de la tête du nerf optique (stades de l'OP) n'ont souvent pas une valeur prédictive sur l'état de la fonction visuelle.

L'acuité visuelle reste habituellement normale chez les patients avec œdème papillaire, sauf devant un OP chronique ou lorsque l'œdème s'étend dans les 10 degrés centraux du CV. [54, 58]

La BAV serait consécutive à une neuropathie optique ou plus rarement à une atteinte maculaire secondaire à l'OP (détachement séreux, exsudats maculaires), ou de causes plus rares listées dans le Tableau 4.

L'atteinte visuelle est insidieuse, les patients ne sont pas conscients d'une atteinte du CV parce que la vision centrale est épargnée même tardivement dans l'évolution de la maladie. [54] La fréquence de perte visuelle infra-clinique met en valeur la nécessité d'un examen ophtalmologique complet par périmétrie. [58]

Tableau 4 : Signes rares et exceptionnels dans l'hypertension

intracrânienne idiopathique. [54]

Paralysie du IV, du III

Déviations verticales d'Hertwig-Magendie (skew deviation)

Ophtalmoplégie externe complète, et bilatérale

Ophtalmoplégie internucléaire avec paralysie verticale du regard avec ou sans ptôsis

Neuropathie trigéminal

Paralysie faciale unilatérale ou bilatérale

Spasme hémifacial

Rhinorrhée de liquide céphalospinal (LCS)

Déficit hypophysaire partiel et transitoire

Hernie mortelle des amygdales cérébelleuses après ponction lombaire

Signes ophtalmoscopiques et anomalies visuelles atypiques :

- baisse brutale d'acuité visuelle secondaire à une atteinte vasculaire : ischémie optique antérieure aiguë, occlusion de l'artère ou de la veine centrale de la rétine
- baisse d'acuité visuelle (parfois aiguë) due à des altérations maculaires, incluant :
 - stries chorio-rétiniennes
 - exsudats
 - hémorragies sous-rétiniennes issues de membranes néovasculaires
 - hypermétropie acquise avec plis choroïdiens

Dans l'étude de Wall et George [25], la BAV a été signalée au cours de la première visite dans 13% des yeux des patients. Le risque d'atteinte de l'acuité visuelle augmente tant que la durée de l'œdème papillaire se prolonge. [18]

Huna Baron et Kupersmith [88] ont rapporté :

Onze patientes sur douze ont une acuité visuelle (AV) entre 20/20 et 20/30 sur les deux yeux, une seule patiente a souffert d'une BAV à 20/800 sur un œil et l'autre œil a eu une légère de BAV de 20/40.

La série de Azza Ghali et al. [93] a objectivé :

Douze patientes sur treize ont eu une AV entre 6/6 et 6/36 sur les deux yeux, une seule patiente a eu une BAV profonde sur un œil 2/60 et une BAV marquée sur l'autre œil : 6/60

Chez nos deux patientes :

Le 1^{er} cas avait une AV à 6/10 aux deux yeux, sans savoir si cette AV diminuée soit récente et liée à l'HTICI ou qu'elle soit ancienne.

Le 2^{ème} cas avait une AV à 10/10 aux 2 épisodes d'HTICI.

Ø Fond d'œil

Les investigations ophtalmologiques comprennent un examen détaillé du fond d'œil, de préférence en utilisant une lampe à fente et / ou une ophtalmoscopie directe. [58]

Une dilatation pupillaire chez les patientes enceintes par la tropicamide 1% est acceptable sans risque d'effets nocifs sur le fœtus ou la maman. Il faut éviter d'utiliser la phényléphrine. [104]

Le signe Cardinal de l'HTICI est un œdème papillaire. Il est prouvé, cependant, que l'HTICI peut se produire en l'absence de ce signe [105, 106].

Si aucun OP n'est évident, il n'y a pas de risque d'altération visuelle. Néanmoins, pour chaque patient considéré individuellement, la sévérité de l'OP ne peut pas prédire la gravité de l'altération visuelle. [54]

▼ Œdème papillaire

Le fond d'œil peut mettre en évidence un OP bilatéral (Figure 8), unilatéral (Figure 9) ou asymétrique (Figure 10) [54, 58]. Il peut être associé à une hyperhémie du disque, engorgement des veines rétiniennes ou à une hémorragie pré-papillaire franche. [58]

Les stades de l'OP incluent un OP débutant, aigu, chronique ou ancien (tableau 5). Des modifications vasculaires secondaires peuvent éventuellement produire une atrophie optique secondaire (Fig. 8). Une fois l'atrophie optique est évidente, une perte permanente du champ visuel est prévue. [58]

- OP simple :

C'est la constatation prédominante de l'œdème papillaire. Un OP débutant apparaît d'abord aux deux pôles supérieur et inférieur de la papille, puis en nasal, et finalement en temporal. [58]

Tableau 5 : Classification de Frisen de l'œdème papillaire [34]

Stades	Résumé des caractéristiques ophtalmoscopiques
0	<p>Disque normal avec un flou nasal et temporal du disque</p> <p>Excavation physiologique vide</p> <p>Pas d'obstruction des vaisseaux réiniens</p>
1	<p>Flou excessif du bord nasal de la papille</p> <p>Bord temporal de la papille normal</p> <p>Halo fin grisâtre autour de la papille, avec une lacune en temporal</p> <p>Perturbation de l'arrangement radiaire des faisceaux de fibres nerveuses, en nasal</p>
2	<p>Élévation du bord nasal de la papille</p> <p>Flou du bord temporal de la papille</p> <p>Halo fin grisâtre circonférentiel</p>
3	<p>Élévation des bords temporal et nasal de la papille</p> <p>Diamètre papillaire nettement augmenté</p> <p>Effacement des vaisseaux principaux aux bords de la papille par l'œdème</p>
4	<p>Élévation de toute la papille</p> <p>Disparition de l'excavation papillaire physiologique</p> <p>Effacement d'un segment de vaisseau principal au centre de la papille</p>
5	<p>Élévation régulière en dôme de la papille</p> <p>Halo grisâtre, étroit et régulier autour de la papille</p> <p>Effacement inconstant des vaisseaux principaux par l'œdème</p>

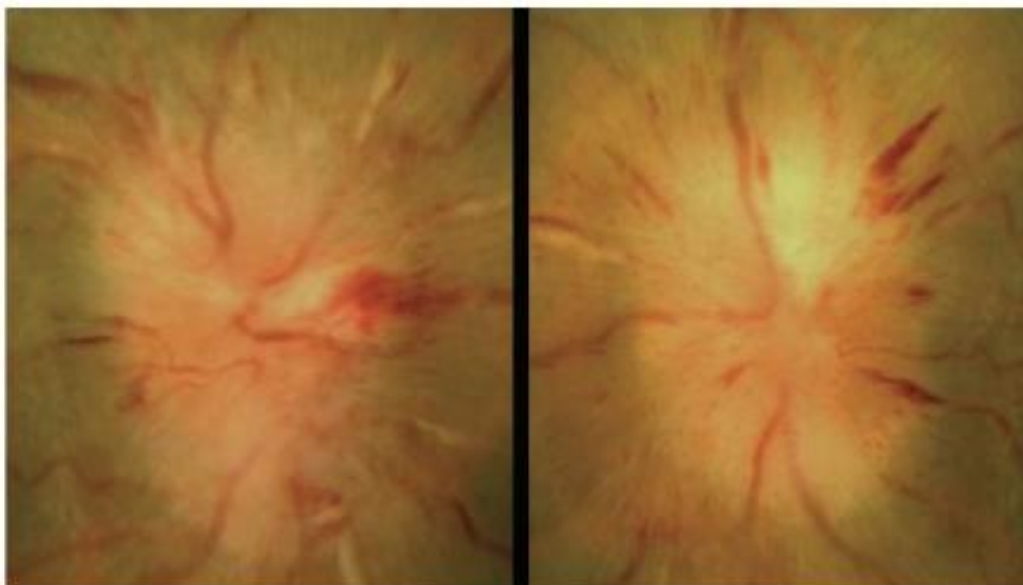


Fig. 8 : œdème papillaire aigu: Hémorragies évidentes de la couche des fibres nerveuses autour de la marge de disque. [103]

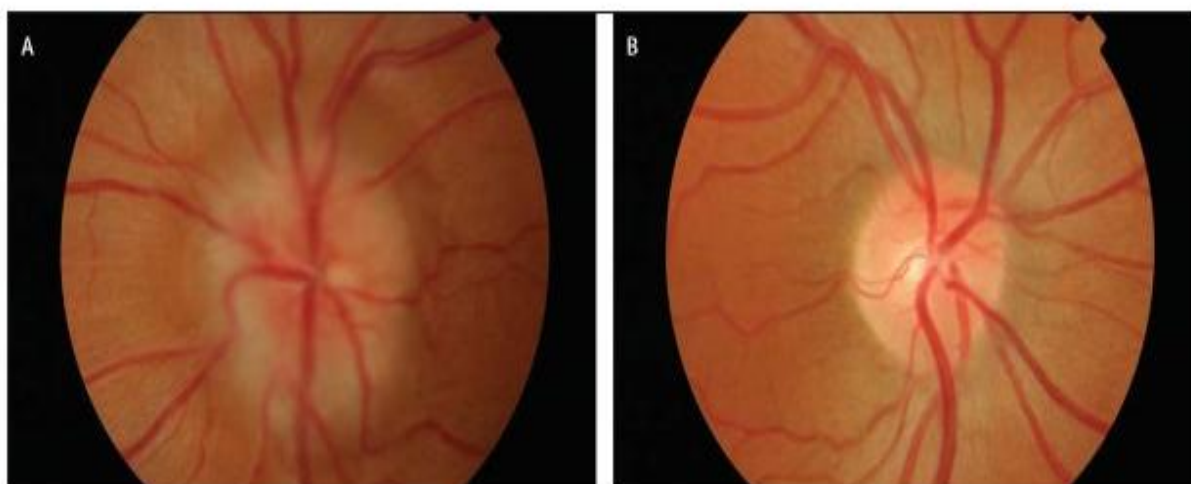


Figure 9 : OP unilatéral chez une femme de 42 ans avec des maux de tête, des acouphènes et des éclipses visuelles gauches. La pression d'ouverture du LCR était de 300 mm d'eau. A: photographie du fond d'œil gauche montrant un gonflement de la papille. B: photographie du fond d'œil droit ne montrant aucun œdème papillaire. [11]



Figure 10 : OP asymétrique observé sur des photographies du fond d'œil des disques optiques droit et gauche. [58]

- Œdème papillaire chronique :

Le disque optique prend l'aspect d'un bouchon de champagne (Figure 11) après plusieurs semaines ou plusieurs mois d'évolution.

Typiquement, les hémorragies péripapillaires sont absentes avec la présence d'exsudats blancs recouvrant le disque (Figure 13), représentant des axoplasmes extrudés.

Il peut aussi se développer une circulation veineuse collatérale, des vaisseaux de shunt (Figures 13, 14) ou plus rarement, une néovascularisation sous-rétinienne péripapillaire. Un problème sémiologique spécifique se pose quand le fond d'œil est initialement observé à la phase chronique (Figure 15), entrant dans un cadre nosologique hors sujet.

Ces signes d'œdème papillaire chronique (gliose, pâleur, exsudats durs et shunt vasculaires) ont été associés à une perte permanente du CV. [58]

100% des patientes étudiées dans les différentes séries ont eu un OP. [88, 93]

Huna baron et kuperSmith [88] ont objectivé : Six cas d'OP léger, et six cas d'OP marqué

Quant à Azza Ghali et al. [93] ils ont mentionné : six cas d'OP débutant, six cas d'OP établi, et un cas avec OP chronique.

Nos 2 patientes également ayant un OP : une ayant un OP léger ; l'autre ayant un OP asymétrique, franc dans un œil et léger dans l'autre.

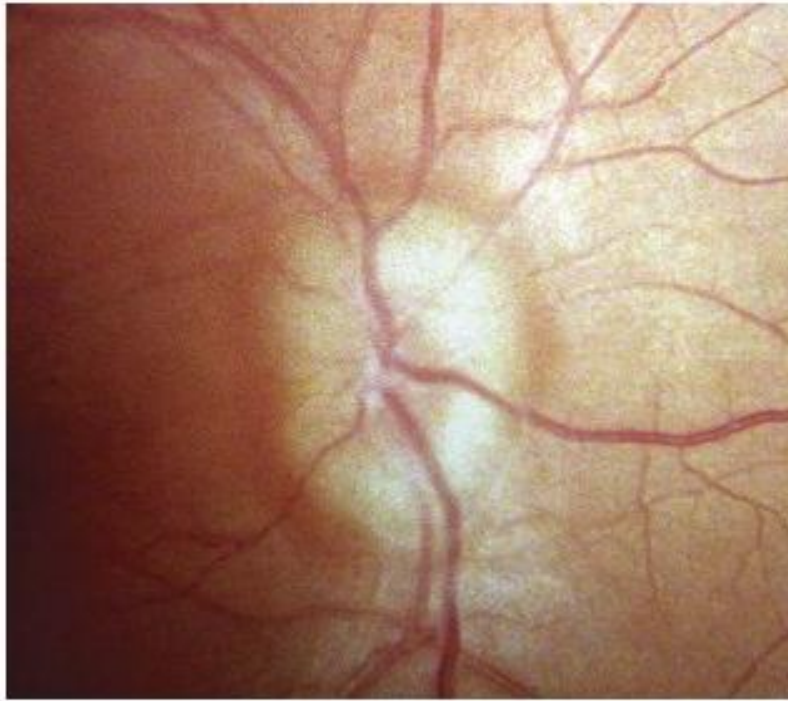


Figure 11 : OP chronique (bouchon de champagne). [54]

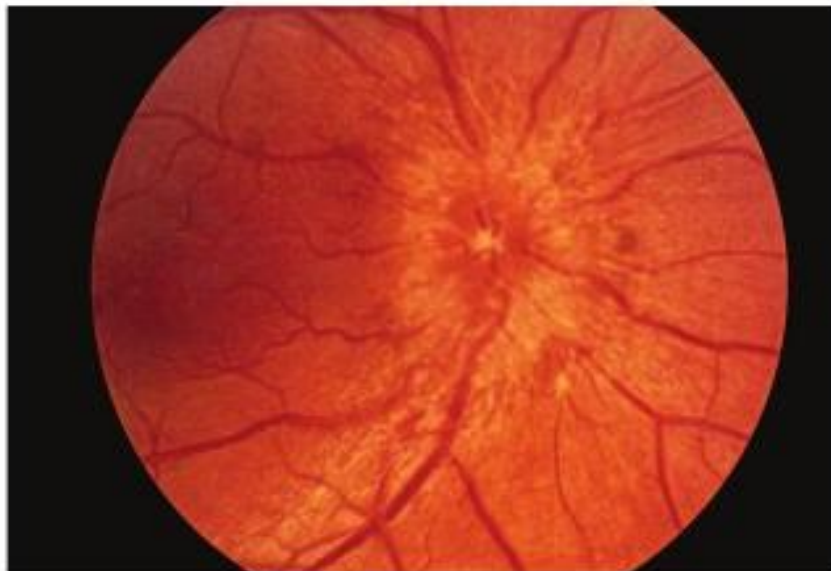


Figure 12 : OP ancien avec des marges floues du disque. [58]

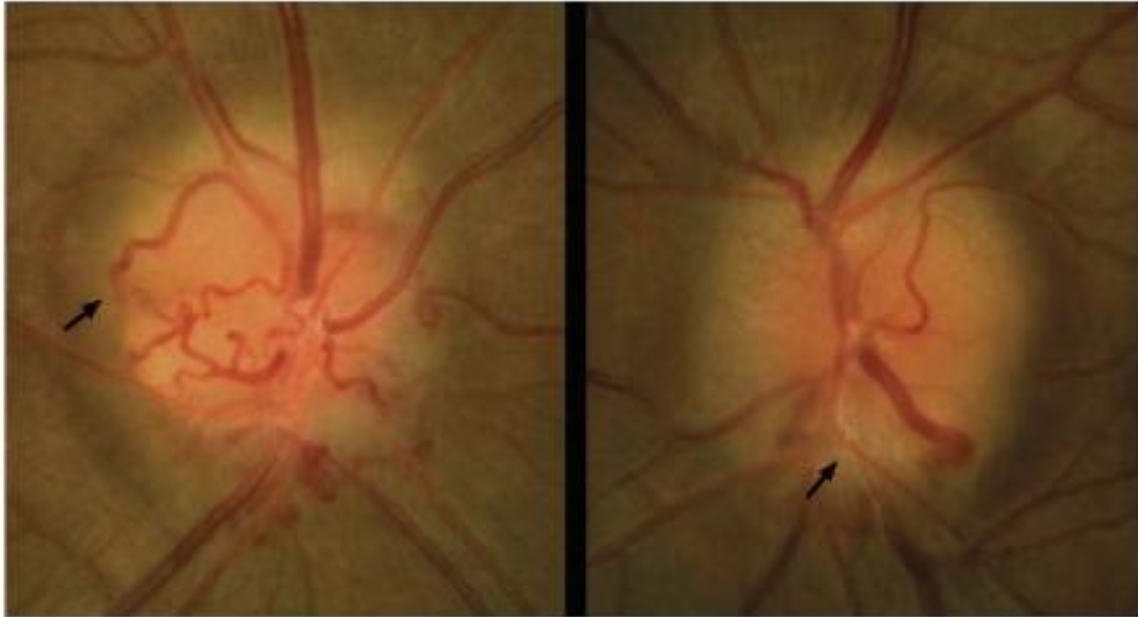


Figure 13 : OP Chronique : à noter la disparition des hémorragies, des exsudats et des nodules cotonneux. Mise en évidence de Vx de shunt rétinocoroidiens (flèche) dans l'œil droit et des taches blanches à la surface du disque optique sur l'œil gauche (flèche). [103]



Fig.14 : Atrophie optique avec vaisseaux de shunt. [58]

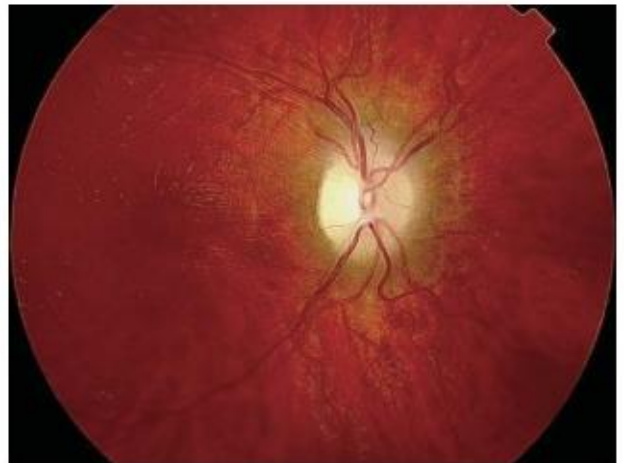


Fig.15 : Atrophie optique secondaire. [58]

Ø Champ visuel

L'examen le plus sensible pour évaluer la gravité d'atteinte du nerf optique dans l'HTICI est l'examen du champ visuel. Il consiste à évaluer la superficie totale dans laquelle le patient peut voir des objets dans le champ périphérique tout en concentrant le regard sur un point central. [96]

Le champ visuel normal s'étend sur plus de 90 degrés en temporal, 60 degrés en nasal et en haut, et environ 70 degrés en bas. La plupart des tests du champ visuel se concentre sur les 30 degrés centraux. La sensibilité visuelle est plus grande au centre, et la fovéa, et diminue vers la périphérie. [103]

Les anomalies du champ visuel peuvent être localisées, comme il peut y avoir une constriction générale [58]. Une perte majeure du champ visuel périphérique peut compliquer l'OP en la présence d'un champ visuel central conservé. [103]

D'autres déficits, y compris les déficits nasaux, les scotomes arqués et une constriction générale du champ visuel sont les anomalies les plus typiques. [103]

Bien qu'il y'a des avantages et des inconvénients d'utiliser les périmétries statique de Humphrey et cinétique de Goldmann, des études comparatives ont montré leur fiabilité au dépit des anciens tests. [103]

Des études utilisant des stratégies bien définies basées sur ces périmétries ont trouvé une prévalence élevée de perte du champ visuel avec un maximum de 96% des cas. Outre, les déficits du champ visuel seraient facilement comparables d'un examen à l'autre pour apprécier l'amélioration ou la progression de la maladie. [58]

- Les différents types de déficits du CV au cours de l'HTICI :

Les types de déficits du champ visuel dans l'HTICI sont généralement similaires à ceux constatés chez les patients atteints de glaucome en dehors d'un élargissement de la tache aveugle.

