



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2021

Thèse N°93

**Prise en charge de l'hypertension intracrânienne
idiopathique chez l'enfant : Expérience du service
de Neurochirurgie à l'Hopital ARRAZI – CHU
Mohammed VI– Marrakech**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 17/06/2021

PAR

Mlle. Ibtissame BENHAMOU

Née le 31 Juillet 1995 à Tantan

Médecin interne au CHU Mohammed VI de Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Hypertension intracrânienne idiopathique –Pseudotumor cérébri–Enfant–Obésité–
Céphalée–Fond d'œil –IRM – Chirurgie

JURY :

Mr. S. AIT BENALI

Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

Mr. M.LAGHMARI

Professeur de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

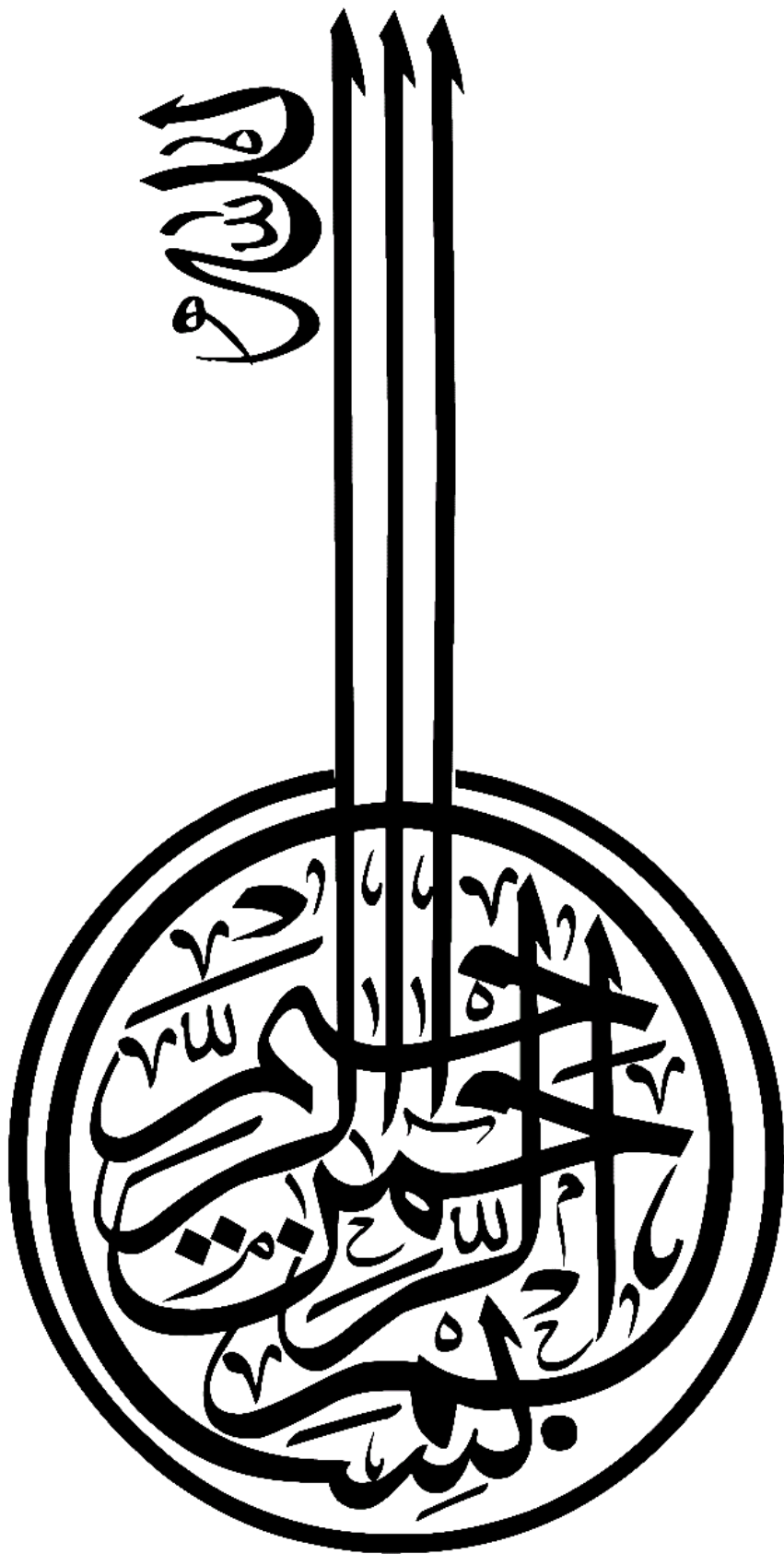
Mr. H.GHANNANE

Professeur de Neurochirurgie

Mr. N.RADA

Professeur de Pédiatrie

JUGES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

مُحَمَّدٌ ﷺ



Serment d'Hippocrate

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession
médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie
Au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui
leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de
mes malades sera mon premier but.*

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles
traditions de la profession médicale.*

Les médecins seront mes frères.

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune
considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et
mon patient.*

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances
médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



Liste des professeurs



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine ELHOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADMOU Brahim	Immunologie	HAROUK Karam	Gynécologie- obstétrique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	JALAL Hicham	Radiologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KHATOURI Ali	Cardiologie
AIT-SABI Imane	Pédiatrie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMAL Said	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie

AMINEMohamed	Epidémiologie- clinique	KRATIKhadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRIETMohamed	Ophtalmologie
AMROLamyae	Pneumo- phtisiologie	LAGHMARIMehdi	Neurochirurgie
ANIBAKhalid	Neurochirurgie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
ARSALANELamiaie	Microbiologie -Virologie	LAOUADInass	Néphrologie
ASMOUKIHamid	Gynécologie- obstétrique	LOUHABNisrine	Neurologie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LOUZIAbdelouahed	Chirurgie - générale
BAIZRIHicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BASRAOUIDounia	Radiologie	MANOUDIFatiha	Psychiatrie
BASSIRAhlam	Gynécologie- obstétrique	MANSOURINadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BELKHOUAhlam	Rhumatologie	MAOULAININEFadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BEN DRISSLaila	Cardiologie	MATRANEAboubakr	Médecinenucléaire
BENCHAMKHAYassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAKYoussef	Anesthésie - réanimation
BENELKHAIAT BENOMARRidouan	Chirurgie - générale	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie	MOUFIDKamal	Urologie
BENJILALILaila	Médecineinterne	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BENZAROUELDounia	Cardiologie	MOUTAOUAKILAbdeljalil	Ophtalmologie
BOUCHENTOUFRachid	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGARYassine	Chirurgiethoracique
BOUKHANNILahcen	Gynécologie- obstétrique	NAJEBYoussef	Traumato- orthopédie
BOUKHIRAAbderrahman	Biochimie - chimie	NARJISSYoussef	Chirurgiegénérale
BOUMZEBRADrissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURRAHOUATAAicha	Pédiatrie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURROUSMonir	Pédiatrie	OUALI IDRISSEMariem	Radiologie
BOUSKRAOUIMohammed	Pédiatrie	OULAD SAIADMohamed	Chirurgie pédiatrique

CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUSSEYoussef	Anesthésie- réanimation
CHELLAKSaliha	Biochimie- chimie	RABBANIKhalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADANoureddine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAISHanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ANSARINawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL BARNIRachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Ilmane	Rhumatologie	SARFIsmail	Urologie
EL BOUIHIMohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie - Virologie
ELFEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	TASSINoura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	YOUNOUSSaid	Anesthésie- réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMISaloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARIMina	Réanimation médicale	ZAOUISanaa	Pharmacologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZYANI Mohammed	Médecine interne
FADILI Wafaa	Néphrologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé)	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ALJSoumaya	Radiologie	IHBIBANE Fatima	Maladies Infectieuses
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	KADDOURI Said	Médecine interne
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LAKOUICH MIM Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBARAKARhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie -orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie -Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	SAJIA Hafsa	Pneumo- phtisiologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio- vasculaire	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDEL FETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	EL-QADIRY Rabiya	Pédiatrie

ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio- organique
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	HAJJIFouad	Urologie
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ARROB Adil	Chirurgieréparatrice et plastique	Hammoune Nabil	Radiologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELLASRI Salah	Radiologie	LAMRANI HANCH Asmae	Microbiologie-virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MAOUJOUR Omar	Néphrologie
BENZALIM Meriam	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	NASSIH Houda	Pédiatrie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
CHETTATI Mariam	Néphrologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RAGGABI Amine	Neurologie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
DOUIREK Fouzia	Anesthésie- réanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation

EL- AKHIRIMohammed	Oto- rhino- laryngologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-patologique
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio- organnique	ROUKHSI Redouane	Radiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SALLAHI Hicham	Traumatologie-orthopédie
EL FAKIRIKarima	Pédiatrie	SAYAGH Sanae	Hématologie Biologique
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
EL HAKKOUNIAwatif	Parasitologiemycologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé
EL HAMZAOUHHamza	Anesthésie réanimation	SIRBOURachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
EL KHASSOUI Amine	Chirurgiepédiatrique	WARDAKarima	Microbiologie
ELATIQUI Oumkeltoum	Chirurgieréparatrice et plastique	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie		

LISTE ARRÊTÉE LE 01/02/2021



Dédicaces

TOUTE ŒUVRE HUMAINE QUELLE QUE SOIT SA NATURE, N'A
JAMAIS ETE UNE PROPRIETE EXCLUSIVE D'UN INDIVIDU MAIS
PLUTOT LE RESULTAT DU CONCOURS DE PLUSIEURS
PERSONNES.

Je dédie cette thèse...

Aux êtres qui me sont les plus chers



A DIEU, **الله**, L'ETERNEL, TOUT-PUISSANT, MAITRE DES TEMPS ET DES CIRCONSTANCES : Merci pour la paix, la joie, la protection et le pardon qu'il n'avait jamais cessé de m'accorder. Merci de nous avoir fait don de la nature, toute sa création est belle et sert son but, merci de m'avoir toujours aidé à arriver jusqu'au bout de mes études, il est mon ombre à ma main droite. Puisse sa sacréelumière et conseil m'éclairer sans cesse.

«وَإِنَّ رَبَّكَ لَدُوٌّ فَضْلٍ عَلَى النَّاسِ وَلَكِنَّ أَكْثَرَهُمْ لَا يَشْكُرُونَ»

À mes très chers parents :

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé d'octroyer pour notre instruction et bien-être, mon frère, ma sœur et moi, sans vous je ne suis rien , mais grâce à vous je deviens médecin.

Maman, tu resteras toujours ma petite maman, toute douce et la plus merveilleuse de toutes les mères, celle qui a toujours essuyé mes larmes et soigné mes bobos. Une personne qui m'a tout donné sans compter, qui m'a appris à pardonner, à grandir sans rancune, ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand soutien tout au long de ma vie. Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer à quel point je suis fière d'être ta fille. J'implore Dieu tout puissant qu'il te procure santé, longue vie et qu'il m'aide à te compenser tous les malheurs, pour que plus jamais le chagrin n'affecte ton âme, j'espère ne jamais te décevoir, ni trahir ta confiance et tes sacrifices.

Jete dédie à mon tour cette thèse qui concrétise ton rêve le plus cher et qui n'est que le fruit de tes conseils et de tes encouragements, ta constante présence ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui. J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un témoignage de ma gratitude et mon grand amour.

Inconditionnellement, Je t'aime Maman.

Papa, je te vois déjà en train de taquiner maman parce qu'elle est citée en premier, la religion nous le dicte, c'est ce que tu nous as toujours appris, Hein !

De tous les pères, si j'avais le choix, je te choiserais sans hésitation. Tu étais le tout premier à m'encourager à découvrir le 'savoir' et de toujours donner de mon mieux, parce que j'ai toujours un meilleur à donner. Tu as su m'inculquer les valeurs nobles de la vie, m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté, de la justice et de la responsabilité, t'as réussi à me transmettre une part de tes qualités humaines, ton optimisme, ton sens de créativité, ta persévérance et ton perfectionnisme. Les mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon respect, ma considération, ma reconnaissance et mon amour éternel.

Merci d'avoir été toujours là pour moi, tu m'as toujours porté intérêt tout au long de mon parcours professionnel. Que Dieu tout puissant te préserve des malheurs de la vie afin que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin... Ce travail est ton œuvre, toi qui m'a donné tant de choses et tu continues toujours à le faire.

Inconditionnellement, je t'aime papa.

À la mémoire des feus mes chers grands parents et de mon cher oncle

B. Benhamou:

La lumière qui ne s'éteint jamais... Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon cœur, je vous dédie aujourd'hui ma réussite. Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis

À mon très cher frère El Haitham :

Le premier don de Dieu et mon premier idole dans la vie, eh oui ! Je ne cessais de te recopier en étant enfant, ton intelligence et ton sens d'imagination m'avaient toujours poussé à fournir plus d'efforts pour te surpasser. Nous avons grandi ensemble, je n'oublierai jamais ces merveilleux moments passés, nos éclats de rire, et toutes ces aventures, Je ne saurai traduire sur du papier l'affection que j'ai pour toi, puisse notre lien fraternel se pérenniser et consolider encore.

À toi je dédie ce travail, J'implore Dieu de te réserver un avenir meilleur et te venir en aide pour la réalisation de tes rêves.

Inconditionnellement, je t'aime frère.

À ma très chère sœur Asma :

Loin des yeux mais près du cœur, La cerise sur le gateau, le second don de Dieu, ma confidente, ma meilleure amie, la seule sœur que j'ai et que j'ai envie d'avoir, une sœur comme on ne peut trouver nulle part ailleurs.

Ta présence et tes encouragements sont mes sources de réussite, tu le sais déjà, tu m'as toujours poussé à fond, malgré ton jeune âge, tu m'as encouragé à accomplir mes rêves, Tu es la petite chouchoute de notre famille, je ferai tout mon possible pour te voir épanouie. Je te dédie cette thèse parce que tu peux enfin me consulter pour tes questions d'ordre médical sans plus avoir recours à google, vivement les retrouvailles ! Puisse Dieu te protéger, garder, renforcer notre fraternité et t'aider à réaliser tes rêves.

Inconditionnellement, je t'aime Soeurette.

À mes deux chères familles maternelle et paternelle :

Mes chères tantes, mes chers oncles, mes chères cousines et chères cousins :

Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, affection, et vos encouragements. J'espère que vous retrouverez dans la dédicace de ce travail, le témoignage de mes sentiments sincères et de mes vœux de santé et de bonheur.

À mes très chères amies : Basma, Laila et Halima

Depuis que j'ai fait votre connaissance, j'ai du mal à tracer la frontière entre l'amitié et la famille. Ma vie ne se passerait jamais de la même façon sans vous, Je ne pouvais espérer des meilleures amies, et sœurs que vous, vous êtes le visage familier qui m'apaise quand je ne vois autour de moi que l'indifférent, et la voix ferme que jamais je n'ai entendu trembler ou faiblir. Mon affection et ma reconnaissance à votre égard n'ont pas de limite, puisse notre amitié demeurer éternellement.

A vous je dédie cette thèse, pour célébrer le succès qu'on a accompli ensemble, j'espère que vous êtes fières de moi. *Je vous aime toutes, vive le Quadrichoc !*

Mes tres chères Basma Dahi et Laila Liqali :

Mes doctresses inséparables ! Je vous ai connues toutes les deux le même jour, les tous premiers jours à la fac, nos p'tits déj matinaux chaque jour à la buvette en témoignent, vous aviez spontanément accepté d'accueillir cette personne venant d'un autre monde parmi vous.

Ma chère Basma, au caractère fort, tu as toujours été la personne sage, déterminée qui ne fait pas dans la demi-mesure, intelligente, douce, audacieuse et très généreuse, une personne que je suis tellement fière de côtoyer, je te souhaite du fond du cœur une vie pleine de bonheur, santé et prospérité, et une carrière bien réussie en tant que future cardiologue.

Ma chère Laila, "the good person for no reason", je l'avais lu un jour sur une capuche que tu portais et me suis dite qu'elle a bien su choisir de titulaire, notre chirurgienne qui ne cesse de nous faire l'honneur là où elle met les pieds, toujours souriante et attentive à l'autre, tu m'as continuellement fasciné par ton dynamisme et ton énergie positive qui contaminent les gens autour de toi, tu ne rates jamais l'occasion pour proposer de l'aide, puisse Dieu tout puissant t'apporter le bonheur que tu mérites et t'aider à réaliser tes rêves.

Ma très chère Halima Eljazouli :

Certes ça fait pas longtemps qu'on se connaît, mais tu as su rapidement occuper une grande place dans mon cœur, avec toutes tes qualités incomptables contagieuses, ta gentillesse, ta générosité, tabonté, ton humour..., tu as été la sœur et la meilleure interne avec qui on pourrait être affectée dans un service, sache que je suis fière de ce que tu deviens, vivement à ce qu'on te vois une grande cardiologue, et ça c'est sûr ! Puisse Dieu te protéger, garder, renforcer notre amitié et t'aider à réaliser tes rêves.

À ma très chère amie : Meryem Aouroud :

Je suis très chanceuse et extrêmement reconnaissante au boycott de 2015 de m'avoir fait connaissance d'une personne en or comme toi, tu m'as incessamment comblé de ta bonté qui remue doucement ton cœur, si j'ai à attribuer le titre de la personne la plus studieuse à quelqu'un, ça serait sûrement toi,

Merci de m'avoir toujours épaulée, je te souhaite tout le bonheur dans ta vie personnelle et beaucoup de réussite dans ta carrière, parce que tu le mérites.

À mes chers amis que l'internat m'a offerts :

Houda El Madkouri, Kaoutar EL-Machichi, Ihsane Mansir, Sanaa Zarrouk et Achraf Moussa

Les mots ne suffisent pas pour exprimer mon immense joie et gratitude que je dois à ces deux ans d'internat de m'avoir fait découvrir les personnes précieuses que vous êtes, truc dont témoigne tout le monde d'ailleurs.

Votre compagnie a rendu ce long parcours pleins de beaux souvenirs inoubliables. Nous avons partagé ensemble le meilleur et le pire. Merci pour votre amitié, pour votre soutien et vos encouragements. Je vous souhaite tous le succès et bonheur du monde.

À ma très chère Binome : Meryem Chouikhi :

La douceur d'un collègue est un don du quotidien professionnel qui rend la vie plus belle, je te remercie pour ton soutien et ce lien tout particulier qui se crée entre nous depuis le début de notre spécialité

Binome un jour, binome pour toujours, Vivement plusieurs années à venir ma chère !

À mes chers amis internes dont le confinement m'a plus rapprochée :

Ma 2ème famille : *Hicham D, Abdelkrim E, Mohamed Imad R, Marouane AR, Khaoula B, Najoua Y, Salma D, Sophia A, Hajar M, Hajar D, Mona J, Rim Z, Rim K, Ikram E, Ikram Z, Chaima AE, Omayma B, Oumaima L, Nassima K, Malak M, Ilyas Z, Jihane ASA, Jihane M et Naima E*

Sans vous, la quarantaine aurait été trop ennuyeuse. Vous êtes des modèles de modestie et d'honnêteté, Vivement plusieurs années à venir d'amitié et de fous rires !

À Dr Aissam Griche : Enorme respect à un grand neurochirurgien, merci d'avoir été le meilleur ancien, ami et tuteur qu'on puisse avoir, je te dédie ce travail qui n'aurait pas pu voir le jour sans tes conseils et ta bonne contribution.

Aux 68 internes de la 18ème promotion :

En souvenir des bons moments et des gardes passées ensemble, vous êtes l'élite des combattants!

Puisse le bon dieu, éclairer vos chemins.

À la 17ème promotion des internes : mes chers anciens

En particulier *Michouar M, Boumaazi H, El Hakioui A, EL Baroudi O, Hazzazi I, Yafi M, Balili K, Moussadiq M, Kirami S, Igarramen T, Oumlil S, El Omari H, Galuia M, les sœurs Bezza, Chaja W, Mouachi S, YZ Elkhalfifa et Bendali B*

En témoignage de votre gentillesse envers une interne condamnée aux labyrinthes des urgences !

À mes chers amis de la promotion 2013 de médecine :

Mohamed Amine I, Nidae M, Sara B, Fatimazahra B, Rhada B, Moncef B, les jumeaux et Zakaria B, Walid B, Salma A, Nouha B, Mariam B, Saloua B, Hanaa B, Zakaria B, Bochra B, Fadoua B, Wafaa B et Jihane B...

J'ai eu beaucoup de plaisir à faire votre connaissance à travers ce long parcours de Médecine,
Merci pour tous ces moments de bonheur passés ensemble !

À mes amies d'enfance : Racha N, Chaima R, et Amina E.

Vous me manquez !

Aux personnels des services de Médecine Interne, Neurochirurgie Arrazi, et Médecine physique et réadaptation :

Grand merci à *Dr Turpin H, Dr Arjidal B, Dr El Marrakchi M, Dr Fah B et Dr Arsène N*, pour vos conseils et aide que vous m'aviez apporté pour la réalisation de ce travail.

Pensée à ma chère amie *Dr El Ouakhoumi A*, la résidente la plus douce en médecine interne.

Enorme merci à *Pr Abdelfattah Y*, un ange sur terre, grand enseignant plein de modestie, vos qualités humaines et scientifiques sont pour moi un exemple à suivre.

À tous les internes de l'AMIMA !

À tous mes anciens et futurs enseignants depuis ceux qui m'ont appris à écrire mon nom !

Aux aimables familles des 8 adorables petits enfants qu'inclut ma thèse.

À toute personne ayant contribué de loin ou de près à la réalisation de ce travail.

À tous ceux qui ont marqué ma vie en œuvrant pour la santé et la paix et que j'ai involontairement omis de citer...



Remerciements



À notre maître, président de thèse :

Monsieur le Professeur AIT BENALI Saïd

Professeur et chef de service de *Neurochirurgie* au CHU Mohammed VI de Marrakech
Qui nous a fait l'honneur en acceptant de présider le jury de cette thèse. J'ai eu personnellement le privilège de profiter de votre enseignement, de l'étendue de votre savoir et de vos hauts talents pédagogiques. Le grand plaisir était de passer par votre service en tant qu'interne, vous m'avez marqué par votre sérieux, votre sympathie, votre modestie, votre honnêteté, et toutes vos qualités humaines, professionnelles jointes à votre compétence et dévouement pour votre profession, qui seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission.

Non seulement un grand professeur, mais un père à tous les étudiants de médecine.

Que ces lignes puissent témoigner de mon grand respect, ma très haute considération et ma profonde reconnaissance.

À notre maître, directeur de thèse :

Monsieur le Professeur LAGHMARI Mehdi

Professeur de *Neurochirurgie*

Les mots ne suffisent certainement pas pour exprimer le grand honneur et l'immense plaisir que j'ai eu en travaillant sous votre direction et pour le meilleur accueil que vous m'avez réservé.

J'ai eu personnellement la chance de faire partie de la toute première promotion d'étudiants à qui vous avez enseigné les cours d'anatomie à l'amphithéâtre, avec un grand enthousiasme.

J'ai pour vous cher maître, l'estime et l'admiration qu'imposent votre compétence, vos qualités scientifiques ainsi qu'humaines, votre sérieux, votre dynamisme et votre gentillesse sans limite.

Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période et en reconnaissance des efforts que vous avez fournis en dirigeant ce travail avec autant de simplicité que de sympathie, tout en espérant être digne de votre confiance, veuillez trouver ici l'expression d'un très grand respect et ma plus profonde gratitude.

À notre maître, juge de thèse :

Monsieur le professeur GHANNANE Houssine

Professeur de *Neurochirurgie*

J'ai pu palper de très près, durant mon passage au service, votre dévouement pour le patient et pour l'enseignement.

Je garde toujours le souvenir de ma toute première fois au bloc opératoire en tant que médecin externe en 2016 dans le bloc de neurochirurgie, à vos côtés et je retiens toujours que vous étiez très patient et courtois pour tuteurer une jeune néophyte qui trouvait le lavage chirurgical des mains un acte d'une grande importance mais terrifiant avec toutes ses étapes.

Vous êtes notre grand enseignant plein de modestie, vos qualités humaines sont pour nous un exemple à suivre, votre disponibilité pour vos résidents et étudiants, les portes ouvertes de votre bureau, ainsi que votre compétence nous ont grandement marqué.

Vous nous faites l'honneur de juger ce modeste travail. Soyez assuré de notre grand respect.

À notre maître, juge de thèse :

Monsieur le professeur RADA Noureddine

Professeur de *Pédiatrie*

Qui nous a fait l'honneur en siégeant parmi le jury de cette thèse.

La spontanéité avec laquelle il a accepté de juger ce travail signe une grande courtoisie.

Je vous remercie énormément pour vos mots d'encouragement et l'aide que vous m'aviez proposé pour la recension des dossiers des patients, ça ne peut que témoigner de votre dévouement pour votre profession en tant qu'enseignant et des qualités humaines dont vous aviez toujours fait preuve.

Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute notre estime et haute considération, en espérant que sa lecture puisse enrichir encore plus votre expertise reconnu dans le domaine de la neuro-pédiatrie.



Abréviations



AV	: Acuité visuelle
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
CC	: Centimètre cube
DLP	: Dérivation lombo-péritoneale
DVP	: Dérivation ventriculo-péritoneale
DSC	: Débit sanguin cérébral
ESA	: Espaces sous arachnoïdiens
FO	: Fond de l'œil
GA	: Granulation arachnoïdienne
HTIC	: Hypertension intracrânienne
IMC	: Indice de masse corporelle
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LCR	: Liquide céphalorachidien
NO	: Nerf optique
OD	: Œil droit
OG	: Œil gauche
OGE	: Organes génitaux externes
OP	: Œdème papillaire
PIC	: Pression intracrânienne
PO	: Pression d'ouverture
PNI	: Programme national d'immunisation
RHD	: Régles hygièno-diététiques
SNC	: Système nerveux centrale
SSV	: Stenting du sinus veineux
TDM	: Tomodensitométrie
VPS	: Ventriculoperitoneal shunting



Plan



INTRODUCTION:.....	1
MATERIELS ET METHODES.....	6
I. Type d'étude.....	7
II. Population cible.....	7
III. Recrutement des patients.....	7
IV. Recueil des données.....	8
V. Analyse statistique des données.....	9
VI. Considérations éthiques.....	9
RESULTATS.....	10
I. Profil épidémiologique.....	11
1. Nombre.....	11
2. Age.....	11
3. Sexe.....	12
4. Signes pubertaires.....	13
II. Antécédants.....	13
1. Déroulement de la grossesse, l'accouchement et l'allaitement.....	12
2. Vaccination.....	14
3. Consanguinité.....	14
4. Excès de poids.....	14
5. Endocrinopathies.....	14
6. Prise médicamenteuse.....	14
7. Cas similaire familial.....	14
8. Autres.....	14
III. Profil clinique et paraclinique :	15
1. Signes fonctionnels.....	15
2. Signes physiques.....	17
2.1. Examen neurologique.....	17
2.2. Examen ophtalmologique.....	19
3. Champ visuel.....	21
4. Imagerie cérébrale.....	22
5. Biologie.....	25
IV. Profil thérapeutique	26
1. Mesures hygiéno-diététiques	26
2. PL déplétives.....	26
3. Traitement médical.....	27
4. Traitement chirurgical.....	28
V. Evolution.....	29
1. A court terme.....	29
2. A long terme.....	30
VI. Complications.....	33
1. Complications de l'HTIC idiopathique.....	33

2.Complications post opératoire.....	33
DISCUSSION	34
I. Définition.....	35
II. Historique.....	35
III. Rappels anatomo–physiologiques.....	37
IV. Physiopathologie.....	50
V. Données épidémiologiques.....	69
VI. Données cliniques.....	73
VII. Données paracliniques.....	86
VIII. Diagnostic différentiel.....	93
IX. Traitement.....	94
X. Evolution.....	109
XI. Complications.....	111
XII. Prévention.....	113
CONCLUSION.....	114
RESUMES.....	116
Annexes.....	122
Bibliographie.....	128



Introduction



L'HTIC idiopathique, anciennement connue sous le nom de pseudotumeur cérébrale, est une maladie caractérisée par une élévation de la tension intracrânienne sans cause apparente, se traduisant par des signes de pression intracrânienne élevée (PIC), souvent une maladie des femmes en surpoids en période de procréation [1]

Le diagnostic est évoqué devant un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques, et la mesure de la pression du liquide céphalorachidien (LCR)[2]

Maladie rare dans la population générale, (environ 1 à 2 cas pour 100.000 habitants au début des années 2000)[3], passant à plus de 4 pour 100 000 actuellement dans certains pays[4]. L'hypertension intracrânienne idiopathique est jusqu'à 20 fois plus fréquente dans une population spécifique : les femmes en surpoids en âge de procréer, particulièrement en cas de gain pondéral rapide et récent [5]. Beaucoup plus rarement, l'affection peut toucher les hommes, les enfants et les personnes âgées[3]

Chez l'enfant, l'HTIC idiopathique survient à n'importe quel âge, bien qu'elle soit exceptionnelle chez le nouveau-né [6]. Chez l'enfant prépubère, l'association avec l'obésité et le sexe féminin est moins évidente.[6]

La physiopathologie de l'HTIC idiopathique demeure inconnue, et implique une altération de la résorption du liquide céphalorachidien (LCR), soit liée à un obstacle à l'écoulement passif de ce dernier, soit par diminution du gradient de pression entre le LCR et les sinus veineux intracrâniens[7]. Le système de résorption du LCR est extrêmement complexe. La découverte récente de voies de résorption du LCR par l'intermédiaire des vaisseaux lymphatiques méningés, a conduit à l'hypothèse du système des « G-lymphatiques », ouvrant de nouvelles voies contribuant à la physiopathologie de l'HTIC idiopathique. Ce système d'échange entre le LCR dans les espaces sous-arachnoïdiens et le

liquide interstitiel cérébral via un réseau vasculaire péri-artériel suggère un rôle potentiel des lymphatiques dans la résorption du LCR [8] [9]

La céphalée est le symptôme de présentation le plus courant de l'HTIC idiopathique, trouvé chez 98% des enfants atteints de cette affection, [10] se présentant plus souvent chez les enfants plus âgés. Les symptômes et signes visuels (72%) sont aussi des symptômes principaux et les plus fréquemment observés. D'autres caractéristiques sont un œdème papillaire, des acouphènes pulsatiles, des vertiges ...[11]

Le diagnostic de l'HTIC idiopathique, est un diagnostic d'exclusion, il est basé sur les critères de Dandy modifiés[12]. La ponction lombaire est l'étalon-or à la fois pour mesurer la pression d'ouverture (PO) du LCR dans le diagnostic de l'HTIC idiopathique et, une intervention thérapeutique couramment utilisée pour diminuer la PIC[13]. La limite supérieure de la pression d'ouverture du LCR est fixée à 25 cm d'eau chez l'adulte et 28 cm d'eau chez l'enfant.[12]

L'évaluation papillaire à l'examen du fond d'œil, l'évaluation de l'acuité visuelle et en particulier le champ visuel par périmétrie sont des tests essentiels utilisés chez les patients atteints d'HTIC idiopathique pour déterminer l'efficacité du traitement. Cependant, de nombreux enfants atteints d'HTIC idiopathique, surtout ceux âgés de moins de 8 ans, peuvent ne pas coopérer de manière adéquate pendant le test du champ visuel [14]. Par conséquent, les médecins peuvent avoir besoin de techniques non invasives supplémentaires pour surveiller l'HTIC idiopathique en particulier dans la population pédiatrique.

L'apport de l'imagerie en matière d'HTIC idiopathique est énorme, Les résultats négatifs sur la neuroimagerie font partie des critères diagnostiques[15], L'IRM est l'examen de première intention chez les enfants suspects. La sensibilité des signes IRM décrits étant modérée, en particulier chez les enfants prépubères[16]

L'HTIC idiopathique est généralement tardive dans l'évolution, mais peut être précoce dans sa forme fulminante [17]. Cette dernière est caractérisée par un début aigu et une dégradation très rapide de la fonction visuelle en quelques jours ou quelques semaines. Un traitement chirurgical en urgence est souvent nécessaire.

La prise en charge est presque identique à celle de l'adulte, Le réel enjeu thérapeutique de cette pathologie est d'éviter sa principale complication : La cécité. Le but du traitement de l'HTIC idiopathique est de réduire la pression intracrânienne (PIC) avec pour objectifs principaux la préservation de la vision et le soulagement des céphalées.[3].Le traitement médical est employé en première ligne et les options chirurgicales sont en deuxième ligne pour les cas réfractaires ou sévères de perte de vision[18], généralement Le traitement est difficile chez les adolescents en surpoids, chez qui la perte de poids est extrêmement compliquée.[7]

Une première série récente[19]rapportant l'utilisation de SSV (Stenting du sinus veineux) chez des enfants atteints d'HTIC idiopathique due à une sténose du sinus veineux, suggère que le SSV est un traitement sûr et efficace chez les enfants, avec un faible taux de complications et de bons résultats cliniques.

Le pronostic est essentiellement visuel, ainsi une collaboration entre Neurologues , Ophtalmologistes, Neuro-pédiatres, Neurochirurgiens et Nutritionnistes est importante pour assurer le suivi optimal de la fonction visuelle par des champs visuels, traiter les céphalées qui sont souvent source de handicap chronique, et faciliter la perte de poids qui est essentielle au pronostic à long terme.[7]

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques afin d'assurer une meilleure prise en charge de cette affection toujours incomprise qui n'épargne pas la population pédiatrique, à travers une étude rétrospective

Prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique chez l'enfant : Expérience du service de Neurochirurgie à l'hôpital Arrazi –CHU Mohammed VI– Marrakech

descriptive portant sur une série de 8 patients ayant été diagnostiqués de l'HTIC idiopathique suivis au service de Neurochirurgie à l'hôpital Arrazi, entre Janvier 2018 et Décembre 2020 , référés des service des urgences pédiatriques et de pédiatrie 'A' de l'Hôpital Mère-enfant, pour complément de prise en charge, au sein du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.



Matériel Et Méthode



I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui porte sur 8 patients de la population pédiatrique, présentant un syndrome d'hypertension intracranien idiopathique ,au sein du service de Neurochirurgie à l'hôpital Arrazi du CHU Mohammed VI de Marrakech, issus des service des urgences pédiatriques et de pédiatrie A de l'hôpital Mère-Enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech, ou référés par des pédiatres ou neurologues ,sur une période de 3 ans, s'étendant entre Janvier 2018 et Décembre 2020.

II. Population cible

Il s'agit de 8 patients suivis au sein du service de Neurochirurgie, desurgences pédiatriques et de pédiatrie 'A' pour l'HTIC idiopathique.

III. Recrutement des patients :

8patients de la population pédiatrique suivis pour l'HTIC idiopathique ont été inclus dans cette étude.

1. Critères d'inclusion :

- Tous les patients suivis pour HTIC idiopathique au service de Neurochirurgie, des urgences pédiatriques et de la pédiatrie A, dont l'âge est inférieur à 18 ans, et dont le diagnostic a été retenu selon les critères diagnostiques de DANDY modifiées (Annexe 2).
- Tous les patients sont d'origine marocaine.

2. Critères d'exclusion :

- Les patients dont l'âge est supérieur à 18 ans.
- Les patients pris en charge dans d'autres services.

- Les patients qui ne remplissaient pas les critères diagnostiques de DANDY modifiés (Annexe 2).
- Les dossiers incomplets
- Dossiers ne correspondant pas aux dates de l'étude.
- Les patients présentant d'autres atteintes.

IV. Recueil des données

1. Sources des données :

Les différentes données ont été recueillies au niveau du service de Neurochirurgie, des services des urgences pédiatriques et de pédiatrie A : registre des entrants, les dossiers d'hospitalisations ainsi que les fiches et dossiers de suivi des patients en consultation.

2. Les paramètres recueillis

Les différents paramètres recueillis à partir des dossiers médicaux ont été notés sur une fiche d'exploitation (voir annexe 1) selon Cinq rubriques :

- Epidémiologique
- Clinique
- Paraclinique
- Thérapeutique
- Evolution

Pour chaque patient les variables étudiées étaient :

2.1 . l'âge

2.2 . Le sexe

2.3 . Les ATCDs personnels et familiaux

2.4 Apparition des signes pubertaires

2.5 . Les signes fonctionnels : céphalées,nausées / Vomissements, brouillardsvisuels, eclipses visuels, diplopie, acouphènes, vertiges

2.6 . Les signes physiques recueillis à l'examen clinique : Etat de conscience, Poids et taille, signes de localisation, examen des nerfs crâniens, acuité visuelle et fond d'œil.

2.7 . Les données paracliniques : imagerie cérébrale, mesure de la pression du LCR et étude de sa composition cytologique et biochimique, le champ visuel.

2.8 . Le traitement instauré(RHD, Médical ou chirurgical).

2.9 . L'évolution sous traitement à court et à long terme.

2.10 Les complications de l'HTIC idiopathique et les complications post opératoires.

V. Analyse statistique des données

La saisie des données a été faite sur le logiciel « Microsoft Office Excel ».

Les analyses statistiques descriptives, ont fait appel au calcul des effectifs et des pourcentages, pour les variables qualitatives, calcul de moyennes pour les variables quantitatives.

VI. Considérations éthiques

Le recueil des données a été fait en prenant en considération les règles globales d'éthique relatives au respect de la confidentialité et la protection des données propres aux patients.



Résultats



I. Profil épidémiologique

1- Nombre :

Le nombre total de nos patients est de 8 patients recensés aux services de neurochirurgie, des urgences pédiatriques et de pédiatrie A.

2- Répartition des cas selon l'âge d'apparition des symptômes:

Dans notre étude, l'âge moyen de début de la symptomatologie chez les patients était de $9,25 \pm 4,46$ ans avec des extrêmes allant de 3 à 14 ans.

Les 5 patientes de sexe féminin ont 8, 9, 12 et 16 ans.

Les 3 patients de sexe masculin ont 3, 5 et 14 ans.

La tranche d'âge prédominante est celle des 6 - 10 ans avec un pourcentage de 37,5% (figure n°1).

Dans notre étude, nous avons fixé l'âge de 11 ans, comme début de puberté, vu que l'enfant pubère le plus jeune de notre série avait l'âge de 11 ans.

