Royaume du Maroc المملكة المغربية

Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

كلية الطب والصيدلة

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Hypertensions intra-crâniennes idiopathiques: Expérience du service de neurologie du CHU Hassan II Fès (A propos de 50 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR:

Docteur SARA DIOURI

Née le 30 Octobre 1991 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION: Neurologie

Encadré par Professeur Naima Chtaou

Sous la direction du Professeur Mohammed Faouzi Belahsen

Session Juin 2021

PLAN

INTRODUCTION 9
OBJECTIF DE L'ÉTUDE 12
MATÉRIEL ET MÉTHODES 14
RÉSULTATS 17
I. Données épidémiologiques: 18
1. Sexe: 18
2. Age: 19
II. Antécédents: 20
1. Obésité: 20
2. Prise médicamenteuse: 21
3. Affections variées: 23
III. Données cliniques: 24
1. Début de la maladie: 24
1.1. Mode d'installation et évolution: 24
1.2. Délai diagnostic: 24
2. Signes fonctionnels: 24
2.1. Céphalées: 24
2.2. Vomissements : 25
2.3. Troubles visuels: 25
2.4. Autres symptômes: 27
3. Données de l'examen clinique: 28
3.1. Examen neurologique: 28
3.2. Examen ophtalmologique: 28
3.3. Examen général: 30
4. Corrélation AV/OP: 30
5. Corrélation durée d'évolution/AV: 30
6. Corrélation durée d'évolution/ OP: 30
IV. Para clinique: 31
1. Imagerie cérébrale : 31
2. Ponction lombaire: 34

2.1. Mesure de la pression intra-crânienne (PIC): 34
2.2. Etude cytobactério-chimique du LCR: 35
3. Corrélation PIC/ AV: 35
4. Corrélation PIC/ OP: 35
5. Biologie : 36
V. Traitement: 37
1. Contrôle des facteurs déclenchants: 37
2. Traitement médical: 37
2.1. Ponctions lombaires déplétives: 37
2.2. Traitement anti-oedémateux: 38
2.3. Traitement antalgique: 39
3. Traitement chirurgical: 39
4. Durée d'hospitalisation: 40
VI. Evolution et suivi 41
1. 1er contrôle: 41
1.1. Signes fonctionnels: 41
1.2. Œdème papillaire: 43
1.3. Champ visuel: 44
1.4. PIC: 44
2. M3: 44
2.1. Signes fonctionnels : 44
2.2. Oedème papillaire: 46
2.3. Champ visuel: 47
3. M6: 47
3.1. Signes fonctionnels: 47
3.2. 3.2 - OP: 49
3.3. Champ visuel, OCT et angio. rétinienne: 49
3.4. PIC: 50
4. M9: 50
4.1. Signes fonctionnels: 50

4.2. OP:.....50
4.3. Champ visuel:.....51
4.4. PIC:.....51
5. M12:.....51
5.1. Signes fonctionnels:.....51
5.2. OP:.....52
5.3. Champ visuel, OCT:.....53
5.4. PIC:.....53
6. Evolution à long terme:.....53
6.1. Signes fonctionnels:.....53
6.2. OP:.....54
6.3. PIC:.....54
7. Evolution de l'IMC:.....56
VII. Complications et séquelles:.....58
DISCUSSION.....59
I. Epidémiologie.....60
1. Fréquence :.....60
2. Sexe :.....61
3. Age :.....62
II. Rappel physiopathologique:.....64
III. Etiopathogénie:.....65
1. Obésité :.....65
2. Influence endocrinienne et profil hormonal:.....68
3. Sténose sinusienne:.....72
4. Causes médicamenteuses :.....74
5. Autres facteurs associés:.....77
6. Formes familiales:.....78
IV. Données cliniques.....79
1. Mode de début et évolution:.....79
2. Présentation clinique :.....80

3. Examen clinique: 84
V. Examens complémentaires 88
1. Imagerie cérébrale: 88
2. Ponction lombaire: 91
3. Examens biologiques: 91
VI. Traitement 92
1. Suppression des facteurs favorisants: 92
2. PL déplétives: 93
3. Traitement médical: 94
4. Traitement chirurgical: 96
VII. Evolution 99
1. Evolution à court terme: 99
2. Evolution à long terme: 99
VIII. Complications 100
1. Atteinte visuelle: 100
2. Autres complications: 100
3. Altération de la qualité de vie: 100
IX. Pronostic 101
CONCLUSION 102
RESUME 104
ANNEXE 108
BIBLIOGRAPHIE 115