§ L'élargissement de la tache aveugle (ETA)

L'ETA (Figure 16) est un déficit classique du champ visuel dans l'HTICI. Il se retrouve pratiquement chez tous les patients ayant un OP. Il est rarement remarquée par le patient jusqu'à ce qu'il empiète sur le point de fixation où il ya une extension de l'œdème du disque dans la macula. [58]

§ Les scotomes et dépression localisée du CV :

Lorsque des faisceaux de fibres nerveuses sont endommagés au niveau du disque optique par l'OP, le champ visuel fourni par ces fibres perd sa sensibilité, et le résultat est un scotome ou une dépression localisée. Généralement, les scotomes paracentraux apparaissent dans une région arquée autour du point de fixation, ou une dépression du champ visuel nasal, ou les deux à la fois 50 (Figure 17). [58]

§ Perte du CV nasal :

La perte du champ visuel nasal est un déficit visuel commun. Son mécanisme est considéré comme une combinaison de compression mécanique et de lésions ischémiques des axones au niveau du disque. [58]

§ Constriction du CV :

La constriction du champ visuel est une conséquence commune de l'OP chronique. Ceci peut commencer avec de petits ou de superficiels scotomes arqués et peut évoluer vers un déficit dense, nasal inférieur ou un déficit du champ visuel supérieur. [58]

Chez la femme enceinte, les déficits du champ visuels s'accordent avec ceux observés chez les autres patientes :

Toutes les patientes rapportées par Huna Baron et Kupersmith [88] avaient un déficit plus ou moins marqué du CV : Neuf patientes ont eu un ETA, trois femmes avaient une perte du champ visuel, une avec constriction bilatérale du CV, une avec déficit nasal bilatéral et une avec déficit temporal unilatéral. Quatre femmes ayant un déficit nasal bilatéral avant la grossesse n'ont pas aggravé leurs déficits.

De même pour la série de Azza Ghali et al. [93], toutes les patientes ont eu un déficit du CV : ETA avec déficit nasal dans dix yeux sur vingt-six, ETA isolé dans neuf yeux, double déficit arqué dans trois yeux, déficit arqué supérieur dans deux yeux, déficit nasal isolé dans un seul œil et un déficit paracentral avec ETA dans un seul œil.

Aucune de nos deux patientes n'a bénéficié d'une évaluation du CV.

Ø Corrélation OP/AV/CV

Les aspects ophtalmoscopiques de l'OP reflètent la sévérité de l'élévation de la pression intracrânienne et l'obstruction associée de la veine centrale rétinienne. En général, la vision centrale est préservée et la périmétrie montre simplement un ETA. Ce qui reflète un déplacement latéral des éléments de la rétine par l'œdème axonal. Dans l'OP sévère aigu, le champ visuel périphérique et l'acuité centrale pourraient être compromis par la perte des fonctions des axones œdématisés.

En dehors de l'OP sévère aigu, le champ visuel périphérique et l'acuité centrale sont affectés seulement dans les cas chroniques comme résultat de la mort axonale (atrophie optique secondaire)

Bien que de nombreux patients peuvent se présenter avec un OP aigu, d'autres sont vus d'emblée avec un OP chronique et des photos d'atrophie

optique au moment du diagnostic. Dans ces cas, les anomalies peuvent être très subtiles, mais elles fourniraient un important indice diagnostique dans l'évaluation d'une céphalée chronique. [103]

Ø Vision colorée et sensibilité au contraste

La vision colorée et la sensibilité au contraste peut également être affectée mais sont moins sensibles à l'évaluation que l'examen du champ visuel. [18]

Vision colorée

Les tests de couleur ont été développés pour dépister les sujets congénitalement déficients en couleur. Wall et Dalali ont constaté que la perte de la vision colorée a été objectivée chez seulement 20% des patients atteints d'HTICI lors de leur première visite. [58]

Sensibilité au contraste

Le contraste est défini comme la différence de luminance entre la lettre et l'arrière-plan, divisé par la luminance de celui-ci. (Figure 18)

Chez les patients avec HTICI, la sensibilité au contraste a été rapporté révéler des déficits dans 50 à 75% des yeux testés. Ils et sont significativement corrélés aux symptômes d'une perte visuelle soutenue. [58]

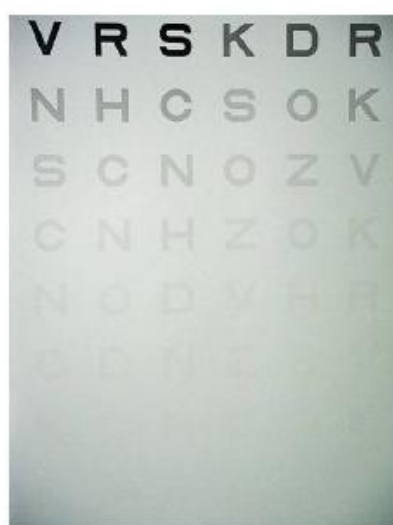


Figure 18 : Graphique de Pelli-Robson de la sensibilité au contraste [34]

Ø Potentiels Visuels Evoqués (PVE)

Les tests électrophysiologiques ont été utilisés pour évaluer la fonction visuelle chez les patients atteints d'HTICI. Une relation linéaire a été notée entre la PIC et la latence des potentiels visuels évoqués. [58]

Une augmentation significative des latences des PVE précède les modifications de l'acuité visuelle et du CV dans l'HTICI. [58]

Cependant, le rôle des PVE dans l'HTICI est limité. Cette technique n'explore que les 10 degrés centraux du CV, région qui est insensible aux pertes visuelles de l'OP. [57]

II.2. Etude para-clinique

L'imagerie cérébrale et la ponction lombaire sont les deux plus importantes enquêtes nécessaires pour établir le diagnostic d'HTICI.

Le premier objectif est d'exclure un processus intracrânien, pour lequel le meilleur examen est l'IRM. [96]

La neuroimagerie qui se concentre principalement sur la morphologie intracrânienne est généralement normale chez les patients ayant une HTICI.

Dans ces dernières années, l'IRM est devenue l'examen standard pour les patients soupçonnés d'avoir une HTICI. Elle va permettre d'exclure une pathologie intracrânienne pouvant ne pas apparaître sur une tomodensitométrie. Ce dernier ne sera pratiqué que lorsque l'IRM ne soit pas disponible. [18]

Une étude rétrospective récente a été réalisée par Prateek A et al. [107] chez 308 patients ayant le diagnostic d'HTICI établi par TDM informatisée. Cette étude par IRM a mis en évidence une thrombose veineuse sinusienne cérébrale chez 7.8% des patients présumés avoir une HTICI, et le complément VRM a augmenté ce taux à 11.7%.

II.2.1. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM cérébral est l'examen de choix pendant la grossesse, mais il est généralement évité au cours des 12 premières semaines de gestation [108].

L'IRM et VRM avec injection du produit de contraste seraient plus performantes. [107, 109]

Bien qu'il n'existe pas de signes radiologiques pathognomoniques d'HTICI. Une selle turcique vide, et une diminution variable de la taille des ventricules cérébraux ont été rapportées chez des patients atteints d'HTICI. [18]

Dans une étude rétrospective par IRM, il a été démontré que des signes tel un aplatissement postérieur de la sclérotique (par rapport à la normale courbure du globe), un renforcement du nerf optique prélaminaire, une tortuosité verticale du nerf optique orbitaire, et une distension de l'espace sous-arachnoïdien périoptique (figure 19), ainsi qu'une selle turcique vide (figure 20), soient des signes sensibles et spécifiques de l'élévation de la pression intracrânienne chez les patients atteints. [110]

Vu que l'HTICI est un diagnostic d'élimination, une thrombose veineuse cérébrale doit être particulièrement écartée par la VRM. Si l'IRM n'est pas disponible, un angioscanner ou une angiographie conventionnelle peut être nécessaire pour un bilan approprié. L'IRM avec une VRM reste l'examen de choix. [96]

Les études expérimentales chez les animaux gravides exposées à des champs électromagnétiques ne peuvent être extrapolées à la sécurité de l'IRM chez les femmes enceintes.

Plusieurs auteurs évitent l'utilisation de l'IRM au cours du 1^{er} trimestre de grossesse. [94, 109]

Les recommandations actuelles consistent à informer les femmes enceintes que même s'il n'y a pas de preuves pour démontrer les effets néfastes de l'utilisation de l'IRM, il n'existe pas de données pour soutenir sa sécurité. [108]

§ Produits de contraste et grossesse :

Le produit de contraste utilisé en IRM (Magnevist, Berlex, Montville, NJ) traverse le placenta et apparaît aussi dans le lait maternel pendant les 24 heures suivants l'infusion. Ils sont classés dans la catégorie C. [94]

Il a été démontré expérimentalement que le Magnevist causerait des retards de développement fœtal sans anomalies congénitales chez les rats à 2,5 fois la dose humaine et à 7,5 fois cette dose chez les lapins. [94]

ProHance (utilisé à Altana, Singen, Allemagne) peut également avoir des effets indésirables sur les fœtus des animaux à cinq fois la dose humaine. Les pertes fœtales semblent s'élever avec des doses croissantes. Malgré ces constatations, il n'existe pas d'études sur la sécurité des produits de contraste en IRM chez les femmes enceintes. [94]

Les recommandations actuelles sont de reporter son utilisation chez la femme enceinte sauf si les avantages l'emportent clairement sur les risques. [108]

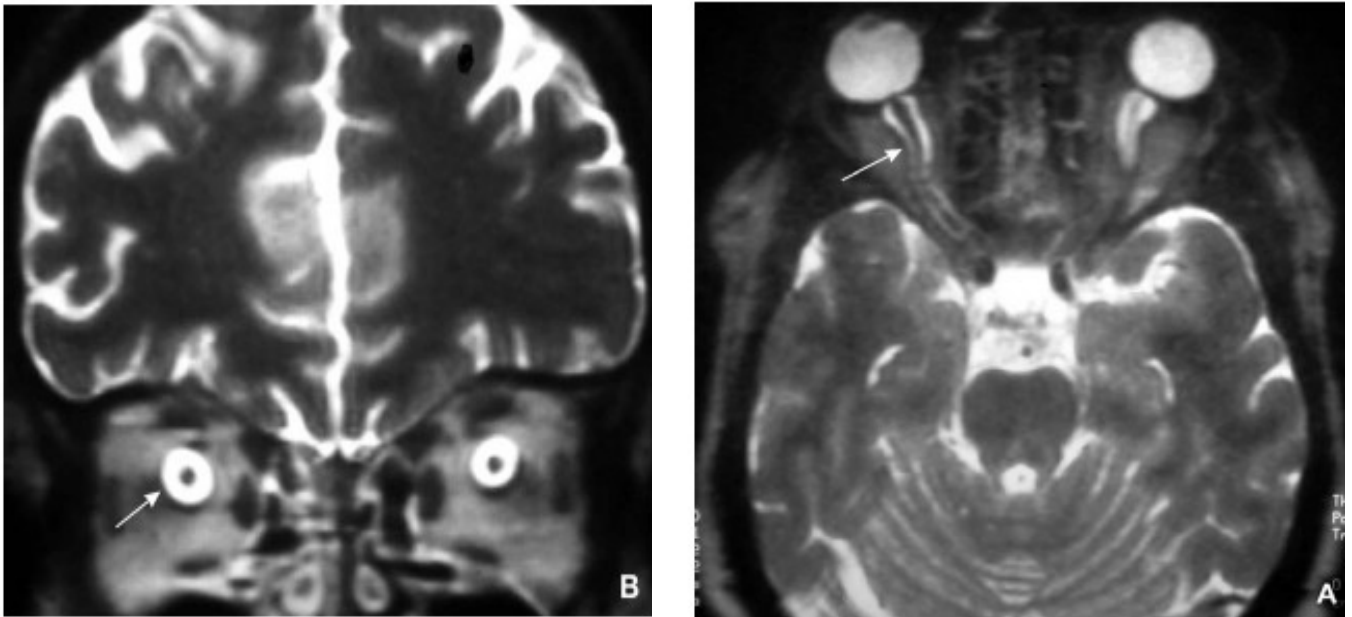


Figure 19 : Dilatation des gaines du nerf optique [54]

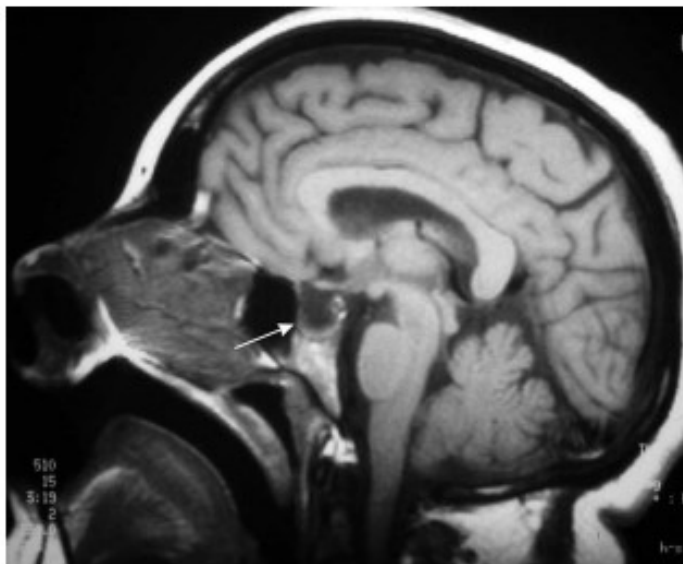


Figure 20 : Arachnoïdocèle intrasellaire [54]

II.2.2. Tomodensitométrie :

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale était l'examen de choix jusqu'à l'avènement de l'IRM [11]. Dans le cas où l'IRM n'est pas disponible, une TDM cérébrale peut révéler une lésion intracrânienne exerçant un effet de masse. [96]

La TDM utilise les rayonnements ionisants qui pourraient avoir des effets délétères sur le fœtus, la raison pour laquelle cette procédure ne constitue pas l'examen du premier choix des radiologues.

Les produits de contrastes iodés ne sont pas contre-indiqués pendant la grossesse mais comporte un risque de réaction allergique grave.

Les mères qui allaitent devraient attendre 24 heures après injection d'iode avant de reprendre l'allaitement. [94]

Une TDM sans injection prêterait à un sous diagnostic des TVC [107] et des tumeurs cérébrales isodenses [94]. En revanche, l'IRM cérébral permet de détecter une grande majorité de ces lésions. [94]

Les patientes enceintes suggérées pour tels examens : TDM ou IRM doivent consentir sur écrit informatif sur les risques et les avantages de la procédure à effectuer. [94]

II.2.3. Ponction lombaire diagnostique

Si l'IRM est par ailleurs normale, l'autre étape diagnostique consiste à effectuer une ponction lombaire. Ceci sert à établir le diagnostic de l'élévation de la PIC ainsi que l'analyse du LCR. [96]

La mesure de la pression ouverte et fermée du LCR en décubitus latéral relaxé n'est pas contre-indiquée chez la femme enceinte. Bien que l'augmentation du volume abdominal au cours de la grossesse rendrait cette pratique plus difficile, ainsi que l'obtention d'une mesure idéale de la pression d'ouverture au cours de la PL. [94]

Le monitoring continu de la PIC par une sonde intraparenchymateuse serait sûr et efficace pour le diagnostic de l'HTICI lorsqu'il est indiqué. [111, 112]

Une étude récente a décrit la mesure de la PIC par IRM. Ces nouvelles méthodes non-invasives de mesure de la PIC seraient utiles pour les patients qui subissent des ponctions lombaires répétées pour avoir une mesure de la pression du LCR. [18]

Ø Mesure de la pression du LCR :

Pour le diagnostic d'HTICI, la pression d'ouverture lombaire du LCR doit être supérieure à 250 mm d'eau mesurée chez le patient en décubitus latéral, les jambes aussi détendus que possible.

Une pression du LCR moins de 200 mm d'eau est normale (Figure 21a). Et une pression entre 201 à 249 mm d'eau est une valeur incertaine [38]. Contrairement à la croyance populaire, il n'existe aucune preuve que le poids corporel influencerait ces valeurs limites. [57]

Toute mesure de pression effectuée en position assise ou position couchée tels que celles guidées par fluoroscopie doit être interprétée avec prudence, car ces lectures peuvent être trompeuses. [18]

Vu que la pression du LCR soit naturellement fluctuante (fig.22) [57], des ponctions lombaires répétées ou un monitoring continu de la PIC devrait être envisagé si l'HTICI est cliniquement fortement suspectée malgré une pression initiale normale du LCR. [18]

Huna Baron et Kupersmith [88] ont rapporté seize mesures de pression d'ouverture du LCR (quatre effectuées avant la grossesse) avec des valeurs entre 240 et 480 mm d'eau. Chez une patiente, la mesure de pression de LCR était impossible pour des problèmes techniques.

Chez nos 2 patientes : une (observation N°1) a eu une pression d'ouverture de LCR à 220 mm d'eau, et l'autre avait une valeur à 330 mm d'eau au cours de la 1^{ère} grossesse et 630 mm d'eau au cours de sa récurrence.