Tableau I : Répartition des patients selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Fréquence (%)
0-5	2	25%
6-10	3	37,5%
11-14	2	25%
15-18	1	12,5%

Enfants Prépubères

Enfants pubères

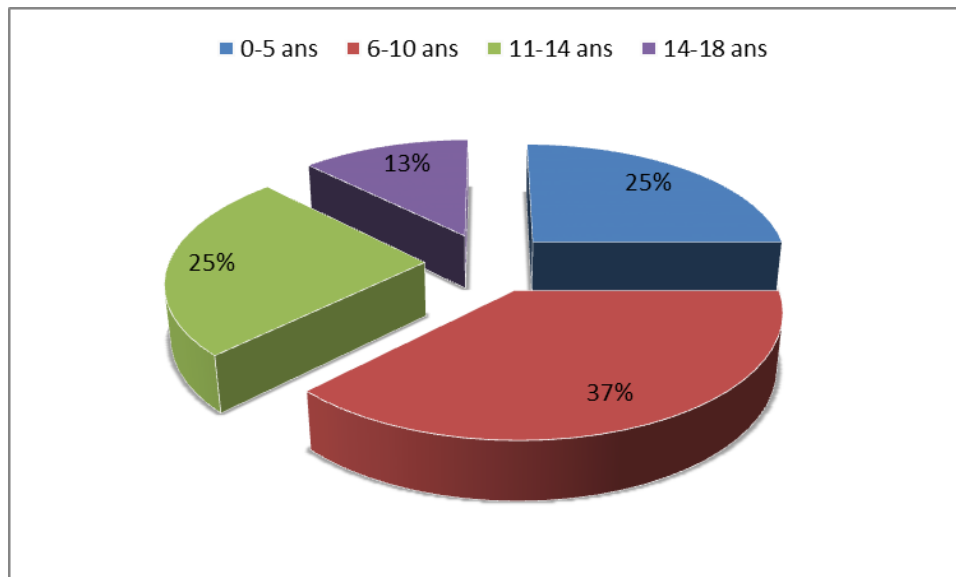


Figure 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

3- Répartition des cas selon le sexe :

Dans notre série, nous avons noté une inégalité entre les deux sexes : 5 filles (62,5%) et 3 garçons (37,5%) soit un sexe-ratio H/F=0,6

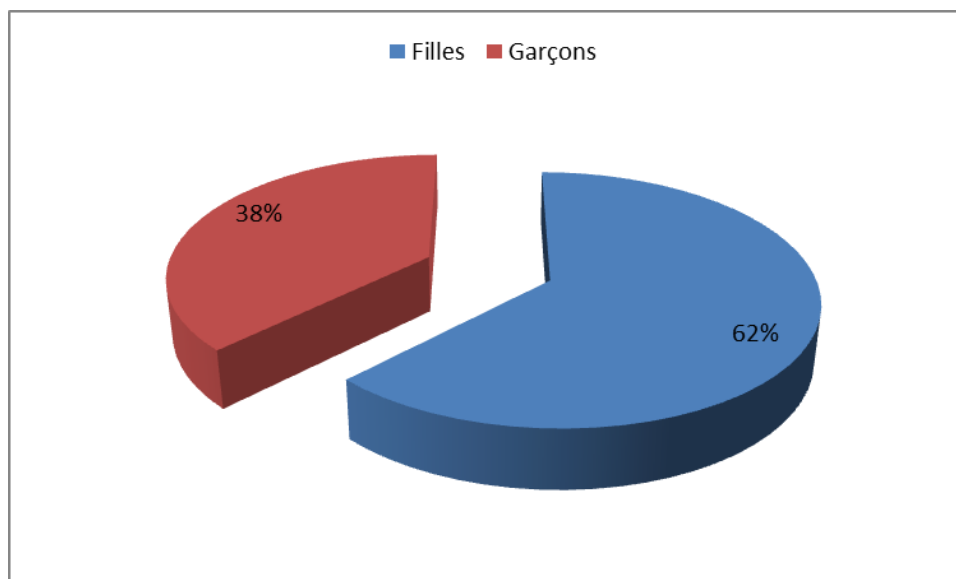


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe

4- Répartition des cas selon l'apparition des signes pubertaires :

Les signes pubertaires qui ont été cherchés sont les caractères sexuels secondaires à savoir, la ménarche et la croissance des seins chez les filles, la mue de la voix chez les garçons, ainsi que le développement de la pillosité chez les deux sexes.

Dans notre série, les signes pubertaires ont été notés chez 3 enfants (37,5%), 2 filles (66,67%) et un garçon (33,33%).

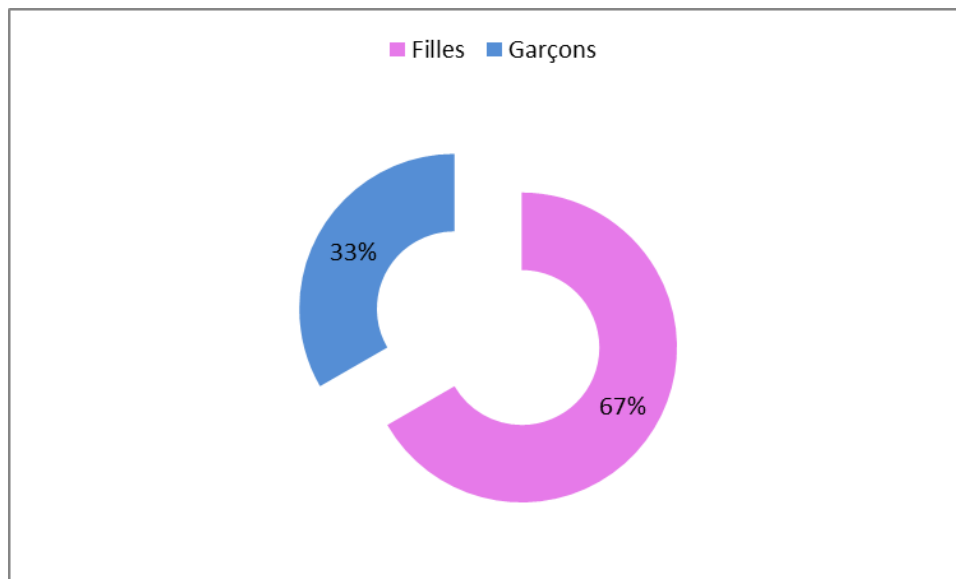


Figure 3 : Répartition des patients selon le caractère pubéritaie

II. Les Antécédants :

1. Suivi de la grossesse, de l'accouchement et de l'allaitement :

La grossesse était suivie chez 5 enfants soit 62,5% dont, les 3 enfants restants la grossesse n'était pas suivie soit 37,5%

L'accouchement pour les 8 enfants s'est déroulé par voie basse.

A noter l'utilisation du Forceps lors de la naissance d'une seul enfant dans notre série, soit 12,5%.

L'allaitement était exclusivement maternel pour les 8 enfants.

2. Vaccination :

Dans notre série, 6 enfants étaient bien vaccinés selon le PNI pour leurs âge, soit 75%, contre 2 enfants mal vaccinés soit 25%.

3. Consanguinité :

Aucun de nos patients n'a rapporté un antécédent de consanguinité.

4. Excès de poids :

Il a été évalué par l'indice de masse corporelle (IMC) (Annexe 3) et Le score Z calculé à partir de données anthropométriques selon les normes de croissance des États-Unis CDC 2000. (Annexe 4)

Le calcul de ces scores avait montré que deux patients étaient en surpoids soit 25% de notre série, il s'agit de deux enfants dans la tranche d'âge pubère, de sexe masculin et féminin.

Le pourcentage de l'excès de poids calculé chez les enfants pubères de notre série est de 66,7%.

5. Endocrinopathies :

Aucun de nos patients n'est suivi pour une endocrinopathie quelconque.

6. Prise médicamenteuse :

Aucun de nos patients n'a rapporté la notion d'une prise médicamenteuse précédant l'apparition de la symptomatologie.

7. Cas similaire familial :

Aucun cas similaire dans la famille de nos patients n'a été objectivé

8. Autres :

Un de nos patients a rapporté la notion de chute de sa hauteur avec un point d'impact crânien une semaine avant l'apparition des symptômes.

Tableau : récapitulatif des ATCDs notés chez les patients de notre série.

ATCDS	Effectifs (n)	Pourcentage (%)
Excès de poids	2	25
Prise médicamenteuse	0	0
Endocrinopathie	0	0
Cas similaire dans la famille	0	0
Traumatisme crânien	1	12,5
Accouchement par VB instrumental	1	12,5

III. Profil clinique et paraclinique :

1. Signes fonctionnels :

1.1. Céphalées :

Dans notre série, 5 patients présentaient des céphalées soit 62,5% dont la description sémiologique était la même : intermittentes, en casque, avec un fond douloureux permanent.

Parmi les 5, 2 de nos patients ont eu des crises de céphalées dont l'évolution a été chronique bien avant l'apparition du reste des symptômes soit 25% (figure 3)

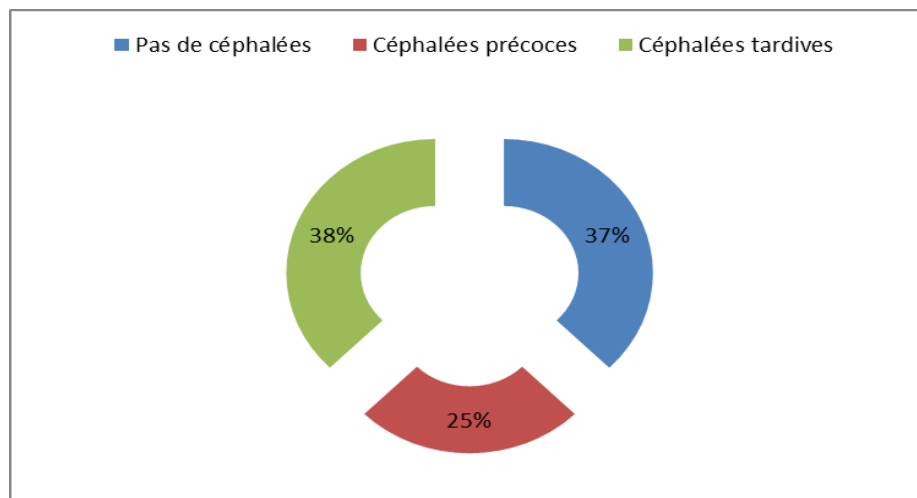


Figure4 : Répartition des patients selon La présence/absence des céphalées

1.2. Nausées/ vomissements

Les nausées et vomissements sont retrouvés chez 4 de nos patients, soit 50%.

1.3. Brouillards visuels :

Les brouillards visuels sont retrouvés chez 2 de nos patients, soit 25%.

1.4. Les éclipses visuelles :

Les éclipses visuelles sont retrouvés chez 2 de nos patients, soit 25%.

1.5. Diplopie :

4 de nos patients ont rapporté la diplopie, soit 50%, il s'agissait d'une diplopie horizontale.

1.6. Acouphènes :

1 seul de nos patients a rapporté des acouphènes 12,5%

1.7. Vertiges :

2 de nos patients ont rapporté des sensations vertigineuses, soit 25%.

1.8. Autres :

Un seul patient a rapporté la photophobie comme signe fonctionnel, soit 12,5%.

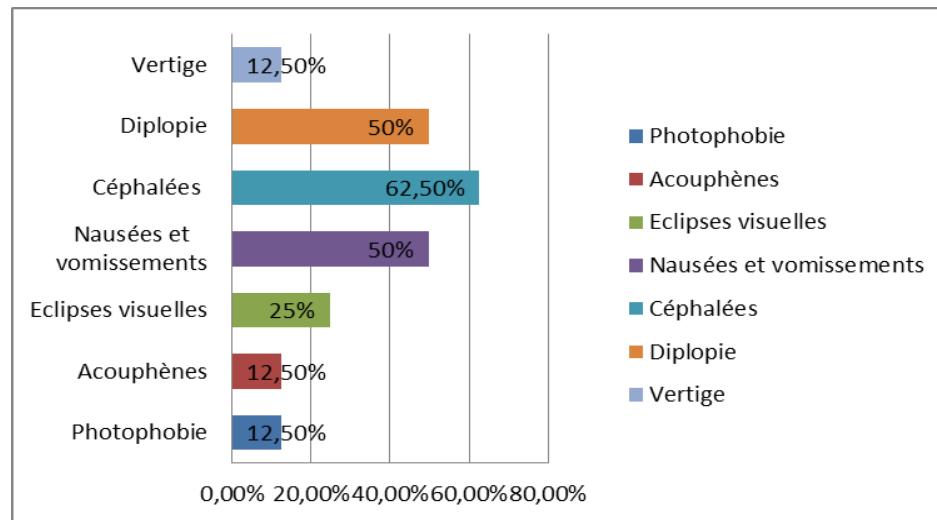


Figure5 :Répartition des signes fonctionnels selon leurs fréquences

2. Signes Physiques :

2.1 Examen neurologique :

➤ Etat de conscience :

Tous les patients sont conscients avec un score de Glasgow à 15/15.

➤ Signes de localisation :

Aucun de nos patients n'a présenté des signes de localisation neurologique.

➤ Examen des paires crâniennes :

•Examen des nerfs oculomoteurs :

Une paralysie du VIémediroite été notée chez 3 patients, soit 37,5%.

Une paralysie du VI bilatérale a été décrite chez un seul patient, soit 12,5%.

4 patients n'avaient pas d'atteinte oculomotrice, soit 50%.

Une paralysie de la III éme paire bilatérale incomplète a été objectivée, en plus de l'atteinte du VI chez un seul patient, soit 12,5%.

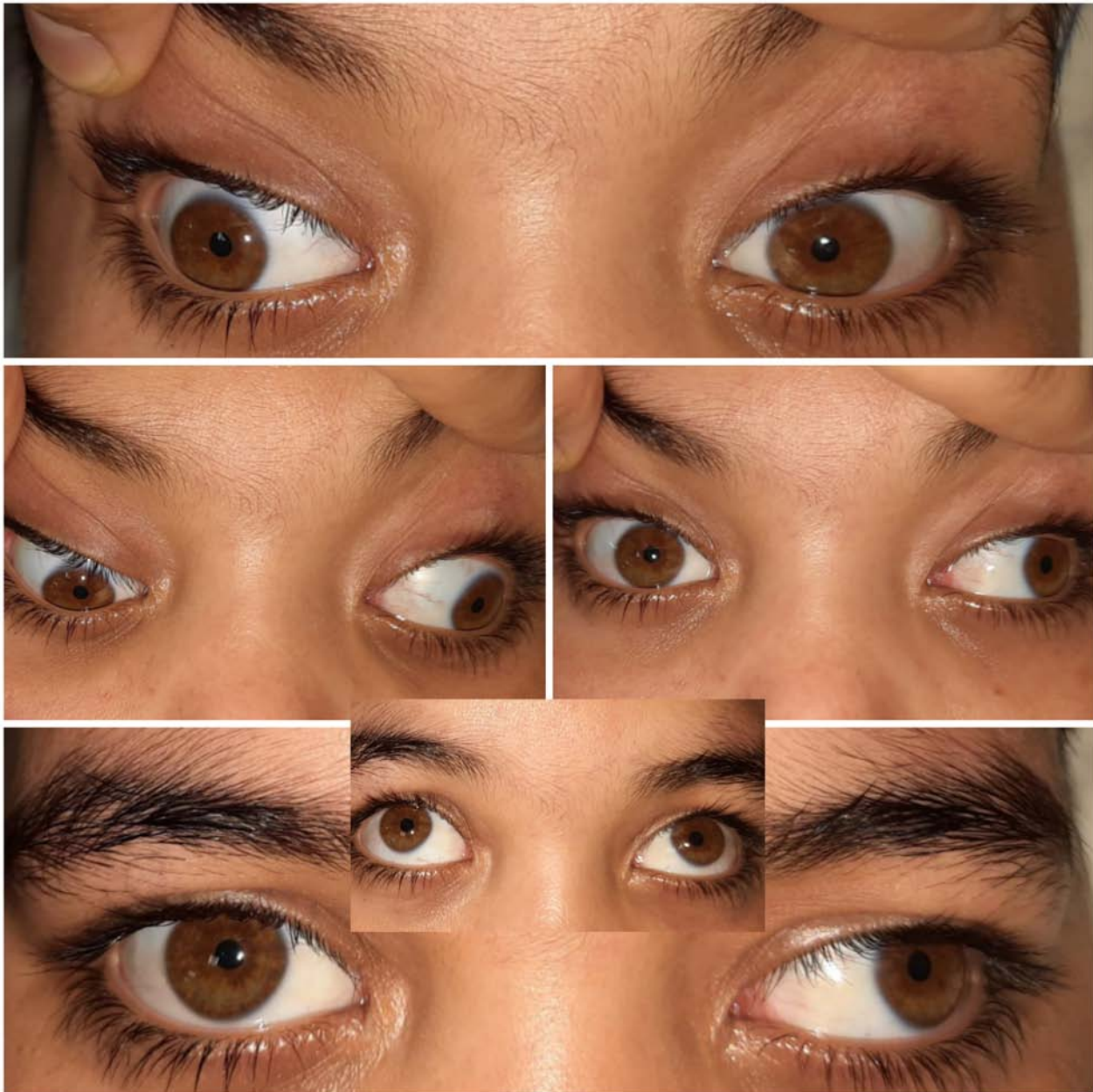


Figure 6 : Examen des nerfs oculomoteurs chez un enfant montrant un strabisme externe bilatéral,avec limitation des mouvements oculaires en adduction et en abduction signant l'atteinte du IIIe et VI en bilatéral

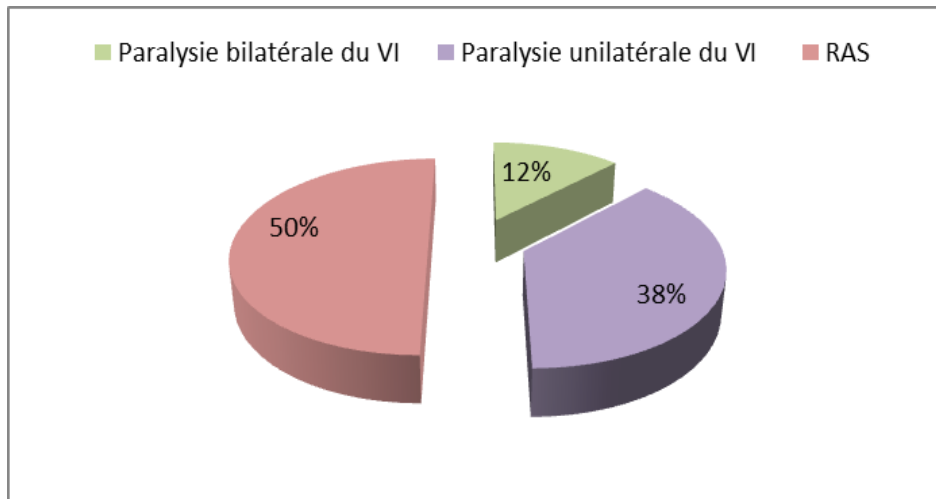


Figure 7: Répartition des malades selon l'atteinte de la VIème paire crânienne

• **Examen des autres nerfs crâniens :**

Une paralysie faciale centrale gauche a été objectivée chez un seul patient, soit 12,5%.

2.2 Examen ophtalmologique :

➤ **Acuité visuelle :**

6 patients ont présenté une baisse de l'acuité visuelle, soit 75%.

2 patients avaient une acuité visuelle conservée soit 25%.

Aucun patient n'est arrivé au stade de cécité.

Tableau III : Répartition des patients selon l'AV

<u>Acuité visuelle</u>	<u>Normale</u> <u>(10/10)</u>	<u>AV Subnormale</u> <u>(>7/10)</u>	<u>BAV modérée</u> <u>(4-7/10)</u>	<u>BAV sévère</u> <u>(<4/10)</u>	<u>Cécité</u>
<u>Effectif (n)</u>	2	1	3	2	0
<u>Pourcentage(%)</u>	25	12,5	37,5	25	0

➤ **Fond d'œil :**

Des anomalies papillaires ont été objectivées chez tous les patients, de façon bilatérale mais asymétrique.

Tableau IV : Répartition des patients selon le FO de l'œil droit.

<u>Stades del'OP</u>	<u>Stade I</u>	<u>StadeII</u>	<u>Stade III</u>	<u>Stade IV</u>
<u>Effectifs(n)</u>	0	3	3	1
<u>Pourcentage (%)</u>	0	37,5	37,5	12,5

Tableau V : Répartition des patients selon le FO de l'œil gauche.

<u>Stades del'OP</u>	<u>Stade I</u>	<u>StadeII</u>	<u>Stade III</u>	<u>Stade IV</u>
<u>Effectifs(n)</u>	0	4	3	2
<u>Pourcentage (%)</u>	0	50	37,5	25

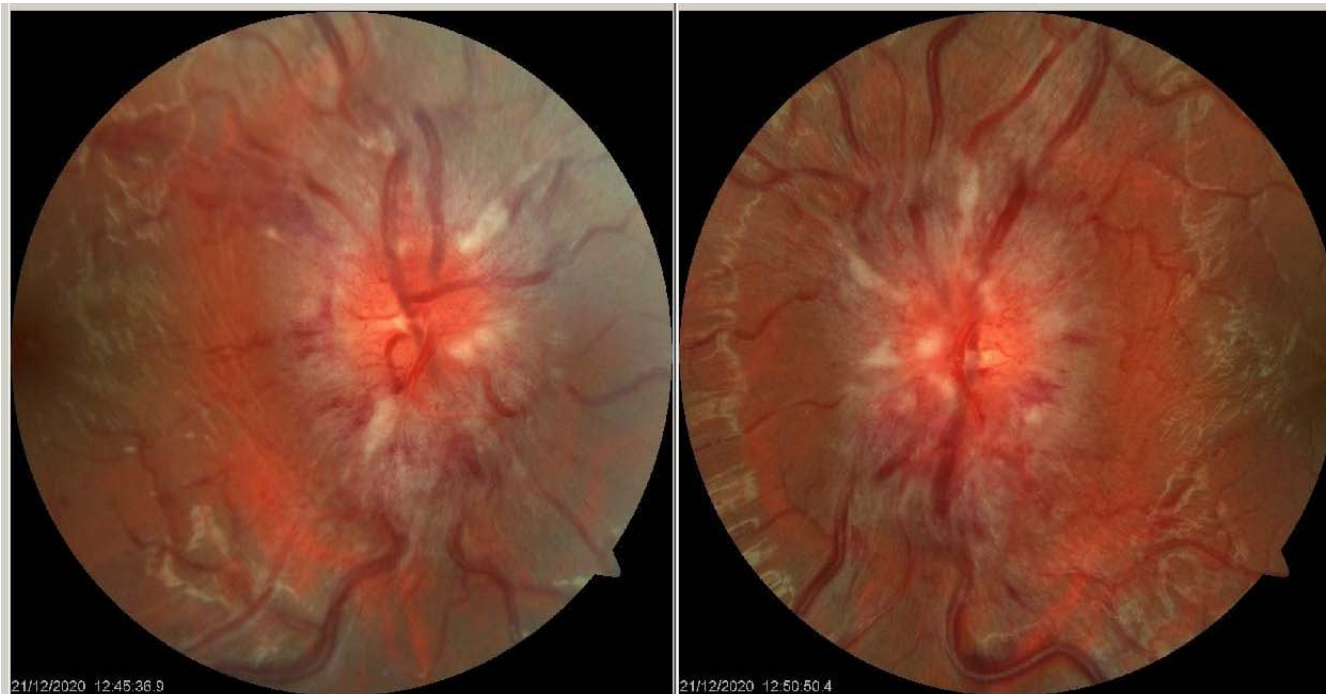


Figure 8 : Oedeme papillaire bilatérale Stade II chez un enfant de notre série

3. Champ Visuel :

Le champ visuel a été réalisé seulement chez 5 patients de notre série, qui s'est révélé altéré en ODG dans tous ces cas. (Figure9)

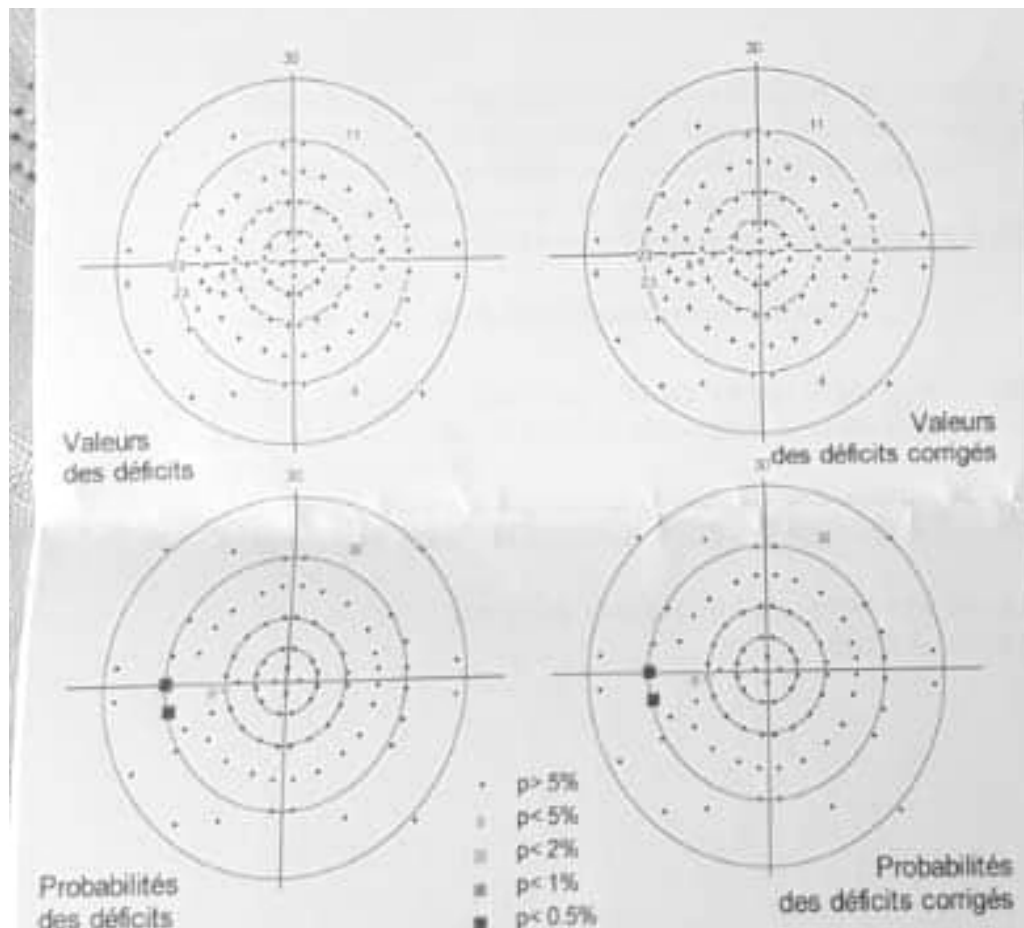


Figure 9 : Champ visuel légèrement altéré en ODG, avec élargissement des 2 tâches aveugles et déficit relatif localisé périphérique en ODG

4. Imagerie cérébrale :

- ❖ **TDM cérébrale**

6 patients de notre série ont bénéficié d'une TDM cérébrale en première intention devant la symptomatologie qu'ils ont présentée.

Le résultat de la TDM s'est révélé sans anomalies dans tous les cas.

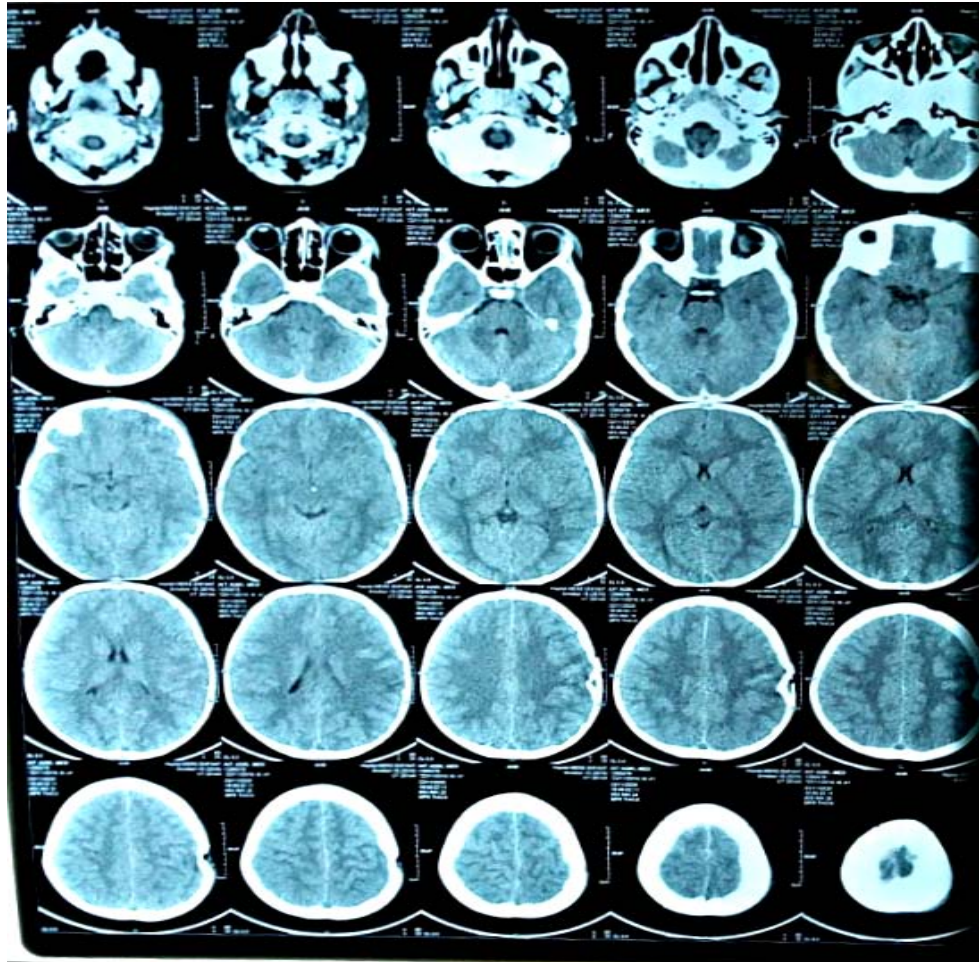


Figure10 : Coupes axiales d'une TDM cérébrale d'une patiente montrant des ventricules de taille normale

❖ **IRM cérébrale :**

Tous les patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale, vu son apport important pour le diagnostic d'HTIC idiopathique.

Dans notre série, 8 patients ont réalisé une IRM, sur laquelle on avait cherché les signes suivants :

- ✓ Selle turcique vide.
- ✓ Infiltration du cavum de Meckel et des espaces sous arachnoïdiens.
- ✓ L'aplatissement de la partie postérieure du globe oculaire.

On a noté une éctasie kystique bilatérale de la gaine des nerfs optiques chez une seule patiente.

(Figure11)

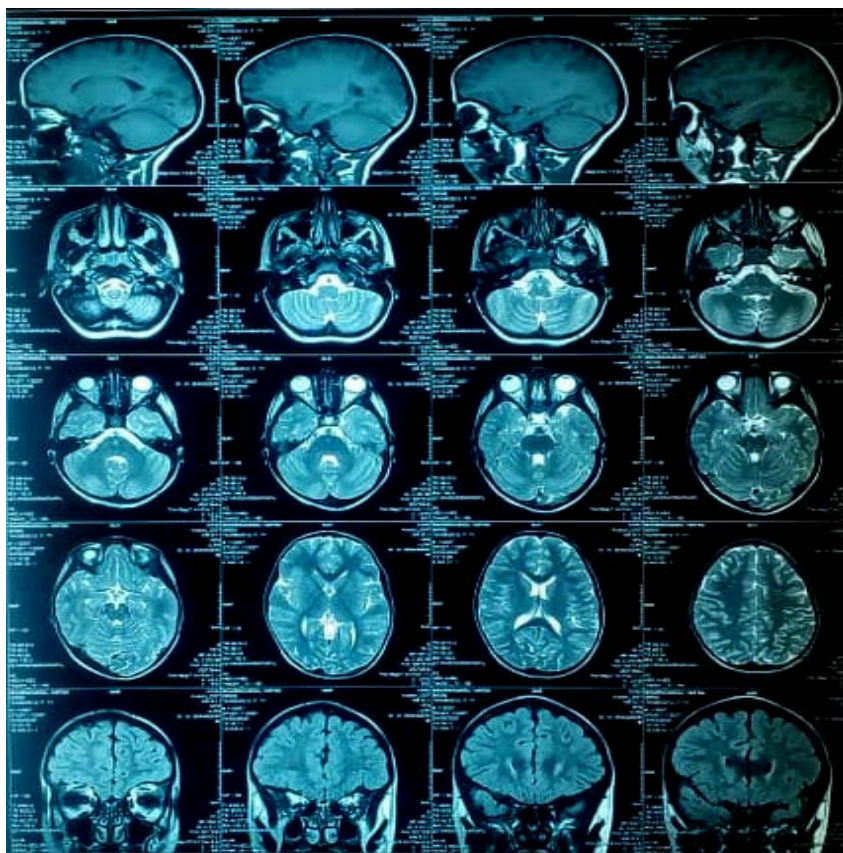


Figure 11 : Coupes sagittales, Transversales et frontales d'une IRM cérébrale en séquence T2 montrant une ectasie kystique bilatérales des gaines des nerfs optiques (Flèches).

5. Biologie :

a. Ponction lombaire :

La ponction lombaire a été réalisée chez tous les patients, en décubitus latéral gauche.

✓ Mesure de la pression du LCR :

La pression du LCR variait entre 30 et 65cmH₂O, avec une moyenne de 50,17 cmH₂O.



Figure 12 : Aiguille et trocart utilisés pour PL

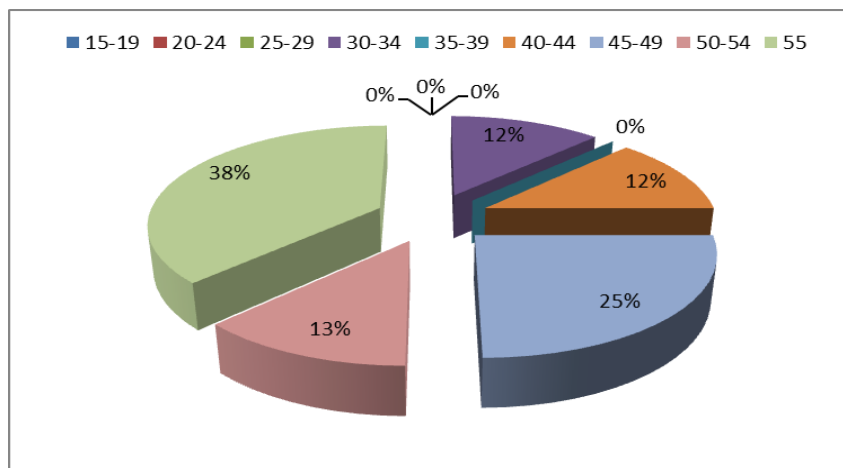


Figure 13 : Répartition des malades selon la pression du LCR en cmH2O

✓ **Biochimie et cyto bactériologie du LCR :**

Chez tous nos patients, le LCR est de composition biochimique et cyto bactériologique normale.

b. **Bilan sanguin :**

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan minimal standard fait de : NFS, TP, TCA, Ionogramme, Urée, Créatinine.

Aucune anomalie biologique n'a été notée.

IV. Profil Thérapeutique :

1. Mesures hygiéno-diététiques :

Dans notre série, deux patients ont procédé à la perte de poids en plus du traitement médical.

2. PL dépletives :

Dans notre série, 4 patients ont bénéficié des PL dépletives, soit 50%, entre autre, 2 patients ont eu recours à 2 PL dépletives, contre 2 patients qui n'ont eu besoin qu'à une seule.

Chez les 4 patients, la quantité du LCR retirée est moyenne de 20cc ± 10cc.

A noter que le recours aux PL dépletives a été fait dans un contexte d'urgence.

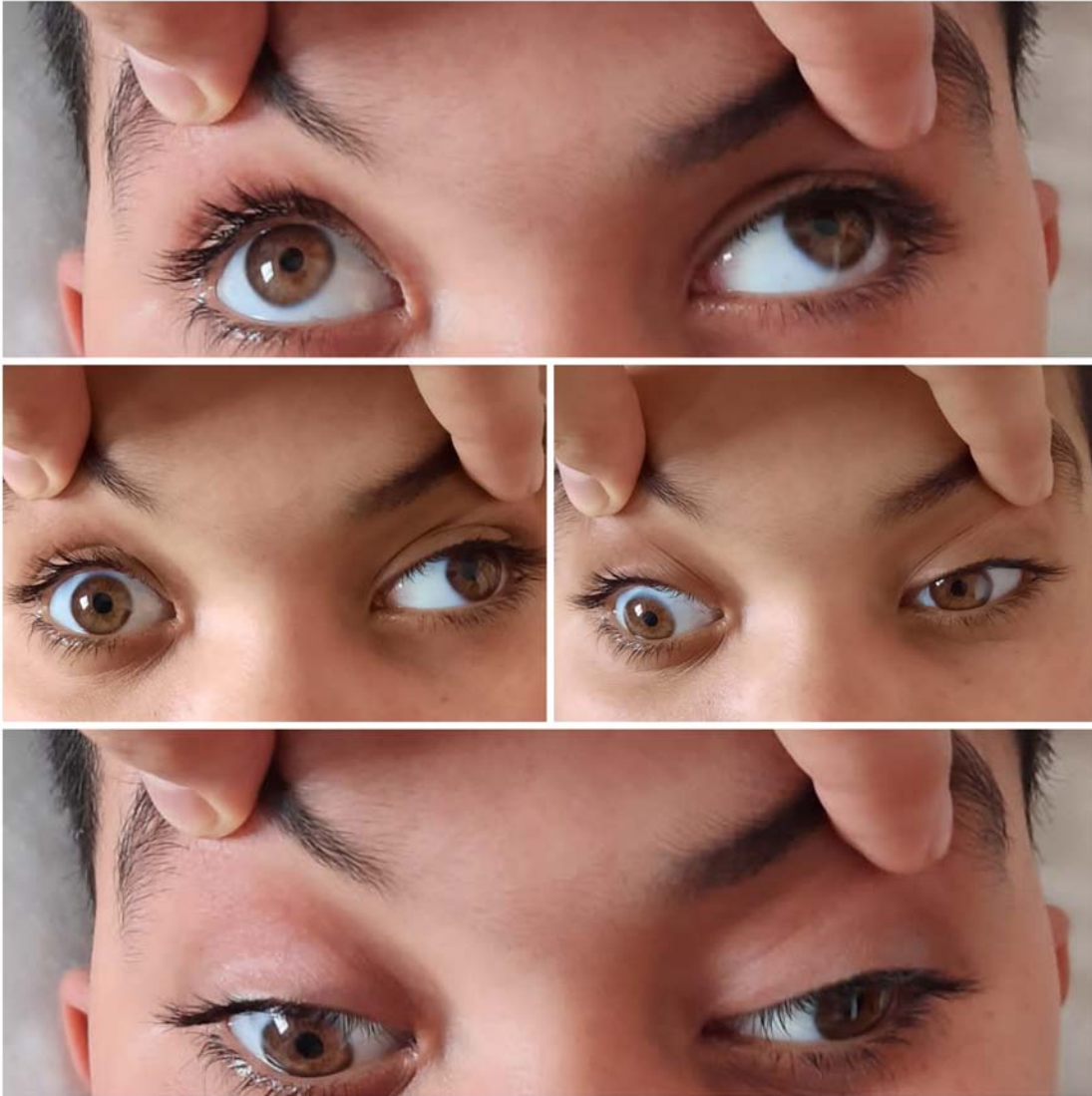


Figure 14 : Légère amélioration de l'occulomotricité du patient de la figure 6, après une première

PL

3. Traitement Médical :

- **Acétazolamide :**

Dans notre série, 6 patients seulement ont bénéficié d'un traitement à base d'Acétazolamide, soit 75%.

La dose était de 5–10mg/kg/j, pour une durée qui différait selon l'évolution clinique de chacun.

○ **Corticoïdes :**

Aucun de nos patients n'avait reçu une cure à base de corticoïdes.

4. Traitement Chirurgical :

1.1. Dérivation ventriculopéritonéale (DVP) :

4 de nos patients ont bénéficié d'une DVP, soit 50% de notre série,

Deux patients ont été traités chirurgicalement d'emblée, vu l'effondrement important de leurs acuité visuelle dès la pose du diagnostic.

Deux patients ont bénéficié de la DVP, après échec du traitement médical.

1.2. Dérivation lombopéritonéale (DLP) :

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une DLP.