ABRÉVIATIONS

HTICI : Hypertension intra-crânienne

LCR : Liquide céphalo-rachidien

HTIC : Hypertension intra-crânienne

OP : Oedème papillaire

FO : fond d'oeil

IRM : Imagerie par résonance magnétique

TVC : Thrombose veineuse cérébrale

PL : Ponction lombaire

HTA : Hypertension artérielle

CO : Contraception orale

IMC : Indice de masse coroporelle

AV : Acuité visuelle

CV : Champ visuel

OCT : Tomographie par cohérence optique

TDM : Tomodensimétrie

SST : Sténose du sinus transverse

SOPK : Syndrome des ovaires polykystiques

BAV : Baisse de l'acuité visuelle

GO : Globe oculaire

PIC : Pression intra-crânienne

OD : Oeil droit

OG : Oeil gauche

DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale

11B-HSD1 : 11B-hydroxystéroide déshydrogénase type I

SAOS : Syndrome d'apnées obstructive du sommeil

ETA : Elargissement de la tâche aveugle

DLP : Dérivation lombo-péritonéale

INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est un syndrome caractérisé par une augmentation isolée de la pression intracrânienne en l'absence de processus expansif intracrânien, de lésions vasculaires, ou d'élargissement ventriculaire.

Cette une pathologie rare, a une faible prévalence (1-2/100000 habitants dans la population générale), touche préférentiellement les femmes jeunes obèses et en âge de procréer. [1]

Les mécanismes physiopathologiques exacts demeurent débattus, l'HTICI semble cependant secondaire à une altération de la dynamique d'écoulement du liquide céphalo rachidien (LCR) et tout particulièrement de sa réabsorption au niveau des sinus veineux cérébraux [2].

Les signes cliniques sont non spécifiques et sont ceux de l'hypertension intracrânienne (HTIC), dont les céphalées, les nausées /vomissements et les troubles visuels constituent la présentation clinique la plus commune [3]. Le diagnostic clinico-radiologique repose sur les critères de Dandy modifiés par Friedman et al. [4]

La principale complication est la perte visuelle irréversible [5], mais aussi les céphalées chroniques et l'altération de la qualité de vie.

L'appellation HTICI est donc à préférer à l'« hypertension intracrânienne bénigne » faussement rassurante, utilisée antérieurement [6].

Le traitement initial repose sur la suppression des facteurs favorisants, notamment l'arrêt des médicaments engendrant une HTICI et la perte de poids, rendant ainsi le pronostic meilleur.

L'Acétazolamide est le traitement médicamenteux de choix utilisé en première intention [7]. Les divers traitements chirurgicaux sont indiqués en cas de dégradation visuelle malgré un traitement médical optimal.

Notre prise en charge, en dehors des traitements connus, s'appuie sur la collaboration entre neurologue et endocrinologue, pour la gestion du poids qui a un rôle déterminant dans certains cas, expliqué d'une part par les récidives survenant lors de la prise de poids et d'autre part par la régression parfois totale et définitive du syndrome d'HTIC sous régime hypocalorique.

A la lumière de ces données, l'entité physio-étiopathogénie de l'HTICI est encore mal connue, son traitement également, toujours sujet à controverses, nous avons décidé de mener notre étude pour mieux élucider les différents angles de cette pathologie.

OBJECTIF DE L'ÉTUDE

Le but de ce travail est de :

- Décrire les différents tableaux cliniques et radiologiques des HTICI chez notre population.
- Elaborer la collaboration neuro-endocrinologie dans la gestion du poids et d'évaluer les modalités de prise en charge.
- Identifier les éléments à optimiser dans notre prise en charge.
- Analyser les facteurs cliniques et pronostiques de l'HTICI surtout les séquelles visuelles.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective, à propos de 50 patients, réalisée sur une période de 4 ans à partir du 1er Janvier 2017 au 31 Décembre 2020, menée au service de neurologie du CHU HASSAN II Fès.