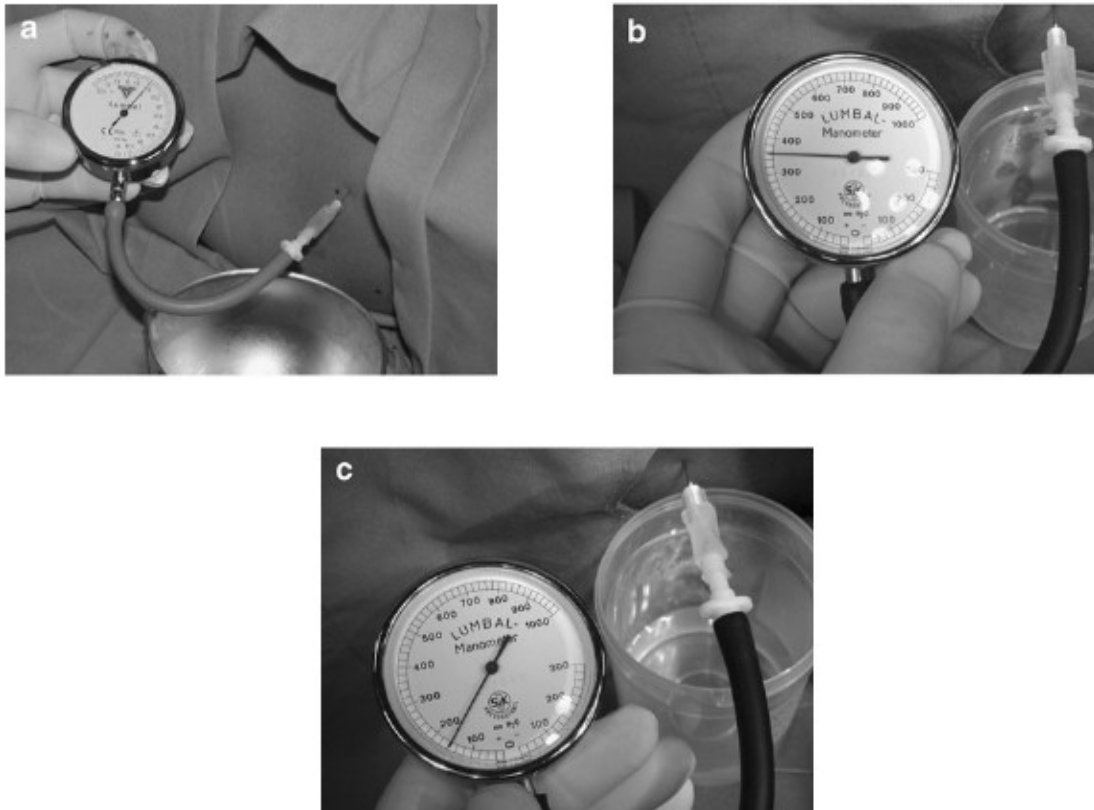


Fig. 21 : (a). La pression d'ouverture du LCR chez un cas d'HTICI : le manomètre de Claude montre une pression d'ouverture du LCR à 350 mm d'eau. (b) : Suite à une soustraction de 25 cc de LCR, la pression de fermeture s'est normalisée à 150 mm d'eau (c). [57]

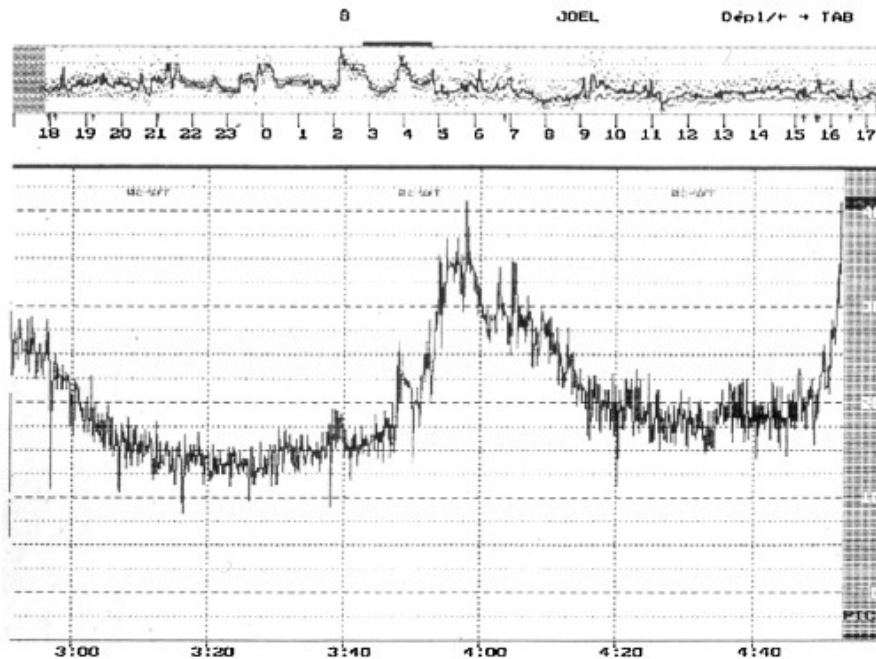


Figure 22 : Enregistrement continu de la pression du LCR par dérivation lombaire montrant le caractère fluctuant de la pression du LCR [3]

Ø Examen cytochimique du LCR

L'analyse cytochimique et bactériologique du LCR est un examen nécessaire pour écarter une éventuelle infection, une inflammation ou la présence de cellules tumorales. [18, 96]

A l'exception de l'élévation de la pression du LCR, et d'une légère hypoprotéinorrhachie, aucune autre anomalie du LCR ne devrait être trouvée. [96]

II.2.4. Examens biologiques :

Les examens biologiques trouveraient leur intérêt dans le diagnostic différentiel. Chez la femme enceinte, un bilan de dépistage et de surveillance de la grossesse doit être effectué de façon ordinaire, y compris un bilan de prééclampsie et de diabète gestationnel. En outre, une enquête biologique poussée doit être menée pour éliminer une HTIC de cause secondaire, éventuellement évaluation de la fonction rénale, le dosage des hormones thyroïdiennes, le profil thrombophilique, le fer sérique et le taux de la vitamine A. [18]

II.2.5. Echographie obstétricale

Des échographies obstétricales doit être envisagées pour évaluer l'état et la croissance fœtaux.

II.3. Diagnostic différentiel

Il est bien connu que les céphalées touchent les femmes plus souvent que les hommes, et plus souvent au cours de leur âge de procréer. Les changements du statut hormonal qui accompagnent la menarche, la période d'activité génitale, la grossesse, et la période du post-partum influenceraient la gravité et l'intensité des céphalées primaires. Outre, ils créeraient des conditions susceptibles de faciliter l'apparition de céphalées secondaires. [113]

L'HTICI est un diagnostic d'élimination. Un certain nombre d'autres causes, chez la femme enceinte, qui pourra mimer ce tableau clinique doivent être éliminées. (Tableau 4).

Le diagnostic différentiel va se poser devant les données du tableau clinique et du fond d'œil.

Tableau 6 : les diagnostics différentiels les plus importants devant l'HTICI [96]

Encéphalopathie hypertensive
Thrombose veineuse sinusienne cérébrale (TVC)
Syndrome de masse cérébrale
Hydrocéphalie
Anomalies du disque optique
HTIC secondaire à des médicaments ou à une maladie systémique

II.3.1. Devant céphalées+/-œdème papillaire

II.3.1.1. Encéphalopathie éclamptique

La prééclampsie et l'éclampsie sont les principales causes de morbidité périnatale et de mortalité chez les femmes enceintes en occident. Des études ont montré que 7,5% des grossesses sont compliquées d'une prééclampsie. 25% des patientes souffrant d'HTA gravidique sont susceptibles de développer une prééclampsie/éclampsie. [113]

Le développement de prééclampsie apparaît généralement après le cinquième mois de grossesse. Quant à l'éclampsie, caractérisée par la survenue de crises tonico-cloniques généralisées chez une femme prééclamptique, elle se produit généralement en fin de grossesse [104].

L'un des symptômes les plus courants de prééclampsie sévère est les céphalées. Elles sont généralement légères à sévères en intensité, diffuses et constantes, et souvent associées à des scotomes, brouillard visuel, vision double, une photophobie, amaurose, ou hémianopsie [113]. Les manifestations visuelles sont signalées par 25% des patientes présentant une prééclampsie sévère, et par 50% des patientes souffrant d'éclampsie. [104]

Par ailleurs, l'examen neurologique est habituellement négatif dans la prééclampsie, et la présence d'un déficit neurologique focal devrait impliquer une autre pathologie. [113]

L'atteinte rétinienne la plus fréquente et la plus commune dans la prééclampsie est un spasme artériolaire focale. Ces changements sont réversibles en post-partum chez la plupart des patientes. Les hémorragies, les nodules cotonneux, l'œdème rétinien et l'OP peuvent aussi être observés chez les femmes ayant une HTA gravidique. [104]

II.3.1.2. Thrombose veineuse cérébrale :

Le risque de TVC est élevé en post-partum, mais il est important aussi au cours de la grossesse [113]. Secondaire à l'état d'hypercoagulabilité au cours de la grossesse, la TVC provoquerait une élévation significative de la pression intracrânienne. [104]

Les céphalées représentent le symptôme le plus fréquent de la TVC. Elles sont présentes dans plus de 90% des cas. Non spécifiques, elles peuvent être le seul symptôme initial de la TVC. [113]

Dans une étude effectuée par Biousse et al. [IN 2], 93% des patients ayant une HTIC secondaire à une TVC ont souffert de céphalées. Un tiers de ces patients avaient une symptomatologie identique à celle de l'HTICI.

Elles tendent à être diffuses, progressives, associées à des nausées, vomissements et un OP [113]. Des éclipses visuelles et une diplopie due à la paralysie de la sixième paire crânienne seraient éventuellement présentes.

L'acuité visuelle est souvent normale ou légèrement réduite. Un ETA est constaté sur le test du CV. Dans de rares cas, un grave rétrécissement du CV peut être présent. [104]

Devant cette symptomatologie non spécifique, l'imagerie joue un rôle essentiel dans le diagnostic. La thrombose du sinus sagittal n'est pas évidente à l'examen scanographique [107]. Elle est mieux visualisable par l'IRM et particulièrement par la VRM [107].

Il est crucial pour le clinicien de poser ce diagnostic différentiel chez les patientes enceintes qui se présentent avec un OP et des céphalées.

II.3.1.3. Tumeurs intracrâniennes

L'incidence des tumeurs cérébrales pendant la grossesse est de l'ordre de 15 pour 100,000 habitants [113].

Les céphalées qui accompagnent les tumeurs cérébrales sont souvent associées à des nausées et des vomissements. Elles augmentent progressivement d'intensité pendant la grossesse [113]. Elles peuvent également provoquer un OP. [104]

Les adénomes hypophysaires, les schwannomes et les méningiomes semblent devenir plus symptomatiques et d'une croissance plus rapide pendant la grossesse [104, 113]. Par ailleurs, les tumeurs intracrâniennes ne semblent pas être plus fréquentes chez les femmes enceintes par rapport à celles non enceintes. [104]

Au cours de la grossesse, l'hypophyse subit normalement une petite augmentation du volume. Toutefois, ce changement est mineur pour provoquer des anomalies du CV. En postpartum la glande pituitaire revoit sa taille normale. [104]

II.3.2. Devant céphalées isolées :

Les céphalées sont rapportées par plus de 80% des femmes en âge de procréer. La majorité des patientes enceintes avec des maux de tête souffrent de migraine ou de céphalée de tension. Une étude rétrospective de plus de 400 femmes enceintes a signalé que 30% des candidates ont rempli les critères de la société internationale des céphalées pour des céphalées récurrentes primaires. [113]

Chez les patientes qui présentent des céphalées sévères de novo, avec ou sans symptômes neurologiques, une pathologie neurologique grave ou mortelle doit d'abord être écartée. [113]

II.3.2.1. Céphalées attribuées à une hémorragie méningée :

L'hémorragie méningée est la cause la plus fréquente de céphalées sévères et invalidantes d'apparition brutale (céphalée en coup de tonnerre). Ces céphalées sont souvent décrites comme les plus intenses de la vie. Les céphalées accompagnent toutes les hémorragies sous-arachnoïdiennes et 58% des hémorragies intraparenchymateuses. Elles sont diffuse dans 52% des cas et invalidantes dans 70% des cas. La durée des céphalées dans les AVC hémorragiques est de 64.5+/- 36.5h. [113]

II.3.2.2. Céphalées attribuées à une faible PIC :

Ces céphalées se développent habituellement dans la position verticale et sont soulagées par le décubitus. Elles représentent ainsi des céphalées orthostatiques ou positionnelles. Ce type de céphalées est caractéristique d'une déplétion du LCR. Ces céphalées sont habituellement bilatérales, de distribution fronto-occipitale. Elles peuvent être pulsatiles. [113]

Cette entité clinique a été observée comme effet secondaire iatrogène rare en post PL de drainage du LCR dans l'HTICI. Traitée par un Blood patch épidural (injection du sang autologue dans les ESA lombaires) après confirmation par IRM. [114]

II.3.2.3. la migraine :

Le Comité Ad Hoc sur la Classification des céphalées a décrit la migraine comme des attaques récurrentes de céphalées, très variées en intensité, en fréquence et en durée. Les crises sont souvent unilatérales, généralement associées à une anorexie et parfois des nausées et des vomissements. Certaines migraines sont précédées par, ou associées avec, des manifestations sensorielles, motrices, et

des troubles de l'humeur définissant ainsi la migraine avec aura. La migraine a souvent un caractère familial.

Une étude prospective de Sances et al. sur la migraine pendant la grossesse et en post-partum a conclu à une nette amélioration des crises au cours de la grossesse.

Bien que la migraine est souvent améliorée avec les niveaux élevés et stables d'œstrogène au cours de la grossesse, l'aura peut se produire plus fréquemment ou pour la première fois pendant celle-ci. [113]

II.3.2.4. Céphalées de tension :

Ce sont le type le plus commun des céphalées primaires, avec une prévalence d'environ 40% aux États-Unis. Contrairement à la migraine, les caractéristiques principales de la douleur des céphalées de tension sont la localisation bilatérale, la non pulsation, l'intensité légère à modérée, et l'absence d'aggravation par l'activité physique de routine. La douleur n'est pas accompagnée de nausées, bien que l'absence de l'une de photophobie ou phonophobie n'exclue pas le diagnostic. [113]

Une étude a noté une amélioration chez les femmes atteintes de céphalées de tension au cours de la grossesse. Par ailleurs, cette amélioration a été plus marquée chez le groupe souffrant de migraine (48%) par rapport au groupe souffrant de céphalées de tension 28%. [113]

II.3.3. Devant l'œdème papillaire :

Le gonflement de la tête du nerf optique au cours de la grossesse peut être dû à de nombreuses causes.

II.3.3.1. Rétinopathie diabétique

Le programme 2000 du diabète de l'Académie Américaine d'ophtalmologie considère la grossesse comme l'un des facteurs de risque de la progression de la rétinopathie diabétique. Elle nécessite un suivi attentif. [104]

L'œdème du disque optique uni ou bilatéral (papillite diabétique) peut survenir chez les patientes diabétiques. Il est souvent accompagné de télangiectasies papillaires.

La rétinopathie diabétique se caractérise par l'absence de changement dans la vision. Par ailleurs, il peut se produire une légère réduction de l'acuité visuelle, qui se résolve généralement dans 6 à 8 semaines en l'absence du traitement. [104]

La papillite diabétique est plus fréquemment rencontrée chez les patientes atteintes d'un diabète juvénile. Les patientes atteintes du diabète gestationnel ne prouvent pas de risque de rétinopathie diabétique. [104]

II.3.3.2. Occlusion de la veine centrale rétinienne

L'œdème du disque optique peut également se présenter dans le tableau de l'occlusion de la veine centrale de la rétine.

Il ya un certain nombre de cas, rapportés dans la littérature, d'occlusion de la veine centrale de la rétine au cours de la grossesse. Il a été constaté que pendant la grossesse, l'altération de la fonction immunologique et l'élévation des taux des facteurs de coagulation soit en faveur d'un risque accru de thromboses vasculaires. [104]

II.3.3.3. Névrite optique :

La névrite optique peut se présenter avec un gonflement du disque optique aussi bien que des hémorragies péripapillaires en flammèches. [104]

Elle se présente généralement comme une perte unilatérale de la vision avec un déficit pupillaire afférent relatif et un déficit de la vision colorée.

Une faible incidence de névrite optique survenant pendant la grossesse, peut être due à l'effet immunosuppresseur de la grossesse. [104]

II.3.3.4. Pseudo-œdème papillaire

Le terme « pseudo-œdème papillaire » est utilisé pour décrire des variantes anatomiques ou des anomalies mimant un OP au fond d'œil. Il incluant des anomalies structurelles congénitales (hypoplasie, dysversions papillaires, papille charnue des hypermétropes), l'hamartome du disque, les fibres à myéline, et les drusen de la tête du nerf optique.

Il est habituellement impossible, sur un aspect ophtalmoscopique unique, de distinguer le vrai OP d'un pseudo-œdème papillaire.

Le diagnostic du pseudo-œdème papillaire est souvent élucidé par des examens répétés du FO. Il est stable dans le temps, alors que le vrai OP sera variable sur des examens successifs. [54]

Ø Drusen du disque optique :

L'OP doit être différencié des drusen optiques ou pseudo-œdème papillaire secondaire à l'hypermétropie et d'autres causes. [58]

Seules les drusen du disque optique sont fréquentes, elles sont présentes dans 1 à 2 % de la population. Les drusen sont autosomiques dominantes et bilatérales.

Ce sont des dépôts calcifiés au sein de la tête du nerf optique. Elles

représentent des débris d'axones accumulés en intracellulaire (défaut du métabolisme axonal). Absentes à la naissance, elles deviennent apparentes à la fin de la première décennie de vie.

Elles sont Superficielles ou profondes (mais en avant de la lame criblée). Les drusen prennent l'apparence d'une élévation de la surface du disque (Figures 24, 25, 26). Elles sont souvent associées à une arborescence anormale des branches artérielles rétiniennes en « rayons de roue ».

L'échographie orbitaire met en évidence l'élévation du disque avec présence de cônes d'ombre très marqués. [54]

Ainsi l'échographie orbitaire serait utile dans le diagnostic différentiel de l'HTICI. Elle trouve son intérêt devant tout cas suspect de Drusen pour éviter des investigations neurologiques inutiles. [104]

La grossesse ne semble pas affecter l'évolution ou le résultat de drusen du nerf optique. [104]



Figure 23 : Papillite [54]

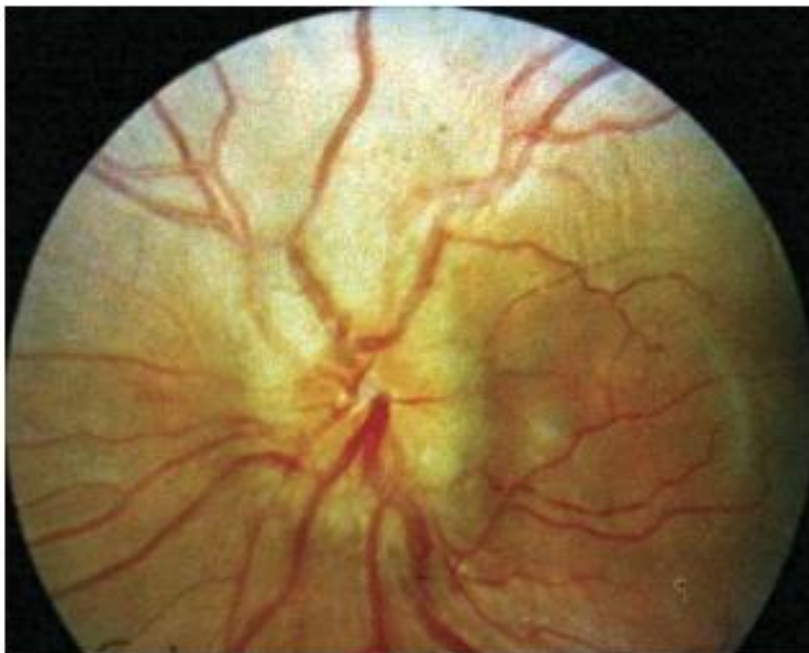


Figure 24 : Drusen superficielles de la papille [54]



Figure 25 : Drusen profondes de la papille [54]

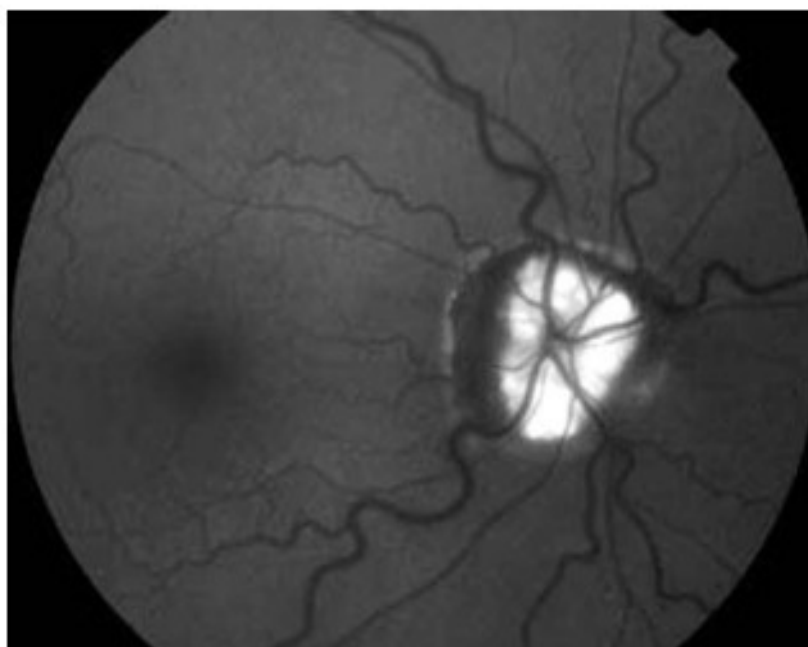


Figure 26 : Autofluorescence de drusen papillaires [54]

Critères diagnostiques modifiés de Dandy :

Une fois l'enquête diagnostique est achevée et les causes secondaires sont éliminées, le diagnostic d'HTICI sera retenu sur les critères de Dandy modifiés.