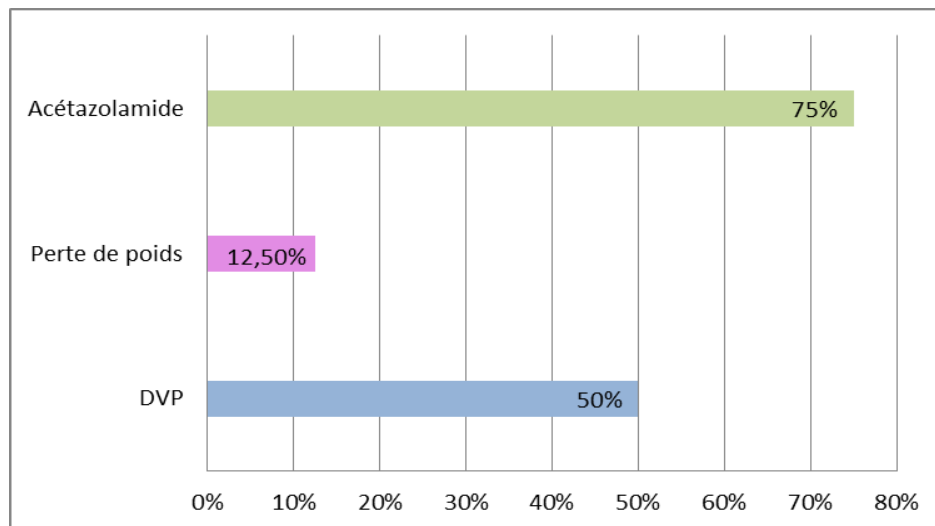


Figure 15 : Pourcentages des différentes thérapeutiques reçues.

V. Evolution :

1. A court terme :

Dans notre série, l'évolution à court terme a été étudiée par un contrôle clinique des patients à leur sortie de l'hôpital, en se basant sur l'amélioration des symptômes initiaux, principalement les céphalées, la diplopie et la baisse de l'acuité visuelle.

Parmi les 6 patients traités par Acétazolamide, 4 patients ont rapporté une amélioration nette de leurs symptômes initiaux, soit 67%.

Chez 1 seul patient, les céphalées sont restées inchangées, l'AV et diplopie stables.

1 seule patiente a rapporté une aggravation, par une multiplication des crises céphalalgiques journalières, un effondrement de l'AV et une persistance de la diplopie. 100% des patients opérés ont observé une nette amélioration des symptômes.

A noter le recours à la chirurgie après l'échec du traitement médical à base d'acétazolamide chez deux patients.

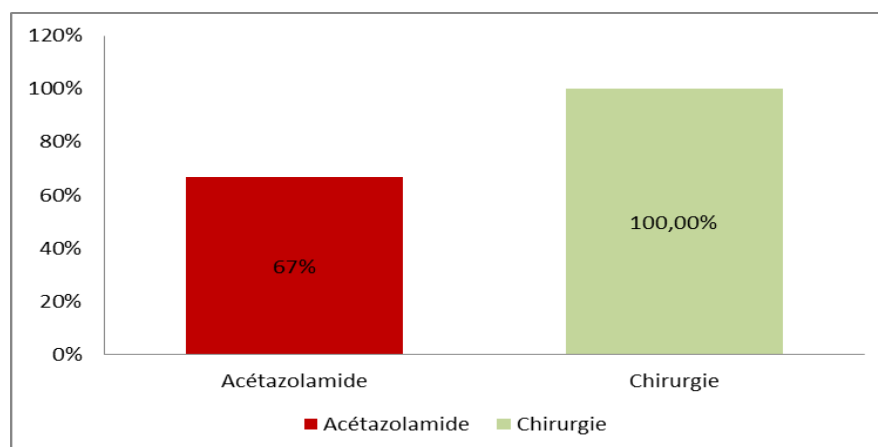


Figure 16 : Comparaison entre l'efficacité du traitement médical et chirurgical en matière d'amélioration de la symptomatologie à court terme.

2. A long terme :

L'évaluation clinique à long terme a été effectuée au cours des consultations de contrôle et s'est basée sur les constatations subjectives des patients et l'examen ophtalmologique.

De nos 8 patients, on a pu joindre seulement 6, dont les résultats sont regroupés dans le tableau ci-dessous (Tableau VI).

A noter que 3 patients ont été perdus de vue. Et qu'aucun dysfonctionnement de shunt n'a été noté.

Tableau VI : Tableau montrant l'évolution à long terme chez 5 patients.

Ordre du patient	Tableau clinique initial Clinique + FO	Traitement reçu	Evolution à long terme	Traitement en cours
1er	Céphalées FO : OP Stadell ODG(2020)	Acétazolamide+Règles hygiéno-diététiques	Disparition des céphalées + FO : régression de l'OP	Acétazolamide+Règles hygiéno-diététiques
2eme	Céphalées + BAV FO : OP Stade IV OG Stade III à OD (2019)	DVP	Disparition des céphalées + amélioration de la vision FO : Régression de l'OP en ODG	Aucun

Prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique chez l'enfant : Expérience du service de Neurochirurgie à l'hôpital Arrazi –CHU Mohammed VI– Marrakech

3eme	Brouillards visuels (BV) +diplopie FO : OP Stade III ODG (2019)	Acétazolamide	1 récurrence à une année du début du TTT. Actuellement, Regression de la diplopie et disparition des BV Persistance des céphalées intermittentes FO : OP SI ODG	Acétozolamide
4eme	Céphalées+BAV FO : OPStade II OD Stade IV OG (2019)	DVP	Disparition des céphalées + amélioration de l'AV FO : Régression de l'OP	Aucun
5eme	Céphalées+ BAV FO : OP Stade III ODG (2018)	Acétazolamide	Disparition des céphalées+ amélioration de l'AV. FO : Régression de l'OP	Acétazolamide
6émé	Céphalées+diplopie+BAV FO : OP Stade IV OD Stade III OG (2018)	DVP	Disparition des céphalées + amélioration de l'AV FO : Régression de l'OP	Aucun



Figure 17 : Récupération de l'occulomotricité normale a long terme après l'instauration du traitement à base d'Acétazolamide chez le patient de la figure 6

VI. Complications :

a. Complications de l'HTIC idiopathique :

Dans notre série, aucune complication n'a été notée.

b. Complications postopératoires :

Les suites post opératoires immédiates étaient simples, aucune complication n'a été rapportée.

Aucune complication n'a été notée chez les 4 patients ayant bénéficié d'une DVP à long terme.



Discussion



I. Définition :

L'Hypertension intracrânienne idiopathique est un syndrome clinique céphalalgique et visuel défini par une élévation anormale de la pression intracrânienne en l'absence de mise en évidence clinique, biologique ou radiologique d'un processus cérébral compressif, d'obstruction des voies de circulation ventriculaires ou sous-arachnoïdiennes, d'infections, et d'hydrocéphalie, tout en gardant une composition normale du LCR.[20]

Quand l'HTIC est jugée être liée à une pathologie sous-jacente, un facteur ou à une prise médicamenteuse, le terme "idiopathique" demeure inadapté : « HTIC secondaire » sera plus approprié [20]

La suite de ce travail sera consacrée à l'hypertension intracrânienne idiopathique chez l'enfant plutôt qu'à la forme secondaire, bien plus rare.

II. Historique :

Le syndrome de l'hypertension intracrânienne idiopathique est connu depuis plus d'un siècle, c'est un diagnostic d'élimination dont la terminologie et les critères diagnostiques ont changé au fil des années, ce qui a souvent été une source de confusion.

Les premières descriptions de l'hypertension intracrânienne idiopathique remontent à la fin du XIX^e siècle et étaient anatomopathologiques.[3][4]

La toute première définition de cette entité clinicopathologique fut publiée pour la première fois par le médecin Allemand Heinrich Quinck [23], l'inventeur de l'aiguille de la ponction lombaire [24], ceci en 1893, sous le terme de *Méningite séreuse*, pour faire allusion à un syndrome d'hypertension intracrânienne sans signes de localisations ni anomalies de composition du liquide céphalorachidien (LCR) [23]

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

En 1904, Nôgne a proposé le terme de *Pseudotumor cerebri* (PTC) pour décrire une situation clinique qui simule la symptomatologie d'une tumeur intracrânienne d'où le préfixe '*Pseudo*'. [25]

De nombreuses autres dénominations ont été proposées par la suite (*Hydrocéphalie otitique*, *hydrocéphalie toxique*, *hydrocéphalie méningée hypertensive*, *HIC sans tumeur* ...) [26]

En 1937, le Neurochirurgien Walter-Dandy a défini les critères diagnostiques de ce qu'il a appelé '*Hypertension intracrânienne sans tumeur cérébrale*' basée sur une étude rétrospective d'une durée de 7 ans, incluant 22 patients de différentes tranches d'âge: [27][26]

- ✓ La présence des symptômes d'HTIC.
- ✓ Pression du LCR > 25 cm H₂O
- ✓ Absence de signes de localisation, en dehors d'une paralysie de la VI^e paire crânienne
- ✓ Composition du LCR sans anomalies
- ✓ Imagerie normale ne montrant pas une dilatation des ventricules, ni un processus occupant cérébral.

En 1955, le terme d'Hypertension Intracrânienne Bénigne fut utilisée par Foley, vu le pronostic meilleur dans la plupart des cas comparé à l'HTIC d'origine tumorale. [28]

En 1969, La pratique du champs visuel a permis de mettre en évidence une atteinte visuelle avec un risque de séquelles graves par la suite pouvant aller jusqu'à la cécité en absence de traitement, [26] ce qui a remis en question l'utilisation du mot « bénigne » par par Boucheit et Al [29]

En 1989, Corbett et Thompson [25] ont lancé appel pour nommer ce tableau clinique par le terme « HTIC idiopathique » dont la cause est inconnue, et de l'étiqueter comme secondaire quand la cause sous-jacente serait évidente[30]

De nos jours, l'appellation «hypertension intracrânienne idiopathique» est privilégiée dans la littérature anglo-saxonne. Pourtant, cette dénomination présente aussi ses limites : pour être idiopathique, il faut, par définition, qu'aucune cause ne soit identifiée. Or, dans environ 10 % des cas, il semble bien y avoir des facteurs qui déclenchent ou favorisent la maladie. [12,31]

Les critères diagnostiques de Dandy ont été ultérieurement modifiés par Friedman et Jacobson, [32] en se basant sur le développement de tomодensitométrie informatisée et de nouvelles méthodes de détection et de suivi des déficits du champ visuel.

En 2013 ces critères fut révisés par l'académie américaine de Neurologie , exigeant l'addition de l'oedème papillaire aux éléments déjà évoqués .[12]

III. Rappels Anatomo-physiologiques :

Le SNC, enveloppé par les méninges, est contenu dans une boîte osseuse formée de huit os. Chez l'enfant, du fait de l'immaturation de ces derniers, les os sont plus minces que chez l'adulte et de consistance particulière : molle.

Avant la fermeture des fontanelles et la soudure des sutures, le crâne peut se distendre, ce qui retarde l'apparition des signes cliniques de l'HTIC, remplacée par une augmentation du périmètre crânien. [33]

Le contenu intracrânien est constitué de 3 éléments :

- Liquide céphalo-rachidien (10%) : Circule dans un compartiment profond (Les ventricules), et un compartiment superficiel (Les espaces sous arachnoïdes)
- Parenchyme cérébral (80%)

- Sang (10%) : Le secteur vasculaire

Ces trois éléments, créent à l'intérieur de la boîte crânienne une certaine pression qui est la pression intracrânienne. (PIC)

1. Les Méninges :

Les méninges représentent les enveloppes protectrices et nourricières du SNC, des nerfs crâniens et des racines rachidiennes. Ils sont constitués de deux membranes :[34]

- Une superficielle, ou Dure mère ou Pachyméninge
- Une profonde, molle, c'est la Leptoméninge, elle-même constituée de deux couches de nature conjonctive : Une externe c'est l'arachnoïde et une interne : la pie-mère

1.1. La dure mère :[35]

De structure fibreuse, de couleur blanc nacré, épaisse, résistante et inextensible, elle se moule sur le versant interne de la boîte crânienne et du canal rachidien, dont elle affûte la forme et les courbures depuis la voûte du crâne jusqu'à la partie moyenne du canal serré.

a. La dure mère crânienne :

Celle-ci passe en pont sur tous les secteurs et au niveau des orifices du crâne, elle est traversée par des vaisseaux et des nerfs, elle présente 2 faces interne et externe.

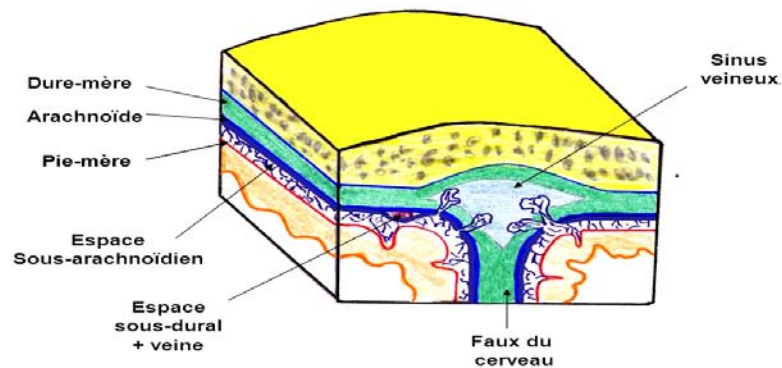


Figure 20 : Vue anatomique des enveloppes méningées

b. La dure mère rachidienne :

Elle a la forme d'un cylindre creux qui s'étend du trou occipital où elle est adhérente à son pourtour jusqu'à la 2e pièce sacrée où elle se termine en pointe pour former le cône dural, elle renferme la moitié inférieure du bulbe, la moelle épinière, le filum terminal, les racines rachidiennes et le spinal médullaire.

1.2. L'arachnoïde :

Elle est la partie des méninges intermédiaire entre la pie mère et la dure mère, elle est de nature conjonctive, assez fine, non vascularisée, nourrie par le LCR, envoie des villosités qui font saillie dans les sinus veineux : les granulations arachnoïdiennes (Pacchioni) permettant la résorption du LCR. [34]

Délimite avec la dure mère un espace virtuel, dit sous dural, contient les veines cérébrales avant leur abouchement aux sinus veineux.

1.3. La pie mère :

L'enveloppe la plus interne, en contact direct et étroit avec le SNC. Très fine, transparente, peu visible. Elle est très richement vascularisée, délimite avec l'arachnoïde un espace bien développé dit espace sous arachnoïdien ou bien l'espace liquidien superficiel, où circule le LCR. Ainsi, tout le névraxe est protégé par des enveloppes osseuses et conjonctives, et par un matelas liquidien, le liquide céphalo-rachidien (LCR).

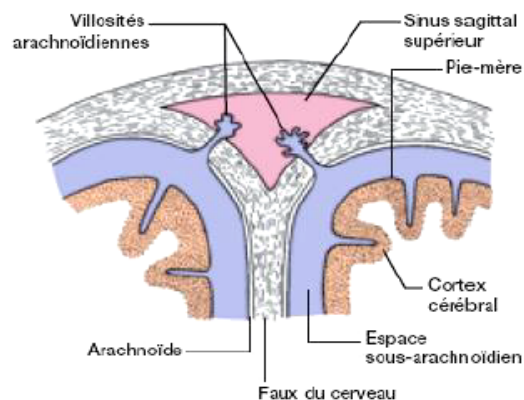


Figure 21 : Vue anatomique de l'espace sous arachnoïdien

2. Le système ventriculaire :

Est constitué de quatre ventricules : les deux ventricules latéraux creusés dans les hémisphères cérébraux, le IIIème ventricule du diencephale et le IVème ventricule du rhombencéphale (pont et moelle allongée). Les deux ventricules latéraux sont reliés au IIIème ventricule par l'intermédiaire du foramen interventriculaire de Monro, situé de chaque côté du thalamus, le IIIème ventricule communique à son tour avec le IVème ventricule par l'intermédiaire d'un étroit canal, l'aqueduc cérébral de Sylvius.

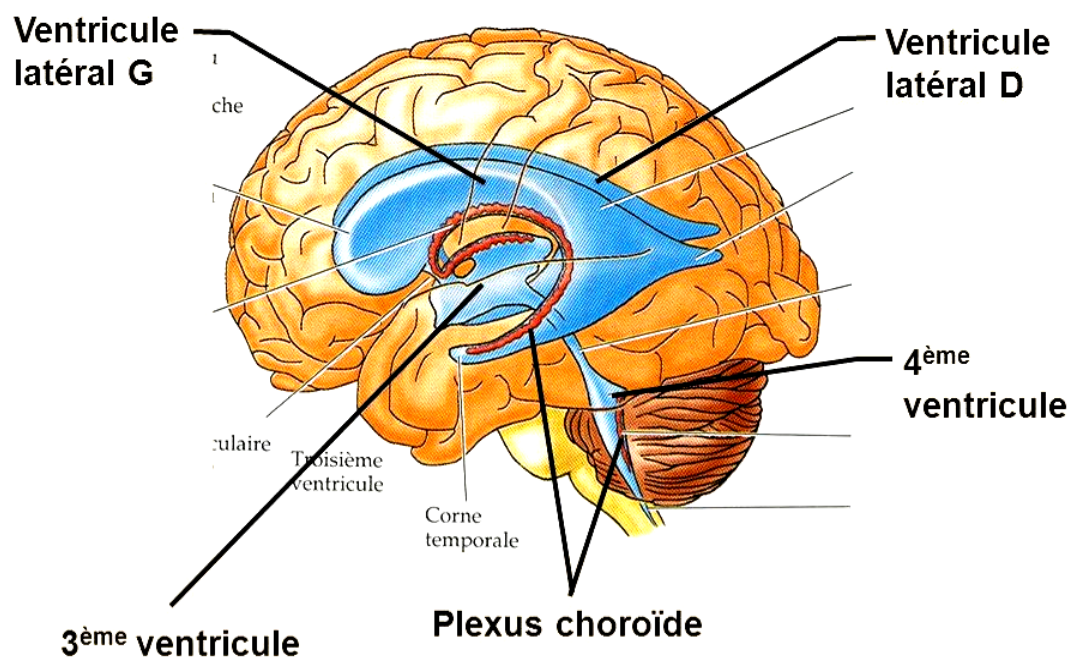


Figure 22 : Vue anatomique des ventricules cérébraux

2.1 Ventricules latéraux :

Se présentent sous la forme des cavités paires, situées dans la profondeur des hémisphères cérébraux ; on les divise en cinq parties, les cornes frontales, occipitales, temporales, le corps, le carrefour, c'est au niveau de ce dernier que l'on pose les dérivations ventriculaires vu que c'est l'endroit le plus large du ventricule.

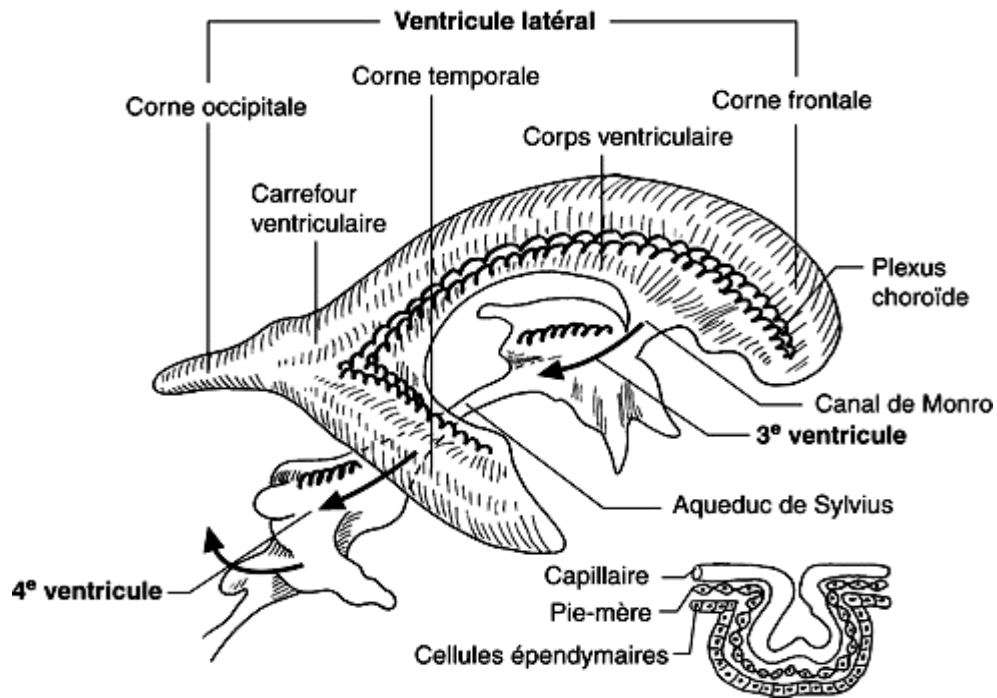


Figure 23 : Vue anatomique des ventricules latéraux

2.2 Troisième ventricule :

C'est une cavité impaire et médiane communiquant avec les ventricules latéraux par les forams inter ventriculaires, et avec le IVème ventricule par l'aqueduc du mésencéphale. Sa paroi latérale est formée par le thalamus avec l'adhésion inter-thalamique et l'hypothalamus.

2.3 Quatrième ventricule :

C'est la cavité du rhombencéphale. Il est bordé par les pédoncules cérébelleux, il forme au-dessus de la fosse rhomboïde (plancher) un espace en forme de tente entre le cervelet et la moelle allongée et envoie de chaque côté un long récessus latéral, au bout duquel se situent les ouvertures latérales du IVème ventricule (trous de Luschka). A la naissance du voile médullaire inférieur se trouve médialement l'ouverture médiane (trou de Magendie).

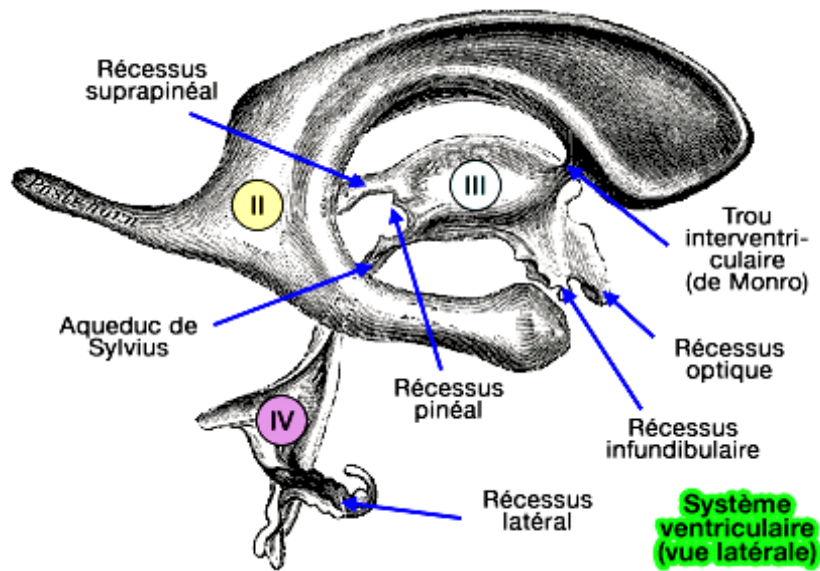


Figure 24 : Vue anatomique latérale du système ventriculaire

Les parois de ce système ventriculaire renferment des structures appelées : Plexus choroïde responsables de la sécrétion du LCR, sauf au niveau de la partie antérieure de la corne frontale la corne occipitale ou dans l'aqueduc du mésencéphale.

3. Nerf optique (NO) :

Le nerf optique est un faisceau de substance blanche du système nerveux central qui subit une décussation partielle au niveau du chiasma optique. Le premier neurone de la voie visuelle, est entièrement contenu dans la rétine : c'est la cellule bipolaire rétinienne. La cellule ganglionnaire rétinienne qui forme le deuxième neurone de la voie visuelle, est une cellule du système nerveux .Les axones de ces cellules ganglionnaires rétiniennes forment le nerf optique : en traversant la lame criblée, ils passent d'un environnement oculaire à l'espace sous arachnoïdien. Cette traversée n'est pas sans conséquence sur les axones et sur les pathologies qui s'y rapportent.

Le transport axonal –antérograde et rétrograde– des molécules, organelles et produits métaboliques s'effectue tout au long du nerf optique ; c'est un système consommant de l'énergie, et nécessitant une grande quantité d'oxygène. Le transport axonal antérograde comporte trois vitesses :

lente, intermédiaire et rapide. Ce système est sensible aux perturbations ischémiques, inflammatoires et compressives, son interruption quelle qu'en soit la cause, est à l'origine d'un œdème papillaire. Le nerf optique juste en arrière de la sclère se dote d'une enveloppe dure, cette disposition anatomique permet la libre circulation du LCR autour du nerf optique jusqu'à la papille, ceci explique les conséquences physiopathologiques sur le nerf optique lorsque la pression du LCR augmente.

➤ **Portion intraoculaire (papille) :**

Près de 1,2 million d'axons s'étendent des corps cellulaires dont est formée la couche des cellules ganglionnaires au disque optique. Lorsque les axones entrent dans la tête du nerf optique, ils maintiennent leur organisation rétinienne : ceux issus de la rétine supérieure entrent dans la partie supérieure et ceux issus de la rétine inférieure entrent dans la partie inférieure. Les axones issus du faisceau de fibres nerveuses papillomaculaires entrent dans la partie centrale, les axones temporaux entrent dans les parties inférieure et supérieure et les fibres nasales entrent dans la partie nasale. Cela correspond à la configuration des défauts au niveau du faisceau de fibres nerveuses sur les champs visuels – central et caecocentral, arciforme et cunéiforme–temporal.

La papille, la portion du disque visible à l'examen ophtalmoscopique, a généralement la forme d'un ovale vertical de 1,5 mm × 1,75 mm, Derrière le disque, le nerf passe par la lame criblée jusqu'à l'orbite et derrière la lame criblée, les fibres nerveuses sont myélinisées et entourées de gaines méningées (pie-mère, arachnoïde, dure-mère). L'apport sanguin à la tête du nerf optique se fait principalement par le cercle de Zinn-Haller, composé de 2 demi-cercles souvent non connectés formés par les artères ciliaires courtes postérieures.

➤ **Portion intra canaliculaire :**

Le nerf optique passe dans le crâne par le canal optique, qui mesure environ 1,2 cm de long et est situé dans la petite aile du sphénoïde. À l'entrée du canal, la gaine dure du nerf fusionne avec le périoste, immobilisant ainsi le nerf. Un traumatisme, en particulier dans la région du sourcil, peut transmettre des forces au canal optique causant une neuropathie optique traumatique due au

cisaillement entre la dure-mère et le périoste. De plus, la paroi médiale du canal, qui est la partie la plus mince, présentera très probablement des lésions traumatiques.

L'apport sanguin à cette portion du nerf se fait par l'artère ophtalmique.

➤ **Portion intracrânienne :**

Les nerfs optiques cheminent sur 12 à 16 mm jusqu'au chiasma optique. Sur cette voie, ils sont associés à des vaisseaux sanguins avoisinants : les artères ophtalmiques au-dessus du chiasma optique, les artères carotides internes sur les faces supérieure et médiale du chiasma et les artères cérébrales antérieures qui traversent les nerfs optiques et sont reliées par l'artère communicante antérieure. Postérieurement au sinus caverneux, les deux nerfs se rejoignent pour former le chiasma optique. L'apport sanguin à cette portion du nerf optique provient des branches de la carotide interne et des artères ophtalmiques.

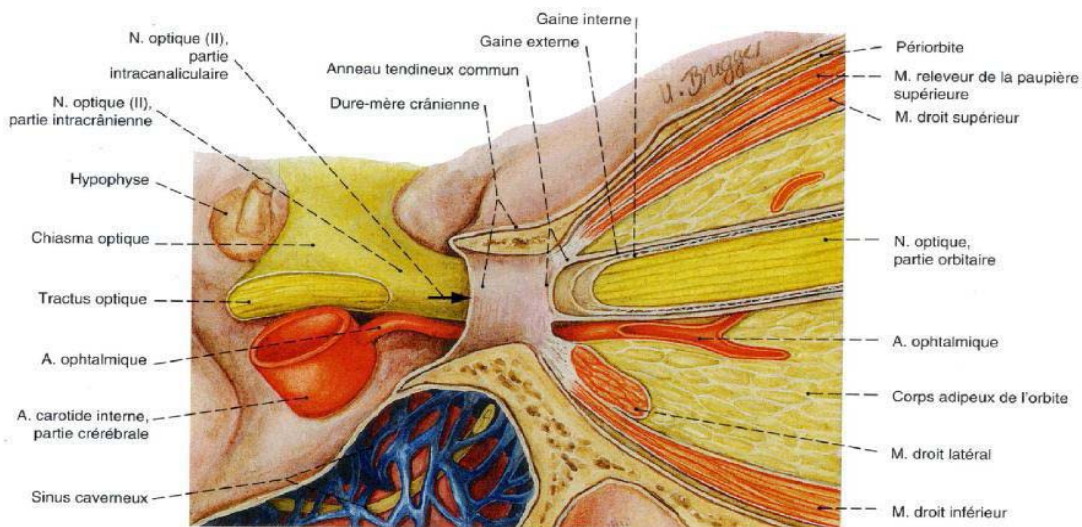


Figure 25: Description des éléments anatomiques contenu dans le canal osseux [145]

➤ **Portion intracrânienne :**

Les nerfs optiques cheminent sur 12 à 16 mm jusqu'au chiasma optique. Sur cette voie, ils sont associés à des vaisseaux sanguins avoisinants : les artères ophtalmiques au-dessus du chiasma

optique, les artères carotides internes sur les faces supérieure et médiale du chiasma et les artères cérébrales antérieures qui traversent les nerfs optiques et sont reliées par l'artère communicante antérieure. Postérieurement au sinus caverneux, les deux nerfs se rejoignent pour former le chiasma optique. L'apport sanguin à cette portion du nerf optique provient des branches de la carotide interne et des artères ophtalmiques.

4. Le liquide céphalo-rachidien (LCR) :

a. Secretion du LCR :

Il est produit par les canaux d'aquaporine 1 (AQP1) dans le plexus choroïde, qui est situé dans les méninges les plus internes, la pie-mère, qui est proche du cortex cérébral et de la moelle épinière [36,37,37,38].

Longtemps, la production du LCR a été considérée comme stable au cours du cycle circadien et avec un taux de 500mL/j correspondant à un renouvellement de trois fois par jour[39]. Il a plus récemment été démontré une variation du taux de production du LCR avec un pic de production à 2h et une production minimale à 18h[40] Il semblerait que la production de LCR ne soit pas liée à la pression intracrânienne (PIC) ([41]). Néanmoins dans des circonstances extrêmes de montée de PIC, il existerait une diminution de la production de LCR par diminution de la pression de perfusion cérébrale. Il existe un lien fort entre vascularisation et production du LCR comme le montre la composition des plexus choroïdes. Néanmoins, ces interactions sont complexes et encore incomprises. Des molécules comme l'acétazolamide diminuent la production de LCR de 50% même en augmentant le débit sanguin choroïdien [42]. Ceci montre que l'acétazolamide présente une action au niveau des sites de sécrétion et des canaux de sécrétions. L'action de l'acétazolamide ne se situe pas sur la régulation du débit sanguin au sein des sites de sécrétion. Une hypotension artérielle comme rencontrée en état de choc, diminue substantiellement la sécrétion de LCR. Les facteurs chimiques sont très impliqués dans la régulation de la sécrétion de LCR par les mécanismes de sécrétion et notamment les hormones régulant l'ATP. Néanmoins, une étude récente [43] semble minimiser le rôle

des plexus choroïdes dans la sécrétion du LCR. De plus, cette sécrétion serait une filtration passive, constante et répartie sur l'ensemble du système crâniospinal.

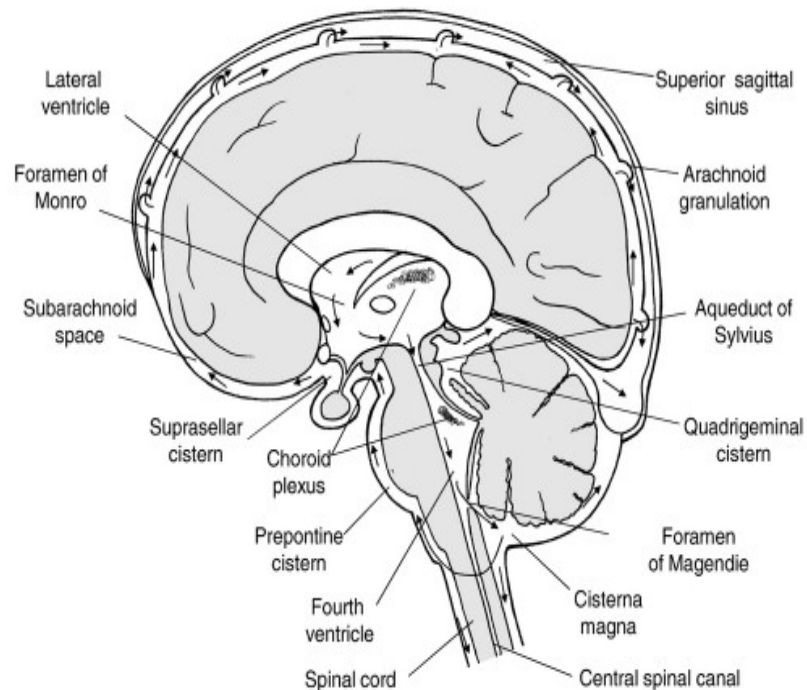


Figure 26: schéma mettant montrant l'emplacement du plexus choroïde et la distribution du LCR dans le système nerveux central humain. Le LCR est représentée par la zone grise et les flèches indiquent le sens de circulation du LCR et les sites de Son absorption.[44]

a. Résorption du LCR :

La résorption du LCR a été longuement étudiée et débattue. Traditionnellement, on retient les villosités arachnoïdiennes comme site principal de résorption du LCR. Plus récemment, le rôle des nerfs crâniens et du système des G-lymphatiques a été mis en relief depuis quelques années.

Très longtemps, les villosités arachnoïdiennes étaient reconnues comme le seul site de résorption du LCR [45,46][47]. Il s'agit d'une invagination de l'arachnoïde dans une zone veineuse, notamment les sinus veineux. Se sont des micro-tubules proposant un flux unidirectionnel de LCR vers le sang

veineux, rejoignant la circulation veineuse générale. On retrouve des structures similaires au niveau des angles arachnoïdiens, des émergences radiculaires au niveau spinal. Au sein des villosités arachnoïdiennes et granulations de Pacchioni, les microtubules d'arachnoïde pénètrent la dure-mère jusque la lumière des sinus. L'absorption du LCR est un mécanisme passif. Il est motivé par un gradient de pression entre les espaces sous-arachnoïdiens et les sinus veineux.

La connaissance anatomique des lymphatiques de la base du crâne et périneural est connue depuis le milieu du XXe siècle [48]. Il a fallu attendre le début du XXIe siècle afin de mettre en relation cette constatation anatomique avec un impact physiologique. Dans l'étude de population animalière, on retient une résorption primaire de LCR via les nerfs olfactifs, optiques et du système lymphatique[49][50][51]. La mise en place d'une plaque sur la lame criblée de l'ethmoïde a montré par cette manoeuvre expérimentale un impact sur la circulation du LCR [50][52]. L'étude par traceurs montre une communication entre les espaces périnerveux olfactifs avec les lymphatiques de la sous-muqueuse nasale. Cette voie semble être la voie principale de drainage du LCR pour les auteurs lorsque la pression intracrânienne est faible. La résorption du LCR par les granulations de Pacchioni est restée le mécanisme prépondérant. L'hypothèse de Dandy – Weed – Cushing est donc au premier rang.

Cette hypothèse est actuellement remise en question par la constatation de mécanismes de diffusion entre le liquide interstitiel et le plasma au niveau des capillaires. Une étude propose que plus de 50% du LCR est résorbé par les lymphatiques et capillaires par diffusion [53]. Cette remise en question est particulièrement appuyée par la description du concept de G-lymphatiques qui permettrait le turnover rapide du LCR[54][55][56][57]. Le LCR et la majorité de ses composants subissent la loi de Starling et donc les gradients de pressions osmotiques et hydrostatiques. Ce passage se fait au travers des astrocytes des vaisseaux et de manière rapide via les canaux transporteurs d'eau ou AQP-4. Cette nouvelle vision de la sécrétion et de la résorption est connue sous le nom d'hypothèse de Bulat – Klarica – Orešković.

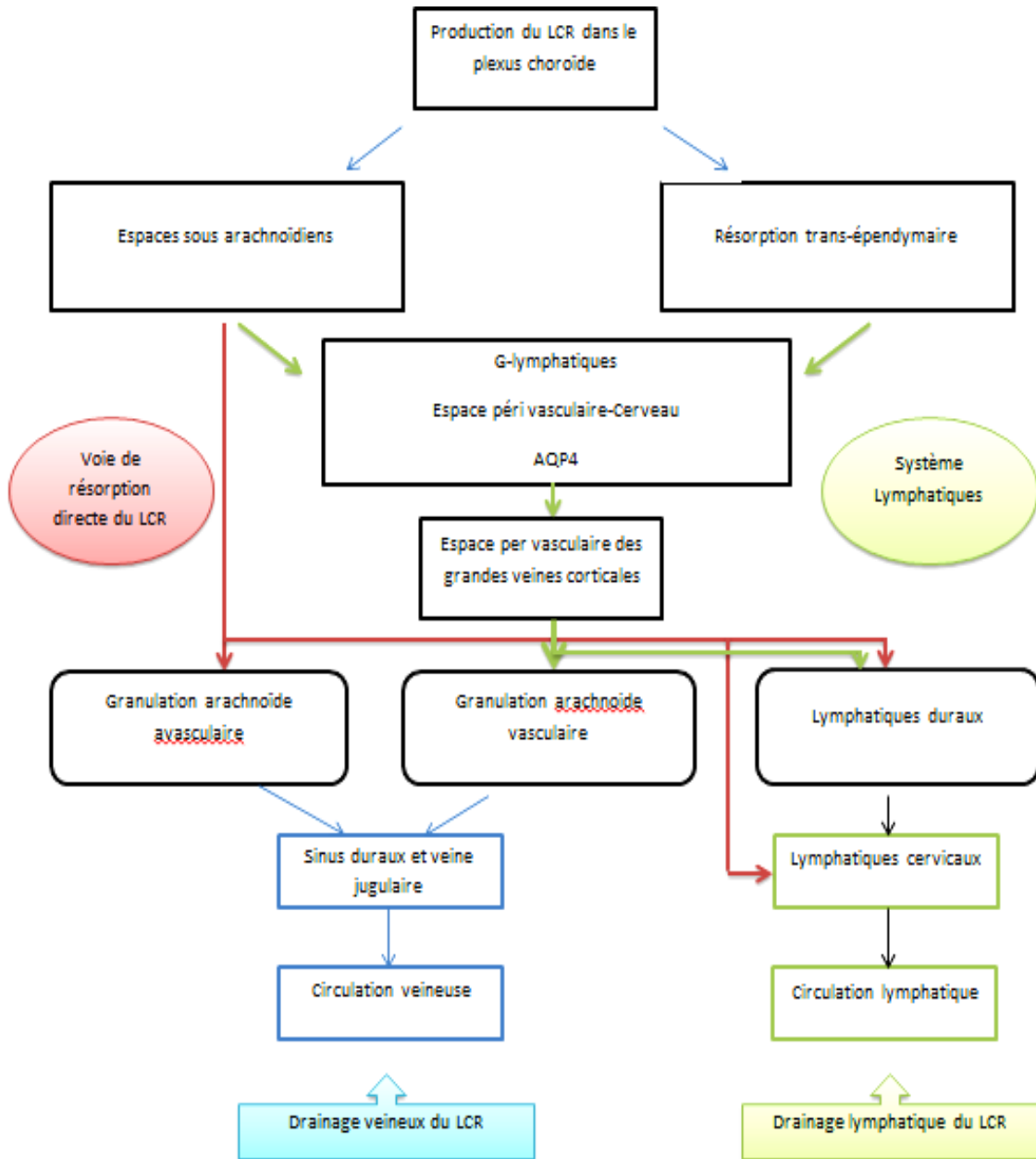


Figure 27 : schéma montrant les voies de drainage et résorption du LCR

b. Composition du LCR :

Elle est celle d'un ultra filtrat plasmatique[58], C'est un liquide claire riche en protéines et contenant une quantité importante de pré albumine, de glucose, de lipides, d'électrolytes, d'immunoglobulines et de cellules mononucléées [37]. Le LCR se trouve dans le canal rachidien central, le système ventriculaire et l'espace sous-arachnoïdien[37]

c. Circulation du LCR :

Il occupe deux espaces : centrale et périphérique. Il est fabriqué dès le troisième mois de la vie foetale essentiellement à partir des plexus choroïdes, qui en sécrète de façon continue, environ 500 ml par jour[59] ,Le liquide céphalo-rachidien passe des ventricules latéraux dans le troisième ventricule (V3) par le foramen inter-ventriculaire, puis du V3 vers le quatrième ventricule (V4) par l'aqueduc du mésencéphale et enfin sort du système ventriculaire par les trous de Magendie et de Lushka. Il circule ensuite dans les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux et est absorbé au niveau des villosités arachnoïdiennes (granulation de Pacchioni), ces derniers le drainent vers le sinus longitudinal supérieur par l'intermédiaire des grosses veines de la surface cérébrale.