II. Critères d'inclusion:

Ce sont les patients ayant consulté en neurologie pour une symptomatologie d'hypertension intracrânienne et qui répondent aux critères d'HTICI révisés par Friedman et al. [4]

- Un oedème papillaire (OP) bilatéral au fond d'œil (FO).
- Un examen neurologique normal en dehors d'une éventuelle paralysie de la VIème paire crânienne.
- Une imagerie encéphalique avec injection de produit de contraste, au mieux une imagerie par résonance magnétique (IRM) avec une imagerie veineuse, ne retrouvant pas d'hydrocéphalie et devant exclure un processus expansif intra-crânien, un réhaussement méningé ou une thrombose veineuse cérébrale (TVC).
- Une hyperpression du LCR supérieure ou égale à 25 cm H_2O à la ponction lombaire (PL) réalisée en décubitus latéral.
- Une composition normale du LCR.

III. Variables étudiées :

Les données essentielles des observations des patients ont été regroupées dans une fiche d'exploitation exhaustive (annexe I).

IV. Analyse statistique :

Des statistiques descriptives ont été utilisées pour décrire les différentes données cliniques des patients de notre série. Les fréquences ont été utilisées pour présenter les variables qualitatives alors que les moyennes et les écarts types ont été utilisés pour les variables quantitatives.

L'étude des corrélations a été effectuée par le test ANOVA (analyse des variances) pour les variables qualitatives, tandis que l'analyse des variables quantitatives par la régression linéaire simple.

Le niveau de signification a été fixé à 5%.

L'analyse statistique a été réalisée par Dr Ibtissan El Harch (médecin résidente au laboratoire d'épidémiologie du CHU-Hassan II fès) à l'aide du logiciel EpiInfo7.2.

RÉSULTATS

I. Données épidémiologiques:

1. Sexe:

Parmi les 50 cas colligés au service de neurologie du CHU-Hassan II-Fès entre 2017 et 2020, nous avons noté une nette prédominance féminine; 49 patients de sexe féminin (98%) et un seul patient de sexe masculin (2%). (Figure n°1)