Ces critères ont affiné la capacité de diagnostiquer les patients avec HTICI.

- Patient conscient, avec examen neurologique normale ou :
 - a. Œdème papillaire
 - b. Elargissement de la tache aveugle
 - c. Déficit du champ visuel
 - d. Paralysie du VI
- Augmentation de la pression du LCR >250 mm d'eau
- Formule normale du LCR (une hypoprotéinorachie modérée est possible)
- Elimination de toute pathologie intracrânienne
- Elimination de toute cause métabolique, toxique ou hormonale.

Cas particuliers : HTICI sans œdème papillaire

L'œdème papillaire n'est pas un signe invariable dans l'HTICI. L'élévation de la pression intracrânienne sans OP est fréquemment rapportée. [115]

Dans de tels cas, l'HTICI peut apparaître impossible de la distinguer cliniquement des autres syndromes de céphalées chroniques. [66, 116]

En l'absence d'OP, l'obésité et l'acouphène pulsatile peuvent être suggestives d'HTICI chez les patients atteints de céphalées quotidiennes. Leur présence constituerait une indication à la mesure de la pression du LCR. [18]

Mathiew et al. suggèrent que des céphalées chroniques réfractaires doivent conduire à une PL pour mesure de pression du LCR. [IN 2] Cette PL sera la preuve diagnostique de l'élévation de la PIC.

III. Retentissement :

III.1. Retentissement de l'HTICI sur la grossesse :

Selon la littérature revue par Tang et al. [94], la plupart des rapports d'HTICI étaient des cas isolés ou de petites séries de patientes qui ont développé une HTICI pendant la grossesse ou elles sont tombées enceintes tout en ayant le diagnostic de l'HTICI.

III.1.1. HTICI et grossesse en cours :

D'après Giuseffi et al. [31], aucune corrélation significative entre la grossesse et le développement de l'HTICI n'a pu être démontrée.

L'HTICI chez la femme enceinte est associée à une issue normale de la grossesse :

- § Les onze patientes de Katz [92] avaient continué normalement leurs grossesses.
- § Onze patientes de Azza Ghali et al. [93] ont eu une issue normale de leurs grossesses avec neuf accouchements par voie basse et deux césariennes pour des indications obstétricales.
- § Quant à la série de Huna Baron et Kupersmith [88], elle a comporté dix issues normales de la grossesse avec un seul cas d'accouchement par césarienne pour une présentation siège.
- § Chez nos deux patientes, les trois grossesses sont menées à terme avec issues normales. Un accouchement par voie basse et deux accouchements par césarienne pour des indications obstétricales.

Les patientes ayant une HTICI pendant la grossesse ont le même taux d'avortement spontané que la population générale :

Selon Digre et al. [87], une seule patiente parmi onze a eu un avortement spontané, et deux patientes ont eu cet incident parmi treize patientes rapportées par Azza Ghali et al. [93]

Sur la série de Huna baron et kupersmith [88]: trois avortements spontanés ont été déclarés, un après un mois de traitement par acétazolamide.

Deux cas de MFIU à cinq mois de grossesse ont été survenus. L'autopsie de l'un des deux fœtus n'a objectivé aucune malformation ou autre cause évidente de mort. L'une des deux mamans a reçu une corticothérapie intraveineuse en courte durée.

Pourtant une patiente qui a reçu le maximum du traitement médical et une cure chirurgicale, avait une issue normale de sa grossesse.

Aucun cas d'avortement n'a été signalé sur les trois grossesses que nous avons rapportées.

Ainsi, l'avortement thérapeutique pour limiter la progression de la maladie n'est pas indiqué. [117-120]

Par ailleurs huna baron et kupersmith [88] ont rapporté dans leur série un seul avortement thérapeutique qui a été effectué par un autre centre médical.

Il y'a eu des cas isolés d'HTICI chez la femme enceinte avec hyperemesis gravidarum et aussi éclampsie. Ce sont des associations rares. [94]

Evans suggère que la survenue d'HTICI au cours de la grossesse, ne classe pas cette dernière comme étant une grossesse à haut risque. [121]

III.1.2. HTICI et futures grossesses :

Une grossesse ultérieure n'augmenterait pas le risque de récurrence d'HTICI plus que celui observé chez n'importe quelle femme atteinte d'HTICI, et elle serait associée à une issue normale [87]. Bien qu'une récurrence d'HTICI a été rapportée sur deux grossesses successives. [122]

Ce qui peut être déduit de l'analyse des séries publiées : [94]

§ Il n'y a pas une contre-indication à la grossesse chez les femmes atteintes d'HTICI.

§ Il n'y a aucune contre-indication démontrée pour un traitement stimulateur de fertilité chez les patientes atteintes d'HTICI.

III.2. Retentissement de la grossesse sur l'HTICI

Les auteurs ont constaté que le pronostic visuel était similaire pour les femmes enceintes avec HTICI aussi bien que chez les femmes non gravides atteintes d'HTICI. [87, 88, 93, 123]

Aucune patiente dans la série de Huna Baron et Kupersmith [88] ne s'est aggravée au cours de l'accouchement, malgré que l'œdème papillaire fût persisté chez tous les patientes à chaque grossesse. De même pour les patientes de la série de Azza ghali et al. [93]

Ainsi, le pronostic de l'HTICI au cours de la grossesse et en dehors de celle-ci semble être identique. [94, 123]

Evans commente que le facteur de risque majeur d'HTICI au cours de la grossesse est celui du gain du poids accompagnant celle-ci. [121]

IV. Prise en charge thérapeutique :

IV.1. PEC de l'HTICI :

L'HTICI est une pathologie potentiellement aveuglante en l'absence du traitement. [124]

Le traitement des gestantes présentant une HTICI est identique à celui des femmes non gravides [87]. Il est basé sur 2 buts principaux : le premier est la préservation de la vision, le 2^{ème} est la résolution de symptômes surtout les céphalées et les troubles visuels transitoires.

Les gestantes présentant une HTICI doivent bénéficier du même modèle thérapeutique que chez la femme non gravide à l'exception de certaines contre-indications médicamenteuses [94, 97]

La PEC de ce type de patientes fait appel à une approche d'équipe, impliquant la patiente, son médecin obstétricien, un ophtalmologue et un neurologue. Cette approche sera souvent la clé du succès du traitement. [94, 123]

Les modalités thérapeutiques incluent des mesures hygiéno-diététiques, diurétiques, la corticothérapie, les antalgiques, des ponctions lombaires de soustraction, voir une intervention chirurgicale.

IV.1.1. Moyens thérapeutiques :

IV.1.1.1. Mesures hygiéno-diététiques :

Il est bien établi que l'obésité et le gain du poids soient des facteurs liés à l'HTICI. L'étude cas-témoins de Giuseffi et al. [31] a révélé une association étroite entre l'obésité, l'HTICI et le gain du poids pendant les 12 mois précédant le diagnostic. Récemment le gain du poids a été impliqué aussi dans les récurrences d'HTICI. [125]

Cette conclusion n'a pas été mentionnée dans aucune série d'HTICI et grossesse revues par Tang et al. [94] : La plupart des publications ont omis de mentionner le poids et la taille effectifs des patientes, faisant référence uniquement au degré d'obésité au moment du diagnostic.

Une étude récente menée par Sinclair et al. [126] a démontré une nette diminution de la PIC avec une résolution de la symptomatologie et de l'OP chez des femmes obèses atteintes d'HTICI mises sous régime hypocalorique aboutissant à une réduction significative du poids. Cet effet a été soutenu, 3 mois, après arrêt du régime.

La perte du poids seule peut entraîner la résolution de l'OP [10, 111, 127]. Ainsi, il est préférable de gérer les patientes enceintes avec le minimum d'interventions, comme le contrôle de gain du poids à 9kg [87, 111]. Huna baron et Kupersmith [88] ont suggéré le contrôle du poids avec un régime non cétonique et restriction modérée en sel et calories. Les symptômes visuels et les déficits du CV sont améliorés au cours de la grossesse après ponction lombaire de diagnostic et un régime hyposalé chez trois patientes. [88]

Le bénéfice des mesures drastiques, telles que la réduction chirurgicale du poids, a été démontré dans le traitement de l'HTICI chez les patients ayant une obésité morbide, bien qu'elle ne soit pas une option thérapeutique au cours de la grossesse. [96]

Selon Digre et al. [87] quatre de leur patientes ont subi un contrôle du poids.

Dans la série de Huna Baron et Kupersmith [88] :

Dix patientes ont été mises sous régime hyposalé hypocalorique (non acétonique), neuf de ces patientes ont bénéficié d'un régime et des ponctions lombaires déplétives avec bonne évolution de leur symptomatologie.

Azza Ghali et al. [93] ont rapporté que huit patientes sur treize ont été mises sous régime ; y compris cinq patientes mise sous seuls le régime et des PL déplétives avec bonne évolution de leur symptomatologie.

IV.1.1.2. Traitement médical :

La classification de l'US Food and Drug Administration (FDA) de sureté des médicaments utilisés pendant la grossesse permet de classer les médicaments qui peuvent être utilisés, ci après, en toute sécurité chez les femmes enceintes (Tableaux 6 et 7 ; pages : 136, 137). [94]

IV.1.1.2.1. Diurétiques

Ø Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique: acétazolamide.

- Généralités :

L'acétazolamide est une sulfonamide non bacteriostatique (fig. 28) dont le mécanisme d'action est multifactoriel. Quoique son utilisation pour baisser la pression intracrânienne (PIC) ne soit pas une indication retrouvée sur le prospectus de cette molécule, elle constitue le traitement médical principal de l'HTICI [128, 129].

Il a été rapporté qu'elle diminuerait la production du LCR chez l'homme par un taux de 6% à 50%. Ceci fonctionne probablement par inhibition de l'anhydrase carbonique dans le système nerveux central en entravant une production anormale et/ou excessive du LCR par le plexus choroïde. [94]

Une 1^{ère} étude contrôlée et randomisée [129] a été récemment menée afin d'évaluer la place de l'acétazolamide dans le traitement de l'HTICI. Les résultats (réduction du taux de céphalées, amélioration de la diplopie et des déficits visuels) étaient en faveur d'un effet bénéfique de l'acétazolamide.

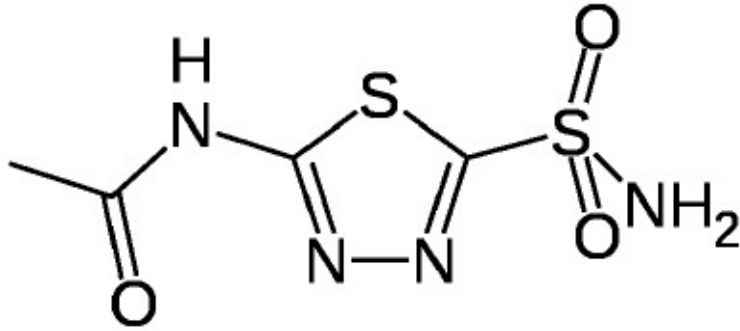


Figure 27 : Formule schématique représentant la structure moléculaire de l'acétazolamide, nomenclature chimique N-(5-sulfamoyl-1,3,4-thiadiazol-2-yl) acétamide ou C₄H₆N₄O₃S₂. [34]

- Acétazolamide et grossesse :

Ce médicament est classé selon la FDA comme catégorie C pour son usage chez la femme enceinte. Il n'y a pas d'études bien contrôlées chez cette catégorie de patients. Par contre, la grossesse ne semblerait pas modifier l'impact, l'efficacité et le dosage du médicament. [94]

Il n'y a pas d'études bien contrôlées chez les fœtus humains. Il est méconnu si l'acétazolamide traverse le placenta ou pas. Il n'y a aucune suggestion de tératogénicité chez l'homme en dépit d'une longue expérience clinique.

Chez certains rongeurs, des anomalies inhabituelles des membres ont été rapportées en association avec l'utilisation de l'acétazolamide. Des anomalies similaires ne peuvent pas être produites chez les primates et elles n'ont pas été observées chez l'homme. [94]

L'usage de l'acétazolamide avant 20 semaines d'aménorrhée a été associé avec un seul rapport de tératome sacro-coccygien [130], même si ce médicament n'a pas été confirmé étant un agent tératogène [128].

L'étude rétrospective réalisée par Andrew et al. [128] chez des femmes enceintes atteintes d'HTICI mises sous acétazolamide a compris 12 patientes

étudiées, deux étaient déjà sous acétazolamide pour traitement d'HTICI avant la conception. Neuf patientes ont commencé à prendre l'acétazolamide au premier trimestre, deux au 2^{ème}, et une au troisième trimestre. L'étude n'a montré aucune issue défavorable des grossesses, et aucune malformation congénitale majeure ou mineure n'a été mise en évidence.

Cette étude a conclu qu'il n'existe aucune preuve convaincante de la littérature pour limiter l'utilisation de l'acétazolamide pour le traitement de l'HTICI pendant la grossesse. La limitation de l'usage de l'acétazolamide au premier trimestre, serait une recommandation médico-légale plus que médicale. Andrew et al suggèrent que l'acétazolamide au cours du 1^{er} trimestre ne doit être envisagé que si le risque d'arrêt du traitement (par exemple, une perte visuelle progressive) est suffisamment élevé pour justifier son utilisation. [128]

Bien que l'arrêt de l'acétazolamide jusqu'à la fin du premier trimestre chez la plupart des patientes atteintes d'HTICI soit sans séquelle visuelle. [128]

Concernant l'allaitement, l'acétazolamide n'est pas concentré dans le lait, et l'exposition néonatale considérée de moins de 1% de la dose maternelle. L'Académie américaine de pédiatrie le considère compatible avec l'allaitement. Il est classé dans la catégorie S pour l'allaitement. [94]

- Posologie :

La dose la plus efficace n'a pas été déterminée, mais il faut commencer souvent avec 0,5 à 1 g/jour pour des doses fractionnées et augmenter progressivement jusqu'à un maximum de 1 à 3 mg/kg/jour en fonction de la tolérance de la patiente. [94]

- Effets indésirables :

Ses effets indésirables sont l'anorexie, un goût métallique aux boissons gazeuses, et des picotements des doigts et orteils. Les patients peuvent également

développer des calculs rénaux, une acidose métabolique, et, rarement, une anémie aplasique. L'allergie aux sulfonamides contre-indique l'usage de l'acétazolamide : la patiente peut développer un syndrome de Stevens – Johnson. [94]

Il ne doit pas être associé à des doses élevées d'aspirine, car une réaction toxique létale peut s'ensuivre. [94]

✓ Selon les séries de comparaison :

La série de Digre et al. [87] a comporté trois patientes sur onze qui ont été mises sous acétazolamide avec une issue normale des grossesses.

Cinq patientes sur onze ont été mises sous acétazolamide dans l'étude de Katz et al. [92]

Selon Shapiro et al. [90] trois patientes sur quatre ont reçu de l'acétazolamide.

La série de Huna Baron et Kupersmith [88] a noté que quatre patientes ont été sous acétazolamide lors de la conception, arrêtée après découverte de la grossesse. Une patiente a reçu de l'acétazolamide à partir du 2^{ème} trimestre en association avec une corticothérapie intraveineuse et une intervention chirurgicale pour sa perte visuelle. Toutes ces grossesses avaient une issue favorable.

Selon Azza Ghali et al. [93] cinq patientes ont reçu de l'acétazolamide, commencé avant 20 SA et au décours du 1^{er} trimestre chez trois patientes, et au-delà chez 2 patientes. Deux ont été mises sous acétazolamide seul, trois patientes ont été mises sous acétazolamide en association avec d'autres thérapies. Avec issue normale des grossesses.

Notre 1^{ère} patiente a été mise sous Acétazolamide après 20 SA. Ailleurs notre 2^{ème} cas était sous acétazolamide au cours de la conception, arrêté après diagnostic de ses deux grossesses, Sans que les bébés n'aient aucune malformation mineure ou majeure.

Ø Diurétiques de l'anse :

L'acide éthacrynique et furosémide ne doivent pas être utilisés pour une longue durée au cours de la grossesse.

Le furosémide inhibe la production du LCR en réduisant le transport du sodium dans le cerveau. Il peut avoir un effet additif avec l'acétazolamide. [94]

Ces produits sont également classés par la FDA en tant que catégorie C au cours de la grossesse.

Il a été prouvé que le furosémide stimule la synthèse de la prostaglandine E2, qui augmente l'incidence de la persistance du canal artériel chez les prématurés. Par ailleurs, aucun effet indésirable associé à leur administration aiguë n'a été mis en évidence. Ainsi il est recommandé que les diurétiques de l'anse ne soient utilisés que pour une courte durée chez les patientes gravides. [94]

La posologie suggérée est de 20 mg par voie orale deux fois par jour, en augmentant progressivement la dose jusqu'à un maximum de 40 mg/jour par voie orale trois fois par jour avec une supplémentation potassique. [94]

Koontz et al. [91] ont rapporté l'introduction de diurétique chez quatre patientes sur neuf.

Digre et al. [87] ont rapporté que trois patientes sur onze ont reçu des diurétiques.

Quatre patientes sur onze ont été mises sous diurétiques selon Katz et al. [92]

Aucune de nos deux patientes n'a pris des diurétiques de l'anse.

Ø Diurétiques thiazidiques

Les diurétiques thiazidiques tel que l'hydrochlorothiazide, sont classés dans la catégorie D pour les risques fœtaux. Ils doivent être évités pour le traitement de l'HTICI chez la femme enceinte. La croissance fœtale, et les électrolytes maternels doivent être suivis de très près si jamais les thiazidiques sont choisis comme agent thérapeutique. [87]

IV.1.1.2.2. Stéroïdes

Les corticostéroïdes sont encore utilisés dans le traitement de l'HTICI, leur mécanisme d'action n'est pas clair. Cependant, ils sont susceptibles de causer l'HTICI.