Il existe un renouvellement perpétuel du liquide céphalo-rachidien et, en situation normale, un équilibre entre sécrétion et résorption qui permet le maintien d'un volume constant. Le volume du liquide céphalo-rachidien est de :[59]

- 60 à 100 ml chez les jeunes enfants.
- 80 à 120 ml chez l'adolescent.
- 120 à 160 ml chez l'adulte

Le liquide interstitiel et le LCR se rejoignent dans les ventricules cérébraux, ce qui est considéré comme le point de départ de la circulation du LCR [60]. À partir des ventricules, le LCR traverse les trous de Luschka et Magendie dans l'espace sous-arachnoïdien[61]. Le liquide peut alors remonter dans les convexités cérébrales ou descendre autour de la moelle épinière [60,61]

d. Rôle du LCR :

Le LCR joue un triple rôle :

Rôle mécanique : le matelas liquidien intra et péri cérébrale constitue pour le cerveau une protection contre les chocs, les pressions et les dépressions susceptibles de se produire., c'est-à-dire que le cerveau «flotte» dans le LCR en réduisant son poids effectif de plus de 60% (Segal, 1993)[62]

Rôle biologique : certains auteurs admettent des communications directes entre les espaces péri cellulaires et péri vasculaires, dans ce cas le LCR apporterait à la cellule nerveuse des éléments nutritifs et éliminerait ses déchets.

Rôle d'élimination : le LCR débarrasse le cerveau des produits de désintégration et joue un rôle dans l'excrétion des éléments cellulaires.

5. La pression intracrânienne (PIC) :

C'est la pression créée par les trois éléments intracrâniens (sang, LCR, tissu cérébral). Sa valeur est de : [35][64]

- 2 à 5 mm Hg chez les nourrissons.
- 6 à 10 mm Hg chez les petits enfants.
- 11 à 15 mm Hg chez les grands enfants.

La courbe de la pression intracrânienne doit être fréquemment contrôlée en cas d'hypertension intracrânienne.

IV. Physiopathologie :

1. Mécanismes et conséquences de l'hypertension intracrânienne :

La pression intracrânienne (PIC) est une constante résultant de la somme des différents volumes : (Volume sanguin+ Volume LCR + Volume du parenchyme)– selon la Loi de Monro-Kellie- [64] , contenus dans un espace inextensible qui est la boîte crânienne. Cette pression prend des valeurs constantes :

- 2 à 5 mm Hg chez les nourrissons.
- 6 à 10 mm Hg chez les petits enfants.
- 11 à 15 mm Hg chez les grands enfants.

Toute augmentation de volume d'un des trois compartiments intracrâniens, entraînera une augmentation de la PIC qui sera tout d'abord compensée par la diminution du volume des autres compartiments : chasse du LCR vers les espaces sous arachnéidiens rachidiens et diminution du

volume du compartiment veineux. Quand ces mécanismes de compensation seront dépassés, toute nouvelle augmentation du volume se soldera par une augmentation de la PIC.

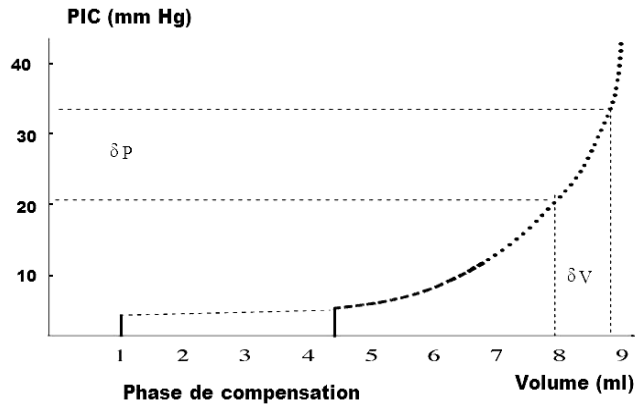


Figure 28 : Relation pression-volume ou courbe de LANGFITT

Les conséquences de l'HTIC sont à la fois anatomiques, métaboliques et hémodynamiques :

- Hémodynamiques : Diminution du DSC : Toute augmentation de volume d'un des compartiments intracrâniens doit obligatoirement être accompagnée d'une diminution de volume d'un ou des deux autres compartiments pour maintenir une PIC constante (loi de Monro-Kellie). L'hyperpression intracrânienne et la distorsion des vaisseaux plus importants compromettent le DSC qui s'effondre lorsque la PIC atteint le niveau de pression artérielle. L'évolution de l'ischémie conduit à l'anoxie, locale ou diffuse. Celle-ci peut être transitoire, survenant lors de grandes ondes lentes de PIC ou lorsque les mécanismes tampons sont dépassés. [65][63].
- Métaboliques : Toute baisse du DSC, lorsque l'extraction d'O₂ est maximale, peut faire chuter la consommation d'O₂, mais il existe d'autres circonstances où l'apport d'O₂ est perturbé indépendamment du DSC. Ces dernières sont susceptibles d'aggraver l'ischémie : baisse de la PaO₂, augmentation majeure des besoins en O₂ (crise d'épilepsie)... [63].
- Anatomiques : Parmi les conséquences aussi, la compression du parenchyme cérébral, responsable d'un dysfonctionnement du cerveau, pouvant entraîner coma et troubles neurologiques déficitaires, outre ce dysfonctionnement par contact direct, il existe un gradient de pression qui déforme le parenchyme cérébral. Cela conduit dans un premier

temps à collaber les cavités ventriculaires, puis à refouler le parenchyme dans les orifices dure-mériens qui cloisonnent le contenu intracrânien, c'est ce qu'on appelle un engagement cérébral qui exise alors sous trois types :Engagemnt sous falciforme, engagement temporal et L'engagement des amydales cérébelleuses dans le trou occipital,

2. Physiopathogénie de l'HTIC idiopathique :

La physiopathologie de l'HTIC idiopathique est toujours floue, on l'a qualifié d'idiopathique c'est bien parce que les mécanismes qui l'a sous tendent sont toujours incompris [31] , notamment les raisons de cette rareté chez la population pédiatrique. .

L'hypertension intracrânienne est, par définition, caractérisée par une élévation anormale de la pression du LCR, L'altération de la régulation et de la dynamique d'écoulement de ce dernier est au centre des débats[66] , comme le démontre le Tableau ci-dessous.

Tableau VII Théories physiopathologiques responsables d'ube élévation de la PIC dans l'HTIC idiopathique, d'après Walker et al [67]

<u>Mécanisme physiopathologique initial causal</u>	<u>Conséquence</u>
Augmentation du volume saanguin cérébral	Augmentation du volume cérébral
Augmentation du volume liquidie interstitiel	
Augmentation du volume tissulaire cérébral	
Majoration de la production du LCR	Augmentation du volume liquidien cérébro-rachidien
Résistance à l'écoulement du LCR	
Elévation de la pression veineuse cérébrale	Augmentation du volume sanguin veineux cérébral et liquide interstitiel
	Diminution du drainage du LCR et élévation du volume de LCR
Perte de l'autorégulation cérébrale	Elévation de la pression artérielle intracrânienne transmise aux capillaires

Les recherches actuelles se concentrent sur la compréhension des rôles respectifs de l'obésité, de l'augmentation de la production de liquide céphalo-rachidien (LCR) et du dérèglement hormonal. Des mécanismes théoriques supplémentaires, tels que l'hypertension veineuse et une absorption réduite du LCR, peuvent également jouer un rôle dans la physiopathologie de l'HTIC idiopathique[36,68,69]. Il existe cependant un thème émergent selon lequel l'HTIC idiopathique est une maladie neurométabolique [69]. Adderley et coll ont trouvé une multiplication par deux du risque de maladies cardiovasculaires chez les femmes avec une HTIC idiopathique par rapport aux témoins de même âge, sexe et, surtout, IMC [70]. Cela suggère que plusieurs facteurs peuvent être à l'origine de la maladie.

L'hypothèse la plus débattue est celle d'une augmentation de la résistance à l'écoulement passif du LCR dans la circulation veineuse, secondaire à une augmentation de la pression veineuse intracrânienne. Une sténose du sinus transverse a été, en effet, découverte chez 65 à 90% des patients atteints de la maladie.[71,72], cet obstacle engendrerait une hypertension veineuse intracrânienne, qui constituerait elle-même un frein à la résorption du LCR, justifiant l'élévation de la PIC. [73]

Une hypothèse médicale impliquant le système des G-lymphatiques et le système lymphatique du cerveau a été proposée aussi .[61]

Les études expliquant la physiopathologie de cette affection chez la population pédiatrique, sont par contre moins présentes.

2.1 Dérèglement de la dynamique du LCR :

a) L'hypersécrétion du LCR :

L'hypersécrétion du LCR a été impliquée, pour la première fois depuis un siècle, dans l'HTIC idiopathique. Il a paru que la consommation de l'alcool, le stress et les changements climatiques entraînent une hyperproduction du LCR et donc une augmentation de la PIC.[74]

En 1979, les études d'infusions ventriculaires ont démontré une augmentation de sécrétion du LCR chez cinq patients souffrant d'HTIC idiopathique, 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'HTIC idiopathique.[74] Néanmoins, ces études ont été réalisées sur des échantillons de petite taille.

On a remarqué une diminution de la protéinorachie qui soutient cette théorie, malgré que cette hypoprotéinorachie ne soit pas universelle dans l'HTIC idiopathique [74]. Dans un autre versant, la mise en évidence d'une hypersécrétion du LCR dans d'autres conditions pathologiques comme dans le papillome du plexus choroïde, dont le tableau clinique ne rejoint pas celui de l'HTIC idiopathique. Ce qui fait que l'absence d'hydrocéphalie dans l'HTIC idiopathique ne suppose pas cette théorie d'hypersécrétion du LCR.[75]

En conclusion, les études limitées s'intéressant à cette théorie restent non concluantes mais elles continuent d'être débattues dans la littérature.[74]

D'autres études se sont intéressées à la structure microscopique et moléculaire du plexus choroïde, lieu principal de production du LCR. La sécrétion de ce dernier est entraînée par le mouvement net des ions sodium Na^+ du sang vers les ventricules cérébraux, [76] créant un gradient osmotique que suivent les mouvements de l'eau. Bien que plusieurs canaux soient impliqués dans ce processus, le principal canal est l'adénosine tri phosphatase ($Na^+ / K^+ / ATPase$) dépendante de Na^+ et K^+ qui transporte activement Na^+ dans le ventricule cérébral [62,77]. Le LCR s'écoule à travers les ventricules et dans l'espace sous-arachnoïdien, avant d'être renvoyé dans la circulation sanguine via des granulations arachnoïdiennes. L'inhibition spécifique du canal $Na^+ / K^+ / ATPase$ par de l'oubaïne a réduit la sécrétion du LCR de 70 à 80% [79]

On pense que les aquaporines (AQP), canaux de transport de l'eau liés à la membrane, sont impliquées dans l'homéostasie osmotique du cerveau. La recherche n'a pas démontré un rôle pathogène de l'AQP4 dans la genèse de l'HTIC idiopathique [78]. AQP1, un autre canal, semble être important dans l'élévation de la pression intracrânienne induite par certains médicaments, et les études animales montrent un lien entre l'obésité, l'expression d'AQP1 et une pression

intracrânienne élevée [79]. Cependant, aucune enquête sur le rôle de l'AQP1 dans l'HTIC idiopathique chez l'homme n'a encore été rapportée à ce jour.

Le peptide 1 de type glucagon (GLP-1) [76] est une incrétine avec des propriétés de modification du poids, et il a été démontré qu'il a un effet natriurétique dans le rein par inhibition de la pompe Na⁺/H⁺ des cellules du tubule proximal. La sécrétion de LCR, comme discuté ci-dessus, est contrôlée par les canaux Na⁺/K⁺/ATPase et pompe le fluide dans les ventricules semblable à un tubule proximal rénal inversé. Des travaux exploratoires ont montré que le plexus choroïde exprime le récepteur GLP-1 [80]. Botfield et al. ont ainsi émis l'hypothèse que le GLP-1 pourrait moduler la sécrétion du LCR au niveau du plexus choroïde, médiant ainsi la pression intracrânienne [80]. Suite à cela, il a été démontré que l'exendine-4, un agoniste du récepteur du GLP-1, réduisait significativement l'activité du canal Na⁺/K⁺/ATPase. Dans une étude sur les rongeurs, Botfield et al. ont montré que l'exendine-4 entraînait une réduction de 65% de la pression intracrânienne dans les 30 minutes suivant son administration et que son effet sur celle-ci était cumulatif. Cette découverte est maintenant traduite dans l'étude clinique de pression dans l'HTIC idiopathique. C'est une étude physiologique en double aveugle contrôlée par un placebo évaluant les effets de l'exénatide sur la pression intracrânienne chez des patients atteints d'HTIC idiopathique active, et devrait faire l'objet d'un rapport prochainement [76].

b) Diminution de la résorption du LCR :

Comme mentionné plus haut, la théorie la plus admise qui explique l'élévation de la pression du LCR est celle de l'altération de résorption de celui-ci. Bien que les bases physiopathologiques conduisant à cette altération de la résorption du LCR ne soient toujours pas claires. [81]

Un drainage altéré du LCR dans l'espace sous-arachnoïdien est une autre source potentielle de l'HTIC idiopathique. Le renouvellement du LCR était réduit chez les patients atteints d'œdème papillaire [82]

Les études de perfusion du LCR, ont démontré un drainage réduit du LCR au cours de l'HTIC idiopathique, allant dans le même sens de cette théorie. [74]

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 HTIC idiopathique [74]. Des études similaires utilisant la cisternographie 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 espaces sous arachnoïdiens (ESA)[75]. Ces résultats n'ont pas été universellement reproduits. [74]

L'étude de Rekate et al.[83] s'intéressant à la régulation du volume ventriculaire, a pu montrer qu'en simulant une HTIC idiopathique (par la diminution de la résorption du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes et en rendant le parenchyme cérébral incompressible), la PIC augmente au détriment du volume ventriculaire qui diminue.

Ainsi, la résistance à l'écoulement de LCR semble être impliquée dans la pathogénie de l'HTIC idiopathique. Cependant, peu de données sont disponibles sur le site ou le mécanisme exact de la régulation du drainage au niveau des villosités arachnoïdiennes. [75]

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[84].

A savoir que l'absorption du LCR dépend du gradient de pression entre le sinus veineux et l'espace sous-arachnoïdien, avec une élévation de la pression veineuse nécessitant une augmentation concomitante de la pression du LCR pour maintenir les taux d'absorption.

Le mécanisme de résorption du LCR est encore mal compris, mais on sait maintenant qu'il implique la voie de sortie veineuse et la voie de sortie lymphatique [43][86]

➤ **L'altération de la voie veineuse et HTIC idiopathique :**

Les granulations arachnoïdiennes (GA) sont impliquées dans la voie de sortie veineuse car elles permettent le drainage du LCR de l'espace sous-arachnoïdien vers les sinus veineux durs [8][39][87][88]. Ce sont des saillies de la mère arachnoïdienne dans les sinus veineux durs, on les

trouve généralement à proximité des sinus transversaux, sigmoïdes et sagittaux et des fosses crâniennes moyenne et postérieure[88-90]. L'espace sous-arachnoïdien est situé entre l'arachnoïde et la pie-mère dans laquelle circule le LCR [91]

Les GA sont composées de cellules endothéliales qui facilitent la résorption du LCR via de nombreuses vésicules pinocytotiques, des vacuoles intracytoplasmiques et des projections de microvillus [87].

Les vacuoles présentes dans la membrane GA permettent le transport vésiculaire du LCR [92]. Dans les GA, il existe un noyau central qui est une continuité de l'espace sous-arachnoïdien et décrit comme un réseau lâche de cellules arachnoïdiennes [87].

Les cellules des GA sont reliées par des jonctions serrées[87]. Dans les GA, il existe de nombreuses citernes extracellulaires pour former des canaux de sortie pour que le LCR s'écoule du noyau central dans la lumière du sinus veineux [87].

Alors que les villosités arachnoïdiennes et les granulations arachnoïdiennes sont des protubérances de la mère arachnoïdienne, les villosités arachnoïdiennes sont microscopiques, tandis que les GA peuvent être vues à l'œil nu [93,94]

Les mécanismes physiopathologiques proposés pour l'hypertension intracrânienne idiopathique impliquent des granulations arachnoïdiennes, une sténose du sinus veineux et le système des G-lymphatiques[37,95]. À la naissance, les GA sont imperceptibles, mais à 18 mois, ils deviennent évidentes après un examen attentif [94,95]

Ceci est dû au fait que les GA ont une structure fibreuse, une cellulose médiocre et une efficacité limitée [85]. Le nombre de GA augmente avec l'âge [89,96,97]. Ils mesurent normalement quelques millimètres, mais ils peuvent grossir jusqu'à 1 cm ou plus et faire saillie dans la lumière d'un sinus dural provoquant une sténose locale [89,96].

En imagerie , la densité sur la TDM, est décrite comme hypodense à isodense avec le parenchyme cérébral [89]. Avec la radiographie du crâne, les GA sont visibles sous forme de zones radiotransparentes qui provoquent des impressions sur la table interne du calvaire [89]. Sur les images IRM, les GA sont iso-hypointenses par rapport au parenchyme cérébral sur les images pondérées en T1 et le signal hyperintense sur les images pondérées en T2 [89].

Les GA ont un rôle important dans l'homéostasie du LCR et la régulation de la pression intracrânienne, mais leur rôle dans l'HTIC idiopathique peut être causal ou compensatoire. Les patients avec HTIC idiopathique semblent avoir plus de GA que ceux sans [88].

Il n'est pas certain que l'augmentation du nombre de GA agisse comme un mécanisme compensatoire en facilitant le drainage de l'excès de LCR ou provoque l'élévation de la pression intracrânienne (PIC) due à la protrusion et à la sténose consécutive des sinus veineux [98].

Les GA semblent agir par un mécanisme compensatoire chez les patients avec HTIC idiopathique. Lorsque la pression du LCR augmente dans l'espace sous-arachnoïdien, le nombre et la taille des GA semblent augmenter [95,97].

De plus, Watane et al. [88] ont mené une étude de revue des dossiers de patients atteints d'HTIC idiopathique et de patients atteints de sclérose en plaques. Il a été observé que lorsque le nombre des GA augmente, les signes de HTIC idiopathique diminuent, ce qui suggère une compensation.

D'autre part, la GA peut provoquer une augmentation de la PIC lorsqu'il n'absorbe pas le LCR ou lorsqu'il obstrue l'écoulement veineux en raison de leur augmentation de taille entraînant une sténose significative des sinus veineux cérébraux.

Une altération de l'absorption du LCR par les GA pourrait être causée par des conditions inflammatoires méningées telles que la méningite infectieuse, la méningite carcinomateuse ou l'hémorragie sous-arachnoïdienne [99]. Dans ces conditions, un excès d'érythrocytes et une fibrose

entraîneront un dysfonctionnement des GA et une altération du flux de LCR vers les sinus veineux [99,100].

Une carence en vitamine A conduit à une densité accrue de la matrice extracellulaire des GA et à une résistance accrue du flux de LCR, conduisant à une PIC élevée [36,88]. D'autre part, il a été observé que ceux avec HTIC idiopathique ont une concentration accrue de rétinoïdes, ce qui augmente l'expression d'AQP1 qui sont responsables de la production de LCR [68]. Une quantité excessive de ce dernier serait problématique avec l'absorption des GA. L'absorption des GA peut être altérée en raison d'un gradient de pression insuffisant entre les espaces sous-arachnoïdiens et les sinus veineux, ce qui est nécessaire pour s'assurer que le LCR est correctement drainé [35,68,101]

Le gradient de pression doit être de 3 à 5 mmHg, et la réduction du gradient de pression entre l'espace sous-arachnoïdien et le sinus veineux serait problématique pour l'absorption des GA [36,102].

Dans les situations où la pression dans le système veineux est augmentée, comme l'hypertension veineuse due à une malformation vasculaire ou à une thrombose veineuse, le gradient de pression et le débit du LCR seront diminués. La sténose des sinus veineux cérébraux est impliquée dans la pathogenèse de l'HTIC idiopathique. Au fur et à mesure que les GA s'agrandissent, ils font saillie dans la lumière des sinus durs, obstruant le flux veineux [88,89,103]. Une GA de grande taille survient plus fréquemment aux jonctions entre les sinus transverse et sigmoïde et peut être observée chez 90% des patients atteints d'HTIC idiopathique[36,85,104].

Dans une étude de Farb et al, 27 des 29 patients atteints d'HTIC idiopathique présentaient une sténose sinusale bilatérale importante [68]. Lorsque l'écoulement veineux cérébral est altéré et que la pression dans le système veineux augmente, le drainage du LCR via les GA dans le système veineux est altéré, ce qui entraîne une augmentation de la PIC[68,71,85].

La crédibilité de cette théorie est établie par le fait que le soulagement de la sténose avec la mise en place d'un stent conduit à une normalisation de la pression intracrânienne [105].

Vraisemblablement due à la restauration de l'écoulement veineux et à l'amélioration ultérieure du drainage du LCR via le système veineux.

Une augmentation de la pression des sinus veineux durs a été proposée comme mécanisme potentiel sous-jacent de l'HTIC idiopathique. Des études de neuroimagerie ont établi que la sténose du sinus veineux est une constatation courante chez les patients atteints d'HTIC idiopathique [106,107], mais l'étendue de la sténose et l'évolution clinique de l'HTIC idiopathique doivent encore être pleinement corrélées [106]. Il a été démontré que la réduction de la pression intracrânienne par retrait ou détournement du LCR réduit la sténose veineuse durale [108], et ces résultats peuvent indiquer que la sténose peut être une conséquence.

Malgré de bonnes preuves que l'effet du stenting a sur le gradient de pression des sinus veineux, l'effet sur la pression du LCR est moins clairement compris. Il existe de nombreuses séries institutionnelles non contrôlées basées sur des cas rapportant la résolution de l'œdème papillaire et l'amélioration des céphalées après la pose d'un stent du sinus veineux, ce qui est discuté ci-dessous dans la prise en charge de l'HTIC idiopathique

➤ **Le système des G-lymphatiques et HTIC idiopathique :**

Les granulations arachnoïdiennes ne sont pas le seul moyen de drainage du LCR. Les enfants atteints d'agénésie de granulations arachnoïdiennes n'ont pas toujours une pression élevée dans le LCR, ce qui indique qu'il existe une autre voie de drainage du LCR [36]. Des études récentes ont démontré l'existence d'un système lymphatique cérébral, appelé «système des G-lymphatique» en raison de sa dépendance aux cellules gliales [109].

Cela a été démontré chez l'homme et le singe ouistiti [110]. La présence de vaisseaux lymphatiques dans le cerveau a été spéculée pour la première fois par Paolo Mascagni en 1816[9].

Ce n'est que récemment, cependant, que ces résultats ont été confirmés [110]. Avec des techniques d'imagerie IRM améliorées, Absinta et al. a visualisé les vaisseaux lymphatiques dans le

cerveau en utilisant un produit de contraste connu pour se propager des vaisseaux sanguins vers les vaisseaux lymphatiques [110]

Dans cette étude, les chercheurs ont utilisé deux agents de contraste à base de gadolinium : gadobutrol et le gadofosveset [110]. Le gadobutrol a pu montrer les vaisseaux lymphatiques duraux, tandis que le gadofosveset en tant que contraste de liaison à l'albumine sérique est resté intravasculaire [110].

Le système des G-lymphatiques se développe plus tôt que les villosités arachnoïdiennes et est donc important pour le drainage du LCR au cours de la vie fœtale[35,61]. Il permet l'échange l'eau et de métabolites entre le LCR périvasculaire et le cerveau via l'AQP4 (un canal hydrique protéique transmembranaire) [86][113][114].

Le mouvement du LCR est entraîné par un gradient de pression [101]. Les vaisseaux lymphatiques duraux peuvent pénétrer la base du crâne par des forams anatomiques où le LCR peut être évacué dans les gaines des nerfs crâniens [61,111]

Le LCR circule à travers le parenchyme cérébral le long des espaces périvasculaires , plus spécifiquement l'espace de Virchow-Robin, qui agissent comme un conduit pour le fluide dans le système glymphatique [61]. Ce mouvement est renforcé par les pulsations artérielles, le sommeil et la position du corps [62][114].

Il existe des preuves suggérant que le LCR s'écoule à travers la plaque criblée le long des nerfs crâniens dans la muqueuse nasale, puis dans les lymphatiques nasaux [38][101][105]. Dans une étude, Microfil (composé de caoutchouc d'injection de silicium) a été injecté dans le compartiment du LCR des humains après l'autopsie [101][105].

Le Microfil était situé près de la cribriforme dans l'espace sous-arachnoïdien [103]. Le Microfil et le LCR ont quitté cet espace via les nerfs crâniens et ont traversé le foramen de la plaque criblée vers la cavité nasale et enfin la lumière des lymphatiques[113].

Lorsque la voie de sortie veineuse est altérée, la voie de sortie du système des G-lymphatique pourrait agir comme un mécanisme compensatoire. Cela pourrait expliquer pourquoi certains patients présentant une sténose du sinus veineux et un débit veineux altéré ne développent pas de symptômes de pression intracrânienne élevée. En d'autres termes, la sténose du sinus veineux pourrait altérer le drainage du LCR via le système veineux, mais un drainage compensatoire via le système des G-lymphatiques peut empêcher le développement d'une augmentation significative de la PIC [102]

Dans d'autres circonstances, le système des G-lymphatiques peut se déborder et ne pas compenser le drainage altéré du LCR par une obstruction veineuse à la sortie [8]. L'encombrement du système des G-lymphatiques pourrait conduire à un excès de LCR qui entraînerait une augmentation de la PIC [8]. Le débordement de la voie de sortie du LCR lymphatique peut être identifié radiologiquement lorsqu'un excès de LCR est observé le long des gaines du nerf crânien chez les patients atteints d'HTIC idiopathique [61].

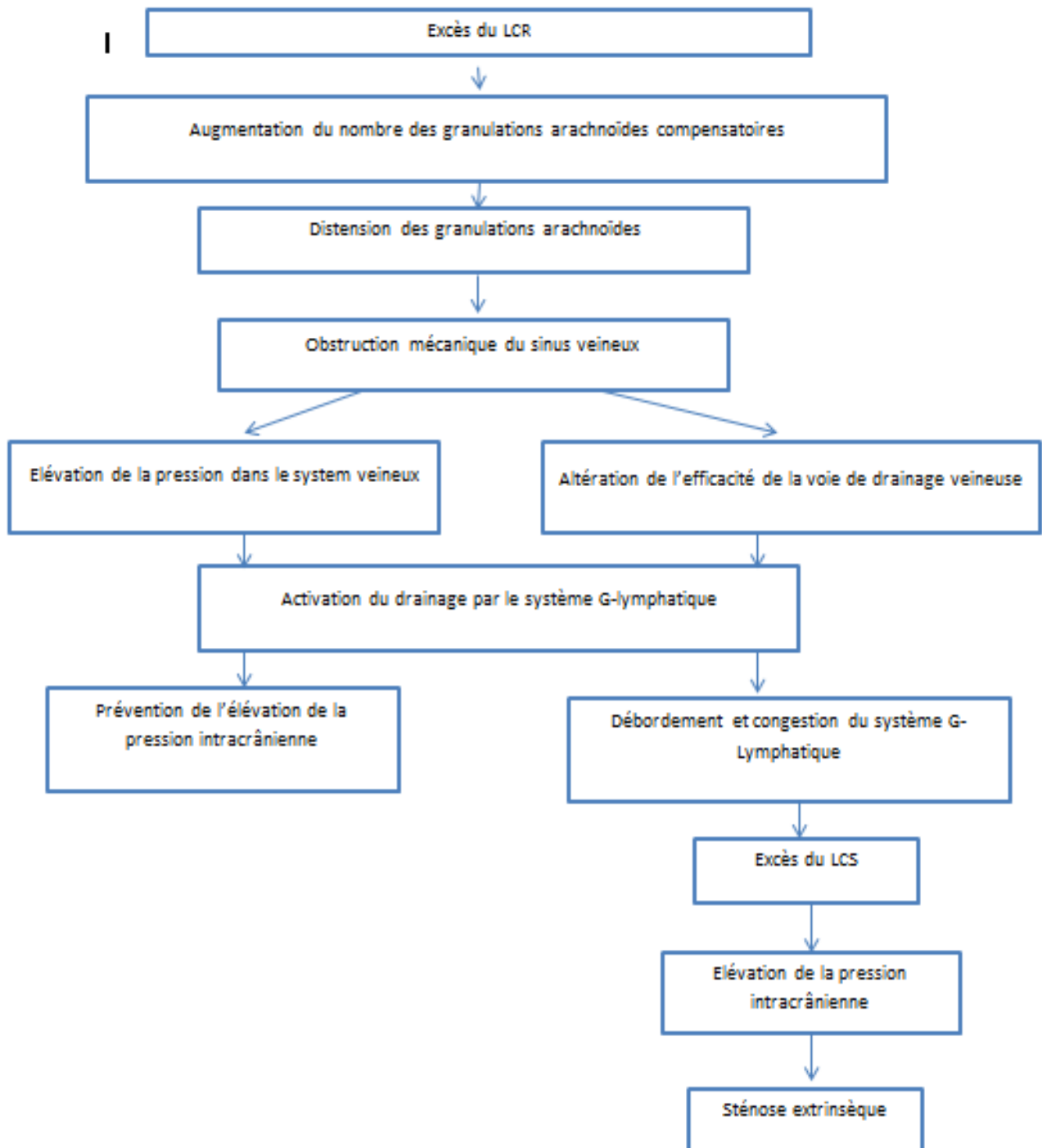


Figure 29: Mécanismes physiopathologiques proposés pour l'hypertension intracrânienne idiopathique impliquant des granulations arachnoïdiennes, une sténose du sinus veineux et le système des G-lymphatiques[9]

c) Physiopathologie de l'œdème papillaire :

Les mécanismes possibles de l'œdème papillaire dans l'HTIC idiopathique dépendent du fait que le nerf optique, en tant que partie du système nerveux central, est couvert par une gaine leptoméningée qui est plus extensible et plus vaste dans le segment intra-orbitaire que dans le segment canaliculaire. Le segment canaliculaire est également entouré d'un maillage trabéculaire formé de bandes fibreuses épaisses s'étendant de la dure-mère au nerf optique. La communication spatiale sous-arachnoïdienne entre la cavité crânienne et la gaine ON est presque toujours visible, mais son étendue est très variable d'un sujet à l'autre.[114]

La différence dans la facilité de communication du LCR de la citerne suprasellaire à l'espace sous-arachnoïdien péri-optique peut expliquer les cas rapportés d'œdème papillaire absent ou unilatéral, mais peut également expliquer l'asymétrie interoculaire du degré de l'œdème papillaire et les variations interpersonnelles de son degré avec les mêmes pressions d'ouverture du LCR. Des rétrécissements dans le canal optique osseux peuvent également expliquer ces résultats.[115]

Lorsque la PIC augmente, le LCR est poussé vers le petit bord de l'espace sous-arachnoïdien entre la gaine et le nerf, provoquant une expansion de la couverture durale.[2] Cela aboutira finalement à un papilloedème par deux voies principales proposées :

•**Théorie de la pression veineuse** :

Pendant longtemps, on a pensé qu'une PIC élevée conduisait à une compression de la veine centrale rétinienne à sa sortie du nerf optique pour rentrer dans la gaine péri-optique de ce dernier avec développement ultérieur d'un œdème. Cela était soutenu par la présence de veines rétinienne engorgées, d'hémorragies rétinienne et d'œdème interstitiel dans la couche de fibres nerveuses rétinienne et les régions prélaminaires du disque optique.[116]

Mais cette théorie était mise en doute par l'absence d'œdème du disque optique ou d'hémorragies rétinienne après occlusion de la veine centrale rétinienne chez le singe rhésus.[117]

•Théorie de la stase axoplasmique :

Une PIC élevée conduit à une augmentation de la pression périneurale, qui à son tour entraîne un amortissement du transport axoplasmique. Cette théorie est soutenue par des expériences qui ont démontré une hypertrophie axonale et une accumulation de mitochondries dans la lamina rétinale qui ne peuvent pas être expliquées par la congestion veineuse.

De plus, le fait que l'œdème papillaire ne se développe pas dans le cadre d'une atrophie optique suggère qu'un flux axoplasmique intact dans les fibres nerveuses fonctionnelles est une condition nécessaire au développement de l'œdème papillaire.[121][122].

Les modifications vasculaires associées à l'œdème papillaire sont désormais considérées comme une conséquence du gonflement des fibres nerveuses. Cela a été confirmé par des études d'angiographie à la fluorescéine qui n'ont montré aucun changement vasculaire jusqu'à ce que l'œdème soit d'un degré léger à modéré. La séquence des événements commence par la compression des capillaires et des veinules du disque optique.

Cela conduit à une stase et une dilatation veineuses, à la formation de micro-anévrysmes et à des hémorragies radiales discales et péripapillaires. Le disque optique devient hyperémique en raison de la dilatation capillaire. La compression de la veine rétinienne centrale peut entraîner un engorgement veineux rétinien et la disparition de la pulsation veineuse rétinienne spontanée.[120]

On ne sait toujours pas combien de temps il faut pour développer un œdème papillaire après l'apparition d'une PIC élevée. La plupart des études ont montré que cela prend de un à sept jours.

[121]. On pense que les raisons de cette variabilité sont liées aux différences de taille du canal optique et du maillage trabéculaire de la gaine du nerf optique canaliculaire.

Une augmentation aiguë de la PIC durant plusieurs heures n'a généralement pas été associée au développement d'un œdème du disque optique, bien qu'elle soit associée à une augmentation de la pression veineuse ophtalmique. [114,122].

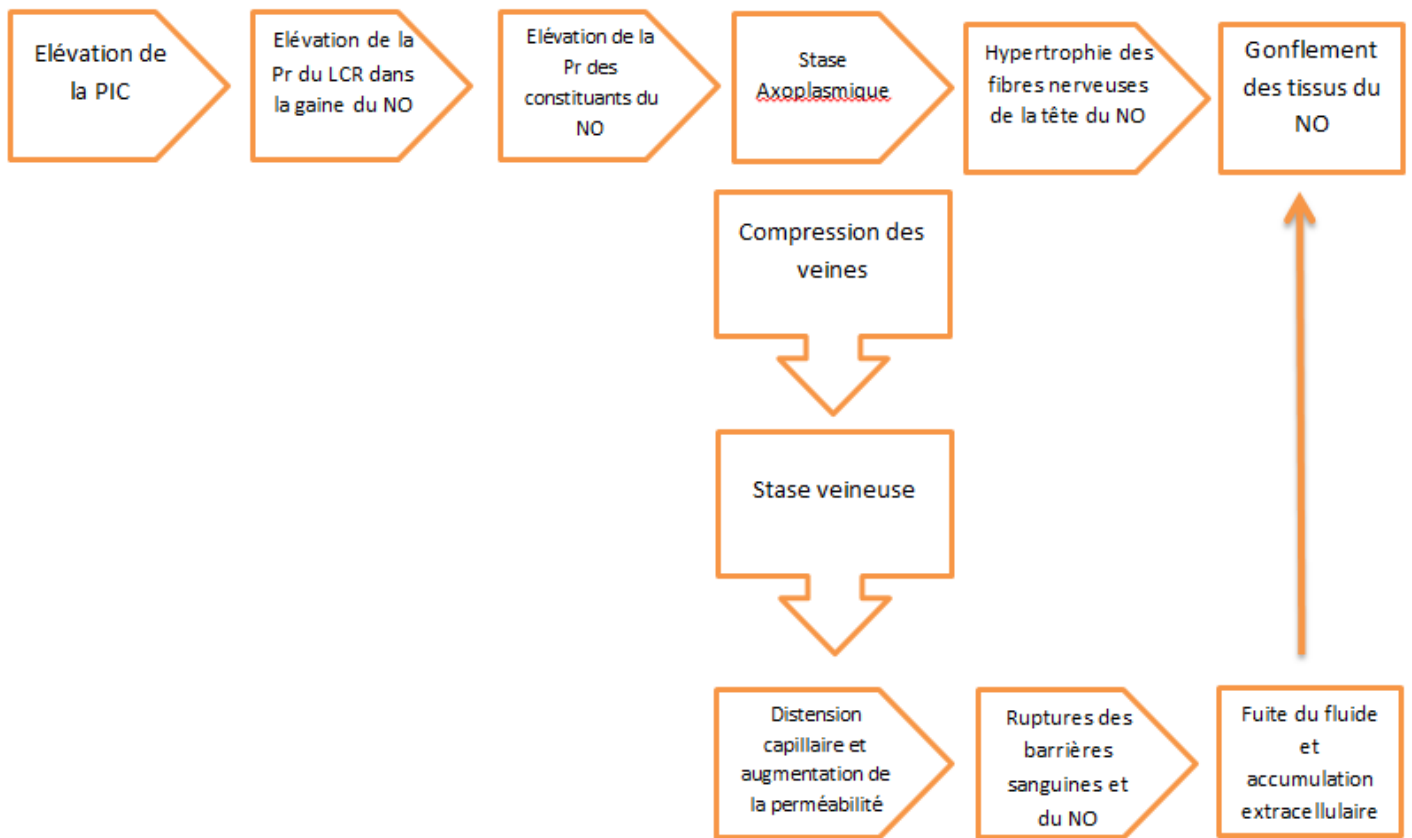


Figure 30: L'évolution de la pression intracrânienne élevée conduisant à un œdème du disque optique.[1 23]

d) Facteurs interagissant avec la régulation du LCR susceptibles d'élever la PIC chez l'enfant :

Dans la population pédiatrique, l'HTIC idiopathique se caractérise par une relation multifactorielle entre l'âge, l'obésité, l'état pubertaire et le sexe, facteurs qui, en vérité, peuvent agir pour influencer la production ou la résorption du LCR ; cependant, de nombreuses études se sont concentrées sur l'influence de ces facteurs sur la production de LCR. [13]

Dans la population pédiatrique, l'interaction de ces facteurs peut changer avec l'âge, produisant des phénotypes dépendant de l'âge probablement induits par des facteurs distincts avec éventuellement une physiopathologie différente. Par exemple, l'obésité contribue clairement à la présentation de la maladie chez les enfants pubères, qui sont plus fréquemment obèses et de sexe féminin, probablement similaires à ceux des adultes[124], Tandis que des facteurs autres que

l'obésité contribuent probablement au phénotype des jeunes enfants pré pubères atteints d'HTIC idiopathique qui sont moins susceptibles d'être obèses, L'obésité pédiatrique a une physiopathologie complexe et comprend la contribution potentielles des altérations des hormones gonadiques, de l'hormone de croissance, facteurs également connus pour jouer un rôle dans l'HTIC secondaire [125].