La posologie sera de 1 mg/kg/jours sans dépasser 2 à 6 semaines de traitement. [57, 131]. Tang et al. [94] recommandent une durée plus courte de moins de dix jours chez la femme enceinte.

Des rapports de cas mentionnent que les stéroïdes peuvent provoquer un faible poids de naissance. Cette constatation, cependant, pourrait refléter le processus de la maladie chez la mère pour lequel les stéroïdes sont pris. A cet effet, il peut que ce faible poids de naissance ne soit pas un effet direct du médicament. [87]

Ils sont classés dans la catégorie B en termes de facteur de risque de grossesse. [94]. Ils semblent être les plus adéquats par rapport à la plupart des médicaments utilisés pour traiter l'HTICI chez la femme enceinte. [94]

Les stéroïdes ont été associés à une fente labiale et palatine chez les souris et les lapins. Des études cliniques chez la femme enceinte n'ont montré aucune augmentation de taux de malformations congénitales ou des effets nocifs sur le fœtus chez l'homme. Jusqu'à ce jour, aucune conclusion définitive ne peut être

établie concernant les risques possibles de la corticothérapie chez la femme enceinte. [94]

L'Académie Américaine de Pédiatrie considère également qu'il est compatible avec l'allaitement. [94]

Les effets secondaires comme la prise du poids, l'acné, l'hyperglycémie, l'hypertension artérielle, l'ostéoporose, et la psychose rendent ce médicament moins désirable. [94]

Koontz et al. [91] ont introduit les stéroïdes chez trois patientes enceintes.

Digre et al. [87] ont rapporté que quatre de leurs patientes ont reçu des stéroïdes.

Katz et al. [92] ont administré des stéroïdes chez une seule patiente.

Une patiente dans la série de Huna baron et kupersmith [88] a été mise sous stéroïdes. Aucune patiente n'a reçu une corticothérapie dans la série de Azza Ghali et al. [93]

Une seule de nos patientes a nécessité l'introduction de corticothérapie intraveineuse en courte durée (observation N°1)

Toutes ces observations ont été associées à une issue normale des grossesses.

IV.1.1.2.3. Analgésiques

Divers analgésiques sont utilisés pour traiter les céphalées associées à l'HTICI. Parmi ces médicaments, la mépéridine et l'acétaminophène avec codéine sont les plus sûrs à utiliser pendant la grossesse. Mais ils ne sont pas appropriés pour l'usage chronique. L'acétaminophène ne semble pas être associé à un risque accru d'anomalies fœtales chez plus de 500 fœtus de mères exposées. [94]

Cinq patientes sur onze ont été mises sous analgésiques selon katz et al [92].

Azza ghali et al. ont administré de l'Acétaminophène paracétamol chez les patientes qui ont souffert de céphalées intenses avec une bonne réponse.

Nos deux patientes ont été mises sous analgésiques type Acétaminophène.

Ø Propanolol et topiramate

Des médicaments utilisés dans le traitement prophylactique des céphalées chez les patients atteints d'HTICI comprennent le propanolol et le topiramate.

✓ Propanolol

Il a été utilisé au cours de la grossesse sur de nombreuses années sans effets tératogènes. Il a été semblable que le propanolol a été associé avec un retard de croissance fœtale, mais de telles complications étaient très minimales. Le propanolol n'a pas été démontré avoir de graves effets indésirables dans le traitement de l'hypertension artérielle gestationnelle. Ainsi, il est préféré au topiramate chez les patientes symptomatiques. [94]

✓ Topiramate :

C'est un médicament antiépileptique relativement nouveau, qui a démontré son efficacité en tant que médicament préventif de la migraine. [94]

L'un de ses effets secondaires connus est la perte de poids chez certains patients. Il est susceptible d'être un inhibiteur de l'anhydrase carbonique, ainsi il peut avoir un effet additionnel à celui de l'acétazolamide. [94]

L'information sur la sécurité du topiramate dans la grossesse est limitée. Par conséquent, l'utilisation du topiramate comme un traitement prophylactique des céphalées n'est généralement pas recommandée chez les femmes enceintes. [94]

Tableau 7 : Catégories des risques des médicaments pendant la grossesse selon la FDA (Food and Drug Administration) [94]

Catégorie	Description
A	Des études adéquates, bien contrôlées chez la femme enceinte n'ont pas montré un risque accru d'anomalies fœtales.
B	Des études chez les animaux n'ont pas montré d'effets nocifs, sur les fœtus, cependant, il n'y a pas d'études adéquates bien contrôlées chez les femmes enceintes, Pas d'études chez l'Animal ont démontré des effets indésirables et des études adéquates et bien contrôlées chez les femmes enceintes n'ont pas démontrées un risque sur le fœtus.
C	Les études chez l'animal ont montré un effet néfaste, et il n'y a pas d'études adéquates et bien contrôlées chez les femmes enceintes, ou aucune étude chez l'animal a été menée, et il n'y a pas d'études adéquates et bien contrôlées chez les femmes enceintes.
D	Études adéquates bien contrôlées ou observationnelles chez femmes enceintes ont démontré un risque pour le fœtus. Toutefois, les avantages de la thérapie puissent l'emporter sur risques potentiels.
X	Études adéquates bien contrôlées ou observationnelles chez animaux ou les femmes enceintes ont démontré la preuve positive d'anomalies fœtales. L'utilisation du produit est contre-indiqué chez les femmes qui sont ou peuvent devenir enceinte.

Tableau 8 : profil maternel des médicaments utilisés pour traiter l'HTICl [94]

	Indication	Catégorie du risque fœtal*	Toxicité au cours de la grossesse	Recommandation
Acétazolamide	Symptômes légers : Patientes ayant une fonction visuelle(FV) stable ou normale	C	Tératome, déformations rénale et des membres (chez l'animal)	Précaution
Furosémide	Symptômes modérés : Patientes ayant une FV stable ou normale (pour une courte durée seulement)	C	Augmentation de l'incidence de persistance du canal artériel chez les prématurés	Précaution
Thiazidiques	Aucune	D (basé sur analyse d'experts) ; B (par le fabricant)	Thrombocytopénie, saignements, troubles électrolytiques quand il est pris juste avant l'accouchement	Contre-indiqué
Prédnisone	Présence d'une détérioration visuelle significative (maximum 10 jrs de traitement)	B	Hypoadrénalisme fœtal, mortalité, retard de croissance ou du développement mental, cataracte, fente labio-palatine (chez l'animal)	Précaution
Acétaminophène	Céphalées	B	Toxicité hépatique	Précaution
Meperidine	Céphalées résistantes à l'acétaminophène	B ; D (si utilisation pendant une durée longue ou à fortes doses à terme)	Syndrome de sevrage néonatal	Précaution
Propranolol	Traitement prophylactique des céphalées sévères insolubles	C	Retard de croissance fœtal, hypoglycémie, bradycardie, polydactylie, hyperbilirubinémie, dépression respiratoire	Précaution
Topiramate	Traitement prophylactique des céphalées sévères insolubles seulement si le propranolol est inefficace ou contre-indiqué.	C	Non étudiée chez l'Homme, données limitées concernant sa toxicité	Précaution

*basé sur la classification de l'US Food and Drug Administration.

IV.1.1.3. Moyens interventionnels :

IV.1.1.3.1. Ponctions lombaires répétées et drainage épinière :

Les opinions varient quant au traitement de l'HTICI par PL déplétives pour réduire la PIC. [10, 111, 132]

Les PL répétées ne sont pas contre-indiquées au cours de la grossesse [94]. La diminution de pression provoquée par la ponction lombaire n'est pas durable. Effectuées 10 jours à 2 semaines d'intervalle [94], les PL répétées seront efficaces en terme de soulagement des céphalées. [87, 88]

Cependant, chez la patiente enceinte en surpoids, les ponctions lombaires répétées peuvent être techniquement difficiles à réaliser et peuvent-être mal tolérées par la patiente. [94]

Il a été signalé que les PL répétées augmenteraient le risque du développement des tumeurs épidermoïdes intraspinales chez l'Homme. [94]

Huna baron et Kupersmith [88] avaient une meilleure expérience de PL répétées et de drainage continu du LCR sur 48 heures. Ils ont rapporté une amélioration visuelle chez leurs patientes ayant bénéficiées de cette modalité thérapeutique.

Azza Ghali et al. [93] ont adopté des PL répétées comme stratégie thérapeutique, en association au contrôle du poids, chez huit patientes avec une nette amélioration de leur statut visuel.

Quant à nos deux patientes : La 1^{ère} a bénéficié de deux PL déplétives à un jour d'intervalle sans recours à d'autres soustractions. Chez la 2^{ème} patiente, une série de PL a été effectuée : cinq PL déplétives à environ 6 semaines d'intervalle au cours de la 1^{ère} grossesse. Pourtant au cours de la 2^{ème}, seulement deux PL déplétives étaient nécessaires.

Cette intervention, cependant, n'a jamais été systématiquement étudiés pour le traitement de tous les patients atteints d'HTICI, et certains auteurs pensent qu'elle ne devrait pas être effectuée sauf peut être pendant la grossesse. [127]

IV.1.1.3.2. Stenting des sinus veineux

Il existe plusieurs rapports en faveur d'utilisation d'un stenting des sinus veineux dans le traitement d'HTICI, amenant à la normalisation de la PIC et la résolution de la symptomatologie. [133, 134]

Par ailleurs, En raison de l'absence d'études prospectives et devant les complications potentiellement graves qui peuvent se produire au cours de cette intervention, le stenting des sinus veineux cérébraux n'est pas considéré comme une pratique clinique de routine pour le traitement de l'HTICI. [135]

IV.1.1.4. Moyens chirurgicaux :

Lorsque les traitements médicaux sont insuffisants ou lorsque la patiente présente une atteinte visuelle sévère ou une détérioration rapide de la fonction visuelle, les options chirurgicales doivent être envisagées. [94]

Autrefois, les procédures chirurgicales utilisées ont inclus notamment les décompressions sous-occipitale et subtemporale, l'interruption thérapeutique de grossesse, et le déclenchement thérapeutique du travail. Actuellement, ces procédures ne sont plus indiquées ou recommandées. [94]

L'approches chirurgicale actuelle consiste en la fenestration ou la décompression de la gaine du nerf optique (FGNO), et en dérivation du LCR par la voie lombopéritonéale (DLP) ou ventriculopéritonéale (DVP). [94]

- Décompression de la gaine du nerf optique

La fenestration de la gaine du nerf optique (FGNO) remonte à 1856. Elle implique la création d'une petite fenêtre dans la gaine du nerf optique (figure 29). A travers cette fenêtre, le LCR sera déversé dans l'espace rétrobulbaire, libérant ainsi l'excès de pression régnant dans l'espace sous-arachnoïdien périoptique. Temporairement délaissée, Hayreh [IN 94] a mis au point un modèle animal pour l'étude de l'OP, dont il a démontré l'efficacité de l'ONSF tant dans le traitement de l'OP que dans sa prévention.

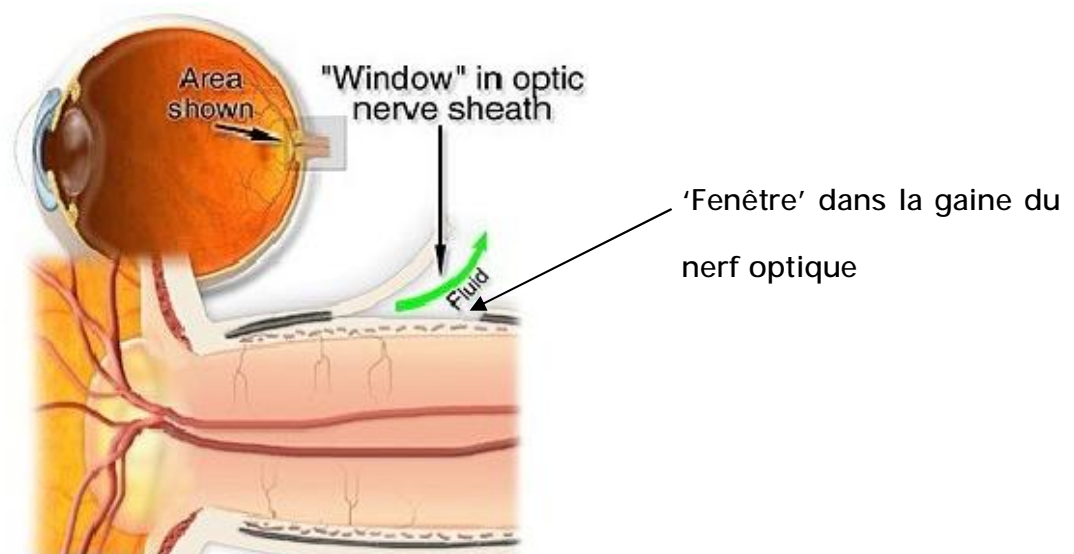


Figure 28 : Coupe transversale du nerf optique montrant le site de la fenestration de la gaine du nerf optique. [34]

La FGNO a été démontrée être efficace et sûre pour arrêter la progression de la détérioration visuelle. Dans certains cas, elle améliorerait la vision chez les patients atteints d'HTICl, avec résolution de l'OP en quelques jours suivant la procédure. [136]

La FGNO peut être effectuée comme une procédure ambulatoire, sous anesthésie locale ou générale. [136]

Les complications de la FGNO (voir tableau N° 8) sont transitoires et bénignes. Elles peuvent être considérées négligeables devant le risque engendré par la progression de la maladie elle-même. [136]

Cependant, le succès initial avec la FGNO peut ne pas être permanent, et les taux d'échec ont été décrits de 10 à 32%. [94]

Huna baron et Kupersmith [88] ont décrit un seul cas, qui a nécessité une intervention chirurgicale type 'FGNO' pour un œil, avec issue normale de la grossesse.

Dans la série de Christopher et Sampath [136], une FGNO a été décrite au cours d'une grossesse de 12 SA chez une femme atteinte d'HTICI. Elle s'est stabilisée sur le plan visuel après trois FGNO, avec une nette amélioration du statut visuel sur une période de suivi de 5ans.

Aucune patiente dans la série de Azza Ghali et al. [93] n'a nécessité un recours au traitement chirurgical. Et de même pour nos deux patientes et sur leurs trois grossesses.

Tableau 9 : Complications de la fenestration de la gaine du nerf optique [137]

- Troubles de la motilité oculaire (par exemple : troubles temporaires de la motilité horizontale provoqués par la désinsertion du muscle droit interne ou par une paralysie combinée des troisième et sixième nerfs crâniens)
- Elévation transitoire ou permanente diffuse ou segmentaire de la tonicité pupillaire
- Bulles conjonctivales avec la formation de Dellen
- Chémosis
- Cicatrice chorio-rétinienne d'une traction excessive sur le globe
- Hémorragies péri-papillaire secondaire à une courte blessure des vaisseaux ciliaires
- Une hémorragie orbitaire
- Traumatismes du nerf optique
- Fibres nerveuses myélinisées (notées 5 mois et 6 ans après l'intervention stimulé par des traumatismes associés à la chirurgie de Dellen)
- Microhyphaemas
- Syndrome de l'apex Orbitaire (réactionnel aux stéroïdes)
- Formation de kyste du nerf optique avec une exophtalmie, la douleur et la perte de vision
- kyste sous-conjonctival de Tenon
- Ulcères streptocoques de la cornée
- Dacryocystite
- Glaucome peropératoire à angle fermé
- Détérioration de la fonction visuelle, cécité transitoire, infarctus choroïdien
- Occlusion de l' artère Centrale rétinienne ou une de ses branches
- Décès

- Dérivation du LCR :

La dérivation lombopéritonéale du LCR a été suggérée la première fois en 1955, elle consiste au détournement du LCR via un cathéter depuis l'espace sous-arachnoïdien lombaire jusqu'à la cavité péritonéale. Vu que les ventricules cérébraux sont normaux ou de petite taille dans l'HTICI, la DLP est la procédure de drainage de choix : elle est moins dangereuse et plus facile à réaliser [IN 94]. L'œdème papillaire se résout dans 2 à 4 semaines suivant la DLP. [IN 94]

Bien que Khalid Abubaker et al. [138] concluent que les deux méthodes de dérivation, lombopéritonéale ou ventriculopéritonéale, soient efficaces dans le contrôle des manifestations cliniques de l'HTICI en postopératoire immédiat, ainsi qu'au long terme. Elles sont particulièrement efficaces chez les patients ayant une évolution fulminante avec un taux de 100% de réussite dans ce groupe de patients. Les taux d'échec sont comparables entre les deux types de shunts, mais les DLP ayant un taux plus élevé de réintervention et de complications.

Tableau 10 : DLP vs DVP au cours de l'HTICI [137]	
<ul style="list-style-type: none"> • Les deux procédures contrôlent les céphalées, l'œdème papillaire, la baisse de l'acuité visuelle, et les autres signes et symptômes d'HTICI 	
<ul style="list-style-type: none"> • DLP 	
- Nécessite plus	de révisions
- Risque élevé	d'obstruction de shunt
- Céphalées dues à une hypotension intracrânienne, difficile à traiter mais, peut être évitée par des shunts programmables	
<ul style="list-style-type: none"> • DVP 	
- Révisions sont	moins souvent nécessaires
- obstruction de Shunt est	moins fréquente par rapport à la DLP
- Céphalées d'hypotension intracrânienne contrôlées par shunt programmable	
- exige une craniotomie : risque d'accident vasculaire cérébral, hémorragie, infection, crises convulsives, etc.	

- Complications :

La dérivation du LCR, cependant, n'est pas sans risque. Elle est couronnée de succès dans des patients sélectionnés.

L'occlusion du shunt, le dysfonctionnement de la valve suivis de l'hypotension Intracrânienne secondaire, sont les complications les plus communes des shunts du LCR. Les shunts ont le taux le plus élevé de réintervention de toutes les procédures neurochirurgicales. [137]

Grâce à la situation lombaire du point de drainage dans la DLP, un réglage attentif du système valvulaire peut être exigé pour éviter un excès de drainage du LCR. Outre, la disponibilité récente d'appareil programmable pour la DLP peut entraîner une incidence plus faible d'hypotension intracrânienne symptomatique. [94]

Chez la femme enceinte, le risque de dysfonctionnement de la valve est environ de 27,5%. Il est principalement produit par une obstruction secondaire à l'augmentation de la pression intra-abdominale au troisième trimestre.

En raison de la grande circonférence abdominale des patientes et du trajet latéral du système de dérivation, la DLP est sujette à des contraintes mécaniques et pressionnelles, qui entraînent des problèmes mécaniques fréquents (46). Le cathéter peut également être délogé ou déplacé avec formation de kyste abdominal ou extra-abdominal au cours de la grossesse. [94]

Ces complications sont traitées de la même manière que chez les patientes non gravides.

D'autres complications sont les dorsalgies ou les douleurs abdominales, la déconnexion de la tubulure, et les infections du shunt. Ces dernières sont la deuxième complication la plus courante avec un taux d'environ 15%. [137]

La majorité de ces infections se produisent dans les 2 mois suivant la mise en place du shunt. Elles sont liées à l'introduction d'agents pathogènes au cours de l'acte opératoire. Ces germes sont représentés généralement par le staphylocoque coagulase négatif, diphtéroïdes, et les autres germes gram positive des téguments.

Le traitement de l'infection de shunt chez la femme enceinte est le même que chez les patientes non gravide. Une antibioprophylaxie a été proposée au cours du travail pour prévenir l'infection du shunt et pour réduire la possibilité d'une méningite ascendante.

Cependant, Landweher et al. [IN 94] ont remis en question cette pratique. Ils n'ont rapporté aucune infection de shunt chez leurs patientes ou chez les cas précédemment publiés. L'avènement des shunts modernes et des valves unidirectionnelles également préviendrait le reflux péritonéal.

Dans la littérature revue par Digre et al. [87] le traitement chirurgical, y compris les anciennes procédures a été associé à une issue normale de la grossesse chez six patientes, mais deux sur sept avait une perte visuelle. Dans leur propre série, trois patientes qui ont subi une intervention chirurgicale ont eu des grossesses normales, mais elles ont souffert de perte de vision avant la procédure chirurgicale. Le traitement chirurgical n'a pas affecté le résultat de la grossesse dans leurs cas [87]

Dans la littérature revue par Tang et al. [94] ils n'ont trouvé que quatre rapports de dérivation lombopéritonéale placée pendant la grossesse [87, 88, 90, 139]. Ces rapports documentent que la DLP est sûre et efficace chez la femme enceinte atteinte d'HTICI. D'autres rapports portant sur des patientes enceintes sans HTICI également appuient cette indication et concluent que la dérivation du LCR n'est pas absolument contre-indiquée pendant la grossesse [94]. Ces quatre

rapports démontrent également que les résultats obstétricaux ou néonataux ne semblent pas être affectés par l'HTICI ou le placement d'une DLP.

Aucune procédure chirurgicale n'a été nécessaire chez nos deux patientes.

IV.1.2. Indications :

IV.1.2.1. Règles générales :

a. Mesures hygiéno-diététiques

Une limitation du gain du poids à 9 kg sera recommandée chez toute parturiente. [111, 121]

Quand l'HTICI est asymptomatique, la perte du poids et le suivi périodique du CV seront suffisants. Toutefois ces patientes exigent une surveillance étroite du CV pour évaluer de très proche une éventuelle détérioration de leur vision. [94]

Alors qu'en la présence de symptômes, le recours aux autres modalités thérapeutiques serait nécessaire pour réduire la PIC dans un temps opportun. [31]

b. Indications du traitement médical

Devant une patiente symptomatique avec des déficits visuels, un traitement médical avec surveillance rapprochée doit être envisagé.

L'acétazolamide est préconisé après 20 SA [128, 111]. Bien que d'autres auteurs l'autorisent au décours du 1^{er} trimestre. [93,121]

Au cours du 1^{er} trimestre, des PL déplétives répétées seront plus recommandées [121]. S'il est nécessaire d'associer un diurétique, le furosémide sera plus adapté. [94]

Les corticostéroïdes seront prescrits en la présence d'une baisse visuelle significative et seulement pendant une courte durée. [94, 111]

Si un traitement antalgique est nécessaire, la mépéridine et l'acétaminophène avec codéine seront les plus sûrs. [94]

Indications de l'intervention chirurgicale

Dans tous les cas, l'intervention chirurgicale précoce sera la pierre angulaire du traitement. Les éclipses visuelles ne doivent pas être considérées comme une indication d'une intervention chirurgicale. [94]

Evans et Friedman [111] préconisent une corticothérapie pendant une courte durée et une intervention chirurgicale devant une baisse visuelle importante, pour soulager le nerf optique. [94]

Tang et al. [94] proposent une intervention chirurgicale devant :

- Des céphalées insolubles,
- Détérioration visuelle progressive,
- Atteinte visuelle significative non améliorée par les mesures hygiéno-diététiques ou le traitement médical
- une atrophie optique progressive et évidente ou une pâleur papillaire, et
- hypertension intracrânienne idiopathique «maligne» avec une perte visuelle rapide.

Une fois l'indication chirurgicale est posée, la question qui se pose, en suite, c'est quelle procédure sera la plus adaptée chez la femme enceinte ?

✓ FGNO ou DLP :

Il n'y a aucune contre-indication obstétricale pour les deux procédures. [87] En fonction des disponibilités, une FGNO ou une DLP sera effectuée, mais la FGNO nécessiterait habituellement moins de temps anesthésique, ce qui est souhaitable chez la femme enceinte. Les deux FGNO et DLP améliorent les céphalées,

préviennent la détérioration de la vision, et dans certains cas améliorent la vision [94].

Toutefois, si des céphalées insolubles sont l'indication de la procédure chirurgicale, la DLP sera le traitement de choix. [87]

Si la FGNO échoue, Lee et Brazis [in 94] favorisent la DLP plutôt qu'une deuxième FGNO. Néanmoins, les deux procédures peuvent échouer avec le temps, peu importe laquelle est utilisée. Par conséquent, un suivi ophtalmologique étroit est nécessaire dans tous les cas.

Les deux procédures ont leurs propres avantages et inconvénients. Il n'y a pas eu d'études prospectives randomisées comparant leur efficacité [127]. Ainsi, la procédure la plus adéquate pour le traitement chirurgical de l'HTICI, en particulier pendant la grossesse, reste une question sans réponse. [94]

VI. 1.2.2. Arbre décisionnel :

§ Chez les patientes relativement asymptomatiques :

Lorsque la patiente est asymptomatique sans atteinte visuelle et sans anomalie du CV (un élargissement de la tache aveugle seul, n'est pas considéré comme un marqueur menaçant de la fonction visuelle), seule une gestion appropriée du poids guidée principalement par son médecin obstétricien soit nécessaire.

S'il n'y a pas de céphalées transitoires ou de changements visuels (en leur présence, la patiente doit être réévalué immédiatement), il serait approprié de voir la patiente dans un mois pour contrôle.

Bien que cette catégorie de patientes réponde généralement bien à la limitation du gain du poids, il est toujours nécessaire de suivre ces patientes par des tests du CV jusqu'à la résolution de l'OP. [123]

§ Chez Les patientes légèrement touchées :

Si une patiente ait des changements mineurs du champ visuel sur un test du champ visuel automatisé (par exemple, une dépression subtile, un step nasale, ou une légère perte arquée du CV), et le test de confrontation du champ visuel à cinq pieds du patient est normal :

Un traitement médical serait envisagé.

L'évaluation sera effectuée au bout d'une semaine pour déterminer si les anomalies du champ visuel s'améliorent, s'aggravent ou se stabilisent.

Si les paramètres visuels s'aggravent, une nouvelle stratégie de traitement doit être envisagée selon le niveau de détérioration. [123]

§ Chez les patientes modérément touchées :

Elles sont des patientes ayant des déficits importants du champ visuel mais, elles n'auraient pas d'anomalies sur le test de confrontation du champ visuel à cinq pieds. En outre, les patientes modérément touchées ne doivent pas prouver une perte de la vision centrale (sauf s'il ya participation de la macula dans l'OP

Il serait important de commencer immédiatement une stratégie pour limiter la prise du poids et démarrer un traitement médical.

La patiente doit bénéficier d'une évaluation du champ visuel dans 1 à 2 jours : Si le CV serait stable ou amélioré, la patiente peut retourner en une semaine pour une réévaluation.

Si, au contraire le CV se dégrade, la patiente peut avoir besoin de subir rapidement une procédure chirurgicale. [123]

§ Chez les patientes gravement touchées

Si la patiente prouve une perte sévère du champ visuel sur le test de confrontation visuelle à cinq pieds du patient, avec ou sans perte de la vision centrale, il serait approprié de traiter cette patiente en urgence.

Les diurétiques et les stéroïdes par voie intraveineuse seront démarrés dans l'intention d'une intervention chirurgicale en urgence. La fenestration de la gaine du nerf optique sera l'approche privilégiée.

Ce type de patientes, y compris celles avec une HTICI fulminante, nécessiterait une surveillance quotidienne jusqu'à l'amélioration ou la stabilisation de la fonction visuelle. Ces situations délicates sont mieux gérées par les neuro-ophtalmologistes. [123]

§ HTICI fulminante

L'HTICI maligne est définie comme suit:

- apparition brutale du tableau d'HTIC,
- la durée entre l'apparition des symptômes initiaux et la perte visuelle grave soit inférieure à quatre semaines, avec une aggravation rapide de la fonction visuelle en quelques jours.

Puisque le pronostic visuel est mis en jeu, elle doit être traitée en urgence, avec mise en route d'une corticothérapie, diurétiques, et une éventuelle procédure chirurgicale. [131]

IV.2. Prise en charge de la grossesse :

IV.2.1. Suivi de la grossesse :

Les patientes enceintes atteintes d'HTICI doivent bénéficier d'un suivi obstétrical comme toute autre femme enceinte, avec éventuellement des échographies obstétricales évaluant la croissance et le bien être fœtal.

IV.2.2. PEC de l'accouchement

La prise en charge du travail et les indications d'un accouchement par voie haute sont un sujet de débats [140, 141]. Le travail peut être autorisé et l'accouchement par césarienne serait réalisé pour des indications obstétricales

[142]. Il n'y a aucune preuve que l'un des modes d'accouchement serait avantageux chez la femme enceinte atteinte d'HTICI.

Pendant l'accouchement par voie vaginale, l'utérus vide environ 300 ml de sang dans la circulation à chaque contraction myométriale. Une élévation de la pression du LCR se produirait en réponse aux contractions utérines. Elle est associée à une augmentation de la pression veineuse centrale, du volume sanguin cérébral, du débit cardiaque, et de la pression artérielle systémique. [143]

Ces exacerbations de pression du LCR en la présence d'un OP préexistant peuvent entraîner des effets visuels fâcheux. [142]

Kassam et al. [143] ont rapporté que les trois patientes qui ont eu un accouchement par voie vaginale avaient une résolution de l'épisode d'HTICI avant le début du travail.

De même chez notre 1^{ère} patiente, un accouchement par voie basse s'est déroulé en l'absence d'OP, sans aide instrumentale et sans effets indésirables.

Les séries de Huna Baron et Kupersmith [88] et Azza Ghali et al. [93] ont rapporté des accouchements par voie vaginale, sans effets indésirables, même en la présence d'un OP.

Anesthésie pendant l'accouchement

§ Accouchement par voie vaginale et anesthésie

L'augmentation de la pression du LCR au cours du travail serait indépendante de la douleur. Cette dernière peut exagérer d'avantage cette hausse de pression. Plus précisément, l'élévation de la PIC serait liée à des contractions musculaires squelettiques en réponse à la douleur. Ainsi, l'analgésie péridurale pourrait atténuer cette élévation de la PIC. [143]

Les analgésiques narcotiques ne sont pas recommandés au cours de l'HTICI, car ils augmentent la pCO₂ via une dépression des centres respiratoires. Par

conséquent, elle en résulte une augmentation du débit sanguin cérébral et une possible élévation de la pression du LCR [144].

L'analgésie péridurale est préférable, car elle minimiserait les variations hémodynamiques pendant les contractions avec un effet minimal sur la pression du LCR. [94] Cependant, il ya eu des soucis devant le volume important d'anesthésiant locaux administrés par voie péridurale. Ils pourraient augmenter encore plus la pression intracrânienne chez les patientes atteintes d'HTICI. [143]

Utilisant un modèle porcin, Grocott et al. ont démontré que l'administration de ces grands volumes des anesthésiant locaux par voie épidurale causerait une élévation significative et plus importante de la PIC en la présence d'une hypertension intracrânienne. [IN 143]

En fait, Aly et al. prétendent que la mise en place d'un cathéter intrathécale va offrir la possibilité d'un drainage thérapeutique du LCR si les symptômes se déclenchent ou s'aggravent au cours du travail. [145]

L'analgésie neuraxiale au cours du travail a été réalisée sans complications chez les parturientes avec HTICI. [96, 146]

§ Anesthésie pour césarienne

L'anesthésie générale chez une patiente en particulier chez les femmes enceintes et obèses (qui sont les patientes typiques avec HTICI), comporte des risques multiples, y compris les problèmes d'aspiration et des voies respiratoires. Il est généralement préférable de l'éviter si possible. [147]

L'anesthésie neuraxiale, péridurale ou rachianesthésie, a été utilisée avec succès pour la césarienne chez les patientes atteintes d'HTICI [132, 148].

Une attention particulière devrait être accordée pour les parturientes qui ont été soumises à des soustractions récentes du LCR, puisque le risque d'un bloc plus élevé que prévu, voir une rachianesthésie totale peut se produire. [149]

Des cas d'accouchements par césarienne sous rachianesthésie avec succès ont été rapportés chez des femmes atteintes d'HTICI. [132, 148, 150]

Notre 2^{ème} patiente a eu deux accouchements par césarienne : le 1^{er} s'est déroulé sous anesthésie générale sans complications, et le 2^{ème} a été effectué sous rachianesthésie également sans complications.

§ L'anesthésie chez des patientes avec des DLP pour HTICI :

Chez une patiente avec une DLP préexistante, le produit anesthésique peut s'échapper dans la cavité péritonéale via le shunt conduisant à une anesthésie inadéquate [143]. L'anesthésie générale pour une césarienne serait plus recommandée que l'anesthésie épidurale en raison de dommages possibles de la dérivation pendant le placement du cathéter épidural. [132]

Toutefois, deux cas de succès de l'anesthésie péridurale sur shunt sans dommage, ont été présentés séparément. [147, 151]

Considérant l'expérience rapportée jusqu'à ce jour, Karmanioulo et al concluent que l'anesthésie neuraxiale est faisable. Elle sera une option raisonnable chez les patientes avec des dérivations lombopéritonéales in situ.

Tang et al. [94] concluent que les décisions concernant le mode de l'accouchement, l'anesthésie et l'analgésie ne doivent être fondées que sur des préoccupations obstétricales.

V. Suivi, Evolution et Complications de l'HTICI :

V.1. Suivi :

§ Rythme :

Une fois le diagnostic est établi sur les critères modifiés de dandy [10], il faut suivre la patiente de près pour déterminer le statut du champ visuel dans le temps, aussi bien que le contrôle des céphalées. [94]

Il est souhaitable qu'il soit effectué par un neurologue et un ophtalmologiste [18]. Il n'y a pas de consensus sur le rythme et la durée du suivi des patients atteints d'HTICI [58]. La fréquence des réévaluations dépendrait de la gravité du déficit du CV et de l'OP. [11, 58, 94]

Les patients nouvellement diagnostiqués et ceux ayant un déficit visuelle important nécessiterait un contrôle toutes les 2-4 semaines jusqu'à ce que leur état soit stabilisé. Les patients stables peuvent être suivis tous les 3-6 mois. L'évaluation au cours du suivi devrait toujours inclure la surveillance de l'AV, la vision colorée et surtout le CV (soit Goldmann ou périmétrie automatisée) et l'aspect du disque optique avec une documentation photographique du fond d'œil. [18]

Tang et al suggèrent que les patientes doivent être suivies pendant toute la durée de la grossesse par un professionnel de soins oculaires ou un neuro-ophtalmologiste. Le suivi consiste en une surveillance du CV par périmétrie conventionnelle automatisée et surveillance de la progression de l'OP, comme précédemment décrit. Le rythme des suivis sera de 1 à 3 mois, jusqu'à la stabilisation des déficits du CV. Toutefois, les patientes doivent être sensibilisées pour réclamer une aggravation du flou visuel, de la diplopie et/ou des céphalées. [94]

§ Evolution des signes visuels

Il faut être attentif aux signes ophtalmoscopiques associés à un déficit du champ visuel, surtout ceux qui signaleraient des dommages irréversibles du nerf optique.

La perte de la vision centrale est le dernier paramètre visuel qui soit affecté dans l'HTICI, ainsi il ne doit pas être un critère du suivi des patientes.

Les étapes de la résolution de l'OP comprennent la dilatation de la veine rétinienne et les capillaires du disque optique. Le rétrécissement vasculaire commence à régresser dès que la PIC est abaissée à une valeur normale.

Graduellement, l'hyperhémie du disque et l'élévation du disque commencent à se résoudre. La dernière anomalie à disparaître est le flou de la marge du disque optique et les anomalies de la couche des fibres nerveuses rétiniennes péripapillaires. Il peut y avoir également un engainement étendu des vaisseaux et une gliose indiquant un œdème antérieur du nerf. Cette dernière constatation peut exister avec une vision et un champ visuel normaux. [94]

- Paramètres du suivi

L'AV ne reflète pas l'état de conservation des CV paracentral ou périphérique. Selon une étude prospective, elle ne semble pas être un paramètre indicatif de l'amélioration ou la détérioration générale des fonctions visuelles. [57, 58]

L'évaluation de la pression d'ouverture du LCR n'est pas fiable vu que la pression du LCR est fluctuante [58] et aussi elle est faiblement corrélée avec la gravité des symptômes et de l'OP [18]. Ainsi, la mesure de la pression du LCR comme un moyen de surveillance ne puisse être acceptable que pour les patients symptomatiques sans déficits du champ visuel ou sans OP. [18]

Considérant que les résultats de l'examen du champ visuel fournissent des données fonctionnelles sur le degré de détérioration du nerf optique, l'évaluation

des changements de l'OP au fil du temps fournit souvent une mesure structurelle utile de l'évolution clinique et de l'effet du traitement. Il est important de documenter les aspects de la papille optique avec des photographies, idéalement à la première évaluation et à chaque fois qu'il y'aura un changement [57].

L'échographie du nerf optique peut fournir des informations importantes (fig. 30) concernant la largeur de nerf et le degré de l'accumulation du liquide entre ses gaines (signe indirect d'hypertension intracrânienne). Il serait utile pour confirmer le diagnostic et pour le suivi. [57]

La tomographie par cohérence optique couplée aux tests du CV offrira un nouvel outil objectif dans le suivi du patient atteint d'HTICI. [152]

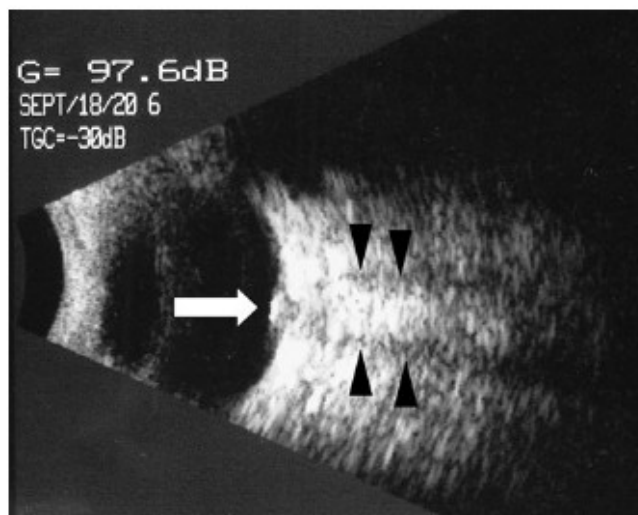


Figure 29 : échographie oculaire mode B mettant en évidence un OP (flèche blanche) et une distension des gaines du nerf optique (flèches noires). [57]

§ Déclaration de guérison

Une fois l'état de la patiente s'améliore et les intervalles des suivis s'allongent, le succès du traitement peut être jugé sur l'amélioration ou la stabilité des déficits du champ visuel, l'amélioration des céphalées et de l'œdème papillaire, et la disparition de la diplopie et des éclipses visuelles. [94]

Vu que les récurrences peuvent survenir à tout moment, et comme la détérioration de la vision peut se produire avec les récurrences de l'HTIC, il est conseillé que les patients soient suivis annuellement. [58]

V.2. Evolution :

Pour de nombreux patients, l'HTICI est une condition autolimitante qui cède soit spontanément, soit dans certains patients peu après leur ponction lombaire initiale.