L'HTIC secondaire fait référence à un diagnostic clinique de l'HTIC attribuable à une ou plusieurs causes identifiables, y compris la thrombose du sinus veineux, les médicaments et les conditions médicales autres que l'obésité seule. Dans la population pédiatrique, certaines des causes les plus courantes d'HTIC secondaire comprennent le sevrage des corticostéroïdes chroniques, l'exposition aux antibiotiques liés à la tétracycline et l'hormone de croissance synthétique[126]

En comprenant le mécanisme de ces déclencheurs, on peut fournir des opportunités pour identifier une physiopathologie unificatrice. Dans le contexte de l'HTIC secondaire au sevrage des corticostéroïdes chroniques, plusieurs éléments de preuve étayent l'hypothèse selon laquelle la physiopathologie de l'HTIC implique un métabolisme aberrant des glucocorticoïdes , Des rapports de cas ont montré que l'HTIC peut survenir après une résection chirurgicale des tumeurs hypophysaires dans la maladie de Cushing [127], comme une présentation initiale de la maladie d'Addison.[128] ou après le retrait / la diminution des médicaments stéroïdes chroniques[129].

Dans une vaste revue rétrospective de plus de 700 adultes et 200 enfants ayant subi une résection chirurgicale de tumeurs hypophysaires sécrétant de l'ACTH, aucun adulte n'a développé une HTIC après résection ,alors que 3% du groupe pédiatrique l'a fait [130]. Ainsi, dans la population pédiatrique, des réductions relatives du taux de cortisol peuvent être un facteur incitant à l'HTIC. Ceci est en outre étayé par le fait que, comme indiqué ci-dessus, dans la prise en charge aiguë de l'HTIC idiopathique menaçant la vision, une courte cure de méthylprednisolone à forte dose est une option de traitement.

Bien que le mécanisme exact de la façon dont une carence relative en cortisol peut conduire à une HTIC dans la population pédiatrique n'est pas clair, des études récentes ont suggéré que cela pourrait impliquer le complexe enzymatique de la 11-β-hydroxystéroïde déshydrogénase de type 1 et

2 (HSD1 et HSD2) qui, ensemble, modulent la disponibilité locale du cortisol dans le plexus choroïde [131]

Toujours dans la population pédiatrique, les voies rénine–angiotensine–aldostérone semblent importantes dans la régulation de la dynamique du LCR. Une série rétrospective récente et une revue de la littérature ont décrit 12 patients atteints d'HTIC et d'aldostéronisme¹⁵ et deux groupes démographiques ont émergé : Il y avait une population adulte d'âge moyen en surpoids avec aldostéronisme primaire et une population pédiatrique avec aldostéronisme secondaire, observée dans le cadre d'une maladie rénale. L'activation du système rénine–aldostérone peut être renforcée par des facteurs de risque associés à l'HTIC, notamment l'obésité, l'hypervitaminose A et les corticostéroïdes[132].

La spirololactone, un antagoniste des récepteurs de l'aldostérone, peut aider à la maîtrise de l'HTIC secondaire [133]. Salpietro et ses collègues[125] ont développé un modèle neuro–endocrinien et suggèrent que la voie des minéralcorticoïdes, agissant par le biais de l'aldostérone, peut aider à expliquer comment l'hypervitaminose A, l'obésité pédiatrique et l'hormone de croissance recombinante rhGH contribuent à l'HTIC idiopathique, cette voie des minéralcorticoïdes semble parallèle aux mécanismes cellulaires modulés par le cortisol et les activités des HSD1/HSD2.

Les premiers rapports sur l'hormone de croissance recombinante (rhGH) ou la thérapie par l'IGF–1 provoquant une HTIC idiopathique ont été publiés au début des années 1990 [134]. Depuis lors, un certain nombre d'études ont suggéré une relation causale entre l'administration de rhGH et la survenue d'une HTIC idiopathique [135].

Genetech et Pfizer ont tous deux compilé la fréquence de l'HTIC idiopathique chez les enfants traités par rHGH (Nutropin et Genotropin, respectivement) et ont constaté que cette fréquence est augmentée de 23 à 100 fois plus que celle observée dans la population pédiatrique générale [136]. Comme c'est le cas de la présentation clinique qui a marqué une différence entre les deux populations. À savoir, l'obésité et le sexe féminin sont des facteurs de risque moins convaincants. Par exemple, l'obésité semble être associée à un risque accru d'HTIC idiopathique lié à la rhGH chez les enfants atteints d'insuffisance rénale et du syndrome de Prader–Willi[13].

Comment la rHGH conduit à l'HTIC idiopathique n'est toujours pas claire, mais des études ont impliqué à la fois des élévations de l'aldostérone sérique[137] et une carence relative en cortisol. [138]

Ainsi, à travers ces exemples, on peut apprécier comment l'HTIC idiopathique pédiatrique peut avoir des «nœuds» pathologiques communs, dont l'un peut impliquer des voies de signalisation des minéralocorticoïde et glucocorticoïde dans le cerveau.[13]

V. Données épidémiologiques :

1. Incidence :

L'incidence estimée de l'HTIC idiopathique dans la population générale est de 0,5 à 2,9 pour 100 000 personnes, mais lorsque on a commencé à considérer l'obésité, l'incidence a augmenté à 12-20 / 100 000 pour les femmes obèses en âge de procréation, entre 20 à 44 ans.[139].

Quant à la population pédiatrique, il n'y a pas de bonnes estimations, une étude récente a révélé une incidence internationale annuelle entre 0,60 et 0,71 pour 100 000. [18,140].

Gillson[141] a séparé entre l'hypertension intracrânienne idiopathique et secondaire et leurs a rapporté respectivement une incidence annuelle de 0,63 et 0,32 pour 100 000 enfants. Chez les enfants, l'obésité n'était plus courante que chez les adolescents, mais pas chez les jeunes enfants.[142]

2. Age :

L'HTIC idiopathique peut être observée à tout âge, mais elle apparaît surtout entre la deuxième et la quatrième décennie de la vie, surtout chez la femme. Quant à la population pédiatrique et dans une étude réalisée en Italie entre 2005-2020, l'âge moyen d'apparition des symptômes était de $10 \pm 3,5$ ans.[143]

Dans notre série l'âge moyen de nos patients est de $9,25 \pm 4,46$ ans (3- 14ans), avec une tranche d'âge prédominante de 6 - 10 ans. (Tableau VI)

Tableau VIII : Comparaison de la moyenne d'âge de notre étude avec les données de la littérature

Prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique chez l'enfant : Expérience du service de Neurochirurgie à l'hôpital Arrazi –CHU Mohammed VI– Marrakech

L'étude	Effectif	Age moyen
A.Fontana et al (Italie 2020) [143]	37	10±3,5
E.Yamamoto et al (Etats-unis) 2020 [144]	165	12,2±4,3
L.T.Orgun et al (Turquie 2020) [14]	8	11,2
T.Keerthi et al (Etats-unis) 2019 [145]	53	12
M.Balbi et al (Brazil 2018) [146]	29	15,4±4,4
A.Claire et al (Etats-unis) 2016[147]	233	12,1±4,0
S.Youroukos (Grèce 2015) [148]	36	7,7
Notre étude	8	9,25 ± 4,46

3. Sexe :

Des études ont montré que l'HTIC idiopathique chez les enfants n'est pas associée au sexe à l'inverse de chez l'adulte[143] .

Dans notre étude, une nette prédominance féminine a été notée. Le sex Ratio=0,6, ce qui rejoint les données de la littérature.

Tableau IX : Pourcentage des patients de sexe féminin selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage des filles (%)	Sex Ratio (H/F)
A.Fontana et al (Italie 2020) [143]	37	56,7	0,77
E.Yamamoto et al (Etats-unis) 2020 [144]	165	63	0,6

L.T.Orgun et al (Turquie 2020)[14]	8	62,5	0,63
M.Mahajnah (Palestine occupée 2020)[149]	32	62,5	0,6
T.Keerthi et al (Etats-unis2019)[145]	53	58,5	0,7
M.Balbi et al (Brazil 2018) [146]	29	51,7	0,93
A.Claire et al (Etats-unis 2016) [147]	233	69	0,4
Notre étude	8	62,5	0,6

4. Obésité et puberté :

L'une des caractéristiques les plus frappantes de l'HTIC idiopathique chez l'adulte est son association avec l'obésité. Plus de 94% des patients atteints d'HTIC idiopathique sont obèses [150].

Dans notre étude, seulement 2 de nos patients étaient en surpoids, dont l'âge était supérieur à 12 ans faisant partie de la tranche d'âge pubaire, avec un IMC calculé à 27 dans les deux cas. Néanmoins, un IMC plus faible a été noté chez les enfants du plus jeune âge les classant en poids normal ou migreur. Ce qui concorde avec les résultats retrouvés par Sonu et al [124] et par Mahajnah et al [149]. Néanmoins, notre étude peut être compliquée d'un biais de sélection et d'échantillonnage car tous les dossiers avaient été recensés dans un service de Neurochirurgie.

En outre, l'obésité n'est pas un facteur de risque chez les enfants pré-pubères, mais le devient chez les enfants pubères [151]. Dans une étude rétrospective sur les enfants âgés entre 2 et 18 ans atteints d'HTIC idiopathique et de papillomavirus, Sheldon et al [147] ont analysé 233 cas recueillis sur 8 sites permettant une subdivision des enfants par âge autour de l'apparition typique de la puberté, les auteurs ont trouvé que les enfants atteints d'HTIC idiopathique qui avaient moins de 7 ans, avaient des indices de masse corporelle nettement inférieurs à ceux des enfants plus âgés.

Cependant, lorsque les enquêteurs ont évalué le poids comme facteur de risque, dans le groupe restreint de patients, la relation n'atteint pas la signification statistique [147]. De même, Balcer et al [152] ont effectué une analyse pour étudier la relation entre l'âge et l'indice de masse corporelle chez 45 enfants atteints d'HTIC idiopathique ce qui a démontré que l'obésité devient un facteur de risque de celle-ci à un âge plus avancé dans l'enfance.

Tepe et al[153] ont effectué un examen prospectif du fond d'œil sur 1058 enfants obèses (âgés entre 2 à 18 ans) et ont trouvé 14 cas d'HTIC idiopathique (prévalence de 1,3 %).

Un défi concernant les associations possibles entre le sexe et l'obésité chez les enfants plus âgés consiste à déterminer une définition de «plus âgés». De nombreux auteurs de la littérature pédiatrique recommandent de catégoriser les enfants en fonction de leur maturation sexuelle (prépubère et pubertaire / postpubère).

Comme le reconnaissent Rangwala et Liu [20], une difficulté à catégoriser les enfants en fonction de la maturation sexuelle consiste à décider de fonder les catégories sur des caractéristiques sexuelles secondaires ou des groupes d'âge prédéterminés. Ces auteurs ont recommandé d'utiliser des caractères sexuels secondaires, c'était le cas de notre série.

Cependant, cette approche est rarement adoptée dans la littérature pédiatrique. Le plus souvent, un certain âge est choisi pour séparer les enfants plus jeunes et plus âgés [152], cependant, quelle que soit la méthode, ces études révèlent des preuves limitées que le sexe féminin et l'obésité peuvent constituer des facteurs de risque d'hypertension intracrânienne idiopathique chez les enfants plus âgés.

De même, plusieurs auteurs n'ont rapporté aucune différence statistique entre les hommes et les femmes ni aucune association avec l'obésité chez les patients plus jeunes atteints d'hypertension intracrânienne idiopathique, Cinciripini et al.[154] ont rapporté que sur 10 patients âgés de 11 ans ou moins, quatre étaient des filles, six étaient des garçons et un seul était considéré comme obèse [15]. Bien que les auteurs aient affirmé que le faible nombre de patients prouve que l'hypertension intracrânienne idiopathique chez les jeunes enfants est rare, ils n'ont pas discuté des raisons pour lesquelles l'âge de 11 ans a été choisi pour séparer les patients plus jeunes des patients plus âgés.

Ces résultats prouvent que l'obésité n'est pas une condition nécessaire au développement de l'HTIC idiopathique, chez la population pédiatrique.

D'autres études menées auprès d'adultes ont rapporté une conclusion similaire selon laquelle l'obésité et le sexe féminin sont des facteurs de risque importants de ce syndrome chez les adultes. Basé sur des études d'une population au Minnesota, par Radhakrishnan et al.[81]

Tableau X: Comparaison de la prévalence de l'obésité/ surpoids entre les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage obésité/surpoids
L.T.Orgun et al (Turquie 2020) [14]	8	12,5
A.Fontana et al (Italie 2020)[143]	37	94,5
M.Mahajnah et al (Palestine occupée2020) [149]	32	46,9
D.Agraz et al (Etats-unis 2019)[155]	26	50
R.Moavero et al (Italie 2018)[156]	27	74
M.Sonu et al (Etats-unis 2012)[157]	78	73,1
Notre étude	8	25

Dans une l'étude de F.Monteu et al[158], ils ont constaté que, parmi 40 patients nouvellement diagnostiqués d'HTIC idiopathique, 41,46% rapportent un gain de poids important et rapide dans le dernier mois précédant l'apparition de la maladie.

Dans notre série, la notion de gain de poids récent a été rapportée par un seul patient.

VI. Données cliniques :

De nouveaux critères diagnostiques de l'HTIC idiopathique pédiatrique ont été récemment proposés par Friedman et al [159]. Ils comprennent des recommandations spécifiques pour la pression d'ouverture du LCR dans la population pédiatrique et abordent certains problèmes qui se posent lorsque le diagnostic d'HTIC idiopathique n'est pas clair et atypique. Les nouveaux critères de diagnostic sont présentés dans le (tableau XI).[160]

Dans notre étude, nous avons pris en considération les critères de DANDY modifiés en 2013.[18]

Cette dernière révision inclut l'œdème papillaire comme un signe indispensable pour établir le diagnostic de l'HTIC idiopathique, en présence des autres critères diagnostiques.

En outre, un diagnostic d'HTIC idiopathique sans œdème papillaire peut être posé si une paralysie du VI, ainsi que tous les autres critères (B-E dans le tableau XI) sont présents [18] .

Si l'œdème papillaire et la paralysie du VI sont absents, mais les autres critères (B-E dans le tableau) sont présents, le diagnostic de l'HTIC idiopathique peut être suspecté si trois signes ou plus des signes radiologiques suivants coexistent : aplatissement du pôle postérieur du globe oculaire, selle turcique vide, distension de l'espace sous arachnoïdien péri optique avec ou sans nerf optique tortueux, et sténose du sinus transverse [18] .

Tableau XI : Critères diagnostiques de l'HTIC idiopathique chez l'enfant

Critères diagnostiques de l'HTIC idiopathique chez l'enfant
a. Œdème papillaire.
b. Examen neurologique normal, en dehors d'atteinte des paires crâniennes.
c. Neuroimagerie : parenchyme cérébrale normal sans hydrocéphalie, ni masse, ni lésions structurales, et sans rehaussement méningé, ni thrombose des sinus veineux à l'IRM ou VRM ; Si l'IRM n'est pas disponible, elle peut être remplacée par TDM avec injection du produit de contraste.
d. LCR de composition normale.
e. élévation de la pression d'ouverture lombaire (>28cm H ₂ O) (25 cm H ₂ O si l'enfant n'est pas sous sédation ni obèse) lors d'une ponction lombaire correctement réalisée

1. Signes fonctionnels :

Les symptômes de l'HTIC idiopathique sont variables. Le symptôme de présentation le plus courant chez les enfants est la céphalée qui a été documentée chez 91% des cas[157],[158]. Les signes visuels, les nausées et les vomissements sont des symptômes très courants. D'autres plaintes sont une photophobie, des acouphènes et une raideur de la nuque [160]. Des présentations atypiques

de l'HTIC idiopathique sans céphalées ont été rapportées et les patients peuvent présenter une certaine perte visuelle ou être carrément asymptomatiques [160].

Dans la littérature ,jusqu'à 29% des enfants peuvent être asymptomatiques[13].

1.1. Céphalée :

La céphalée est le symptôme de présentation le plus courant de l'HTIC idiopathique, trouvé chez jusqu'à 98% des enfants [10]se présentant plus souvent chez les enfants plus âgés. Elle est généralement lancinante, intermittente, de nature diffuse et pire au réveil. Des douleursrétro-orbitaires, cervicales et dorsales peuvent également survenir. On la trouve dans presque toutes les présentations sans oedème papillaire, étant donné que les céphalées sont les principaux symptômes de cediagnostic rare.

Les caractéristiques des céphalées dues à l'augmentation de la pression intracrânienne chez les adultes et les enfants sont classiquement considérées comme constantes, augmentées avec la position couchée ou la manoeuvre de Valsalva, ets'aggravent au réveil [18].

Les caractéristiques des céphalées chez les enfants atteints d'HTIC idiopathique n'avaient pas été étudiées jusqu'à récemment par Hamedani et al [10] qui ont constaté que les céphalées intermittentes et chroniques chez les enfants étaient présentes de façon égale etque la majorité des céphalées étaient considérés comme graves. La douleur était plussouvent localisée à la tête et au cou ou aux épaules [18] .

Chez les adultes, il existe un chevauchement important entre les caractéristiquesdes céphalées dues à l'augmentation de la pression intracrânienne et aux différents syndromes de céphalées primaires [18] et cela semble aussi vrai pour les enfants.

Le défi est que le symptôme le plus courant de cette maladie rare, est difficile à distinguer de celui de la migraine, ce qui rendl'établissement d'un diagnostic encore plus complexe.

Une étude menée par Shawn et al [162], pour déterminer la fréquence de l'HTIC (Idiopathique et secondaire) chez les enfants ne présentant pas de céphalées , Le groupe sans maux de tête était généralement plus jeune et non obèse.

Les données d'une étude britannique montrent que les céphalées peuvent être absents chez 13% des patients[163].

Les céphalées rapportées par la majorité des patients dans différentes études effectuées sont présentés dans le (Tableau XII)

Dans notre série, 62,5% de nos patients rapportaient des céphalées, qui constituaient leur principale motif de consultation.

Tableau XII : Pourcentage des céphalées selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage des céphalées (%)
Balbi et al (Brazil 2018) [146]	29	69
E.Yamamoto et al (USA 2020) [144]	165	75,2
M.Mahajnah et al (Palestine occupée 2020) [149]	32	78,12
A.Fontana et al(Italie 2020) [143]	37	83,7
R.Moavero et al (Italie) 2018[156]	27	100
M.Sonu et al (Etats-unis) 2012 [157]	78	88
N.Hacifaziloglu Eldes et al (Turquie 2012) [164]	12	58,3
Notre étude	8	62,5

1.2. Les signes visuels :

a) Brouillard visuel :

Le brouillard visuel est un symptôme oculaire où la vision devient moins précise et il y a une difficulté supplémentaire à distinguer les petits détails.

Dans notre série, 25% des patients rapportent ce symptôme.

Tableau XIII : Pourcentage des Brouillards visuels selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage des brouillards visuels (%)
L.T.Orgun et al (Turquie 2020) [14]	8	50
A.Fontana et al (Italie 2020)[143]	37	13,5
F.Monteu et al (Italie 2020) [158]	40	7,14
E.Yamamoto et al (Etats-unis 2020)[144]	165	41,8
R.Moavero et al (Italie 2018)[156]	27	70
M.Sonu et al (Etats-unis 2012)[157]	78	59
Notre étude	8	25

b) **Eclipses visuelles :**

Les éclipses visuelles, sont des épisodes d'obscurcissement binoculaires ou une vision floue monoculaire, dont la durée est brève (moins de 60 s), favorisée par les changements de position[165].

Les éclipses visuelles sont décrites comme le deuxième symptôme le plus courant de l'HTIC idiopathique. On pense qu'elles résultent d'une ischémie transitoire de la tête du nerf optique et donc reflètent une souffrance des voies optiques, elles sont généralement associées à des grades plus élevés d'œdème papillaire [166].

Elles sont notées chez 68% des patients présentant une HTIC idiopathique [165]

Dans notre série les éclipses visuelles ne sont décrites que chez 25% des patients.

c) **Diplopie :**

La diplopie survient chez 16 – 42,3% des enfants atteints d'HTIC idiopathique[165].

C'est une diplopie horizontale binoculaire due à la paralysie du VI uni ou bilatérale secondaire à l'élévation de la PIC. Généralement, elle s'améliore ou disparaît complètement après la ponction lombaire[21].

Dans notre étude, la diplopie a été retrouvée chez 5 patients, soit 75%.

Tableau XIV : Pourcentage de diplopie selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage de diplopie
A.Fontana et al (Italie 2020)[143]	37	13,5
L.T.Orgun et al (Turquie 2020) [14]	8	50
F.Monteu et al (Italie 2020) [158]	40	19
T.Keerthi et al (Etats-unis 2019) [145]	53	20,8
M.Sonu et al (Etats unis 2012) [157]	78	31
S.Youroukos et al (Grèce 2000) [148]	36	41,6
N.Hacifaziloglu Eldes et al (Turquie 2012) [164]	12	41,6
Notre étude	8	75

d) Acouphènes :

Souvent, symptôme non communiqué jusqu'à ce qu'on demande directement aux patients, 10 % des patients de la population pédiatriques connaissent un acouphène, décrit comme un bruit de claquement[166].

Il a été déjà rapporté que les acouphènes peuvent être le signe majeur ou unique de l'HTIC idiopathique dans la population générale[167].

Ils sont souvent de nature pulsatiles et souvent unilatéraux. Ils sont dûs à l'effet compressif qu'exerce l'hypertension intracrânienne sur les sinus veineux, cela convertit le flux de sang laminaire en un flux turbulent, qui est entendu comme des acouphènes pulsatiles pouvant être uni ou bilatéraux[168].

A.Kesler et A.Fattal-Valevski ont rapporté les acouphènes chez 1 seul patient dans un groupe de 27 enfants, soit 4% [169].

A.Fontana et al ont rapporté également les acouphènes chez un seul patient dans un groupe de 37 enfants, soit 2,7% [143].

Dans notre étude un seul de nos patients a rapporté des acouphènes cela peut être expliqué par le fait que les acouphènes sont souvent subjectifs, et ne sont pas rapportés spontanément par les patients.

1.7. Autres signes :

a. Vertiges :

Ils sont estimés dans la littérature entre 2 et 38% chez la population générale [170]

Leur fréquence augmente lorsque les cliniciens les cherchent systématiquement à l'interrogatoire. [171]

Chez les enfants, on a noté les vertiges comme symptôme initial dans certains cas publiés dans la littérature [172].

Deux patients avaient des vertiges dans notre série, il s'agit bien de deux adolescents.

Tableau XV Pourcentage des vertiges selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage des vertiges (%)
A.Fontana et al (Italie 2020)[143]	37	2,7
F.Monteu et al (Italie 2020) [158]	40	4,76
M.Mahajanah et al (Palestine occupée 2020) [149]	32	68,75
R.Moavero et al (Etats unis 2018) [156]	27	15
Notre étude	8	25

b. Signes d'irritation méningée :

Des signes d'irritation méningée peuvent survenir, incluant des nausées, vomissements et photophobie [32]

Dans notre série les nausées/vomissements sont notés chez 50% de nos patients, la photophobie chez 12,5%.

Tableau XVI : Pourcentage des vomissements et photophobie selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage des Vomissements (%)	Pourcentage de photophobie (%)
A.Fontana et al (Italie 2020) [143]	37	32,4	5,4

F.Monteu et al (Italie 2020) [158]	40	23,81	2,38
E.Yamamoto et al (Etats-unis 2020) [144]	165	41,8	NM
M.Mahajanah et al (Palestine occupée 2020) [149]	32	34,38	NM
Balbi et al (Brazil 2018) [146]	29	24,1	NM
N.Hacifaziloglu Eldes et al (Turquie 2012) [164]	12	16,7	NM
S.Youroukos et al (Grèce 2000) [148]	36	72,2	NM
P.H.Phillips et al (Géorgie 1998) [173]	37	31	9
P.Babikian et al (Etats unis 1994)[174]	30	43	6
Notre étude	8	50	12,5

NM : Non mentionné

2. Examen clinique :

2.1. Examen neurologique :

a. Etat de conscience :

L'état de conscience est conservé au cours de l'HTIC idiopathique. Ce qui distingue la forme idiopathique des autres formes d'HTIC.

b. Signes de localisation :

A l'exception d'une paralysie de la VIème paire crânienne, un déficit neurologique focal est extrêmement inhabituel, et sa présence doit faire suspecter une autre étiologie [81]

c. Examen des paires crâniennes :

➤ VIème paire crânienne :

La paralysie ou la parésie du nerf oculomoteur externe (VI) est la seule paralysie des nerfs crâniens couramment produite dans l'HTIC idiopathique[175]. En comparaison, les paralysies des nerfs crâniens semblent moins fréquentes chez les adultes atteints d'HTIC idiopathique, chez qui l'incidence signalée de paralysie du VIème nerf lors de la présentation est de 10 à 20 %[176] contre 8–64% trouvée par Paley et al [177].

F.Monteu et al [158], ont noté le déficit de la VIème paire crânienne chez 33,33% des patients, une semaine après le premier constat , ce pourcentage s'est élevé à 37,24% puis s'est abaissé à 14,33% un mois après. Cependant, aucun déficit n'a été noté à trois mois.

A.Fontana et al [143], ont classé le strabisme unilatéral convergent due à la paralysie du nerf oculomoteur externe (VI) , comme le 3ème signe de présentation clinique le plus retrouvé dans leurs série d'étude, avec un pourcentage de 24,3%.

N.H. Eldes et Y.Yilmas [164] ont noté la paralysie de la VIème paire chez 3 patients, en unilatéral soit 26,4%.

C.Orssaud et al [178] ont par contre trouvé un pourcentage qui s'élève à 59,1% ,majorée par l'atteinte unilatérale, la forme bilatérale n'a été notée que chez deux patients de leurs série soit 9,1%.

Le déficit de la VIème paire crânienne a été noté chez 14 enfants (46%) dans la série d'étude de P.H.Phillips et al [173] , majorée cette fois ci par l'atteinte bilatérale avec un pourcentage de 26%.

Dans notre série, le déficit de la VIème paire crânienne a été noté chez 37,5% des patients de façon unilatérale, l'atteinte bilatérale a été présente chez un seul patient.

➤ Autres paires crâniennes :

L'atteinte des nerfs crâniens autres que le VIème paire a été signalée peu fréquemment[173]. Plusieurs chercheurs ont décrit des paralysies du nerf pathétique (IV) du nerf facial (VII) chez des enfants atteints d'HTIC idiopathique [179][180].

Baker et Buncic[178] ont rapporté les cas de trois petits enfants atteints d'HTIC idiopathique avec des troubles de motilité oculaire verticale attribués fort probablement à une paralysie du IV^{ème} paire crânienne, Ces trois enfants ont eu des incomitances et un test d'inclinaison de la tête plus compatible avec une paralysie du IV^{ème} nerf.

S.Yourokos et al [148] ont noté, en plus de l'atteinte du nerf oculomoteur externe, la paralysie de la VII^{ème} paire chez 3 enfants , dont 2 ont aussi une atteinte du nerf hypoglosse (XII) et le 3^{ème} enfant a une atteinte du nerf glossopharyngien (IX), ainsi qu'un enfant avec l'atteinte du nerf oculomoteur commun isolée (III).

Dans notre étude un patient avait une paralysie faciale centrale gauche et une atteinte de la III^{ème} paire de type incomplète.

L'incidence un peu basse de déficits oculomoteurs dans notre série peut être expliquée par un biais de sélection chez les enfants qui sont vus dans un service de pédiatrie et de neurochirurgie et non pas dans un service d'ophtalmologie. Alternativement, les enfants peuvent être moins susceptibles de se plaindre des symptômes subjectifs, tandis que le strabisme peut être remarqué par les parents ou les enseignants.

2.2. Examen ophtalmologique :

L'examen ophtalmologique est une étape primordiale de la démarche diagnostique chez les patients atteints d'HTIC idiopathique[182],d'autant plus que la complication la plus sérieuse de cette affection implique la possibilité de la perte visuelle permanente autrement dit la cécité[183].

On l'a tous compris , l'HTIC idiopathique est responsable d'une altération visuelle importante par troubles du champ visuel, de l'acuité visuelle ou les deux [183]

a) Acuité visuelle (AV) :

Une Baisse de l'acuité visuelle chez les enfants atteints d'HTIC idiopathique peut survenir. Elle est généralement légère à modérée et réversible, mais dans des rares cas, elle peut être dévastatrice et permanente conduisant à une cécité totale [184]. Il est généralement admis que l'acuité visuelle

reste normal malgré l'installation de l'œdème papillaire, excepté quand ce dernier a une évolution chronique pouvant conduire au début d'une neuropathie optique [185].

La baisse de l'acuité visuelle n'est pas un symptôme constant ,plus rarement retrouvé chez l'enfant que chez l'adulte [186]. Etant donné que sa perception par les jeunes enfants est encore plus difficile[174].

L'acuité visuelle n'est généralement pas affectée au début de l'évolution de l'HTIC idiopathique, et ne sera affectée qu'après l'avènement de déficit majeur des champs visuels .Cependant, toute perte d'acuité visuelle est considérée comme inquiétante et nécessite un traitement immédiat [183,187].

Dans les données de la littérature ,au rang des enfants, jusqu'à 20% présentent une baisse d'acuité visuelle [154].

Quant à notre étude, La BAV à été noté dans 8 yeux, chez 4 patients, soit 50%.

Tableau XVII: Pourcentage de BAV selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage de BAV (%)
E.Yamamoto et al (Etats unis 2020) [144]	165	49,1
F.Monteu et al (Italie 2020)[158]	40	32,5
Balbi et al (Brazil 2018) [146]	29	55,2
C.Orssaud et al (France 2001) [178]	22	36,36
P.H.Philips et al (Géorgie 1998) [173]	37	35,14
P.Babikian et al (Etas unis 1993)[174]	30	20
Notre étude	8	50

b. Fond d'œil :

L'examen ophtalmologique comprend un examen détaillé du fond d'œil, de préférence en utilisant une lampe à fente et / ou une ophtalmoscopie directe [188].

➤ L'œdème papillaire :

L'œdème papillaire, signe typique de l'hypertension intracrânienne, peut être présent bilatéralement, unilatéralement, asymétriquement ou absent [183].

Par conséquent, la pierre angulaire de la prise en charge est constituée par le degré de l'œdème papillaire et les modifications résultantes de la fonction visuelle [22,187]. La gravité des résultats d'un examen visuel, y compris les modifications de l'acuité visuelle, la perte du champ visuel et le grade d'œdème papillaire, détermine la direction et la vitesse de l'évaluation diagnostique[183].

Les experts en hypertension intracrânienne idiopathique comme Friedman et al, ont proposé une catégorisation des résultats des examens visuels qui sont en corrélation avec différentes voies de prise en charge, en fonction du degré de gravité établi de l'OP[183]

L'OP peut être dû à une configuration anatomique particulière du nerf optique, responsable d'une transmission inégale de la pression du LCR au niveau des gaines péri optiques notamment un cloisonnement ou un canal optique osseux plus rétréci du côté normal [189]. L'aspect du disque optique est visualisé par ophtalmoscopie directe et classé selon la classification de Frisen (Annexe 5)[190]qui est un outil cliniquement utile pour les ophtalmologistes et les neuro-ophtalmologistes[191].

Le stade de l'OP n'est pas toujours bien corrélé avec la pression intracrânienne, mais il peut être corrélé avec un haut risque de cécité[115].

Les enfants souffrant des céphalées chroniques secondaires à une hypertension intracrânienne, et dont le fond d'œil est normal, sont habituellement considérés comme ayant ce qu'on appelle « HTIC idiopathique sans œdème papillaire » dont le pronostic et la prise en charge diffèrent de l'HTIC idiopathique (il n'y a pas de risque de perte visuelle en absence d'OP) [18].

Tableau XVIII Pourcentage de l'OP selon les différentes études

Etude	Effectif	Pourcentage de l'OP (%)
A.Fontana et al (Italie 2020) [143]	37	94,6
M.Mahajanah et al (Palestine occupée	32	91

2020) [149]		
C.Orssaudet al (France 2001) [178]	22	81,9
N.Hacifaziloglu Eldes et al (Turkey 2012) [164]	12	91,2
Notre étude	8	100

Dans notre étude, Tous les patients avaient un œdème papillaire bilatéral et asymétrique, ce qui rejoint les résultats de la littérature, cependant, on n'a pas trouvé une liaison significative entre la sévérité de l'OP, la pression intracrânienne et la présence du déficit de la VIème paire.

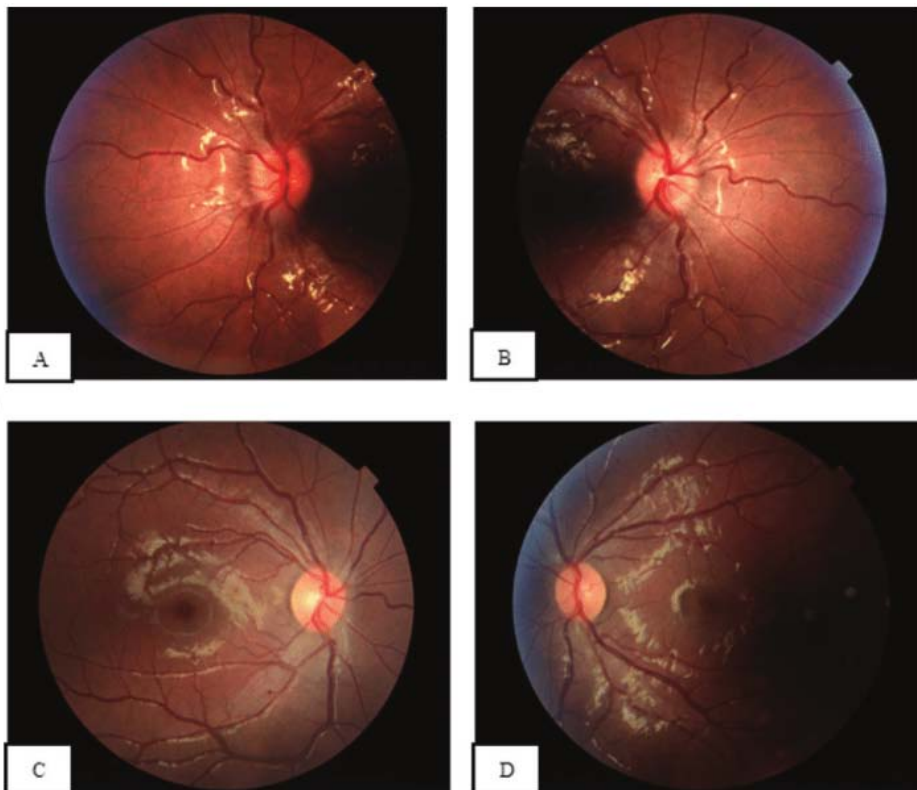


Figure 31 : images du fond d'œil des yeux droit (A) et gauche (B) montrant un œdème papillaire bilatéral avec élévation de la tête du nerf optique, hémorragies péripapillaires et tortuosité des vaisseaux. Photographie de fond de l'œil droit (C) et de l'œil gauche (D) 4 mois après le traitement montrant une amélioration significative de l'œdème discal. Une certaine opacification de la couche de fibres nerveuses péripapillaires demeure.[160]

VII. Examens paracliniques

1. Imagerie cérébrale :

1.1. Tomodensitométrie :

Une fois que l'HTIC idiopathique est cliniquement suspectée, des investigations urgentes doivent être effectuées. La neuroimagerie initiale doit commencer par une TDM cérébrale [160]

Une TDM sans injection risque de sous diagnostiquer des Thromboses veineuses cérébrales et des tumeurs cérébrales isodenses. L'IRM cérébrale permet de détecter une grande majorité de ces lésions. [182]

Dans notre contexte le scanner cérébral est souvent demandé en urgence devant le tableau d'HTIC pour éliminer un processus occupant cérébral.

1.2. Imagerie par résonance magnétique :

Les techniques d'acquisition d'IRM se sont considérablement améliorées au cours des dernières décennies, conduisant à une meilleure caractérisation des changements intracrâniens associés à l'HTIC idiopathique , y compris la selle turcique vide, la tortuosité du nerf optique, la distension de la gaine du nerf optique, l'aplatissement du globe oculaire dans sa partie postérieure, les ventricules en forme de fente et la sténose du sinus veineux transverse, bien que l'absence de ces signes n'exclut pas le diagnostic[15], et que certaines incertitudes sur les critères diagnostiques dans la population pédiatrique persistent toujours [16]

En outre, la valeur diagnostique de ces résultats chez les enfants sans symptômes cliniques typiques n'est pas encore tout à fait claire[16]

Quatre de ces signes radiologiques sont également inclus dans les critères de Dandy modifiés pour l'HTIC idiopathique dans les cas sans œdème papillaire ni paralysie du nerf VI, comme mentionné plus haut[16]

On pense que le signe de la selle turcique vide est dû à une hernie du LCR par une ouverture du diaphragme sellaire, soit par la pression élevée, soit par la pulsation du LCR, ainsi l'hypophyse est

comprimée contre le plancher sellaire[1].Cependant, cette découverte est remarquée chez de nombreux individus asymptomatiques et peut être considérée comme une variante normale [192].

Les signes liés au nerf optique, à savoir : la tortuosité, la protrusion du nerf optique intraoculaire et la distension périoptique du LCR sont le résultat d'une augmentation de la pression du LCR entourant le nerf optique et peuvent refléter la constatation ophtalmologique d'un œdème papillaire[1].

Betül Kılıç et Serdal Güngör[11]ont étudié l'apport de l'IRM dans le diagnostic de l'HTIC idiopathique chez la population pédiatrique. Dans cette étude, Une IRM cérébrale et une phlébographie par résonance magnétique crânienne (MRV) ont été réalisés pour tous les patients. Les séquences axiale, sagittale et coronale-T2 et post-contraste T1 des nerfs optiques de chaque patient ont été étudiées en termes de protrusion intraoculaire du nerf optique, de distension de la gaine du nerf optique, et tortuosité du nerf optique.Une selle turcique vide, ventricules en forme de fente et sténose des sinus transversaux ont aussi été étudiés,en IRM cérébrale, la distension de la gaine du nerf optique était le résultat le plus courant (88,8%) (Fig.34.a). Le diamètre moyen de la gaine du nerf optique était de $(6,9 \pm 2,1 \text{ mm})$ (Fig.34.b, c). 1% patients présentaient une tortuosité des nerfs optiques (Fig. 35.a). L'aplatissement de la partie postérieure du globe oculaire a été détecté 29,6% des patients (Fig35.b), et 14,8% patients avaient une protrusion intraoculaire du nerf optique (Fig. 35c). Un ventricule en forme de fente et une selle vide ont été observés chez 25,9% des patients (Fig. 35.d, e). Une sténose du sinus veineux transverse a été détectée chez 29,6% sur la base d'une phlébographie par résonance magnétique (Fig.35.f)

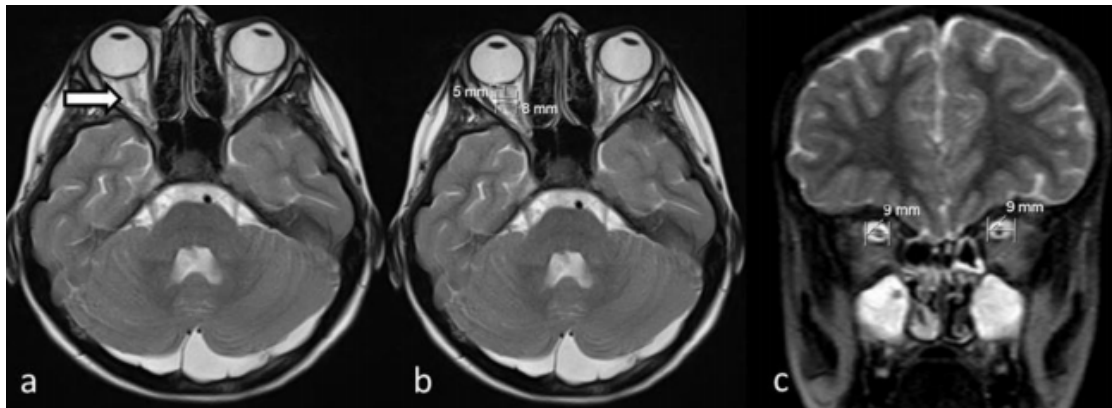


Figure 32 : L'image pondérée en T2 axiale (a) d'une IRM qui montre la distension de la gaine du nerf optique (flèche blanche). La distension de la gaine du nerf optique est mesurée à partir de 5 mm en arrière du globe/ (b) L'image coronale pondérée T2 (c) montre la distension de la gaine du nerf optique avec le diamètre du nerf optique mesuré. [11]

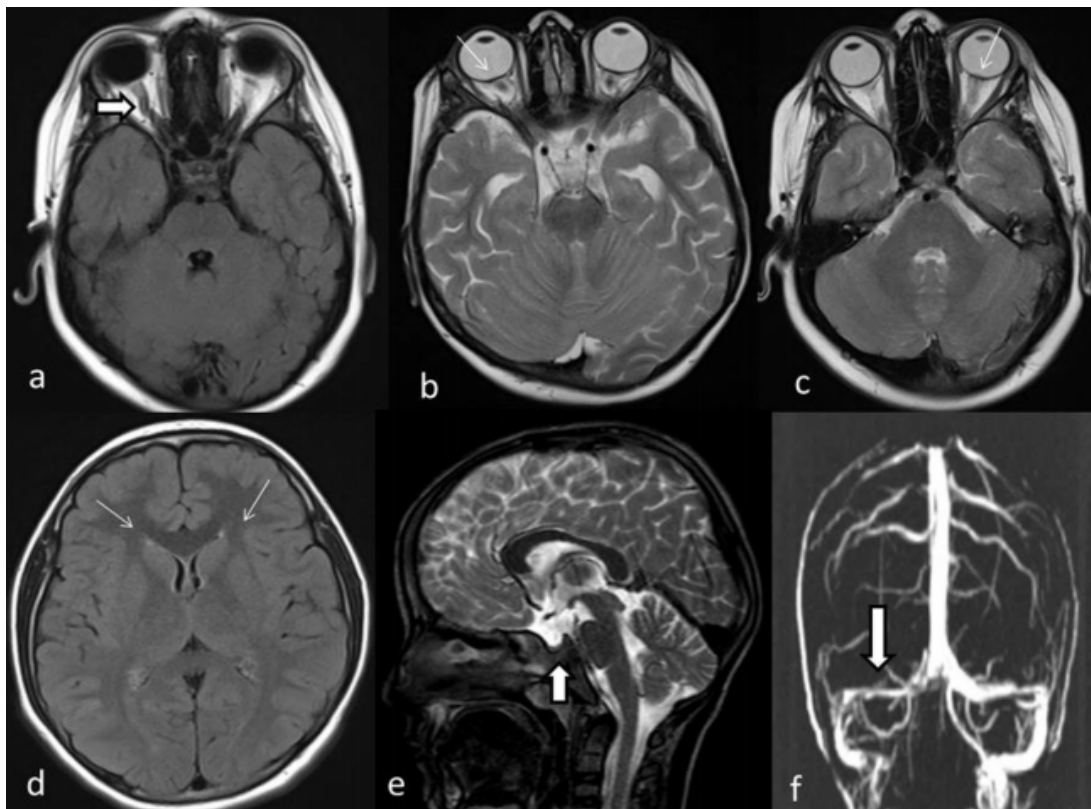


Figure 33 :L'image FLAIR axiale (a) montre une tortuosité du nerf optique (flèche blanche). L'image axiale pondérée T2 (b) montre l'engrassissement de la gaine du nerf optique (flèche fine blanche).

L'image axiale pondérée T2 (d) montre une protrusion intraoculaire du nerf optique avec hypointensité (flèche fine blanche). L'image axiale pondérée en T1 (d) montre des ventricules en forme de fente (flèches fines blanches). Imagerie coronale pondérée T2 (e) montrant une selle vide avec un grossissement de la glande pituitaire (flèche blanche). La phlébographie cérébrale dans les plans coronaux (f) montre une sténose du sinus veineux transverse droit provoquant un rétrécissement de la lumière du vaisseau (flèche fine blanche).[11]

Une relation significative a été trouvée entre la pression d'ouverture du LCR et la présence d'une tortuosité du nerf optique et la distension de la gaine du nerf optique. Il y avait une corrélation significative entre la gaine du nerf optique et la pression d'ouverture du LCR. Il n'y avait pas de relation statistiquement significative entre les globes postérieurs aplatis, la protrusion intraoculaire du nerf optique, la selle turcique vide, les ventricules en forme de fente, la sténose des sinus transversaux et la pression d'ouverture du LCR[11].

Hirfanoğlu et al [193] ont rapporté la tortuosité du nerf optique chez 90,9% des patients pédiatriques.

Le diamètre de la gaine du nerf optique était fortement corrélé à l'augmentation de la pression cérébrale. Hansen et al [194] ont suggéré que le diamètre de la gaine du nerf optique supérieur à 5 mm devrait être considéré comme anormal et ils ont montré une association significative entre le diamètre de la gaine du nerf optique et la pression du LCR [26].

Hirfanoğlu et al [193] ont constaté que chez 63,6% des patients, le diamètre de la gaine du nerf optique augmentait de manière significative ($6,7 \pm 0,74$). Ils n'ont trouvé aucune corrélation significative entre la distension de la gaine du nerf optique et la pression d'ouverture du LCR.

Chez les enfants, trois des quatre critères proposés (sténose du sinus veineux transverse, aplatissement de la glande pituitaire et aplatissement de la sclérotique postérieure) et sténose du sinus veineux transverse seule (qui semble être le signe le plus utile) présentent une sensibilité modérée et une spécificité importante pour l'HTIC idiopathique. En revanche, la distension de la gaine du nerf optique a une spécificité plus faible chez l'enfant que les trois autres signes radiologiques, Il

ne s'agit donc pas d'un prédicteur fiable de l'HII dans la population pédiatrique et doit être utilisé avec prudence [16].

Dans notre série une patiente avait une distension kystique bilatérale des gaines du nerf optique.

2. Ponction lombaire :

1.1. Mesure de la pression du LCR :

La ponction lombaire est un examen indispensable pour le diagnostic d'HTIC idiopathique, par la mise en évidence d'une élévation de la pression du LCR. [12]

Pour diagnostiquer l'HTIC idiopathique, la pression d'ouverture du LCR lombaire doit être supérieure à 280 mm d'eau [250 mm LCR si l'enfant n'est pas sous sédation et non obèse] mesurée chez un enfant relâché en décubitus latéral, les jambes étendues, lors d'une ponction lombaire correctement réalisée [12].

La mesure de la pression d'ouverture du LCR indique la pression de celui-ci en un moment donné, et peut donc égarer le diagnostic. Si le patient a des symptômes typiques d'HTIC idiopathique avec œdème papillaire, une mesure d'une pression d'ouverture basse ne doit pas éliminer le diagnostic d'HTIC idiopathique [15]

En l'absence d'autres symptômes, une pression d'ouverture élevée ne pose pas le diagnostic d'HTIC idiopathique, car des personnes n'ayant aucune pathologie peuvent avoir une pression d'ouverture élevée sans raison claire. [195].

Par conséquent, des PL répétées ou un monitoring continu de la pression du LCR via un drain lombaire ou un moniteur de la PIC, peuvent être nécessaires pour confirmer le diagnostic. [196]

1.2. Biochimie et cytologie 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. [182].

A l'exception de l'élévation de la pression du LCR, et d'une légère hypo protéinorachie, aucune autre anomalie du LCR ne devrait être trouvée. [182]

Dans notre étude, la présence d'une pression d'ouverture du LCR supérieure à 28cmH₂O ainsi qu'un LCR de composition normale étaient parmi nos critères d'inclusion, donc tous nos patients avaient une pression d'ouverture élevée, et un LCR de composition normale.

3. Champ visuel :

L'examen le plus sensible pour évaluer la gravité d'atteinte du nerf optique dans l'HTIC idiopathique 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.[182]

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, la fovéa, et diminue vers la périphérie [197]

Il est généralement affecté au début de l'évolution de l'hypertension intracrânienne idiopathique, entraînant un élargissement des angles morts, une perte inféronasale et une constriction généralisée des champs visuels[183].

Chez les enfants, jusqu'à 90% présentent des déficits du champ visuel[183], Bien que l'évaluation informatisée du champ visuel chez les enfants , en particulier ceux de moins de 8 ans, qui peuvent ne pas coopérer adéquatement pendant les tests[14]

Les anomalies du champ visuel peuvent être localisées ou bien généralisées [188]. Une perte majeure du champ visuel périphérique peut compliquer l'OP en la présence d'un champ visuel central conservé, et être une indication à la chirurgie. [197]

D'autres déficits, y compris les déficits nasaux, les scotomes arqués et une constriction générale du champ visuel sont les anomalies les plus typiques. [185]

L.T.Orgun et al [14] ,ont trouvé chez tous les patients, sauf deux, un champ visuel altéré. Dans la présente étude, les deux patients les plus jeunes n'ont pas pu coopérer adéquatement pendant le test périmétrique automatique

F.Monteu et al [158], on examiné 72 yeux avec la périmétrie automatique , parmi lesquels ,26 yeux ont été aussi soumis à un examen au périmétrie manuelle (Goldmann),tandis que 8 yeux (4 patients) n'ont été examinés que manuellement vu la non coopération à l'examen (5ans ou moins).

- **Les différents types de déficits du CV au cours de l'HTIC idiopathique :[188,198]**

Les types de déficits du champ visuel dans l'HTIC idiopathique 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 est un déficit classique du champ visuel dans l'HTIC idiopathique. 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 lorsqu'il y a une extension de l'œdème du disque dans la macula.

- ✓ **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 para centraux apparaissent dans une région arquée autour du point de fixation, ou une dépression du champ visuel nasal, ou les deux à la fois 50.

- ✓ **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. [18]

- ✓ **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. [18]

Dans notre étude, 3 de nos patients n'ont pas pu bénéficier de l'examen du champ visuel, vu leur jeune âge, les 5 patients avaient tous un champ visuel altéré

VIII. Diagnostic différentiel :

De nombreuses étiologies d'hypertension intracrânienne et d'œdème papillaire doivent être suspectées avant qu'un diagnostic d'HTIC idiopathique ne soit retenu.[198]

Plusieurs causes secondaires (par ex. un processus occupant cérébral, une hydrocéphalie obstructive, thrombose du sinus veineux, et les papillomes du plexus choroïde [18]) peuvent être exclues par examen radiologique, mais parfois, l'HTIC idiopathique peut être confondue avec des conditions qui provoquent un OP sans élévation de la PIC [5]. Il s'agit notamment de l'hypertension maligne, qui peut être accompagnée d'hémorragies et des exsudats rétinien, causée par des dépôts calcifiés au niveau de la tête du nerf optique, qui n'affectent pas l'acuité visuelle ni les pulsations veineuses centrales [17] et peuvent être distingués de l'œdème papillaire par tomographie ou échographie de la tête du nerf optique [5], et la papillopathie diabétique [17], une complication rare du diabète supposée être secondaire à la microangiopathie diabétique

IX. Traitement :

Le traitement de l'HTIC idiopathique chez les enfants est identique à celui des adultes, bien que seul le traitement des adultes ait été rigoureusement étudié. L'objectif collectif des thérapies est de faire baisser la pression intracrânienne, soulageant ainsi les symptômes et l'œdème papillaire. La prise en charge médicale est employée en première ligne et les options chirurgicales sont en deuxième ligne pour les cas réfractaires ou sévères de perte de vision[18]

Le choix de traitement dépend principalement de la sévérité de l'atteinte oculaire, qui conditionne le pronostic de cette atteinte [66].

1. Perte de poids :

La perte de poids est impérative chez les adolescents et les adultes obèses. Il n'est pas recommandé chez les enfants minces prépubères. Chez les adultes, une perte de poids d'au moins 6% a permis de réduire les signes et les symptômes du de l'HTIC [199]L'obésité est l'un des facteurs de risque les plus courants de rechute de l'HTIC idiopathique, et les programmes de perte de poids, les nutritionnistes et la motivation des patients sont des éléments clés de la prévention de la cécité. Un pédiatre endocrinologue doit être consulté dans les cas où il y a des inquiétudes pour une endocrinopathie contribuant à la prise de poids ou au syndrome des ovaires polykystiques[18]

Une série de cas a montré qu'une réduction de poids de 6% peut entraîner une inversion de l'œdème papillaire [199]. L'HTIC idiopathique répondra bien au traitement; cependant, un petit pourcentage aura un certain degré de perte visuelle permanente[154]

Outre, une étude rétrospective au rang des adultes a corrélé la perte de poids à l'OP chez 15 femmes atteintes d'HTIC idiopathique et traitées par Acétazolamide [199]. Au cours d'une période d'étude de 24 semaines, 11 patients ont eu une amélioration ou une résolution de l'OP. Les six patients qui avaient une résolution complète de l'OP ont perdu du poids avec une moyenne de 6,2% du poids.

.Dans notre série, 2 de nos patientes en surpoids, ont suivi un régime spécifique pour diminuer leur poids.

2. Traitement médical :

2.1. Diurétiques :

a. Acétazolamide :

L'acétazolamide est souvent utilisé dans la prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique, et est habituellement le choix de première intention [200].

On pense que l'acétazolamide, un inhibiteur de l'anhydrase carbonique, réduit la production de LCR au niveau du plexus choroïde. Il inhibe l'anhydrase carbonique, une enzyme qui catalyse la conversion de l'eau et du CO₂ en bicarbonate et en ions H⁺, ce qui affecte l'efficacité des

transporteurs d'ions et réduit les échanges hydro électrolytiques au niveau du plexus choroïde et par conséquent réduit la sécrétion du LCR et ainsi la PIC, ainsi elle constitue le pilier du traitement chez les enfants de tous âges [18][201].

La dose initiale recommandée d'acétazolamide est de 15 à 25 mg/kg /jour, divisée en deux à trois prises avec une augmentation progressive jusqu'à 100 mg/kg/jour (maximum de 2 g / jour chez l'enfant et 4 g / jour chez l'adolescent et adultes) [18].

Les effets secondaires courants comprennent l'anorexie, les nausées, le goût métallique et les paresthésies des bras, des jambes et du visage, Une anémie aplasique et des anomalies électrolytiques peuvent survenir, les plus préoccupantes étant l'hypokaliémie et l'acidose métabolique [18]

On a constaté que ces effets secondaires étaient rares et que des tests sanguins de routine ne sont pas nécessaires mais devraient être poursuivis chez les enfants ayant une faible tolérance au médicament. Un diurétique de l'anse[18].

Une étude réalisée en Turquie par N.H.Eldes[164] sur 12 patients,. L'acétazolamide (25 mg/kg/jour) était le premier médicament de choix chez tous les patients et était efficace chez quatre patients ; aucun de ces patients n'avait de cause sous-jacente D'HTIC idiopathique. Les patients présentant une hypervitaminose A et un traitement par hormone de croissance ne répondaient pas au traitement par l'acétazolamide. Les PL déplétives étaient également inefficaces chez les patients souffrant d'hypervitaminose A. L'amélioration clinique et l'anormalisation de la pression du LCR n'ont commencé qu'après l'arrêt du médicament responsable. Chez 6 patients, 10 cc de LCR ont été drainés et un seul patient y a répondu. La méthylprednisolone a été utilisée chez trois patients qui ne répondaient pas à l'acétazolamide ainsi que la PL répétée, et cela n'a été efficace que chez un patient.

Dans une étude clinique réalisée aux Etats unis en 2020, [144] regroupant 165 enfants, l'acétazolamide était généralement le traitement médical de première intention initié sur l'observation d'un œdème papillaire ou d'une pression élevée du liquide céphalo-rachidien, suivi du topiramate. L'acétazolamide et le topiramate étaient les traitements les plus couramment utilisés chez 88% (n=146) et 21,2% (n=35) des patients de l'étude, respectivement, 22 patients ont été traités à la fois

par l'acétazolamide et le topiramate pour un contrôle supplémentaire des symptômes, et 6 patients ne recevaient ni l'un ni l'autre. Des stéroïdes ont été utilisés chez 2 patients. Le taux de réponse– défini comme toute amélioration des symptômes visuels ou de céphalées, à l'acétazolamide et au topiramate–était respectivement de 71,2% (n =104) et 65,7% (n = 23).

Un mois après la PL déplétive, la proportion de patients présentant une réduction des céphalées différait selon le traitement par acétazolamide et topiramate. Les personnes traitées par l'acétazolamide ont connu une réduction des céphalées par rapport à celles non traitées par l'acétazolamide (topiramate ou sans traitement) (67,1% vs 25,0%)[144].

3 mois après la PL dépletive, le traitement par acétazolamide ou topiramate n'a pas été associé à une amélioration des céphalées. Parmi les enfants qui se sont présentés pour un suivi de 3 mois, 7 patients ont bénéficié d'une dérivation du liquide céphalo–rachidien et 8 patients ont subi une décompression du nerf optique. La nécessité d'une ponction lombaire en série (42,9% contre 74,7%), d'une intervention chirurgicale (44,4% contre 74,0%) ou d'un shunt (14,3% vs 42,9%) étaient toutes associées avec de pires maux de tête[144].

Quant à l'œdème papillaire, de manière surprenante, le traitement par l'acétazolamide ou le topiramate seul n'a pas eu d'effet sur sa durée[144].

Dans une autre étude réalisée en Italie, sur 37 enfants,tous les enfants ont reçu une prise en charge médicale avec de l'acétazolamide pendant une période de 3 à 6 mois. 89% des sujets ont montré une bonne réponse à l'acétazolamide seul. Trois enfants (8,1%) ont été initialement traités en monothérapie puis en association avec le topiramate avec de bons résultats. Un enfant a subi un shunt ventriculo–péritonéal en raison d'une aggravation de la symptomatologie et d'une déficience visuelle grave. Personne n'a eu de fenestration de la gaine du nerf optique.

Dans notre étude 6 patients ont bénéficié d'un traitement par acétazolamide avec une dose de 5–10 mg/j en monothérapie.

b. Furosémide :

Le furosémide peut être parfois utilisé dans le traitement de l'HTIC idiopathique, mais il n'y a pas assez de données cliniques appuyant son utilisation clinique chez l'adulte mais aussi chez l'enfant [200]

Cependant, il a été rapporté dans la littérature, que , le furosémide (1 à 2 mg / kg / jour divisé en trois doses ou 20 à 40 mg trois fois par jour si poids >40 kg), peut être utilisé en complément de l'acétazolamide ou si l'acétazolamide n'est pas toléré [18]

Dans notre étude, aucune prescription de furosémide n'a été faite.

2.2. Topiramate :

Le Topiramate, un antiépileptique et un traitement prophylactique de la migraine, est de plus en plus reconnu comme option thérapeutique de l'HTIC idiopathique [68]

Le topiramate, a aussi un faible pouvoir inhibiteur de l'anhydrase carbonique, est également utilisé chez les enfants, mais en deuxième intention par rapport à l'acétazolamide. Pour les enfants âgés de 6 à 12 ans, la dose recommandée de topiramate est de 15 mg une fois par jour, avec une augmentation jusqu'à une dose cible de 2 à 3 mg / kg / jour divisée deux fois par jour (maximum 200 mg / jour). Les adolescents commencent à 25 mg par jour et ont augmenté en ajoutant 25 mg chaque semaine jusqu'à 50 mg deux fois par jour [18].

Les avantages de ce médicament comprennent sa faible action en tant qu'inhibiteur de l'anhydrase carbonique, son effet prophylactique de la migraine, et l'anorexie qui est un effet secondaire [68]. D'autres effets secondaires ont été rapportés, notamment les paresthésies, l'asthénie et les troubles digestifs [68].

Le topiramate a été administré à un patient , dans l'étude de N.H.Eldes [164]qui ne répondait pas à l'acétazolamide et à la prednisolone et dont la pression dans le LCR a diminué au cours de la première semaine de traitement.

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un traitement à base de Topiramate.

2.3. Corticostéroïdes :

Les corticoïdes étaient communément utilisés dans le traitement de l'HTIC idiopathique, mais ils entraînent des effets secondaires après un traitement au long cours, notamment le gain de poids qui est un facteur aggravant de l'HTIC idiopathique. En outre, l'arrêt des corticoïdes peut être à l'origine d'une HTIC rebond [68][198].

Le traitement prolongé par corticostéroïdes n'a pas été étudié[18], mais des corticostéroïdes à forte dose sont utilisés dans de rares cas de perte de vision sévère comme traitement à court terme jusqu'à ce qu'un traitement chirurgical puisse se produire.

Par conséquent, les corticoïdes ne doivent plus être utilisés systématiquement dans le traitement de l'HTIC idiopathique.

Dans notre étude, aucun patient n'a reçu une cure à base de corticoïdes.

Medication	Dose	Side effects	Monitoring	Comments
Acetazolamide	25 mg/kg/d, which can be increased until a clinical response is seen, maximum dose is 100 mg/kg/d [8]	Gastro intestinal upset Paresthesia of the lips, fingers, and toes Anorexia Electrolyte imbalance [8]	Blood electrolytes If drug will be used for more than 6 months, then kidney ultrasound is recommended to rule out kidney stones [45]	Success rate reported to range between 47% and 67%. [46]
Furosemide	1–2 mg/kg/d with or without acetazolamide. [45]	Metabolic alkalosis Hypokalaemia Hyponatraemia Hyperglycaemia Hypotension [46]	Blood electrolytes	Few reports indicated that combining acetazolamide with furosemide reduce pressure more effectively than with acetazolamide alone. [47]
Topiramate	1.5–3.0 mg/kg/d in two divided doses, the dose should increase 25 mg/w. No more than 200 mg/d [8]	Paresthesias Drowsiness Lethargy Kidney stones [48]		Contraindicated in liver failure and in pregnancy [48] Associated with weight loss [8]
Corticosteroids	Prednisolone: 1–2 mg/kg/d Dexamethasone: 2 mg qds or 0.1–0.75 mg/kg/d in 4 divided doses [46]	Weight gain Immunosuppression Endocrine disturbances	Blood pressure Electrolytes Urine for glucose	Indicated for acute, severe visual loss, and when surgery is not immediately possible [8] - Not for chronic use

Figure 34 :Les médicaments couramment utilisés dans la prise en charge de l'HTIC idiopathique de l'enfant [160]

3. PL à répétition :[198]

Les ponctions lombaires à répétition ont été recommandées pour abaisser la pression intracrânienne [190,198]mais elles ne doivent plus être considérées comme un traitement standard [201].

Les PL dépletives continuent à être utilisés. Dans certains cas, elles sont exécutées chaque semaine ou toutes les deux semaines. D'après plusieurs expériences, il s'agit d'une mauvaise option de traitement car elles n'ont aucun bénéfice à long terme, Et elles peuvent bien avoir des complications [166], elles sont douloureuses pour l'enfant, aggravent l'anxiété, difficile chez les patients obèses et peuvent nécessiter une sédation fréquente. La PL doit être réservée à des fins de diagnostic initial et par la suite uniquement lorsque cela est nécessaire pour surveiller la pression du LCR en réponse au traitement[202]

Dans notre étude, 4 patients ont eu recours aux PL dépletives, et ceci dans un contexte d'urgence.

4. Chirurgie :

Les deux principales approches chirurgicales utilisées dans la prise en charge de l'HTIC idiopathiques de l'enfant sont les dérivations du LCR et la fenestration de la gaine du nerf optique (FGNO) [202], cette dernière a été introduite par De Wecker en 1873 [203].Récemment on a commencé à parler du stenting du sinus veineux cérébral[18]

Il est utilisé pour traiter un œdème papillaire qui ne répond pas à la prise en charge médicale [202].

La plupart des patients ont une résolution de l'œdème papillaire et une stabilisation de la vision avec cette procédure[202].

Une revue systématique [204]des techniques chirurgicales de l'HTIC idiopathique a conclu qu'il n'y a pas de preuves solides recommandant une technique en particulier, ce qui rend difficile le choix de la procédure chirurgicale qui dépendra ainsi de la disponibilité locale.

Des études pédiatriques récentes ont noté que 10% (14/129) [205] à 23% (7/24) [206] des enfants atteints d'HTIC idiopathique ont nécessité une intervention chirurgicale (shunt du LCR ou fenestration de la gaine du nerf optique). Ils ont trouvé une pression d'ouverture élevée (≥ 520 mm LCR) et / ou un œdème papillaire sévère qui étaient des prédicteurs de la nécessité d'un traitement chirurgical [18]

4.1. La Fenestration de la gaine du nerf optique (FGNO): [198]

La FGNO est une technique chirurgicale proposée pour la première fois par Wecker en 1872 [203], elle consiste à réaliser des incisions ou des fenêtres au niveau de la gaine du nerf optique à travers lesquelles le LCR sera déversé dans l'espace rétrobulbaire, libérant ainsi l'excès de pression qui règne dans l'espace sous arachnoïdien périoptique. [207]

D'un point de vue vasculaire, la tête du nerf optique est une zone délicate décrite comme un bassin versant. On pense que la pression du LCR au niveau de la tête du nerf optique provoque un œdème papillaire [202].

La FGNO nécessite l'exposition de la partie antérieure du nerf optique. Deux voies d'abord chirurgical permettent d'atteindre cette partie antérieure : la voie latérale avec dépose de la paroi latérale de l'orbite (technique de Kroënlín) et la voie médiale avec dépose du muscle droit médial et abord direct du nerf optique. Nous décrivons ci-dessous cette seconde voie d'abord. [208]

- Technique chirurgicale : voie d'abord médiale [165]

La chirurgie est réalisée sous anesthésie générale. L'abord de la conjonctive bulbaire est réalisé au niveau du limbe chirurgical. Le muscle droit médial est disséqué et désinséré de la sclère, et le globe est ensuite mis en abduction forcée permettant ainsi d'exposer la partie la plus antérieure du nerf optique.

L'exiguïté de l'espace chirurgical et la nécessité de préserver la richesse vasculaire postérieure rendent nécessaire l'utilisation du microscope opératoire. L'ouverture des méninges se fait alors par une incision directe de la dure-mère, parallèle au grand axe du nerf optique, débutant juste en arrière du globe oculaire et se prolongeant sur environ 4 à 6mm. L'incision est ensuite complétée pour

exciser un rectangle duro-arachnoïdien d'environ 3/3mm ou bien des incisions multiples et parallèles sont réalisées tout en respectant la richesse vasculaire postérieure (Figure n°37).

Les investigations concernant l'innocuité et l'efficacité de la FGNO n'ont pas dépassé de petites études rétrospectives non contrôlées, basées sur des pourcentages de stabilité ou bien les estimations subjectives des patients, et non pas une vraie évaluation statistique. [209]

Il a été démontré dans une étude par Alsuhaibani et al [149], ont examiné les résultats de 78 patients ayant subi une FGNO, dont 62 l'ont subi unilatéralement, et 20 témoins. Une modification du stade de l'œdème papillaire a été le principal résultat après 12 mois. La procédure unilatérale a fourni un soulagement dans les deux yeux, ce qui suggère que les procédures bilatérales ne sont pas toujours nécessaires, ceci a démontré que la fenestration de la gaine du nerf optique améliore l'œdème papillaire dans l'œil opéré ainsi que dans l'œil controlatéral, [210] et est utilisée comme première intervention dans certains centres. Cependant, des risques tels que l'ischémie vasculaire du nerf optique, l'hémorragie rétrobulbaire et les troubles de la motilité oculaire peuvent conduire à commencer par des procédures de shunt du LCR.

Dans notre série, aucun patient n'a subi une FGNO.

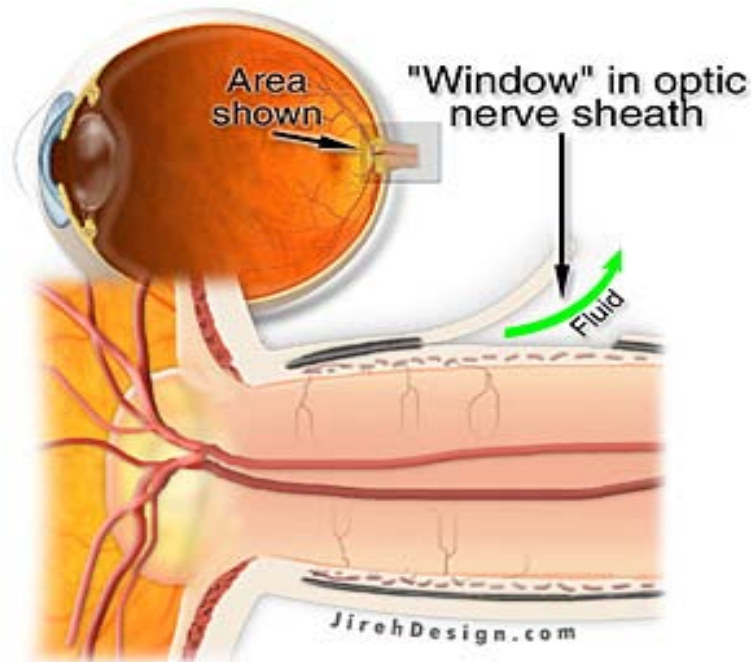


Figure 35 : Fénéstration de la gaine du nerf optique[211]

4.2. Dérivation du LCR :

Il existe plusieurs techniques de dérivation du LCR, mais les 2 approches les plus fréquemment utilisées sont le shunt lombo-péritonéal et le shunt ventriculopéritonéal. Selon plusieurs expériences montrent que le shunt lombo-péritonéal est l'approche pédiatrique de l'HTIC idiopathique la plus efficace pour traiter l'œdème papillaire et soulager les symptômes [212].

Les dérivations du LCR ont réussi à préserver la vision ; cependant, en plus des risques d'infection et de saignement, l'échec du shunt est une préoccupation importante. Une étude rétrospective récente à grande échelle chez les enfants a montré un taux d'échec de shunt sur 30 jours de 8,8% pour les shunts primaires et de 23,4% pour les révisions [213]. Le shunt du sinus veineux cérébral a été utilisé dans l'HTIC idiopathique adulte avec succès [214] et coûte nettement moins que le shunt du LCR, compte tenu des coûts croissants des complications de shunt

Il n'y a pas de critères de sélection pour déterminer le choix de la procédure de dérivation de LCR, mais le choix dépendrait de l'expérience individuelle du chirurgien et de la préférence du patient. [215]

a. Dérivation lombopéritonéale (DLP):

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'HTIC idiopathique, la DLP est la procédure de drainage de choix : elle est moins dangereuse et plus facile à réaliser [214]. L'œdème papillaire se résout dans 2 à 4 semaines suivant la DLP [216].

➤ **Technique chirurgicale:** [217]

- Patient sous anesthésie générale ou rachianesthésie associée à une anesthésie locale, en position latérale droite.
- Incision cutanée de 1-2cm au niveau de l'espace L4-L5, ou L5-S1.
- Ponction lombaire en utilisant l'aiguille de Tuohy, pointe biseautée du côté céphalique.

- Introduction de l'extrémité lombaire du cathéter à travers l'aiguille de Tuohy. Une fois le cathéter est dans l'espace sous arachnoïdien, on le fait avancer de 10–15cm dans cet espace.
- L'aiguille de Tuohy est retirée après avoir coupé l'excès du cathéter.
- Un collier de suture unique est placé autour du cathéter dans la zone lombaire et suturé sur le tissu sous-cutané pour maintenir le cathéter en place.
- Réaliser une incision abdominale à 2cm en dessous de l'ombilic et à 3cm de la ligne médiane.
- Créer un tunnel sous cutané à l'aide d'un tunneliseur liant entre l'incision abdominale et l'incision lombaire.
- Faire passer le cathéter à travers le tunneliseur et retirer ce dernier une fois le cathéter en place.
- Vérification du fonctionnement du système.
- Une incision au niveau du flanc servant comme relais est réaliser c'est le pose d'une valve est prévu.
- Un collier de suture est placé autour du tube de cathéter. Le collier est suturé sur les tissus sous-cutanés.
- Fermeture de toutes les incisions

Dans une étude rétrospective de 27 patients [274], la DLP a permis une atténuation des symptômes chez tous les patients.

L'obstruction du shunt lombopéritonéale, la migration du cathéter, les infections et les fuites de LCR sont des complications assez fréquentes de la DLP. [218]Une perte visuelle soudaine peut se produire en raison d'une augmentation aiguë de la PIC suite à l'obstruction du shunt. [219]

D'après Burgett et al. [220] parmi les 30 patients qui ont subi une DLP, 14 avaient une BAV en préopératoire dont 71% ont récupéré au moins 2 lignes de Snellen après la DLP. Ces 14 patients présentaient également un déficit bilatéral du CV à la périmétrie de Goldmann en préopératoire, au contrôle postopératoire ils ont noté une nette amélioration chez 64% et aucune aggravation. L'incidence des complications graves était faible, mais l'inconvénient majeur était que 30 patients ont subi un total de 126 révisions avec un taux de révision moyen de 4,2 par patient.

Dans notre étude, aucun patient n'a subi une DLP.

b. Dérivation ventriculopéritonéale (DVP):

La DVP est une technique qui consiste à drainer le LCR des cavités ventriculaires vers la cavité péritonéale où il sera résorbé. Cela s'effectue grâce à un système de dérivation fait d'un cathéter ventriculaire, d'une valve et d'un cathéter péritonéal.

C'est une technique qui semble être efficace dans le contrôle de l'HTIC idiopathique et avoir moins de complications que la DLP. [163]

➤ **Technique chirurgicale : [164]**

- Sous anesthésie générale, l'implantation du cathéter ventriculaire, point de départ de la dérivation, ne nécessite pas de rasage. Une tonsure de petite surface est pratiquée pour l'incision cutanée, dont la longueur est de 2 à 3 cm, soit au-dessus et en arrière de l'oreille, soit dans la région frontale.
- Le cathéter ventriculaire est introduit dans le ventricule cérébral, le droit en général, par l'intermédiaire d'un trou de trépan de 5 à 10 mm de diamètre. Ce cathéter est raccordé à la surface du crâne à une valve dont le rôle est de contrôler le débit du LCR dérivé.
- Cette valve est raccordée elle-même à un autre cathéter tunnalisé sous la peau jusqu'à la région abdominale, où il est implanté dans la cavité péritonéale.
- L'ensemble du système est placé sous la peau par tunnelisation, la valve étant en position rétro auriculaire et accessible à la palpation.

Bynke et al. [221] ont montré que parmi les 17 patients traités par VPS pour l'HTIC idiopathique et suivis pendant une durée arrivant à 12,8 ans (moyenne de 6,5 ans), la DVP était efficace contre toutes les manifestations cliniques de l'HTIC idiopathique. 7 patients ont nécessité 1 ou 2 (au total 9) révisions chirurgicales, tout au cours des 1,9 années (moyenne de 6 mois) du placement de la DVP.

Cependant, Woodworth et al. [222] ont noté que l'échec de la DVP était fréquent dans un rapport de 21 patients qui ont subi 32 procédures de dérivation ventriculaire pour HTIC idiopathique. Bien que tous les patients aient connu un soulagement des maux de tête, 10% des DVP ont échoué à 3 mois après mise en place, 20% après 6 mois, 50% après 12 mois et 60% après 24 mois. La révision de la DVP était due à une obstruction distale dans 67%, un hyperdrainage dans 20% et une migration du cathéter distal ou une fuite de LCR dans 6,5%.

Dans notre série, 50% de nos patients ont subi une DVP, après échec du traitement médical.

4.3. Stenting de sinus veineux dural :

Le stenting du sinus veineux dural (SSV) est un traitement efficace de l'hypertension intracrânienne idiopathique chez les patients adultes. Il n'existe à ce jour aucune série publiée évaluant l'innocuité et l'efficacité du SSV chez les patients pédiatriques [19] jusqu'à l'étude réalisée aux États-Unis en 2020 par K.E. Lee et al [19] ayant pour objectif de rendre compte de la sélection et de la technique du dispositif procédural ainsi que de la sécurité et de l'efficacité du SSV pour les patients pédiatriques atteints d'HTIC idiopathique médicalement réfractaire en raison d'une sténose des sinus veineux sous-jacente.

14 patients ont été identifiés dans quatre centres participants. L'âge des patients variait de 10 à 17 ans et 10 patients dont 71,4% étaient des filles. L'indice de masse corporelle moyen était de 25,7 kg / m² (entre 15,8 et 34,6 kg / m²). Le stenting a été réalisé sous anesthésie endotrachéale générale chez tous les patients sauf deux. Le gradient trans-sténotique moyen lors de la phlébographie diagnostique était de 10,6 mm Hg. Les patients avaient des stents placés dans le sinus sagittal supérieur, le sinus transverse, le sinus sigmoïde, le sinus occipital.

Le suivi moyen était de 1,7 an après la pose du stent. Six patients sur 10 (60%) avaient une dose réduite de médicaments, 12 patients sur 14 (85,7%) présentaient une amélioration des céphalées, deux patients (100%) avec des acouphènes pré-stent avaient une résolution des symptômes et quatre (80%) des cinq patients présentant un œdème papillaire ont présenté une amélioration aux examens ophtalmologiques de suivi.

Deux patients (14,3%) ont développé des hématomes de l'aine post-opératoires, un patient (7,1%) a développé un pseudo-anévrisme de l'aine et un patient (7,1%) a eu des saignements à l'aine post-opératoires. Aucune autre complication procédurale n'est survenue. Quatre patients (28,6%) ont nécessité un traitement chirurgical supplémentaire (shunt cérébrospinal et / ou stent) après leur première procédure de stent.

Cette série suggère que le SSV est faisable dans une population pédiatrique avec une HTIC idiopathique avec un faible taux de complications et de bons résultats cliniques[19]

Quant à la population adulte, Mettelus et al [223], ont rapporté une série d'étude de 8 patients ayant bénéficié de mise en place du stenting du sinus veineux, chez qui le bilan neuroradiologique retrouvait au moins une sténose sur un sinus latéral dans tous les cas, Un traitement antiagrégant plaquettaire était poursuivi pendant trois mois. Le suivi moyen était de 18 mois. Tous les patients se sont améliorés cliniquement. La pression d'ouverture du LCR s'était également normalisée chez tous les patients à trois mois. Le contrôle du stent par veinographie scanner ou IRM à 3, 6 et 12 mois a mis en évidence une parfaite perméabilité du stent chez tous les patients.

4.4. La chirurgie bariatrique :

La chirurgie bariatrique s'est révélée très efficace pour obtenir une perte de poids à long terme chez l'adulte [224]. Ces dernières années il y a eu une augmentation de l'incidence de l'utilisation de la chirurgie bariatrique pour le traitement de l'HTIC idiopathique dans la population adulte. Kimberley et al [225], nous ont présenté une série de 3 patients qui ont développé une HTIC idiopathique à l'adolescence et ont initialement subi un traitement à shunt, suivi d'un traitement chirurgical bariatrique ultérieurement, avec un grand succès.