Toutefois, les rechutes peuvent se produire avec un passage à la chronicité chez certains patients. Kesler et al. ont signalé deux ou plusieurs récurrences chez 33 de leurs 54 patients sur une période moyenne d'observation de 6,2 ans. [45]

Dans une étude rétrospective récente menée par Shah et al. [152] à propos de 20 patients suivis pendant plus de 10 ans, l'HTICI s'est récidivée chez trois patients dans les 12-78 mois suivant la résolution de l'épisode initial. Six autres patients ont retardé l'aggravation sur 28-135 mois après une période initiale stable. [152]

D'une part le gain du poids aurait une relation directe avec les récurrences [125], et d'autre part une perte du poids de plus de 3.5% du poids initial sera un facteur prédictif d'une évolution favorable. [152]

V.3. Complications :

V.3.1. Atteinte visuelle :

La perte visuelle est la seule complication connue de longue durée de l'HTICI. Dans une étude de 57 patients menée par Corbett et al. [95] 24,6% des patients avaient une déficience visuelle grave dans environ 5-41 ans après le diagnostic initial. Une autre étude a noté une atrophie optique dans 17,6% des patients. [18]

De manière générale : plus le développement de l'OP est rapide, plus le risque de cécité est majeur, aussi plus l'OP est sévère plus la vision est altérée.

Il est donc essentiel que ces patients seront maintenus à long terme pour un suivi étroit de leur fonction visuelle, de préférence en collaboration par un ophtalmologiste. [18]

§ Facteurs prédictifs de l'atteinte visuelle :

Examinés par Friedman et Jacobson [57], les Facteurs prédictifs de la perte visuelle sont :

Une prise récente du poids, un OP de haut grade, un OP au stade atrophique, hémorragies sous rétiniennes, une perte importante du champ visuel au moment du diagnostic, et l'HTA.

Au contraire, d'autres conditions ne semblent pas être liées à un mauvais pronostic visuel :

La durée des symptômes, les éclipses visuelles, la diplopie, les acouphènes pulsatiles, l'intensité des céphalées, la pression d'ouverture du LCR lors de la ponction lombaire, et la grossesse. [57]

V.3.2. Qualité de vie :

Deux études ont démontrée que l'HTICI est associée avec des scores médiocres pour la qualité de vie par rapport aux témoins sains. [154, 155]

V.3.3. L'atteinte cognitive

Une étude récente réalisée par Siddharth et al. s'est intéressée à évaluer le degré d'atteinte cognitive chez dix patients souffrant d'HTICI chronique. Les auteurs ont conclu que les patients atteints du syndrome d'HTICI peuvent avoir une importante déficience cognitive, en particulier dans l'apprentissage et la mémoire [156]. Plus de recherches doivent être menées dessus.

CONCLUSION

A travers l'étude de nos trois observations et revue de la littérature, nous avons essayé de réaliser une approche générale de l'hypertension intracrânienne idiopathique et grossesse :

Aucune corrélation significative n'a pu être démontrée entre la grossesse et le développement de l'HTICI.

Le risque majeur d'HTICI au cours de la grossesse est celui du gain du poids accompagnant celle-ci.

L'HTICI au cours de la grossesse, ne rend pas cette dernière comme étant une grossesse à haut risque.

Il n'y a pas une contre-indication à la grossesse chez les femmes atteintes d'HTICI

L'avortement thérapeutique pour limiter la progression de la maladie n'est pas indiqué.

Le tableau clinique de l'HTICI au cours de la grossesse sera identique à celui des autres patients en dehors du contexte de grossesse. Le diagnostic sera retenu sur les mêmes critères diagnostiques modifiés de Dandy comme chez les autres patients.

L'IRM-VRM est l'exploration de choix pour ce type de patients. Cependant, il est préférable de l'éviter ou de reporter son utilisation au cours du 1^{er} trimestre de grossesse.

La ponction lombaire dans le cadre diagnostique et thérapeutique n'est pas contre-indiquée chez la femme enceinte.

L'indication thérapeutique est conditionnée essentiellement par l'atteinte visuelle.

La femme gravide doit bénéficier du même modèle thérapeutique que chez les autres patients, à l'exception de quelques contre-indications médicamenteuse et

plus de précaution vis-à-vis l'usage des médicaments. Si nécessaire, le traitement chirurgical de l'HTICI ne soit pas contraindre chez la femme enceinte.

L'HTICI chez la femme enceinte est associée à une issue normale de la grossesse

Les décisions concernant le mode de l'accouchement, l'anesthésie et l'analgésie ne doivent être fondées que sur des préoccupations obstétricales.

Une grossesse ultérieure n'augmente pas le risque de récurrence d'HTICI.

Le pronostic de l'HTICI au cours de la grossesse et en dehors de celle-ci semble être identique.

Un suivi rigoureux, au moins, par des tests du champ visuel est indispensable pour évaluer la maladie, et prévenir la cécité.

Plus de recherches sont nécessaires sur cette entité clinique, afin de :

- Mieux comprendre sa physiopathologie,
- Avoir une stratégie thérapeutique et de surveillance bien codifiée, fondée sur des études randomisées et contrôlées,
- Mieux apprécier ses conséquences aiguës et à long terme.

RESUMES

Résumé

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est une pathologie rare, mais beaucoup plus fréquente chez les jeunes femmes obèses en âge de procréer (19.3 cas/100000 habitants). La physiopathologie reste encore difficile à expliquer.

Le diagnostic positif repose sur des signes d'HTIC, une imagerie cérébrale normale, et une mesure de la pression du LCR. Le diagnostic d'HTICI est retenu selon les critères de Dandy modifiés récemment repris par FRIEDMAN et JACOBSON.

Les choix thérapeutiques reposent sur des études rétrospectives ou de cas, et non sur des études randomisées. La survenue d'une hypertension intracrânienne idiopathique durant la grossesse entraîne plusieurs difficultés : du diagnostic positif, car les céphalées sont fréquemment rencontrées chez la femme enceinte et leur causes sont multiples, du retentissement sur la grossesse et les conséquences que l'hypertension intracrânienne idiopathique peut entraîner sur celle-ci, et du pronostic et de l'évolutivité de cette pathologie dans ce contexte particulier. Nous avons tenté de répondre à ces interrogations par l'étude de trois observations d'hypertension intracrânienne idiopathique chez deux femmes enceintes suivies au service de gynécologie et obstétrique I en collaboration avec le service de neurologie au CHU Hassan II de Fès, et par une revue de littérature. Les conclusions peuvent être résumées de la manière suivante : la grossesse n'est pas un facteur favorisant de survenue de l'hypertension intracrânienne idiopathique, les critères diagnostiques sont les mêmes que pour les autres patients, le choix de la thérapeutique dépend en premier lieu de l'atteinte visuelle comme chez les autres patients, mais aussi du terme de la grossesse, la grossesse n'est pas contre-indiquée chez une patiente atteinte d'hypertension intracrânienne idiopathique, l'hypertension intracrânienne idiopathique n'augmente pas le taux de complications obstétricales, et l'accouchement peut se réaliser dans les conditions habituelles.

ABSTRACT

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is a rare condition but much more common among young obese women of reproductive age (19.3 cas/100000 inhabitants). The pathophysiology is still difficult to explain. The diagnosis is based on positive signs of ICHT, a normal brain imaging, and a measurement of CSF pressure. The diagnosis of IIH is selected according to Dandy modified criteria recently taken over by Friedman and Jacobson. Therapeutic choices are based on retrospective studies or case studies, and not on randomized trials. The occurrence of idiopathic intracranial hypertension during pregnancy causes several problems: The positive diagnosis because the headaches are commonly encountered in pregnant women and their causes are multiple. Its impact on the pregnancy and the consequences of idiopathic intracranial hypertension can lead on this one. The prognosis and evolution of this disease in this particular context. We tried to answer these questions by studying three cases of idiopathic intracranial hypertension in two pregnant women followed in the service of gynecology and obstetrics I together with the Department of Neurology at the University Hospital Hassan II of Fez, and a review of literature. The findings can be summarized as follows: Pregnancy is not a risk factor for onset of idiopathic intracranial hypertension, the diagnostic criteria are the same as for other patients, the choice of therapy depends primarily on the visual impairment as in other patients, but also the term of pregnancy, pregnancy is not contraindicated in a patient with idiopathic intracranial hypertension, idiopathic intracranial hypertension does not increase the rate of obstetric complications, and delivery can be achieved under normal conditions.

ملخص

يعتبر ارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة (HTICI) مرضا نادرا ولكنه أكثر شيوعا بين النساء الشابات البدينات في سن الإنجاب (19.3 حالة/100000 نسمة). وتبقى فيزيولوجيته المرضية صعبة التوضيح. يستند التشخيص الايجابي على أعراض ارتفاع الضغط داخل الجمجمة ، تصوير دماغي سليم، وقياس ضغط السائل النخاعي. يتم تحديد تشخيص HTICI وفقا لمعايير داندي المعدلة مؤخرا من طرف فريدمان و جاكوبسون. وتستند الخيارات العلاجية على دراسات رجعية أو دراسة حالات، وليس على دراسات عشوائية. يسبب ارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة أثناء الحمل العديد من الصعوبات المتعلقة بالتشخيص الإيجابي لأن آلام الرأس كثيرا ما تكون معتادة عند النساء الحوامل وأسبابها متعددة. التأثير على الحمل والنتائج المترتبة عن ارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة أثناء الحمل. و تلك المتعلقة بالتنبؤ و تطور هذا المرض في هذا السياق الخاص. حاولنا الإجابة على هذه التساؤلات من خلال دراسة ثلاث حالات لارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة لدى اثنتين من النساء الحوامل المتابعة حالتها في مصلحة النساء والتوليد بالتعاون مع مصلحة طب الأعصاب بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، وبالاعتماد على قائمة مراجع. ويمكن تلخيص النتائج على النحو التالي : ثبت أن الحمل ليس عاملا محفزا لظهور ارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة. المعايير التشخيصية هي نفسها بالنسبة للمرضى الآخرين. اختيار العلاج يعتمد أساسا على نسبة إصابة البصر كما هو الحال لدى المرضى الآخرين، و أيضا على مرحلة الحمل. الحمل ليس ممنوعا على مريضة مصابة بارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة. ارتفاع الضغط داخل الجمجمة مجهول العلة لا يزيد من معدل حدوث مضاعفات الولادة، ويمكن للولادة أن تتم في ظروف عادية.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Quincke, H. "Meningitis serosa". Sammlung klinischer Vorträge Innere Medizin, 1893, 67, 655.
- [2] Kathleen B. Digre Idiopathic Intracranial Hypertension Headache Current Pain and Headache Reports 2002, 6:217-225
- [3] Kapil G. Kapoor. More Than Meets The Eye? Redefining Idiopathic Intracranial Hypertension. International Journal of Neuroscience, 120, 471-482, 2010
- [5] Dandy, W. E. Intracranial pressure without brain tumor: Diagnosis and treatment. Annals of Surgery, 1937, 106, 492- 513.
- [6] Foley, J. Benign forms of intracranial hypertension: "Toxic" and "otitic" hydrocephalus. Brain, 1955, 78, 1-41.
- [7] Buchheit, W. A., & Burton, C. Nomenclature in intracranial pressure. New England Journal of Medicine, 1969 ; 281(1), 47.
- [8] Corbett JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. Arch Neurol. 1989; 46:1049-51.
- [9] KB. Digre. Three Current Controversies in Idiopathic Intracranial Hypertension. Neuro-Ophthalmology, 33, 93-99, 2009
- [10] Friedman DI, Jacobson : Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. Neurology 2002; 59:1492-1495
- [11] Alex K Ball, Carl E Clarke : Idiopathic intracranial hypertension. Lancet Neurol 2006; 5: 433-42
- [12] Durcan F, Corbett J, Wall M : The incidence of pseudotumour cerebri: population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol 1988; 45: 875-77.
- [13] Radhakrishnan, J.E. Ahtskog, S.A. Cross. L.q. Kurland and W.M. O'Fallon Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): Descriptive epidemiology in Rochester. Minnesota, 1976-1990. Arch. Neurol., 50: 78-81L

- [14] Radhakrishnan, Anup K. Thacker, Nuri H. Bouhlega, Jabar C. Maloo and Salah E. Gerryo : Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension : a prospective and case control study. *Journal of neurology sciences*, 1993,116 : 18-28
- [15] Ichiro Yabe, Fumio Moriwaka, Atsushi Notoya, Masafumi Ohtaki, Kunio Tashiro : Incidence of idiopathic intracranial hypertension in Hokkaido, the northernmost island of Japan. *J Neurol* 2000 ; 247:474-475
- [16] N. Raoof, B. Sharrack, I. M. Pepper, S. J. Hickman : The incidence and prevalence of idiopathic intracranial hypertension in Sheffield, UK. *European Journal of Neurology* 18 /2011
- [17] Roberto De Simone • Angelo Ranieri •Vincenzo Bonavita : Advancement in idiopathic intracranial hypertension pathogenesis: focus on sinus venous stenosis. *Neurol Sci.* 2010 ; 31 (Suppl 1):S33-S39
- [18] Dhungana S, Sharrack B, Woodrooffe N : Idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurol Scand.* 2010 ; 121: 71-82.
- [19] Bono F, Cristiano D, Mastrandrea C et al : The upper limit of normal CSF opening pressure is related to bilateral transverse sinus stenosis in headache sufferers. *Cephalalgia* 2010 ; 30(2):145-151
- [20] Sunali Goyal, Kalapathy Krishnamoorthy, Natan Noviski, Punkaj Gupta, Misha L. Pless, William E. Butler : What's New in Childhood Idiopathic Intracranial Hypertension? *Neuro-Ophthalmology* 2009 ; 33, 23-35,
- [21] Babikian P, Corbett J, Bell W : Idiopathic intracranial hypertension in children: The Iowa experience. *J Child Neurol.*1994;9(2):144-149.
- [22] Youroukos S, Psychou F, Fryssiras S, Paikos P, Nicolaidou P : Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol.* 2000;15(7):453-457.
- [23] Rangwala LM, Liu GT : Paediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol.* 2007;52(6):597-617.

- [24] Craig, J. J., D. A. Mulholland, et al. : "Idiopathic intracranial hypertension; incidence, presenting features and outcome in Northern Ireland (1991-1995)." *Ulster Medical Journal* 2001 ; 70(1): 31-5.
- [25] Wall, M. et D. George : Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain* 1991 ; 114: 155-180.
- [26] Galvin, J. and G. Van Stavern : "Clinical Characterization of Idiopathic Intracranial Hypertension at the Detroit Medical Centre." *Journal of the Neurological Sciences* 2004 ; 223: 157-160.
- [27] Mezaal, M. and M. Saadah : "Idiopathic intracranial hypertension in Dubai: nature and prognosis." *Acta Neurologica Scandinavica* 2005 ;112(5): 298-302.
- [28] Kesler A, Hadayer A, Goldhammer Y, Almog Y, Korczyn AD : Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. *Neurology*. 2004; 63: 1737-39.
- [29] Glueck CJ, Aregawi D, Goldenberg N, Golnik KC, Sieve L, Wang P. : Idiopathic intracranial hypertension, polycysticovary syndrome, and thrombophilia. *J Lab Clin Med* 2005; 145: 72-82.
- [30] Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB. : Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study. *Neurology* 1991 ; 41[2 (Pt 1)]:239 – 44.
- [31] Ireland B, Corbett JJ, Wallace RB : The search for causes of idiopathic intracranial hypertension. A preliminary case-control study. *Arch Neurol* 1990;47:315 – 20.
- [32] Bruce, B. B., P. Preechawat, et al. : "Racial differences in idiopathic intracranial hypertension." *Neurology* 2008 ; 70(11): 861-7.
- [33] Saber Chebel, Amel Boughammoura-Bouatay, Manel Ammar, and Mahboubia Frih-Ayed : Familial Presentation of Idiopathic Intracranial Hypertension. *Neuro-Ophthalmology* 2009 ; 33, 65-67.
- [34] ALEXANDRA KARIN BALL : IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION. A thesis submitted to The University of Birmingham. October 2009

- [35] Deborah I. Friedman : Medication-Induced Intracranial Hypertension in Dermatology. *Am J Clin Dermatol* 2005; 6 (1): 29-37
- [36] Fishman, R. A. : "Polar bear liver, vitamin A, aquaporins, and pseudotumor cerebri." *Ann Neurol* 2002 ; 52(5): 531-3.
- [37] Kesler, A., Y. Goldhammer, et al. : "The outcome of pseudotumor cerebri induced by tetracycline therapy." *Acta Neurol Scand.* 2004 ; 110(6): 408-411.
- [38] Anthony Chapman-Davies, Anka Lazarevic : Benign intracranial hypertension with minocycline therapy. *Clin Exp Optorn* 2000; 83: 5: 271-273
- [39] Moskowitz T, Leibowitz E, Ronen M, et al. : Pseudotumor cerebri induced by vitamin A combined with minocycline. *Ann Ophthalmol* 1993; 25: 306-8
- [40] X. Roux, M. Sallansonnet-Froment, T. De Greslan, P. Bounolleau, M. Ouologuem, M. Tereygeol, H. Taillia, J.-L. Renard : Hypertension intracrânienne bénigne secondaire à la prise de doxycycline. *La Revue de médecine interne* 2009 ; 30 : 1058-1060
- [41] Friedman DI, Gordon LK, Egan RA, et al. : Doxycycline and intracranial hypertension. *Neurology* 2004; 62: 2297-9
- [42] Lochhead, J. and J. S. Elston : "Doxycycline induced intracranial hypertension." *British Medical Journal* 326: 641-2.
- [43] Tabibian JH, Gutierrez MA. : Doxycycline-induced pseudotumor cerebri. *South Med J.* 2009 Mar;102(3):310-1.
- [44] Greer, M. : "Benign Intracranial Hypertension. VI. Obesity." *Neurology* 1965 ; 15: 382-388.
- [45] Kesler A et al. : Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. *Neurology* 2004; 63: 1737-39.
- [46] Glueck, C. J., S. Iyengar, et al. : "Idiopathic intracranial hypertension: associations with coagulation disorders and polycystic-ovary syndrome." *Journal of Laboratory & Clinical Medicine* 2003 ; 142(1): 35-45.