Les patients avaient précédemment bénéficié d'un shunt aux âges 12, 15, et 23 ans. Ils étaient dépendants de shunt pendant une moyenne collective de 3.3 ans avant la chirurgie bariatrique. Tous les patients ont rapporté des maux de tête « basse pression » ou posturaux après la chirurgie bariatrique qui se sont corrélés avec la réduction dramatique de leur poids.

Deux des 3 patients ont eu leur shunt enlevé et l'ont gardé 1.5 ans plus tard au dernier suivi. Le troisième patient est resté dépendant du shunt avec la pression réglée à 200 mm H₂O. Compte tenu

des complications importantes inhérentes aux révisions de shunt multiples, une intervention plus précoce pour la perte de poids, y compris la chirurgie bariatrique, chez ces patients aurait pu éviter les complications et le fardeau des soins de santé associé.

Les auteurs recommandent une approche multidisciplinaire pour le traitement d'HTIC idiopathique avec une prise en compte précoce des interventions de perte de poids chez certains patients.

Ainsi, la chirurgie de perte de poids continue de s'étendre à des populations plus jeunes, l'utilisation de la chirurgie bariatrique et de stratégies efficaces de perte de poids non chirurgicales devrait faire partie de l'arsenal du neurochirurgien pour les patients atteints d'HTIC idiopathique. Actuellement, il y a peu de données de suivi à long terme, limitées à 2 rapports de cas, mais il existe une abondance de littérature dans la population adulte qui a soutenu l'utilisation de la chirurgie bariatrique comme modalité de traitement pour l'HTIC idiopathique [226]

Dans notre série, aucun de nos patients n'a bénéficié de la chirurgie bariatrique

Indications :[198]

Le traitement de l'HTIC idiopathique n'est pas toujours systématique. Chez les patients asymptomatiques ayant une vision normale et un OP minime, seule une surveillance étroite de l'acuité visuelle et du champ visuel est indiquée [227]Souvent, ces patients s'améliorent après la ponction lombaire diagnostique.

Un traitement médical à base d'Acétazolamide, Topiramate ou diurétiques est initiée en présence de BAV ou de déficit du champ visuel, d'OP modéré à sévère ou de céphalées persistantes [198].

- La chirurgie est indiquée en cas de :[228]
- Echec du traitement médical à doses maximales,
- Perte visuelle sévère ou d'installation rapide au début "HTIC idiopathique maligne".
- Œdème papillaire sévère provoquant un œdème maculaire ou des exsudats.

La chirurgie devrait également être indiquée chez les patients qui risquent d'être perdus de vue, et ceux qui n'adhéreront pas au traitement médical. [198]

X. Evolution :

C'est l'évolution après l'instauration du traitement, médical ou chirurgical.

1. Evolution à court terme :

1.1. Après traitement médical :

Tovia et al.[229], ont mené une étude rétrospective sur 60 enfants, parmi eux, 46 patients (76,6%) ont répondu à l'acétazolamide avec une résolution complète des céphalées en moyenne de 3,8 semaines (intervalle de 1 semaine à 4 mois) à compter du début du traitement et avec une résolution de l'œdème papillaire. La durée du traitement médicamenteux chez les 46 patients qui ont répondu à l'acétazolamide variait de 1 mois à 5 ans.

Chez 27 patients (59%), le traitement a duré moins de 6 mois, chez 7 (15%) entre 6 mois et 1 an, chez 5 (11%) 1 à 2 ans et 7 (15%) pendant plus de 2 ans. Ainsi, la plupart des répondeurs (74%) ont reçu un traitement pendant moins d'un an. Un patient a vu son médicament passer au topiramate en raison des effets secondaires de l'acétazolamide. Parmi les 14 (23,4%) non-répondeurs à l'acétazolamide, 9 patients (15%) ont nécessité une intervention chirurgicale 6 (10%) ont subi un shunt lombopéritonéal ; 2 (3,3%) ont subi une décompression du foramen de magnum (1,7%) a nécessité 3 prises lombaires.

Les indications d'une intervention chirurgicale comprenaient des céphalées intractables malgré un traitement pharmacologique ou une rechute des crises de céphalées. Aucun patient de cette série n'a subi de fenestration de la gaine du nerf optique.

Balbi et al.[146], ont noté une résolution des symptômes chez 93,1% des patients après instauration du traitement médical, le temps moyens pour que tout puisse rentrer dans l'ordre était de 120 jours. Néanmoins, 2 patients avaient développé une cécité.

Dans notre étude, l'évolution à court terme a été étudiée par un contrôle clinique des patients à leur sortie de l'hôpital, en se basant sur l'amélioration des symptômes initiaux, principalement les céphalées, la diplopie et la baisse de l'acuité visuelle. La résolution des symptômes sous Acétazolamide a été notée chez 67 % des patients ce qui rejoint les données de la littérature.

1.2. Après traitement chirurgical :

Une étude menée par, Abuserieh et al. [181] a montré qu'il y a eu une résolution des céphalées chez 100% des patients, et une récupération visuelle chez 60%, après dérivation du LCR. Selon Yadav et al. [182], les céphalées sont résolues chez 91,66% des patients, et 55,55% ont amélioré leur AV.

Matthew J et al. [183] ont constaté une résolution des céphalées et une amélioration visuelle dans 95% des cas.

Les résultats de notre étude rejoignent ceux de la littérature avec 100% de réussite.

2. Evolution à long terme :

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

Soiberman et al.[230], ont trouvé que 67 patients sur 90 (74,4%) n'ont eu aucune récurrence pendant la période de suivi. 23 des 90 patients sont restés actifs tout au long du suivi. 13 patients ont eu un seul épisode récurrent, 5 patients ont eu deux épisodes et un seul patient a eu trois épisodes récurrents. Des informations sur la première rémission étaient disponibles pour 46 patients sur 90. La durée moyenne entre la première visite et la première rémission était de $11,78 \pm 14,12$ mois (médiane 8,1 mois) .L'évaluation par une analyse de survie de Kaplan-Meier) a révélé que le risque global de récurrence était de 23,7%. Le risque de récurrence était de $9,3\% \pm 3,6\%$ la première année, puis est passé à $20\% \pm 5,2$ après la deuxième année et est resté stable pendant la troisième année. Un plateau a été atteint vers 18 mois de suivi. Il n'y avait pas de différence significative dans les taux de récurrence entre les groupes d'âge les plus jeunes (≤ 10 ans) et les plus âgés (< 10 ans).

Dans une étude antérieure sur l'HTIC idiopathique adulte, le risque de récurrence était d'environ 40% et les récurrences étaient caractérisées comme étant tardives, c'est-à-dire survenant au moins 10 mois après la présentation initiale [231]

Dans notre étude une patiente avait 1 épisode de récurrence à environ 1 an du début de traitement, ceci a été observé après une prise de poids.

Le gain du poids est incriminé comme facteur favorisant les récurrences, alors qu'une perte de poids de plus de 3.5% du poids initial sera un facteur prédictif d'une évolution favorable.[232]

XI. Complications :

On les a distingués entre complications liées à l'évolution de la maladie et les complications post-opératoires :

1. Complications post-opératoires :[198]

1.1.Dérivation ventriculopéritonéale :

Les complications de la DVP incluent : obstruction et la migration du cathéter, l'infection, l'hyperdrainage, et l'hématome sous dural chronique, rapportés dans la littérature se basant sur plusieurs études faites sur la population adulte[233]

K. Abubaker et al. [215], ont rapporté une obstruction du cathéter chez un seul patient.

Abuserieh et al. [234]ont rapporté des complications infectieuses chez 44,4% des patients opérés, une obstruction du cathéter chez 11%, et un dysfonctionnement de la valve chez 22,2%.

Dans notre étude, aucune complication n'a été rapportée.

1.2. Dérivation lombopéritonéale :

Les complications de la DLP incluent : l'obstruction du cathéter, l'infection, les fuites du LCR, malformation de Chiari acquise, hypotension intracrânienne et perte visuelle brutale suite à un hyperdrainage, migration du cathéter et la syringomyélie.

Waleed F. El-Saadany et al. [235]ont rapporté une obstruction du cathéter chez 27% due dans la majorité des cas à une migration du cathéter, des complications infectieuses chez 9%, et un hyperdrainage chez 13,6%.

K. Abubaker et al. [166] ont rapporté une obstruction du cathéter dans 33,3% des cas, et une infection du cathéter dans 5,5% des cas.

Dans notre étude aucun patient n'a bénéficié d'une DLP.

1.3. Fenestration de la gaine du nerf optique :

La complication la plus fréquente est l'existence d'un décalage oculomoteur postopératoire noté dans 29% des patients selon Villain et al [236]. Ce décalage est lié à la dépose du muscle droit médial, mais ce décalage semble être passager et ne nécessite pas de correction chirurgicale. [208]

La complication la plus grave est l'occlusion de l'artère centrale de la rétine, estimée à 2%. Cette complication peut être secondaire à un vasospasme artériel, à une erreur de manipulation chirurgicale ou un traumatisme direct. Il est nécessaire alors de recourir au microscope opératoire pour réaliser cette chirurgie et manipuler le globe oculaire avec douceur. [208].

D'autres complications plus rares sont décrites : glaucome aigu par fermeture de l'angle, lésion de cornée, traumatisme rétinien[236].

1.4. Stenting veineux :

La migration des stents, la thrombose, la resténose et la perforation des vaisseaux ont été signalés comme des complications du stenting veineux. [209]

Dans une étude évaluant l'efficacité du stenting veineux dans le traitement de l'HTIC idiopathique, R.C. Puffer et al. [237]ont rapporté la survenue d'un hématome sous-dural aigu nécessitant une décompression chirurgicale chez 2% des cas, une surdité transitoire chez 1,4% des cas, un pseudoanévrisme fémoral, un hématome rétropéritonéal, une infection urinaire, et un épisode syncopale dans 0,7% chacun.

Higgins et al. [238]ont rapporté une surdité transitoire du côté du stent chez 2 patients soit 16%.

2. Complications de l'HTIC idiopathique :[198]

2.1. Atteinte visuelle :

La perte visuelle est la seule complication connue de l'HTIC idiopathique, et survient dans 10-30% des cas.

Généralement, 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.

Dans une étude de 57 patients menée par Corbett et al.[239] 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 [81]. Dans la série de Wall et al.[176], 4% des patients avaient une cécité bilatérale.

Dans notre étude, on n'a pas noté de cécité chez nos patients.

2.2. La qualité de vie :

Deux études ont démontré que l'HTIC idiopathique est associée avec des scores médiocres pour la qualité de vie par rapport aux témoins sains[240]

XII. Prévention :

Plusieurs facteurs de risque ont été incriminés dans la survenue de l'HTIC idiopathique. Ceci on peut diminuer l'incidence de cette maladie en agissant sur les facteurs modifiables.

L'obésité est le facteur de risque qui a été le plus étudié et cité dans la littérature, au rang de la population pédiatrique, associé souvent aux adolescents, qu'on peut facilement supprimer, en recommandant une activité physique régulière associée à une alimentation équilibrée pour éviter l'excès de poids.



Conclusion



L'hypertension intracrânienne idiopathique chez l'enfant est, encore aujourd'hui, une pathologie peu connue, tant dans le cadre pédiatrique que neurologique.

Pour pouvoir établir un diagnostic correct, il sera d'abord essentiel de faire un diagnostic différentiel correct avec d'autres pathologies organiques ; cependant, en fait, l'HTIC idiopathique reste toujours un diagnostic d'exclusion.

Il sera impératif d'étudier l'anamnèse générale et pharmacologique, en reconsidérant les caractéristiques épidémiologiques de cette maladie.

Enfin, en ce qui concerne le pronostic, nous avons constaté qu'un dépistage précoce est indispensable pour la bonne résolution de la maladie, et que les cas pédiatriques, contrairement à la maladie de l'adulte, aboutissent souvent à une résolution complète sans complications s'ils sont traités correctement.



Résumés



RESUME :

L'HTIC idiopathique, est une maladie caractérisée par une élévation de la tension intracrânienne sans cause apparente, se traduisant par des signes de pression intracrânienne élevée (PIC), souvent une maladie des femmes en surpoids en période de procréation,

Maladie rare, l'incidence estimée de l'HTIC idiopathique dans la population générale est de 0,5 à 2,9 pour 100 000 personnes, une incidence internationale annuelle entre 0,60 et 0,71 pour 100 000 la population pédiatrique.

Objectif :

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques afin d'assurer une meilleure prise en charge de cette affection toujours incomprise qui n'épargne pas la population pédiatrique.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui porte sur 8 patients de la population pédiatrique, présentant un syndrome d'hypertension intracrânien idiopathique, au sein du service de Neurochirurgie à l'hôpital Arrazi du CHU Mohammed VI de Marrakech, issus des services des urgences pédiatriques et de pédiatrie A de l'hôpital Mère-Enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 3 ans, s'étendant entre Janvier 2018 et Décembre 2020.

Résultats :

L'âge moyen est de $9,25 \pm 4,46$ ans. Le sexe ratio est de 0,6 en faveur des filles.

L'apparition des signes pubertaires a été notée chez 3 enfants (37,5%), dont le plus jeune avait l'âge de 12 ans.

25% de nos patients sont en surpoids, il s'agit de deux enfants dans la tranche d'âge pubère, de sexe masculin et féminin.

Le pourcentage de l'excès de poids calculé chez les enfants pubères de notre série est de 66,7%.

La céphalée constitue le signe fonctionnel le plus fréquent avec un pourcentage de 62,5%, pas très loin de la diplopie (50%), les nausées/vomissements, la BAV et le brouillard visuel avait un pourcentage respectivement de 50%, 50%, 25%.

L'examen clinique montre un déficit de la VIème paire crânienne chez 37,5% des patients de façon unilatérale, l'atteinte bilatérale a été présente chez un seul patient.

L'OP est a été noté chez tous les patients, avec 100% classés stade III ou II le plus souvent.

Le champ visuel a été réalisé seulement chez 5 patients de notre série, qui s'est révélé altéré en ODG dans tous ces cas

L'IRM cérébrale est réalisée chez tous les patients, et montre une distension kystique bilatérale de la gaine des nerfs optiques chez une seule patiente. Sans anomalies pour le reste. La pression du LCR est supérieure à 28cmH₂O dans tous les cas, avec des variations entre 30 et 65 cmH₂O, et une moyenne de 50,17 cmH₂O.

6 patients seulement ont bénéficié d'un traitement à base d'Acétazolamide, soit 75%.

La dose était de 5–10mg/kg/j, pour une durée qui différait selon l'évolution clinique de chacun, une nette amélioration a été notée chez 5 patients, néanmoins, une seule patiente avait observé une aggravation de sa symptomatologie et une aggravation de sa BAV.

Aucun de nos patients n'avait reçu une cure à base de corticoïdes.

4 de nos patients ont bénéficié d'une DVP, soit 50% de notre série,

Deux patients ont été traités chirurgicalement d'emblée, vu l'effondrement important de leurs acuité visuelle dès la pose du diagnostic.

Deux patients ont bénéficié de la DVP, après échec du traitement médical.

Tous les patients opérés se sont améliorés après la chirurgie.

L'évolution à long terme est évaluée chez 6 patients, et était favorable chez 5 patients, et défavorable chez 1 seule patiente qui a eu une récurrence des symptômes à un an d'intervalle du début de traitement médical, avec persistance des céphalées intermittentes

Conclusion :

L'HTIC idiopathique est une pathologie rare chez l'enfant, son diagnostic est un diagnostic d'élimination. Une prise en charge tardive peu entrainer une BAV irréversible chez les patients atteints. Il faut par conséquent que les praticiens initient rapidement le traitement de toute hypertension intracrânienne idiopathique lorsque le diagnostic est posé.

Abstract :

Idiopathic intracranial hypertension is a disease characterized by an increase in intracranial pressure without apparent cause, resulting in signs of elevated intracranial pressure (ICP), often a disease of overweight women during childbearing.

Rare disease, the estimated incidence of Idiopathic intracranial hypertension in the general population is 0.5 to 2.9 per 100,000 people, an annual international incidence between 0.60 and 0.71 per 100,000 in pediatric population.

Objective:

The aim of our work is to focus on the epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutic aspects in order to ensure better management of this still misunderstood condition, which does not spare the pediatric population.

Materials & methods:

This is a descriptive retrospective study of 8 patients from the pediatric population, with idiopathic intracranial hypertension syndrome, in the Neurosurgery department at Arrazi Hospital of the Mohammed VI University Hospital in Marrakech, referred from pediatric department and emergencies of the Mother-Child Hospital of the Mohammed VI University Hospital in Marrakech, over a period of 3 years, extending between January 2018 and December 2020.

Results:

The average age is 9.25 ± 4.46 years.

The sex ratio is 0.6 in favor of girls.

The onset of pubertal signs was noted in 3 children (37.5%), the youngest child was 12 years old. 25% of our patients was overweight, these were two children in the pubescent age group, girl and boy.

The percentage of excess weight calculated in the pubescent children in our series is 66.7%.

Headache constitutes the most frequent functional sign 62.5%, not very far from diplopia with a percentage of 50%, nausea / vomiting, decreased visual acuity and visual fog had a percentage of 50%, 50%, 25% respectively).

The clinical examination shows a deficit of the 6th cranial pair in 37.5% of patients unilaterally, bilateral involvement was present in one patient.

Papillary edema was noted in all patients, with 100% classified as stage III or II most often. The visual field was performed only in 5 patients in our series, which was found to be impaired in ODG in all these cases.

Brain MRI is performed in all patients, and shows bilateral cystic distension of the optic nerve sheath in only one patient, normal for the others.

The CSF pressure is greater than 28cmH₂O in all cases, with variations between 30 and 65 cmH₂O, and an average of 50.17 cmH₂O.

Only 6 patients received treatment with Acetazolamide, or 75%. The dose was 5–10mg / kg / day, for a duration which differed according to the clinical evolution of each one, a clear improvement was

noted in 5 patients, however, only one patient had observed a worsening of her symptoms and a worsening of his decreased visual acuity.

None of our patients had received a course of corticosteroids.

4 of our patients underwent a ventriculoperitoneal shunt, or 50% of our series.

Two patients were treated with surgery straight away, given the significant collapse in their visual acuity upon diagnosis; However Two patients received the shunt after failure of medical treatment.

All the operated patients improved after the surgery.

The long-term course is evaluated only in 6 patients, and was favorable in 5 patients, and unfavorable in only 1 patient who had a recurrence of symptoms one year apart from the start of medical treatment, with persistent intermittent headaches.

Conclusion:

Idiopathic intracranial hypertension is a rare disease in children; its diagnosis is a diagnosis of elimination. Late management can lead to irreversible decreased visual acuity in affected patients. It is therefore necessary that practitioners promptly initiate treatment of any idiopathic intracranial hypertension when the diagnosis is made.

ملخص :

ارتفاع ضغط الدم داخل القحف الدماغية مجهول السبب ، هو مرض يتميز بزيادة الضغط داخل الجمجمة دون سبب واضح ، مما يؤدي إلى علامات ارتفاع الضغط داخل الجمجمة، وغالبًا ما يكون مرضًا يصيب النساء ذوات الوزن الزائد أثناء فترة الخصوبة و الإنجاب ، وهو مرض نادر الحدوث المقدر في عموم السكان بمعدل 0.5 إلى 2.9 لكل 100.000 شخص، عند الأطفال تم ايجاد معدل سنوي دولي من 0.60 إلى 0.71 لكل 100.000 طفل

هدف:

الهدف من عملنا هو التركيز على الجوانب الوبائية والسريرية والجوانب العلاجية من أجل ضمان تكفل أفضل لهذه الحالة التي لا يزال يُساء فهمها والتي تصيب كذلك الاطفال

المواد والأساليب:

هذه دراسة دراسة استيعادية شملت ثمانية مرضى من الأطفال المصابين بمتلازمة ارتفاع ضغط الدم داخل القحف الدماغية مجهول السبب، في قسم جراحة الدماغ والأعصاب في مستشفى الرازي بللمستشفى الجامعي محمد السادس في مراكش ، حيث تم استقطابهم من أقسام طب الأطفال ومستعجلات الأطفال في مستشفى الأم والطفل مستشفى محمد السادس الجامعي بمراكش ، على مدى 3 سنوات ،التي تمتد بين يناير 2018 وديسمبر 2020

النتائج:

متوسط العمر هو 9.25 ± 4.46 سنة ،نسبة الجنس 0.6 لصالح الفتيات. لوحظ ظهور علامات البلوغ عند 3 أطفال (37.5%) أصغرهم كان عمره 12 سنة. 25% من مرضانا يعانون من زيادة الوزن،يتعلق الامر بطفلان في سن البلوغ، ذكر أنثى. نسبة الوزن الزائد المحسوبة لدى الأطفال البالغين فيسلسلتنا كانت 66.7%

يشكل صداع الراس العرض الأكثر شيوعًا بنسبة 62,5%، ليست بعيدة جدًا عن الحول بنسبة 50% ، والغثيان / القيء ، ونقص البصر والضباب البصري بنسبة 50%، 25% على التوالي ، ويظهر الفحص السريري عجزًا في الزوج العصبي السادس لدى 37.5% من المرضى من جانب واحد ، كان العجز من الجانبين موجودًا في مريض واحد فقط.

لوحظت الوذمة الحليمية عندفحصشبكة العين لدى جميع المرضى بنسبة 100% ، مع تصنيف على أنها المرحلة الثالثة أو الثانية في أغلب الأحيان.

تم القيامبالمجال البصري في 5 مرضى فقط في سلسلتنا، والذي وجد أنه متغير في كلتا العينين في كل هذه الحالات تم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي للدماغ لدى جميع المرضى، وقدأظهر انتفاخًا كيسيًا ثنائيًا لغمد العصب البصري في مريض واحد، في حين لم يتم ملاحظة أي شذوذ في الحالات المتبقية

قياس ضغط السائل الدماغية تجاوز 28CmH2O في جميع الحالات، مع تباينات بين 30 و 65 CmH2O، ومتوسط معدل 50.17CmH2O

تلقى 6 مرضى فقط العلاج بأسيتازولاميد، أي 75%.حيث كانت الجرعة اليومية 5-10 ملجم / كغ، ولمدة اختلفت وفقًا للتطور السريري لكل مريض .

لوحظ تحسن ملحوظ لدى 5 مرضى، ومع ذلك، لاحظت مريضة واحدة فقط تفاقم أعراضها وتفاقم تدهور حدة البصر لديه . استعاد 4 من مرضانا من تحويلة بطينية صفاقية، أي 50% من سلسلتنا ، وتم علاج مريضين بالجراحة على الفور ، نظرًا للانتهيار الكبير في حدة البصر عند التشخيص

تلقى اثنان من المرضى تحويلة بطينية صفاقيةبعد فشل العلاج الطبي . تحسن جميع المرضى بعد الجراحة. تم تقييم التطور على المدى البعيد لدى 6 مرضى، وكانت مواتية في 5 مرضى، وغير مواتية في مريض واحد فقط عانى من تكرار الأعراض بعد عام واحد من بدء العلاج الطبي ، مع صداع متقطع مستمر .

الخلاصة:

ارتفاع ضغط الدم مجهول السبب داخل الجمجمة مرض نادر عند الأطفال. تشخيصه هو تشخيص إقصاء، يمكن أن تؤدي ادارته المتأخرة إلى انخفاض حدة البصر بشكل لا رجعة فيه لدى المرضى المصابين. لذلك من الضروري أن يبدأ الممارسون على الفور في علاج أي ارتفاع ضغط الدم مجهول السبب داخل الجمجمة عند التشخيص.



Annexes



ANNEXE 1 :Fiche d'exploitation

Fiche d'exploitation N°

Dossier N°

IDENTITE :

Nom : Prénom :.....

Sexe : F M Age de début de la maladie :.....

Ordre dans la fratrie :

ATCDS :

Grossesse suivie : oui non

Accouchement : Par voie basse par césarienne

Allaitement : Maternel Artificiel

Vaccination selon PNI : oui non

Consanguinité : oui non

Développement des caractères pubertaires : oui non

Excès de poids : oui non

Endocrinopathies : oui non si oui préciser

Prise médicamenteuse : oui non si oui préciser

Cas similaires dans la famille: oui non

Autres :

Signes fonctionnels :

Céphalées : oui non Si oui décrire.....

Nausées/Vomissements : oui non Bivisual Visual : oui non

Diplopie : oui non Si oui préciser : Unilatéral Bilatéral verticale horizontale

BAV : oui non Eclipses Visuelles : oui non

Acouphènes : oui non vertiges : oui non

Autres :.....

Examen clinique :

Examen général :

Poids : Taille : IMC :.....

Examen neurologique :

Conscience : SG à/15

Paires crâniennes :

Paralysie du VI : oui non si oui : unilatérale bilatérale

Autres paires crâniennes :.....

Signes de focalisation : Oui Non Si oui, préciser :.....

Examen ophtalmologique :

AV : -OD :...../10 - OG :/10

FO : Œdème papillaire :

OG: S 0 S I S II S III S IV S V

OD : S 0 S I S II S III S IV S V

IMAGERIE :

TDM CEREBRALE :

IRM CEREBRALE :

CV:.....

Biologie :

Ponction lombaire :

Pression LCR :cmH₂O

Cellularité :.....

Protéinorachie :g/L

Glucorachie :g/L

Autres anomalies du bilan biologique :

TRAITEMENT :

Perte de poids : ouin

Médical :

Acétazolamide : oui non

Corticothérapie : Méthylprédnisolone : oui non

Prédnisone : oui non

Autres :.....

PL DEPLETIVES : ouin

Si oui : - Nombre de PL :

- Quantité de LCR retirée :.....

CHIRURGIE:

Dérivation lombopéritonéale : oui non

Dérivation ventriculopéritonéale : oui non

Autres :

EVOLUTION SOUS TRAITEMENT ACETAZOLAMIDE :

A court terme :

Céphalées : amélioration stabilisation aggravation

Acuité visuel : amélioration stabilisation aggravation

A long terme :

Céphalées : amélioration stabilisation aggravation

Acuité visuel : amélioration stabilisation aggravation

FO de contrôle :.....

Récurrences : oui non

si oui préciser nombre et intervalle :.....

Complications :

Complications de l'HTIC: oui non Si oui préciser

Complications postopératoires : oui non

Si oui préciser.....

ANNEXE 2 :

Tableau présentant les critères de DANDY modifiés[159]

Critères diagnostiques de l'HTIC idiopathique chez l'enfant
a. Œdème papillaire.
b. Examen neurologique normal, en dehors d'atteinte des paires crâniennes.
c. Neuro-imagerie : parenchyme cérébrale normal sans hydrocéphalie, ni masse, ni lésions structurales, et sans rehaussement méningé, ni thrombose des sinus veineux à l'IRM ou VRM ; Si l'IRM n'est pas disponible, elle peut être remplacée par TDM avec injection du produit de contraste.
d. LCR de composition normale.
e. Elévation de la pression d'ouverture lombaire (>28cm H ₂ O) (25 cm H ₂ O si l'enfant n'est pas sous sédation ni obèse) lors d'une ponction lombaire correctement réalisée

ANNEXE 3 :

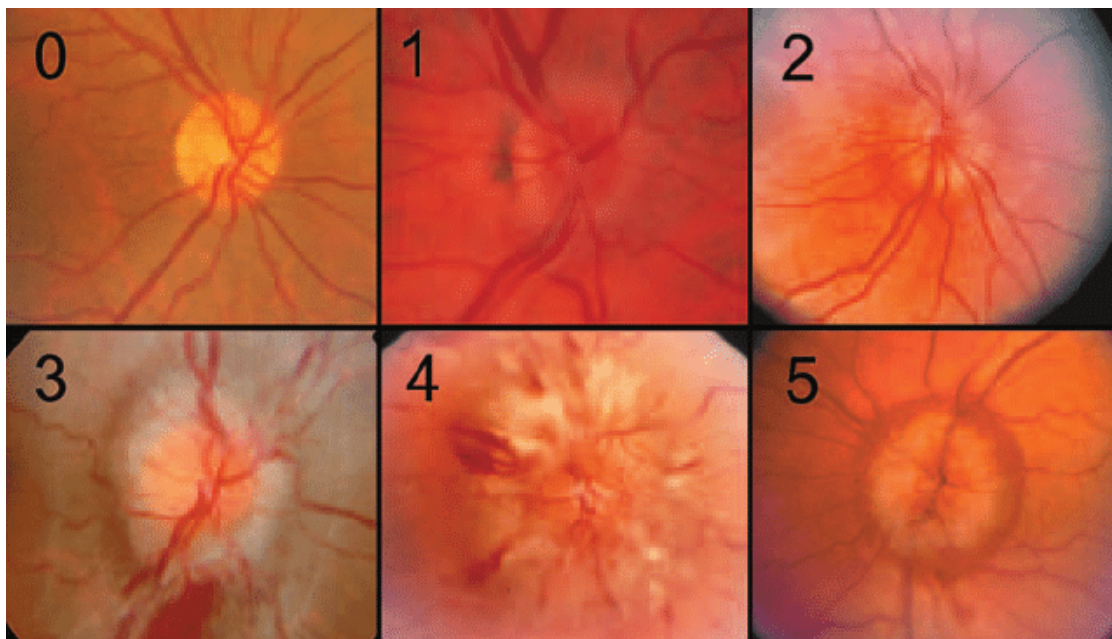
Tableau d'Interprétation de l'IMC

IMC (kg.m ⁻²)	Interprétation d'après l'organisation mondiale de la santé (OMS)
Inférieur à 18,5	Insuffisance pondérale
De 18,5 à 24,9	Corpulence Normale
De 25 à 29,9	Pré obésité
De 30 à 34,9	Obésité classe I (Surpoids)
De 35 à 39,9	Obésité classe II (modérée)
Plus de 40	Obésité classe III (morbide ou massive)

ANNEXE 5 :

Stadification de Frisen adoptée pour les OP[241]

Stades	Caractères du disque optique
0	Disque normal avec flou du disque nasal et temporal ; la cupule est maintenue et il n'y a pas d'obstruction des vaisseaux rétiniens.
1	Flou en forme de C des bords du disque supérieur, nasal et inférieur ; la marge temporelle est généralement normale
2	Élévation à 360 degrés de la marge du disque.
3	Élévation du disque entier avec obscurcissement partiel d'un ou plusieurs vaisseaux rétiniens à la marge du disque.
4	Oblitération complète de la cupule et obscurcissement complet d'au moins quelques vaisseaux à la surface du disque. De petits capillaires télangiectatiques dilatés peuvent être vus sur le disque.
5	Aspect du disque en forme de dôme, avec tous les vaisseaux rétiniens masqués.





Bibliographie

1. **M. Abdrabou**
Diagnostic Accuracy of MRI in The Evaluation of Patients with Idiopathic Intracranial Hypertension
The Egyptian Journal of Hospital Medicine 2021, Vol. 82 (1), Page 145–149
2. **Sahu Set Swain A.**
Optic nerve sheath diameter: a novel way to monitor the brain
J Neuroanaesthesiol Crit Care. 2017
3. **Moulaye et M. J. Sidi**
Hypertension intracrânienne idiopathique: à propos de deux cas
PAMJ Clin. Med, vol. 4, 2020, Doi: 10.11604/pamj-cm.2020.4.47.25564.
4. **Mollan SP**
The expanding burden of idiopathic intracranial hypertension
Eye 2019; 33(3):478–85.
5. **Andrews LE, Liu GT et Ko MW**
Idiopathic intracranial hypertension and obesity
Horm Res Paediatr. 2014 Mar; 81(4): 217– 225.
6. **Phillips PH, Sheldon CA**
Pediatric pseudotumor cerebri syndrome
J Neuroophthalmol 2017 533–40.
7. **V. Biousse**
Questions autour de l'hypertension intracrânienne idiopathique
Prat. Neurol. – FMC, vol. 11, no 2, p. 84-91, avr. 2020
Doi: 10.1016/j.praneu.2020.01.008.
8. **S. Lenck, Radovanovic I, Nicholson P, Hodaie M, Krings T, Mendes–Pereira et al.**
Idiopathic intracranial hypertension: The veno glymphatic connections
Neurology, vol. 91, no 11, p. 515-522, sept. 2018
Doi:10.1212/WNL.0000000000000616

9. **V. Mondejar et A. Patsalides.**

The Role of Arachnoid Granulations and the Glymphatic System in the Pathophysiology of Idiopathic Intracranial Hypertension

Curr. Neurol. Neurosci. Rep., vol. 20, no 7, p. 20, juill. 2021

Doi: 10.1007/s11910-020-01044-4.

10. **Hamedani AG, Witonsky KFR, Cosico M**

Headache characteristics in children with pseudotumor cerebri syndrome, elevated opening pressure without papilledema, and normal opening pressure: a retrospective cohort study.

Headache 2018; 58 (09): 1339-1346.

11. **B. Kılıç et S. Güngör**

Clinical features and the role of magnetic resonance imaging in pediatric

Patients with intracranial hypertension. *Acta Neurol. Belg.*, juill. 2020, Doi: 10.1007/s13760-020-01415-1.

12. **D. I. Friedman, Liu GT, Digre KB.**

Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children.

Neurology, vol. 81, no 13, p. 1159-1165, sept. 2013

13. **C. A. Sheldon, Paley GL, Beres SJ, McCormack SE, Liu GT**

Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome: Diagnosis, Classification, and Underlying Pathophysiology

Semin. Pediatr. Neurol., vol. 24, no 2, p. 110-115, mai 2017, Doi: 10.1016/j.spen.2017.04.002

14. **L. Tekin Orgun, Atalay HT, Arhan E, Aydın K et Serdaroglu A**

Optic nerve ultrasonography in monitoring treatment efficacy in pediatric idiopathic intracranial hypertension

Childs Nerv. Syst., vol. 36, no 7, p. 1425-1433, juill. 2020

15. **F. Barkatullah, Leishangthem L, Moss HE**

MRI findings as markers of idiopathic intracranial hypertension

Curr. Opin. Neurol., vol. 34, no 1, p. 75-83, février 2021

Doi: 10.1097/WCO.0000000000000885.

16. V. Jugovec et T. V. Vesnaver

Magnetic resonance imaging in pediatric idiopathic intracranial hypertension: diagnostic dilemmas and challenges.

ECR 2020 EPOS, janv. 20, 2020

17. Thambisetty M ,Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V

Fulminant idiopathic intracranial hypertension.

Neurology 2007;68 (3):229-32.

18. S. J. Beres

Update in Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome

Semin. Neurol.p. s-0040-1708847, mai 2020

Doi: 10.1055/s-0040-1708847.

19. K. E. Lee,Zehri A, Soldozy S, Syed H, Catapano JS, Maurer R, et al

Dural venous sinus stenting for treatment of pediatric idiopathic intracranial hypertension

J. Neuro Interventional Surg. p. neurintsurg-2020-016183, juill. 2020

Doi: 10.1136/neurintsurg-2020-016183.

20. L. M. Rangwala et G. T. Liu

Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension

Surv. Ophthalmol. vol. 52, no 6, p. 597-617, nov. 2007 Doi: 10.1016/j.survophthal.2007.08.018.

21. V.Biousse

Idiopathic intracranial hypertension: Diagnosis, monitoring and treatment

Rev. Neurol. (Paris), vol. 168, no 10, p. 673-683, oct. 2012

Doi: 10.1016/j.neurol.2012.07.018.

22. M. Wall

Idiopathic Intracranial Hypertension

Neurol. Clin, vol. 28, no 3, p. 593-617, août 2010

Doi: 10.1016/j.ncl.2010.03.003.

23. Heinrich Friedemann Quincke

Über Meningitis Serosa Sammlung klinische Vorträge. Innere Medizin

Doi: 1893; 67:655. 1893. Leipzig

24. K. B. Digre

Idiopathic intracranial hypertension headache

Curr. Pain Headache Rep, vol. 6, no 3, p. 217-225, juin 2002

Doi: 10.1007/s11916-002-0038-1.

25. Corbett JJ et Thompson HS

The rational management of idiopathic intracranial hypertension.

Arch Neurol. 1989; 46:1049-51.

Doi: 10.1001/archneur.1989.00520460025008.

26. K. G. Kapoor

More Than Meets The Eye? Redefining Idiopathic Intracranial Hypertension

Int. J. Neurosci., vol. 120, no 7, p. 471-482, mai 2010

Doi: 10.3109/00207451003760098.

27. W. E. Dandy

Intracranial Pressure Without Brain Tumor: Diagnosis And Treatment

Ann. Surg., vol. 106, no 4, p. 492-513, oct. 1937 Doi: 10.1097/00000658-193710000-0000

28. J. Foley

Benign Forms Of Intracranial Hypertension "Toxic" And "Otitic" Hydrocephalus

Brain, vol. 78, no 1, p. 1-41, 1955

Doi: 10.1093/brain/78.1.1.

29. Buchheit, W. A. et Burton, C.

Nomenclature in intracranial pressure.

New England Journal of Medicine, 1969; 281(1), 47

30. K. B. Digre

Three Current Controversies in Idiopathic Intracranial Hypertension

Neuro-Ophthalmol., vol. 33, no 3, p. 93-99, janv. 2009 Doi: 10.1080/01658100902930537

31. G. Timmermans, Scholtes F, Andris C, Martin D

Le Syndrome 'Pseudotumor Cerebri' : Primaire Ou Hypertension Intracrânienne Idiopathique

Rev Med Liège, p. 7, 2015; 70 : 10 : 488-49

32. D. I. Friedman et D. M. Jacobson

Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension

Neurology, vol. 59 no 10, p. 1492-1495, nov. 2002

Doi: 10.1212/01.WNL.0000029570.69134.1B.

33. Jacques Brunon

Hypertension intracrânienne, Physiopathologie, diagnostic, traitement d'urgence

Rev. Prat. Paris 1999 1115-1118.

34. D. H. Yoann Ehrhard et Fabrice Bonneville

Neuroanatomie morphologique, Université Pierre et Marie curie

35. J. C. L.SAKKA

Les méninges vues par l'anatomiste

Morphologie Vol 89, N°284

36. Mollan SP

Evolving evidence in adult idiopathic intracranial hypertension: pathophysiology and Management

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016;87:982-92.

37. Oluwaseun AO

Anatomy, head and neck, cerebrospinal fluid.

StatPearls Publishing LLC. 2019.

38. Weed LH.

The theories of drainage of cerebro-spinal fluid with an analysis of the methods of investigation.

Studies on Cerebro-Spinal Fluid. No. II. J Med Res.1914:21-49

39. **Lyons M. K et F. B. Meyer**
Cerebrospinal Fluid Physiology and the Management of increased Intracranial pressure.
Mayo Clin. Proc. 65 5 684–707, 1990.
40. **Lindvall–Axelsson, Nilsson C, Owman C**
Involvement of 5-HT_{1C} receptors in the production of CSF from the choroid Plexus 1991.
41. **Bergsneider**
Evolving Concepts of Cerebrospinal Fluid Physiology
Neurosurg. Clin. N. Am. 12 4 631–38 Vii, 2001.
42. **Faraci M., W. G. Mayhan, et D. D. Heistad**
Vascular Effects of Acetazolamide on the Choroid Plexus
The Journal of Pharmacology and Experimental Therapeutics 254 (1): 23–27, 1990.
43. **D. Orešković Radoš M, Klarica M**
New Concepts of Cerebrospinal Fluid Physiology and Development of Hydrocephalus
Pediatr. Neurosurg., vol. 52, no 6, p. 417-425, 2017
Doi: 10.1159/000452169.
44. **D. Orešković et M. Klarica.**
The formation of cerebrospinal fluid : Nearly a hundred years of interpretations and misinterpretations
Brain Research Views 2010 ; 64 : 241–262.
45. **Dandy et Walter Edward**
Internal Hydrocephalus: An Experimental, Clinical and Pathological Study.
American Medical Association, 1914.
46. **Weed, L. H.**
Studies on Cerebro–Spinal Fluid. No. III : The Pathways of Escape from the subarachnoid Spaces with particular reference to the Arachnoid Villi
The Journal of Medical Research 31 (1): 51–91, 1914.
47. **Cushing**

Studies on the Cerebro–Spinal Fluid

The Journal of Medical Research 31 (1): 1–19.