- [47] Mollan, S. P., A. K. Ball, et al. : "Idiopathic intracranial hypertension associated with iron deficiency anaemia: a lesson for management." *Eur Neurol* 2009 ; 62(2): 105-8.
- [48] Sarita Dave, Reid Longmuir, Vinay A. Shah, Michael Wall, and Andrew G. Lee : Intracranial Hypertension in Systemic Lupus Erythematosus. *Seminars in Ophthalmology* 2008 ; 23:127-133.
- [49] Ester Coutinho¹ et al. : Graves' disease presenting as pseudotumor cerebri: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2011 ; 5:68
- [50] Thapa, R., A. Ghosh, et al. : "Childhood hepatitis A virus infection complicated by pseudotumor cerebri." *South Med J* 2009 ; 102(2): 204-5.
- [51] Thapa, R., D. Mallick, et al. : "Pseudotumor cerebri in childhood hepatitis E virus infection." *Headache* 2009 ; 49(4): 610-1.
- [52] Vartzelis, G., D. Lancaster, et al. : "Intracranial hypertension in pediatric patients with acute lymphoblastic leukemia." *Pediatr Blood Cancer* 2009 ; 52(3): 418-20.
- [53] Dogulu, C. F., E. Tsilou, et al. : "Idiopathic intracranial hypertension in cystinosis." *Journal of Pediatrics* 2004 ; 145(5): 673-8.
- [54] I. Riss : Œdème papillaire dans l'hypertension intracrânienne idiopathique. *EMC-Neurologie* 2005 ; 2 : 287-300
- [55] AJ. Sinclair et al. : Exploring the pathogenesis of IIH: An inflammatory perspective. *Journal of Neuroimmunology* 2008 ; 201-202 212 - 220
- [56] D. Orešković, M. Klarica. : The formation of cerebrospinal fluid : Nearly a hundred years of interpretations and misinterpretations. *BRAIN RESEARCH REVIEWS* 2010 ; 64 : 241-262
- [57] Pietro Spennato et al. : Pseudotumor cerebri. *Childs Nerv Syst.* 2011 ; 27:215-235

- [58] FIONA J. ROWE : Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension. *British Journal of Neurosurgery*, February 2011; 25(1): 45–54
- [59] Bicakci K, Bicakci S, Aksungur E. : Perfusion and diffusion magnetic resonance imaging in idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurol Scand*. 2006;114:193–7.
- [60] Owler, B.K., Higgins, J.N., Pena, A., Carpenter, T.A., Pickard, J.D.: Diffusion tensor imaging of benign intracranial hypertension: absence of cerebral oedema. *Br J Neurosurg* 2006; 20, 79–81.
- [61] J. Chazal, O. Klein Hypertension intracrânienne bénigne : historique, définition et physiopathologie; *Neurochirurgie* 54 (2008) 704–709
- [62] Donahue, S. P. : "Recurrence of idiopathic intracranial hypertension after weight loss: the carrot craver." *American Journal of Ophthalmology* (2000) 130(6): 850–1.
- [63] Deborah M Grzybowski, Steven E Katz, Marc R Criden and J Garret Mouser : The role of vitamin A and its CSF metabolites in supporting a novel mechanism of idiopathic intracranial hypertension ; *Cerebrospinal Fluid Research* 2007, 4(Suppl 1):S44 Art 41
- [64] Tabassi A, Salmasi AH, Jalali M. : Serum and CSF vitamin A concentrations in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2005; 64: 1893–96.
- [65] Warner, J. E., Larson, A. J., Bhosale, P., et al. : Retinol-binding protein and retinol analysis in cerebrospinal fluid and serum of patients with and without idiopathic intracranial hypertension. *Journal of Neuroophthalmology* 2007 ; 27, 258–262.
- [66] Fera F, Bono F, Messina D, et al. : Comparison of different MRvenography techniques for detecting transverse sinus stenosis in idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol* 2005; 252: 1021–25.
- [67] Farb RI, Vanek I, Scott JN, et al. : Idiopathic intracranial hypertension: the prevalence and morphology of sinovenous stenosis. *Neurology* 2003; 60: 1418–24.

- [68] Higgins, J.N., Gillard, J.H., Owler, B.K., Harkness, K., Pickard, J.D. : MR venography in idiopathic intracranial hypertension: unappreciated and misunderstood. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2004 ; 75, 621–625.
- [66] Francesco Bono et al. : Bilateral transverse sinus stenosis and idiopathic intracranial hypertension without papilledema in chronic tension-type headache ; *J Neurol* (2008) 255:807–812
- [67] Rajpal, S., Niemann, D.B., Turk, A.S. : Transverse venous sinus stent placement as treatment for benign intracranial hypertension in a young male: case report and review of the literature. *J. Neurosurg.* 2005 ; 102, 342–346.
- [68] 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; 74: 1662–66.
- [69] Ayanzena RH, Bird CR, Kellera PJ, McCullya FJ, Theobalda MR, Heisermana JE. : Cerebral MR venography: normal anatomy and potential diagnostic pitfalls. *Am J Neuroradiol* 2000;21:74–8.
- [70] Rohr A, Dorner L, Stingele R et al. : Reversibility of venous sinus obstruction in idiopathic intracranial hypertension. *Am J Neuroradiol* 2007;28:656–69.
- [71] Baryshnik, D. B., & Farb, R. I. (2004). Changes in the appearance of venous sinuses after treatment of disordered intracranial pressure. *Neurology*, 62, 1445-1446.
- [72] Higgins, J. N., & Pickard, J. D. : Lateral sinus stenoses in idiopathic intracranial hypertension resolving after CSF diversion. *Neurology*, (2004) 62, 1907–1908.
- [73] McGonigal, A., Bone, I., & Teasdale, E. : Resolution of transverse sinus stenosis in idiopathic intracranial hypertension after L-P shunt. *Neurology*, (2004). 62, 514–515.
- [74] Simister, R., Bowler, J. V., Wilson, P. L., et al. Transverse venous sinus stenosis and intracranial hypertension: Evidence for which comes first. *Journal of Neurology*, (2008) 255, 601–603.

- [75] L.-Y. OOI, B. R. WALKER, P. A. BODKIN & I. R. WHITTLE. : Idiopathic intracranial hypertension: Can studies of obesity provide the key to understanding pathogenesis? *British Journal of Neurosurgery*, April 2008; 22(2): 187 – 194
- [76] Arseni, C., Simoca, I., Jipescu, I., Leventi, E., Grecu, P., & Sima, A. Pseudotumor cerebri: Risk factors, clinical course, prognostic criteria. *Romanian Journal of Neurology and Psychiatry*, 1992 ; 2(30), 115–32.
- [77] Elian, M., Ben-Tovim, N., Bechar, M., & Bornstein, B. : Recurrent benign intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) during pregnancy. *Obstetrics and Gynecology* 1968 ; 31(5), 685–688.
- [78] Nickerson, C. W., & Kirk, R. F. : Recurrent pseudotumor cerebri in pregnancy: Report of 2 cases. *Obstetrics and Gynecology* 1965, 26(6), 811–813.
- [79] Donaldson J, Horak E. : Cerebrospinal fluid oestrone in pseudotumour cerebri. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982;45:734–6.
- [80] Toscano V, Sancesario G, Bianchi P, Cicardi C, Casilli D, Giacomini P. : Cerebrospinal fluid estrone in pseudotumor cerebri: a change in cerebral steroid hormone metabolism? *J Endocrinol Invest* 1991;14:81–6.
- [81] Owler BK, Parker G, Halmagyi GM, et al. : Cranial venous outflow obstruction and pseudomotor cerebri syndrome. *Adv Tech Stand Neurosurg* 2005;30:107 – 74.
- [82] Bateman GA. : Association between arterial inflow and venous outflow in idiopathic and secondary intracranial hypertension. *J Clin Neurosci* 2006;13:550 – 6.
- [83] Dunkley S, Johnston I. : Thrombophilia as a common predisposing factor in pseudotumor cerebri. *Blood* 2004;103: 1972 – 3.
- [84] Sussman J, Leach M, Greaves M, Malia R, Davies-Jones GA. (1997) Potentially prothrombotic abnormalities of coagulation in benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;62:229 – 33.

- [85] Thomas E.: Recurrent benign intracranial hypertension associated with haemoglobin SC disease in pregnancy; *Obstet Gynecol* 67: 7S-9S, 1986
- [86] Lee AG, Brazis PW : Optic disc swelling and papilledema. In *Clinical Pathways in Neuro-ophthalmology, an Evidence-Based Approach*. New York: Thieme; 1998:106-120.
- [87] Digre KB, Warner MW, Corbett JJ : pseudotumor cerebri and pregnancy *Neurology* 34: 721-9, 1984
- [88] Huna baron R, Kupersmith MJ : idiopathic intracranial hypertension in pregnancy. *J Neurol* 2002, 249:1078-1081.
- [89] Greer M : Benign intracranial hypertension. III. Pregnancy. *Neurology (Minneapolis)* 1963, 13:670-672.
- [90] Shapiro S, Yee R, Brown H : Surgical management of pseudotumor cerebri in pregnancy: case report. *Neurosurgery* 1995, 37:829-831.
- [91] Koontz WL, Herbert WNP, Cefalo RC : Pseudotumor cerebri in pregnancy. *Obstet Gynecol* 1983, 62:324-327.
- [92] Katz VL, Peterson R, Cefalo RC : Pseudotumor cerebri and pregnancy. *Am J Perinatol* 1989, 6:442-445.
- [93] Azza Ghali et al. : Idiopathic intracranial hypertension in pregnant women. *Egypt J. Neurol. Psychiat. Neurosurg.*, 2009, 46(1) :141-150
- [94] Rosa A. Tang, E. Ulysses Dorotheo, Jade S. Schiffman, and Hasan M. Bahrani : Medical and Surgical Management of Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy ; *Current Neurology and Neuroscience Reports* 2004, 4:398-409
- [95] 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;39:461-474.
- [96] Susan Lane, CRNA : Impact of pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension) in pregnancy: A case report *AANA Journal/June 2007/Vol. 75, No. 3*

- [97] L. Jacopin-Bruneau, B. Gommierb, F. Pierreb, G. Boog : Hypertension intracrânienne bénigne et grossesse.À propos de deux cas ; Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction (2010) 39, 246—250
- [98] Wall M. : The headache profile of idiopathic intracranial hypertension. Cephalalgia 2002;10:331-5.
- [99] Sismanis A, Butts FM, Hughes GB. Objective tinnitus in benign intracranial hypertension: an update. Laryngoscope 1990;100:33-6.
- [100] Janny P, Ghazal J, Colnet G, Devoize JL, Barretto LC : L'hypertension intracrânienne bénigne: etude clinique physiopathologique et Nosologique ; Neurologie Chirurgie, 1981, 27 : 79-88
- [101] Martina Rojnic Kuzman : Psychiatric symptoms in idiopathic intracranial hypertension ; Psychiatry and Clinical Neurosciences 2008; 62: 367
- [102] David J. Capobianco, MD; Paul W. Brazis, MD; William P. Cheshire : Idiopathic Intracranial Hypertension and Seventh Nerve Palsy Headache 1997;37:286-288
- [103] James F. Acheson : Idiopathic intracranial hypertension and visual function ; British Medical Bulletin 2006; 79 and 80: 233-244
- [104] Rita Ellent : Pseudotumor cerebri during pregnancy ; Clinical Eye and Vision Care 10 (1999) 189-194
- [105] Marcelis J, Silberstein SD. : Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. Arch Neurol 1991;48: 392-9.
- [106] Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, Young WB. : Idiopathic intracranial hypertension without papilloedema. A case control study in a headache centre. Neurology 1998;51:245-9.
- [107] Prateek Agarwal, Mahesh Kumar, and Vipul Arora : Clinical profile of cerebral venous sinus thrombosis and the role of imaging in its diagnosis in patients with presumed idiopathic intracranial hypertension ; Indian J Ophthalmol. 2010 Mar-Apr; 58(2): 153-155.

- [108] Chung SM : Safety issues in magnetic resonance imaging. J Neuro-ophthalmol 2002, 22:35–39.
- [109] Deborah I. Friedman : The Management of Pseudotumor Cerebri During Pregnancy. Expert Opinion ; Headache 2000;40:495-497
- [110] Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. Ophthalmology 1998; 105: 1686–93
- [111] AHMED K. et al. : Continuous intracranial pressure monitoring in pseudotumour cerebri: Single centre experience ; British Journal of Neurosurgery, October 2010; 24(5): 584–588
- [112] Per Kristian Eide, Emilia Kerty : Static and pulsatile intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension ; Clinical Neurology and Neurosurgery 113 (2011) 123–128
- [113] Debra Elliott, Xiangping Li, Peimin Zhu, Emil Gaitour : Headache in pregnancy Neurological disorders and pregnancy ; 2011, Pages 13–54
- [114] Yince Loh et al. : Idiopathic Intracranial Hypertension And Postlumbar Puncture Headache ; Headache 2004 ; 44 :170–173
- [115] Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, et al. : Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. Neurology 1998, 51:245–249.
- [116] Bono F, Messina D, Giliberto C, et al. : Bilateral transverse sinus stenosis predicts IIH without papilledema in patients with migraine. Neurology (2006) 67:419–423
- [117] Shekleton P, Fidler J, Grimwade J : A case of benign intracranial hypertension in pregnancy. Br J Obstet Gynecol 1980, 87:354–347.
- [118] Gupta HL, Venkateswar N, Prakash SK : Benign intracranial hypertension in pregnancy. J Indian Med Assoc 1980, 75:93–94.
- [119] Powell JL: Pseudotumor cerebri and pregnancy. Obstet Gynecol 1972, 40:713–718.

- [120] Nickerson CW, Kirk RF: Recurrent pseudotumor cerebri in pregnancy. Report of 2 cases. *Obstet Gynecol* 1965, 26:811–813.
- [121] Randolph W. Evans et Andrew G. Lee : Expert opinion in Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy. *Headache* 2010 ; 50 :1513–1515.
- [122] Gumma AD. Recurrent benign intracranial hypertension in pregnancy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2004;115:244.
- [123] Jade s.schiffman, Barbara Scherokman, Rosa A. Tang, MPH, E. Ulysses Dorotheo, Pilar Prieto, and Joseph Varon : Evaluation and treatment of papilledema in pregnancy; *Comprehensive ophthalmology update volume7, Number 4 July-august 2006.*
- [124] Johnston I, Paterson A, Besser M. : The treatment of benign intracranial hypertension: a review of 134 cases. *Surg Neurol* 1981;16:218–24.
- [125] Ko MW et al. : Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: A case-control study ; *Neurology.* 2011 May 3;76(18):1564–7.
- [126] Alexandra J Sinclair et al. : Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study ; *BMJ* 2010;340:c2701
- [127] Brazis PW: Pseudotumor cerebri. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2004, 4:111–116.
- [128] ANDREW G. LEE, MISHA PLESS, JULIE FALARDEAU, TAMMY CAPOZZOLI, COPT, MICHAEL WALL, AND RANDY H. KARDON : The Use of Acetazolamide in Idiopathic Intracranial Hypertension During Pregnancy *Am J Ophthalmol* 2005;139:855– 859.
- [129] Alexandra K. Ball : A randomised controlled trial of treatment for idiopathic intracranial hypertension ; *J Neurol* (2011) 258:874–881
- [130] Worsham F, Beckman EN, Mitchell EH. : Sacrococcygeal teratoma in a neonate. Association with maternal use of acetazolamide. *JAMA* 1978;240:251–252.

- [131] Aurore Mensah : Persistent visual loss in malignant idiopathic intracranial hypertension ; *Acta Ophthalmologica* 2009. 01706.x
- [132] Abouleish E, Vaseem A, Tang RA. : Benign intracranial hypertension and anesthesia for cesarean section. *Anesthesiology*. 1985;63: 705-707
- [133] P. Metellus : Traitement endovasculaire de l'hypertension intracrânienne bénigne par mise en place de stents intrasinusiens : Réflexions physiopathologiques à partir d'une série consécutive de 22 patients ; *j.neuchi*.2008.08.018
- [134] P. Metellus : Traitement endovasculaire de l'hypertension intracrânienne bénigne étiquetée « idiopathique ». Analyse de huit cas consécutifs ; *Neurochirurgie* 53 (2007) 10-17
- [135] Melissa W. Ko : Idiopathic Intracranial Hypertension ; *Current treatment opinions in neurology* (2011) 13 :101-108
- [136] Christopher M. KnappR. Sampath : Optic Nerve Sheath Fenestration: A Five Year Audit ; *Neuro-Ophthalmology*, 29:173-177, 2005
- [137] PW Brazis : Clinical review: the surgical treatment of idiopathic pseudotumour cerebri (idiopathic intracranial hypertension) ; *Cephalalgia*, 2008, 28, 1361-1373
- [138] KHALID ABUBAKER et al. : Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts versus ventriculo-peritoneal shunts – case series and literature review ; *British Journal of Neurosurgery*, February 2011; 25(1): 94-99
- [139] Keltner JL, Miller NR, Gittinger JW, et al. : Pseudotumor cerebri. *Surv Ophthalmol* 1979, 23:315-322.
- [140] Kuba GB, Kroll P. : Labor monitoring and indications for abortion and cesarean section in eye diseases – an overview. [Article in German] *Klin Monatsbl Augenheilkd*. 1997;211:349-353.

- [141] Kuba GB, Kroll P. : Are there indications for abortion or cesarean section and contraindications for spontaneous delivery in ophthalmologic diseases? Case report and overview. [Article in German]Zentralbl Gynakol. 1998;120:406-412.
- [142] Rashmi Bagga : Choice of Therapy and Mode of Delivery in Idiopathic Intracranial Hypertension During Pregnancy ; MedGenMed. 2005; 7(4): 42.
- [143] Iosifina Karmaniolou : Management of idiopathic intracranial hypertension in parturients: anesthetic considerations. Can J Anesth/J Can Anesth 2011-9508-4
- [144] Kassam SH, Hadi HA, Fadel HE, Sims W, Jay WM. : Benign intracranial hypertension in pregnancy: current diagnostic and therapeutic approach. Obstet Gynecol Surv. 1983;38:314-321.
- [145] Aly EE, Lawther BK. : Anaesthetic management of uncontrolled idiopathic intracranial hypertension during labour and delivery using an intrathecal catheter. Anaesthesia 2007; 62: 178-81.
- [146] Palop R, Choed-Amphai E, Miller R. : Epidural anesthesia for delivery complicated by benign intracranial hypertension. Anesthesiology 1979; 50: 159-60.
- [147] Kim K, Orbegozo M : Epidural anesthesia for cesarean section in a parturient with pseudotumor cerebri and lumboperitoneal shunt. J Clin Anesth 2000, 12:213-215
- [148] Bedson CR, Plaat F. Benign intracranial hypertension and anaesthesia for caesarean section. Int J Obstet Anesth 1999; 8: 288-90.
- [149] Aly EE, Lawther BK. : Anaesthetic management of uncontrolled idiopathic intracranial hypertension during labour and delivery using an intrathecal catheter. Anaesthesia 2007; 62: 178-81.
- [150] J. Heckathorn et al. : Intrathecal anesthesia for cesarean delivery via a subarachnoid drain in woman with benign intracranial hypertension ; J. ijoa.2009.07.010

- [151] Bedard JM, Richardson MG, Wissler RN. : Epidural anesthesia in a parturient with a lumboperitoneal shunt. *Anesthesiology* 1999; 90: 621-3.
- [152] Maren Skau : Disease activity in idiopathic intracranial hypertension: a 3-month follow-up study ; *J Neurol* (2011) 258:277-283
- [153] Shah VA, Kardon RH, Lee AG, Corbett JJ, Wall M. : Long-term follow-up of idiopathic intracranial hypertension: the Iowa experience. *Neurology* 2008;70:634-40.
- [154] Kleinschmidt JJ, Digre KB, Hanover R : Idiopathic intracranial hypertension: relationship to depression, anxiety and quality of life. *Neurology* 54:319-324
- [155] 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) 143:635-641
- [156] Siddharth Kharkar et al. : Cognitive Impairment in patients with Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Behavioural Neurology* 24 (2011) 143-148