48. Brierley, J. B et E. J. Field

The Connexions of the Spinal Sub–Arachnoid Space with the Lymphatic system

Journal of Anatomy 82 (Pt 3): 153–66 1948

49. Johnston et Miles

The Importance of Lymphatics in Cerebrospinal Fluid Transport.

Lymphatic Research and Biology 1 (1): 41–44; discussion 45. 2003.

50. Pollay et Michael.

The Function and Structure of the Cerebrospinal Fluid Outflow System

Cerebrospinal Fluid Research 7: 9

51. Brinker T, Stopa E, Morrison J, Klinge PA

New Look at Cerebrospinal Fluid Circulation.

Fluids and Barriers of the CNS 11: 10.2014

Doi: 10.1186/2045–8118–11–10. PMID: 24817998; PMCID: PMC4016637.

52. Zakharov A, Papaiconomou C, Koh L, Djenic J, Bozanovic Susic R Johnston M et al

Integrating the Roles of Extracranial Lymphatics and Intracranial Veins in cerebrospinal Fluid Absorption in Sheep

Microvasc Res. 2004 Jan;67(1):96–104. Doi: 10.1016/j.mvr.2003.08.004. PMID: 14709407.

53. Long Chen , Gavin Elias, Marina P Yostos, Bojan Stimec, Jean Fasel, Kieran Murphy et al

Pathways of Cerebrospinal Fluid Outflow: A Deeper Understanding of resorption.

Neuroradiology 57 (2): 139–47.2015.

54. Orešković D, Radoš M et Klarica M

Fluid Secretion by the Choroid Plexus?

Physiological Reviews 96 (4): 1661–62., 2016.

55. Benveniste

The Glymphatic Pathway. *Neuroscientist: A Review Journal Bringing Neurobiology, Neurology and*

psychiatry, January 2018

56. **Ilyff Jeffrey J.Minghuan Wang, Yonghong Liao, Benjamin A. Plogg, Weiguo Peng, Georg A.Gundersen, Helene Benveniste, et al**
Paravascular Pathway Facilitates CSF Flow through the Brain Parenchyma and the Clearance of Interstitial solutes
Including Amyloid Science Translational Medicine 4 (147): 147ra11
57. **Orešković , Darko ,Milan Radoš, and Marijan Klarica**
Role of Choroid Plexus in Cerebrospinal Fluid Hydrodynamics.
Neuroscience, April 2017 Doi: 10.1016/j.neuroscience.2017.04.025
58. **Bezerra MLDS**
Pseudotumor cerebri and glymphatic dysfunction.
Front Neurol. 2018;8:8 Doi.org/10.3389/fneur. 2017.00734.
59. **Annie Hannedouche, Christine Mann, Patrick Ravussin**
Anesthésie en neurochirurgie, Hypertension intracrânienne chez l'enfant.
1998 : 414–420.
60. **Cipolla MJ**
Chapter 6: barriers of the CNS. The Cerebral Circulation.
Morgan & Claypool Life Sciences. 2010.
61. **Bezerra MLS Bezerra MLS, Ferreira A, de Oliveira–Souza R**
Pseudotumor cerebri and glymphatic dysfunction.
Front Neurol 2017;8:734.
62. **P. D. Brown,Davies SL, Speake T, Millar ID**
Molecular mechanisms of cerebrospinal fluid production
Neuroscience, vol. 129, no 4, p. 955-968, janv. 2004
Doi: 10.1016/j.neuroscience.2004.07.003.
63. **Bernard Irthum et Jean Jacques Lemaire**
Hypertension intracrânienne

Encyclopédie médico-chirurgicale : 1999, p. 1-6

64. Mokri B

The Monro–Kellie Hypothesis: application in CSF volume depletion

Neurology 26 juin 2001

65. Kontos HA, Wei EP, Navari RM, Levasseur JE, Rosenblum, WI, Patterson JL

Responses of cerebral arteries and arterioles to acute hypotension and hypertension.

Am J Physiol 1978; 234: H371–H383.

66. S. Bidot a, V. Biousse a, M.–G. Bousser

Hypertension intracrânienne idiopathique

EMC Neurologie Doi : 10.1016/S0246–0378(13)64945–3

67. Walker RW

Idiopathic intracranial hypertension: any light on the mechanism of the raised pressure ?

J Neurol Neurosurg psychiatry juill 2001.

68. Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, Sinclair AJ

Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, & future directions.

Lancet Neurol. 2016;15:78–91

69. Hornby C, Mollan SP, Botfield H, O'Reilly MW, Sinclair AJ

Metabolic concepts in idiopathic intracranial hypertension and their potential for therapeutic

Intervention. *J Neuroophthalmol.* 2018;38:522–30.

70. Adderley NJ

Association between idiopathic intracranial hypertension and risk of cardiovascular diseases in women in the united Kingdom.

JAMA Neurol. 2019;76:1088–98

71. Farb RI, Vanek I , Scott JN

Idiopathic intracranial hypertension : the prevalence and morphology of sinovenous stenosis

Neurology, 2003, 60, 1418–1424.

72. Lee A.G et Wall M

Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri).

Epidemiology and pathogenesis. In P. Brazis (Ed.)

73. Biouss V, Bruce BB, Newman NJ.

Update on the pathophysiology & management of idiopathic intracranial hypertension

J Neurol Neurosurg psychiatry 2012 83,488–494.

74. AJ. Sinclair

Exploring the pathogenesis of IIH: An inflammatory perspective.

Journal of Neuroimmunology 2008 ; 201–202 212 – 220.

75. Alex K Ball et Carl E Clarke

Idiopathic intracranial hypertension.

Lancet Neurol 2006; 5: 433–42.

76. Jasvir Virdee . Stephanie Larcombe . Vivek Vijay ., Alex J. Sinclair . Margaret Dayan . Susan P et al.

Reviewing the Recent Developments in Idiopathic Intracranial Hypertension

Ophthalmol Ther.

77. Speake T, Whitwell C, Kajita H, Majid A, Brown PD

Mechanisms of CSF secretion by the choroid plexus.

Microsc Res Tech. 2001;52:49–59.

78. Kerty E

Is the brain water channel aquaporin– 4 a pathogenetic factor in idiopathic intracranial hypertension? Results from a combined clinical and genetic study in a Norwegian cohort.

Acta Ophthalmol. 2013;91:88–91.

79. Stiebel–Kalish H, Eyal S, Steiner I

The role of aquaporin– 1 in idiopathic and drug–induced intracranial hypertension.

Med Hypotheses. 2013;81:1059–62

80. Botfield HF

A glucagon-like peptide-1 receptor agonist reduces intracranial pressure in a rat model of hydrocephalus.

Sci Transl Med. 2017;9:eaan0972.

81. Dhungana S, Sharrack B, Woodroffe N

Idiopathic intracranial hypertension.

Acta Neurol Scand. 2010; 121: 71-82.

82. Uldall M .

Choroid plexus aquaporin 1 and intracranial pressure are increased in obese rats: towards an idiopathic intracranial hypertension model

Int J Obes. 2017;41:1141-7.

83. J. Chazal et O. Klein

Hypertension intracrânienne bénigne : historique, définition et physiopathologie

December 2008 Neurochirurgie 54(6):704-709 Doi : 10.1016/j.neuchi.2008.10.001

84. Alexandra Karin Ball

Idiopathic Intracranial Hypertension

A thesis submitted to The University of Birmingham. October 2009.

85. Lenck.S

Idiopathic intracranial hypertension.

Neurology. 2018;91(11):515-22 Doi.org/10.1212/wnl.0000000000006166.

86. Murtha LA

Cerebrospinal fluid is drained primarily via the spinal canal and olfactory route in young and aged spontaneously hypertensive rats.

Fluids Barriers CNS. 2014;11(1):12Doi. org/10.1186/2045-8118-11-12.

87. Yamashima T.

On arachnoid villi and meningiomas: functional implication of ultrastructure cell adhesion mechanisms, and extracellular matrix composition.

Pathol Oncol Res. 1996;2(3):144-9. Doi.org/10.1007/bf02903517.

88. Watane GV

The significance of arachnoid granulation in patients with idiopathic intracranial hypertension.

JComput Assist Tomogr. 2018;42(2):282-5.

89. De Keyzer B

Giant arachnoid granulations mimicking pathology.

Neuroradiol J. 2014;27(3):316-21. Doi:10.15274/nrj-2014-10047.

90. Miyajima M et Arai H

Evaluation of the production and absorption of cerebrospinal fluid.

Neurol Med Chir. 2015;55:8647-56.

Doi: 10.2176/nmc.ra.2015- 0003.

91. Morton D et Albertine K.

Scalp, skull, and meninges. The Big Picture: Gross Anatomy

Medical Course and Step 1 Review McGraw-Hill Education. 2019

92. Rafael J.

Cerebrospinal fluid clinical methods: the history, physical, and laboratory examinations

Butterworths; 1990.

93. Mamourian AC, Towfighi J.

MR of Giant arachnoid granulation, a normal variant presenting as a mass within the dural venous sinus.

Am J Neurol. 1995.

94. Upton ML et Weller RO.

The Morphology of cerebrospinal fluid drainage pathways in human arachnoid granulations.

J Neurosurg. 1985;63(6):867-75.

Doi.org/10.3171/jns.1985.63.6.0867.

95. Le Gros Clark WE

On the Pacchionian bodies.

J Anat. 1920.

96. Rodrigues JR et Santos GR.

Brain herniation into giant arachnoid granulation: an unusual case.

Case Rep Radiol. 2017;1-4.

Doi.org/10.1155/2017/8532074

97. Kan P

Incidental Giant arachnoid granulation.

Am J Neurol. 2006.

98. Batra R et Sinclair A.

Idiopathic intracranial hypertension; research Progress and emerging themes.

J Neurol. 2013;261:3451-60

Doi:10.1007/s00415-013-7019-7.

99. Javed K

Neuroanatomy, Choroid Plexus.

StatPearls Publishing LLC. 2019.

100 Strahle J

Mechanisms of hydrocephalus after neonatal and adult intraventricular hemorrhage.

Transl Stroke Res. 2012;3(1): 25-38.

Doi:10.1007/s12975-012-0182-9.

101 Alimajstorovic

Guide to preclinical models used to study the pathophysiology of idiopathic intracranial hypertension.

Eye. 2020. Doi:10.1038/s41433-019-0751-1.

102 Fargen KM.

Idiopathic Intracranial Hypertension Is Not Idiopathic: Proposal for a new nomenclature and

patient classification.

J Neurointerv Surg 2019;12(2):110-4. Doi.org/10.1136/ neurintsurg-2019-015498.

103 Arjona A.

Intracranial hypertension secondary to giant arachnoid granulations.

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003;74(4):418

Doi:10.1136/jnnp.74.4.418.

104 Sokołowski W

Lymphatic drainage of cerebrospinal fluid in mammals – are arachnoid granulations the main route of cerebrospinal fluid outflow?

Biologia. 2018;73(6):563-8. Doi: 10.2478/s11756-018-0074-x.

105 Patsalides A

Venous sinus stenting lowers the intracranial pressure in patients with idiopathic intracranial hypertension.

J Neurointerv Surg. 2018;11(2):175-8. Doi:10.1136

106 Riggeal BD

Clinical course of idiopathic intracranial hypertension with transverse sinus stenosis.

Neurology. 2013;80:289-95.

107 Bidot S

Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension.

J.Neuro-Ophthalmol. 2015;35: 400-11.

108 King JO ,Mitchell PJ, Thomson KR et Tress BM

Manometry combined with cervical puncture in idiopathic intracranial hypertension

Neurology. 2002 Jan 8;58(1):26-30.

Doi: 10.1212/wnl.58.1.26. PMID: 11781401..

109 Dinkin M, Oliveira C.

Men are from Mars, idiopathic intracranial hypertension is from venus: the role of venous sinus

stenosis and stenting in idiopathic intracranial hypertension.

Semin Neurol. 2019;39:6692–703.

110 Absinta M, Ha S–K, Nair G, Sati P, Luciano NJ, Palisoc M et al.

Human and nonhuman primate meninges harbor lymphatic vessels that can be visualized noninvasively by MRI

ELife. 2017;6Doi:10.7554/elife.29738.

111 Iliff JJ

Implications of the discovery of brain lymphatic pathways.

Lancet Neurol. 2015;14(10):977–9.

Doi:10.1016/ s1474–4422(15)00221–5.

112 Ringstad G

Lymphatic MRI in idiopathic normal pressure hydrocephalus

Brain. 2017;140(10):2691–705.

Doi:10.1093/brain/awx191.

113 Johnston M

Evidence of connections between cerebrospinal fluid and nasal lymphatic vessels in humans, non-human primates and other mammalian species.

Cerebrospinal Fluid Res. 2004;1(1)Doi:10.1186/1743–8454–1–2.

114 Hayreh S.

Pathogenesis of optic disc edema in raised intracranial pressure.

Prog Retin Eye Res. 2016;50:108–144.Doi:10.1016/j.preteyeres.2015.10.001.

115 Bidot S, Bruce B, Saindane A, Newman N, Biousse V.

Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension.

J Neuroophthalmol. 2015;35(1):31–36.Doi:10.1097/wno.000000000000205.

116 Deyl J.

Choked disk and its sequelae.

Norris WF, Oliver CA eds. System of Diseases of the Eye.

Vol. 3. London: LippincotDoi: 1898:592-610.

117 Hayreh S.

Occlusion of the central retinal vessels.

Br J Ophthalmol. 1965;49(12):626-645.

Doi:10.1136/bjo.49.12. 626. 12 Weiss P, Hiscoe H.

118 Weiss P, Hiscoe H.

Experiments on the mechanism of nerve growth.

J. Exp. Zool. 1948;107(3):315-395.

Doi:10.1002/jez.1401070302.

119 Wirtschafter JD, Slagel DE, Foxx WJ

Intraocular axonal swelling produced by partial immediately retrobulba ligature of optic nerve.

Invest Ophthalmol Vis Sci. 1977; 16:537-541.

120 Melissa WK.

Optic disc swelling: papilledema and other causes.

Neuro-Ophthalmology: Diagnosis and Management. Vol. 3. Elsevier; 2019:101-196.

121 Digre K.

Chapter 12 papilledema and idiopathic intracranial hypertension.

Blue Books of Neurology; Elsevier; 2008:280-311. Doi:10.1016/s1877-184x(09)70042-5.

122 Hayreh SS et Edwards J.

Ophthalmic arterial and venous pressures. Effects of acute intracranial hypertension.

Br J Ophthalmol. 1971;55(10):649-663. Doi:10.1136/ bjo.55.10.649.

123 Elsaid N, Ahmed O, Belal T, Razek A, Azab A

Pathogenesis and Evaluation of the Effects of Idiopathic Intracranial hypertension on the Optic Nerves

Neuro-Ophthalmol., vol. 44, no 5, p. 281-289, sept. 2020

Doi: 10.1080/01658107.2020.1751859.

124 Brara, S.M., Koebnick, C., Porter, A.H. & Langer-Gould, A

Pediatric idiopathic intracranial hypertension and extreme childhood obesity.

The Journal of pediatrics 161, 602–7 (2012).

125 Salpietro, V, Polizzi, A., Berte, L.F

Idiopathic Intracranial Hypertension: A Unifying Neuroendocrine Hypothesis through the Adrenal

Neuro Endocrinol Lett. 33, 569–73. (2012)

126 Paley, G.L., Sheldon, C.A., Burrows, E.K.

Overweight and obesity in pediatric secondary pseudotumor cerebri syndrome.

Am J Ophthalmol 159, 344–52 e1 (2015).

127 Zada, G., Tirosh, A., Kaiser, U.B.

Cushing's Disease and Idiopathic Intracranial Hypertension: Case Report and review of Underlying pathophysiological.

J Clin Endocrinol Metab 2010 Doi: 10.1210/jc.2010–0896.

128 Condulis, N., Germain, G., Charest, N.

Pseudotumor cerebri: a presenting manifestation of Addison's disease.

Clin Pediatr (Phila) 36, 711–3 (1997)

129 Kwon, YJ

Cerebri Syndrome After Withdrawal of Inhaled Glucocorticoids.

Pediatrics 137(2016).

130 Kiehna, E.N., Keil, M., Lodish, M.

Pseudotumor cerebri after surgical remission of Cushing's disease.

J Clin Endocrinol Metab. 95, 1528–32. Doi: 10.210/jc.2009–449. Epub 10 Feb 17. (2010).

131 Sinclair AJ, Onyimba CU, Khosla P

Corticosteroids, 11beta-hydroxysteroid dehydrogenase isozymes and the rabbit choroid plexus.
J Neuroendocrinol 2007; 19: 614-20.

132 Rossi, G.P. et Seccia, T.M.

Changes in aldosterone and obesity-related cardiometabolic risk factors with a 1-year weight loss intervention in normotensive overweight and obese young adults.
Hypertens Res 36, 856-8 (2013).

133 Khan, M.U., Khalid, H., Salpietro, V. & Weber, K.T

Idiopathic intracranial hypertension associated with either primary or secondary aldosteronism.
Am J Med Sci 346, 194-8 (2013).

134 Malozowski, S, Tanner, L.A., Wysowski, D. & Fleming

Growth hormone, insulinlike growth factor I, and benign intracranial hypertension.
N Engl J Med 329, 665-6 (1993).

135 Rogers, A.H., Rogers, G.L., Bremer, D.L. & McGregor

Pseudotumor cerebri in children receiving recombinant human growth hormone.
Ophthalmology 106, 1186-9; discussion 9-90 (1999).

136 Darendeliler, F., Karagiannis, G. & Wilton, P. Headache

Headache, idiopathic intracranial hypertension and slipped capital femoral Epiphysis during growth hormone treatment: a safety update from the KIGS database.
Horm Res. 68, 41-7. Doi: 10.1159/000110474. Epub 2007 Dec 10. (2007).

137 Lampit, M., Nave, T. & Hochberg, Z

Water and sodium retention during short-term administration of growth hormone to short normal children.
Horm Res 50, 83-8 (1998).

138 Zuckerman-Levin, N., Tsvilin, L., Knopf

11beta-Hydroxysteroid dehydrogenase type 1 activity in short small-for-GA children and in Response to GH therapy.
Pediatr Res 70, 208-12 (2011).

139 Raof N, Sharrack B, Pepper IM, Hickman SJ

The incidence and prevalence of idiopathic intracranial hypertension in Sheffield, UK.

Eur J Neurol 2011; 18: 1266–68

140 Cleves–Bayon C.

Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents: an update.

Headache. 2018;58:485–493.

141 Gillson N, Jones C, Reem RE, Rogers DL, Zumberge N, Aylward, SC

Incidence and demographics of pediatric intracranial hypertension.

Pediatr Neurol. 2017;73:42–47.

142 Genizi J, Lahat E, Zelnik N, Mahajnah M, Ravid S, Shahar E

Childhood–onset idiopathic intracranial hypertension: relation of sex and obesity.

Pediatr Neurol. 2007;36:247–249.

143 Fontana A, Taibi R, Timpanaro T, Barbagallo M, Marino L, Smilari P et al

Pseudotumor cerebri syndrome (PTCS): clinical analysis on a cohort of 37 pediatric subjects

World Cancer Res. J., vol. 7, no November 2020 Doi: 10.32113/wcrj_202011_1754

144 Erin Yamamoto, Darren Farber , David Rothner , et Manilum Moodley

Assessment of Pediatric Pseudotumor Cerebri Clinical Characteristics and Outcomes

Journal of Child Neurology 2020

Doi:10.1177/0883073820972231

145 K. T. Gondi, Kevin S Chen et Sean M Gratton

Asymptomatic Versus Symptomatic Idiopathic Intracranial Hypertension in children

J. Child Neurol., vol. 34, no 12, p. 751-756, oct. 2019 Doi: 10.1177/0883073819858455.

146 G. G. M. Balbi, Sandro L.Matas, Claudia A Len ,Melissa M.Fraga, Iggor O.Spusa , Maria Terri et al

Pseudotumor cerebri in childhood and adolescence: data from a specialized service

Arq. Neuropsiquiatr, vol. 76, no 11, p. 751-755, nov. 2018

Doi: 10.1590/0004–282x20180131

147 C. A. Sheldon

Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension: Age, Gender, and Anthropometric Features at Diagnosis in a Large, Retrospective, Multisite Cohort

Ophthalmology, vol. 123, no 11, p. 2424-2431, nov. 2016,

Doi: 10.1016/j.ophtha.2016.08.004.

148 S. Youroukos

Intracranial Hypertension in Children

J. Child Neurol., vol. 15, no 7, p. 453-457, juill. 2000 Doi: 10.1177/088307380001500706.

149 M. Mahajnah ,J.Genizi, H.Zahalka,R.Andreus, N.Zelnik et al

Pseudotumor Cerebri Syndrome: From Childhood to Adulthood Risk Factors and clinical Presentation

J. Child Neurol., vol. 35, no 5, p. 311-316, avr. 2020, Doi:10.1177/0883073819895179.

150 Umenishi F et Schrier RW

Induction of human aquaporin-1 gene by retinoic acid in human erythroleukemia HEL cells.

Biochem Biophys Res Commun 2002; 293: 913-17.

151 Glatstein MM, Oren A, Amarilyio G, Scolnik D, Tov AB, Yahav A, Alper A, Reif S

Clinical Characterization of Idiopathic Intracranial Hypertension in Children Presenting to the Emergency Department: The Experience of a Large Tertiary Care Pediatric Hospital

Pediatr. Emerg. Care, vol. 31, no 1, p. 6-9, janv. 2015

Doi: 10.1097/PEC.000000000000177.

152 Balcer LJ, Liu GT, Forman S, Pun K, Volpe NJ, Galetta SL

Idiopathic intracranial hypertension: relation of age and obesity in children.

Neurology 1999;52:870-2.

153 Tepe D, Demirel F, Seker ED

Prevalence of idiopathic intracranial hypertension and associated factors in obese children and adolescents.

J. Pediatr. Endocrinol. Metab. 2016;29:907-14.

154 Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS.

Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: Characteristics, treatment, and outcome.

Am J Ophthalmol 1999;127:178–82

155 Daniel Agraz, Linda A Morgan ,Fouzdar J etDonny W.Suh

Clinical features of pediatric idiopathic intracranial hypertension.

Clin. Ophthalmol. 2019 May 24;13:8881–886

156 R Moavero, G Sforza, L Papetti, B Battan, S Tarantino,F Vigevano et al

Clinical Features of Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension and applicability of New ICHD–3 Criteria. *Front Neurol* 9819. , 2018

Doi: 103389fneur201800819

157 Brara SM, Koebnick C, Porter AH et Langer–Gould A.

Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension and Extreme Childhood Obesity.

J. Pediatr. 2012;161:602-7.

158 Monteu F, D'Alonzo G et Nuzzi R.

Pediatric Pseudotumor Cerebri: Epidemiological Features.

Open Ophthalmol. J. 2020;14:47-58.

159 Friedman DI, Liu GT, Digre KB.

Critères diagnostiques révisés pour le syndrome pseudotumoral cérébral chez les adultes et les enfants.

Neurol. 2013 81 13 1159–65

160 Albakr A, Hamad MH, Alwadei AH, Basiri FA

Idiopathic intracranial hypertension in children : Diagnostic and management approach.

Sudan J Pediatr 2016;16 2 67–76

161 Aylward SC, Waslo CS, Au JN, Tanne E.

Manifestations of pediatric intracranial Hypertension from the intracranial hypertension registry.
Pediatr Neurol 2016 61 76-82

162 Aylward SC, Aronowitz C, Reem R, Rogers D, Roach ES.

Intracranial Hypertension Without Headache in Children.
J. Child Neurol. 2015;30:703-6

163 Matthews Y-Y, Dean F, Lim MJ, Mclachlan K, Rigby AS, Solanki GA, et al.

Pseudotumor cerebri syndrome in childhood: incidence, clinical profile and risk factors in a national prospective population-based cohort study.
Arch. Dis. Child. 2017;102:715-21

164 Hacifazlioglu Eldes et N, Yilmaz Y.

Pseudotumour cerebri in children: etiological, clinical features and treatment modalities.
Eur. J. Paediatr. Neurol. EJPN Off. J. Eur. Paediatr. Neurol. Soc. 2012
Doi:16:349-55.

165 Aylward SC, et Way AL.

Pediatric Intracranial Hypertension: a Current Literature Review.
Curr. Pain Headache Rep. 2018;22:14.

166 Thurtell MJ.

Idiopathic Intracranial Hypertension: Contin. Lifelong Learn.
Neurol. 2019;25:1289-309.

167 Sismanis A, Hughes GB, Abedi E, Williams GH, Isrow LA.

Otologic Symptoms and Findings of the Pseudotumor Cerebri Syndrome: A Preliminary Report.
Otolaryngol. Neck Surg. 1985;93:398-402.

168 Sismanis A.

Otologic manifestations of benign intracranial hypertension syndrome: Diagnosis and management.
The Laryngoscope 1987;97:1-17.

169 Kesler A et Fattal-Valevski A.

Idiopathic Intracranial Hypertension in the Pediatric Population.

J. Child Neurol. 2002;17:745-8.

170 Janny P, Ghazal J, Colnet G, Devoize JL et Barretto LC.

L'hypertension intracrânienne bénigne: étude clinique physiopathologique et Nosologique.
Neurol. Chir. 27 79-88 1981

171 Murphy TP.

Otologic manifestations of pseudotumor cerebri.
J Otolaryngol 1991;

172 Lessell S.

Pediatric pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension)
Surv. Ophthalmol. 1992;37:155-66.

173 Phillips PH, Repka MX, Lambert SR.

Pseudotumor cerebri in children.
J. Am. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 1998;2:33-8.

174 Babikian P, Corbett J, Bell W

Idiopathic intracranial hypertension in children: The Iowa experience.
J Child Neurol 1994;9:2144-149

175 Kesler, A. et Y. Goldhammer

The outcome of pseudotumor cerebri induced by tetracycline therapy.
Acta Neurol Scand 2004 1106 408-41

176 Wall, M. et D. George.

Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients.
Brain 1991 114 155-180

177 Paley GL, Sheldon CA et Burrows EK

Overweight and obesity in pediatric secondary pseudotumor cerebri syndrome.
Am J Ophthalmol 2015 1592 344-52e1

178 C. Orssaud P. Dureau, M. Zerah G. Cinalli C. Sainte Rose, A.P. Kahn et al

L'hypertension intracrânienne bénigne de l'enfant

JFO Vol 24 – N° 1 Doi : JFO-01-2001-24-1-0181-5512-101019-ART8

179 Baker RS, Baumann RJ et Buncic JR.

Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) in pediatric patients.

Pediatr Neurol 1989;55-11

180 Lee AG.

Fourth nerve palsy in pseudotumor cerebri.

Strabismus 1995;357-9

181 Baker RS et Buncic JR.

Vertical ocular motility disturbance in pseudotumor cerebri.

J Clin Neur Ophthalmol 1985;541-4

182 Jeff Worrell et Susan Lane

Impact of pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension) in pregnancy: a case reported.

AANA J. 2007 Jun;75(3):199-204. PMID: 17591301.

183 Standridge SM.

Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm.

Pediatr. Neurol. 2010;43:377-90.

184 Ko MW et Liu GT.

Pediatric idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri).

Horm. Res. Paediatr. 2010;74:381-9.

185 Wall M, Hart WM et Burde RM.

Visual field defects in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri).

Am. J. Ophthalmol. 1983;96:654-69.

186 Vignal Clermont C et Tournaire–Marques E.

HTIC idiopathique : le point de vue de l'ophtalmologiste.

Rev. Neurol. (Paris) 2015;171:A180.

187 Friedman DI.

Pseudotumor cerebri presenting as headache.

Expert Rev Neurother 2008;8:397-407

188 Rowe FJ.

Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension.

Br. J. Neurosurg. 2011;25:45-54.

189 Headache Classification Committee of the International Headache Society

The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version).

Cephalalgia. 2013 Jul;33(9):629-808. Doi: 10.1177/0333102413485658.

190 Leon A. weisberg.

Benign intracranial hypertension.

Med. Vol54 N° 3 1975

191 Asensio-Sánchez V.M. Merino-Angulo J, Martínez-Calvo S

Epidemiology of pseudotumor cerebri

Arch. Soc. Espanola Oftalmol. 2007;82:219-21.

192 Schlosser R et Bolger W.

Significance of empty sella in cerebrospinal fluid leaks.

Otolaryngol Head Neck Surg 128 32-38 2003

193 Hirfanoglu T, Aydin K, Serdaroglu A et Havalı C.

Novel magnetic resonance imaging findings in children with intracranial hypertension.

Pediatr Neurol 53:151-156 2015

194 Hansen HC et Helmke K.

Validation of the optic nerve sheath response to changing cerebrospinal fluid pressure: ultrasound findings during intrathecal infusion tests. *J Neurosurg* 87:34-40 1997

195 Avery RA, Shah SS, Licht DJ et Seiden JA

Reference Range for Cerebrospinal Fluid Opening Pressure in Children.

N. Engl. J. Med. 2010;363:891-3.

196 Toma AK, Tarnaris A, Kitchen ND et Watkins LD.

Continuous intracranial pressure monitoring in pseudotumour cerebri: Single centre experience.

Br J Neurosurg. 2010 Oct;24(5):584–8. Doi: 10.3109/02688697.2010.495169. PMID: 20632885.

197 James F..Acheson

Idiopathic intracranial hypertension and visual function

British Medical Bulletin, Volume 79–80, Issue 1, June 2006, Pages 233–244 Doi:10.1093/bmb/ldl019

198 A.Ouayad, M.Lmejatti, N. Louhab, N.C.I El Gannouni, H.Ghannane S. Ait Benali et al.

Hypertension intracrânienne idiopathique: aspects cliniques et thérapeutiques.

Thèse soumise à l'université Cadi Ayad, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech 2017.

199 Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, March GA Jr.

The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic

intracranial hypertension (pseudotumor cerebri).

Ophthalmology. 1998 Dec;105(12):2313–7. Doi: 10.1016/S0161–6420(98)91234–9. PMID:9855165.

200 Skau M, Brennum J, Gjerris F, Jensen R.

What is new about idiopathic intracranial hypertension? An updated review of mechanism and treatment. *Cephalalgia 2006;26:384–99*

201 Damkier HH, Brown PD, Praetorius J.

Cerebrospinal fluid secretion by the choroid plexus.

Physiol Rev 2013 93 1847–92

202 Rogers DL.

A Review of Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension.

Pediatr. Clin. North Am. 2014;61:579-90.

203 De Wecker L.

On incision of the optic nerve in cases of neuroretinitis.

Fourth Int. Ophthalmol. Congr. August 1872 Lond. Savill Edw. 1873 P 11–4

204 Lai LT, Danesh–Meyer HV, Kaye AH.

Visual outcomes and headache following interventions for idiopathic intracranial hypertension
J Clin Neurosci 2014 21 1670–78

205 Inger HE, McGregor ML, Jordan CO.

Surgical intervention in pediatric intracranial hypertension: incidence, risk factors, and visual Outcomes *J AAPOS* 2019

206 Gospe SM III, Bhatti MT, El–Dairi MA.

Anatomic and visual function outcomes in paediatric idiopathic intracranial hypertension.
Br J Ophthalmol 2016 Doi:10004505–509

207 Hui Chena, Qian Zhanga, Song Tanc

Update on the application of optic nerve sheath fenestration.
Restorative Neurology and Neuroscience ; 2017 ; 0922–6028. Neurosci. 2017 Doi:0922–6028

208 T. Maalouf, J.–L. George.

Traitement chirurgical de l'hypertension intracrânienne bénigne : fenestration des gaines du nerf optique. *Neurochir.* 54 2008 714–716

209 Markey KA

Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions.
Lancet Neurol 201615178–91 Doi:101016s1474– 44221500298–7

210 Alsuhaibani AH, Carter KD, Nerad JA, Lee AG.

Effect of optic nerve sheath fenestration on papilledema of the operated and the contralateral nonoperated eyes in idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmol.* 201111802412–414

211 Ross E

Optic Nerve Sheath Decompression and Fenestration
Joy Pain Mustard Seed 2015

212 Rekate HL, Wallace D.

Lumboperitoneal shunts in children.
Pediatr Neurosurg 20033841–6

213 Anderson IA, Saukila LF, Robins JMW

Factors associated with 30-day ventriculoperitoneal shunt failure in pediatric and adult patients.

J Neurosurg 2018;130(1):145–153

214 Radvany MG, Solomon D, Nijjar S

Visual and neurological outcomes following endovascular stenting for pseudotumor cerebri associated with transverse sinus stenosis.

J Neuroophthalmol 2013;33:117–22

215 Khalid Abubaker, Zulfiqar Ali, Kazim Raza

Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts versus ventriculoperitoneal shunts – case series and literature review.

Br. J. Neurosurg. Febr. 2011;251:94–99

216 Rosa A. Tang, E. Ulysses Dorotheo, Jade S. Schiffman

Medical and Surgical Management of Idiopathic Intracranial Hypertension in Pregnancy.

Curr. Neurol. Neurosci. Rep. 2004;4:398–409

217 Madoka Nakajima, Masakazu Miyajima, Ikuko Ogino

Use of External Lumbar Cerebrospinal Fluid Drainage and Lumboperitoneal Shunts with Strata NSC Valves in Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: A Single-Center Experience.

World Neurosurg 2015;83:3387–393

218 Yadav YR, Pande S, Raina VK, Singh M.

Lumboperitoneal shunts: Review of 409 cases.

Neurol India 2004;52:188–90

219 Liu GT, Volpe NJ, Schatz NJ, Galetta SL, Farrar JT, Raps EC.

Severe sudden visual loss caused by pseudotumor cerebri and lumboperitoneal shunt failure.

Am J Ophthalmol 1996;122:129–31

220 Burgett RA, Purvin VA, Kawasaki A

Lumboperitoneal shunting for pseudotumor cerebri.

Neurol. 1997;49:734–39

221 Bynke G, Zemack G, Bynke H

Ventriculoperitoneal shunting for idiopathic intracranial hypertension.

Neurol. 2004;63:1314-16

222 Woodworth GF, McGirt MJ, Elfert P

Frameless stereotactic ventricular shunt placement for idiopathic intracranial hypertension.

Ster. Funct Neurosurg 2005;83:12-6

223 P. Metellus, O. Levrier, S. Fuentes, N. N'Doye, M. Laghmari, T. Adetchessi et al

Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension. Analysis of eight consecutive patients

Neurochirurgie. 2007 Feb;53(1):10-7. French. doi: 10.1016/j.neuchi.2006.10.003

224 Eldar S, Heneghan HM, Brethauer SA, Schauer PR.

Bariatric surgery for treatment of obesity.

Int. J. Obes. 2011;35:516-21.

225 Hoang KB, Hooten KG, Muh CR.

Shunt freedom and clinical resolution of idiopathic intracranial hypertension after bariatric surgery in the pediatric population: report of 3 cases.

J Neurosurg Pediatr. 2017 Dec;20(6):511-516. Doi: 10.3171/2017.6.PEDS17145

226 Manfield JH, Yu KK, Efthimiou E, Darzi A

Bariatric Surgery or Non-surgical Weight Loss for Idiopathic Intracranial hypertension? A Systematic review and Comparison of Meta-analyses.

Obes Surg. 2017 Feb;27(2):513-521. Doi: 10.1007/s11695-016-2467-7.

227 Friedman, Jacobson.

Idiopathic intracranial hypertension.

J Neuro Ophthalmol 2004 24:138-145

228 Pietro Spennato

Pseudotumor cerebri.

Childs Nerv Syst 2011 27:215-235

- 229 Tovia E, Reif S, Oren A, Mitelpunkt A, Fattal–Valevski
A Treatment Response in Pediatric Patients With Pseudotumor Cerebri Syndrome.
J. Neuroophthalmol. 2017;37:393-7.
- 230 Soiberman U, Stolovitch C, Balcer LJ, Regenbogen M
Idiopathic intracranial hypertension in children: visual outcome and risk of recurrence.
Childs Nerv. Syst. 2011;27:1913-8.
- 231 Kesler A, Hadayer A, Goldhammer Y, Almog Y, Korczyn AD.
Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences.
Neurology 2004;63:1737-9.
- 232 Ko MW, Chang SC, Ridha MA, Ney JJ et al.
Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: a case control study.
Neurology 2011;76:1564-7.
- 233 Philip M. Mwachaka, Nchafatso G. Obonyo, Ben K. Mutisoet
Ventriculoperitoneal Shunt Complications: A Three–Year Retrospective Study in a Kenyan National Teaching and Referral Hospital. *Pediatr Neurosurg* 2010461–5
- 234 Abu–Serieh B, Ghassempour K, Duprez T, Raftopoulos.
Stereotactic ventriculoperitoneal shunting for refractory idiopathic intracranial hypertension.
Neurosurg. 601039–1043 2007
- 235 Waleed F. El–Saadany & Ahmed Farhoud & Ihab Zidan.
Lumboperitoneal shunt for idiopathic intracranial hypertension: patients' selection and outcome.
Neurosurg Rev 2012 35239–244
- 236 Villain, M.A., Candon, E., Arnaud, B., Hamard, H.
Décompression intra–orbitaire du nerf optique par ouverture des méninges péri–optiques lors des neuropathies optiques compliquant une hypertension intracrânienne idiopathique.
J Fr Ophtalmol 2 191–197 2003
- 237 Ross C Puffer, Wessam Mustafa, Giuseppe Lanzino.

Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of the literature.

J NeuroIntervent Surg 2013 5483-486

238 BK, Higgins JN, Cousins C, Oowler Sarkies N, Pickard JD.

Idiopathic intracranial hypertension: 12 cases treated by venous sinus stenting.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 74 1662-66

239 Corbett JJ.

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.

240 Kleinschmidt JJ, Digre KB, Hanover R.

Idiopathic intracranial hypertension: relationship to depression, anxiety and quality of life.

Neurol. 2000 54319-324

241 Lars Frisé

Swelling of the optic nerve head: a staging scheme

J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1982 Jan; 45(1): 13-18 Doi: 10.1136/jnnp.45.1.13



أقسم بالله العظيم...

أن أراقب الله في مهنتي...

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها، في كل الظروف والأحوال

بإذلة وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بإذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح،
والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان... لا لأذاه.

وأن أوقر من علمي، وأعلم من يصغرنى، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلاييتي، نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين

والله على ما أقول شهيد...

أطروحة رقم 93 لسنة 2021

**التكفل بارتفاع الضغط المجهول السبب داخل القحف الدماغية عند
الطفل: تجربة مصلحة جراحة الدماغ والأعصاب بمستشفى
الرازي-المركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش**

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 17 يونيو 2021

من طرف

الآنسة **إبتسام بنهمو**

المزودة في 31 يوليوز 1995

طبيبة داخلية سابقة بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

ارتفاع الضغط المجهول للسبب داخل القحف الدماغية - ورم الدماغ الكاذب - طفل - السمنة - صداع الرأس - فحص شبكية العين -
فحص بالرنين المغناطيسي - جراحة

اللجنة

الرئيس

السيدس. أيت بن علي

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

المشرف

السيدم. لغماري

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيدح. غنان

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

الحكام

السيد ن. رضى

أستاذ في طب الأطفال