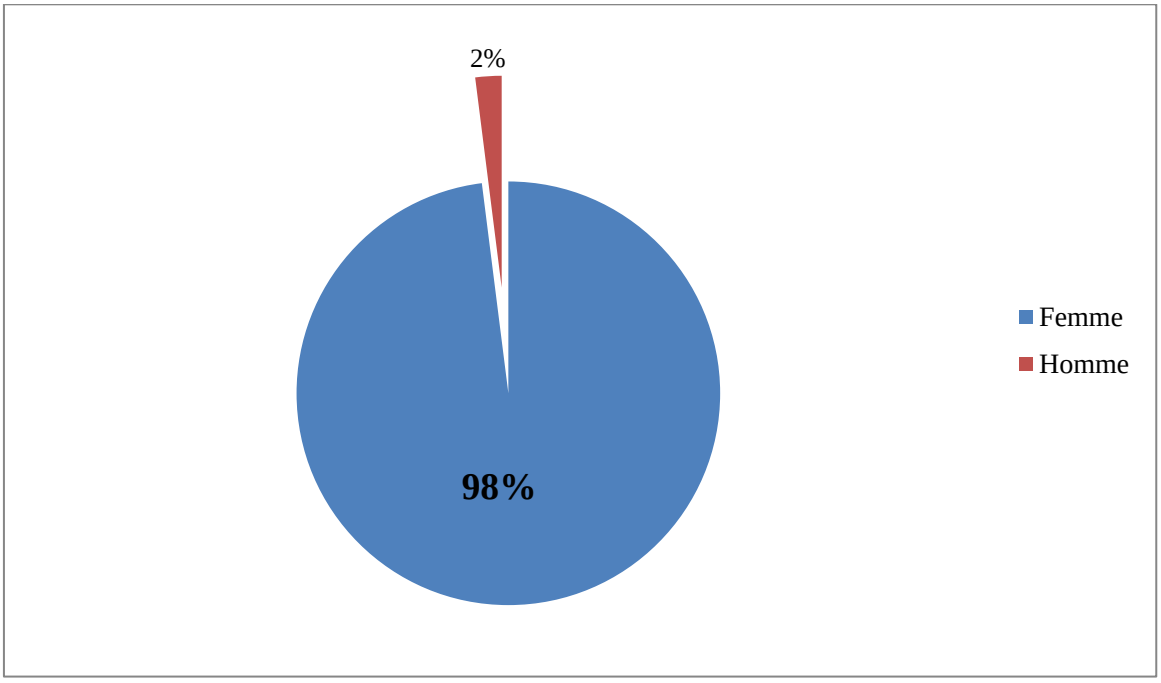

Figure n°1: Répartition des patients selon le sexe

2. Age:

L'âge moyen des patients est de 27,68 +/- 7,441 ans avec des extrêmes allant de 15 à 46 ans.

La tranche d'âge prédominante est celle des 23 – 30 ans avec un pourcentage de 41.17%. (Figure n°2)

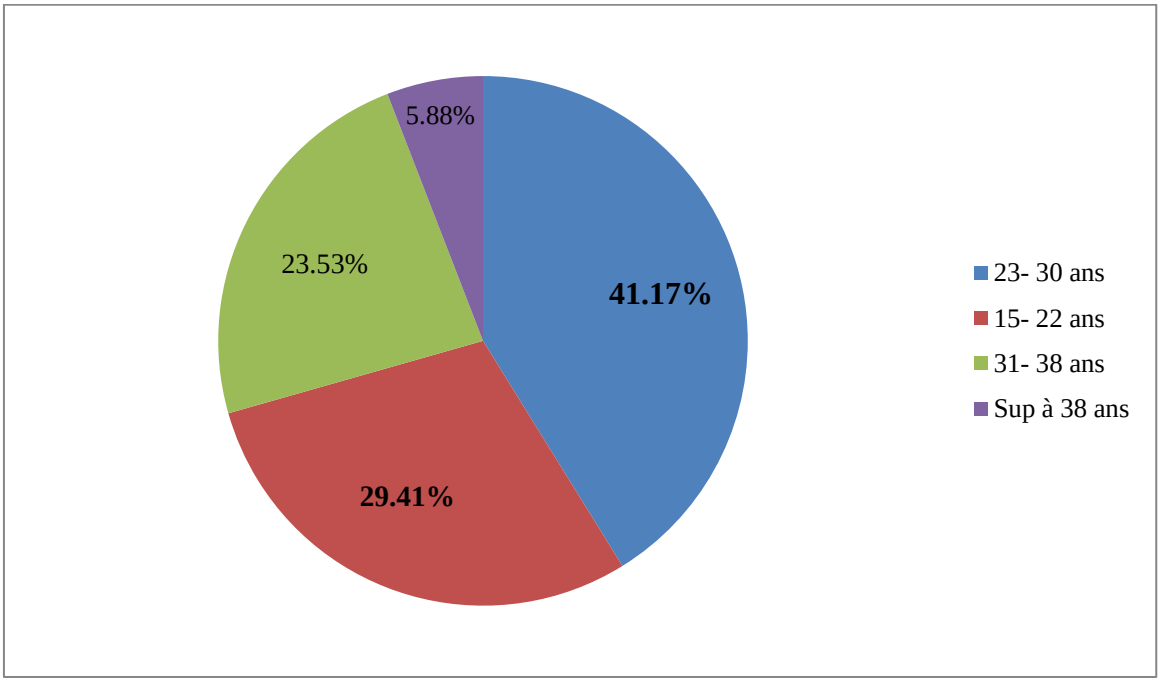

Figure n°2: Répartition des patients par tranche d'âge

II. Antécédents:

1. Obésité:

1.1. IMC:

Elle a été évaluée par l'indice de masse corporelle. (Figure n°3)

La moyenne d'IMC chez nos patients était de 26,73 +/- 4,33980 kg/ m² (20.4- 36.1 kg/m²).

L'indice de masse corporelle était élevé (> 25 kg/ m²) chez 28 patients (56%):

- Dix-sept patientes présentent un surpoids (IMC entre 25 et 30 kg/ m²).
- Neuf de nos patientes présentent une obésité modérée (IMC entre 30 et 35 kg/ m²).
- Deux patients (dont le patient de sexe masculin) présentent une obésité sévère (IMC > 35 kg/ m²).

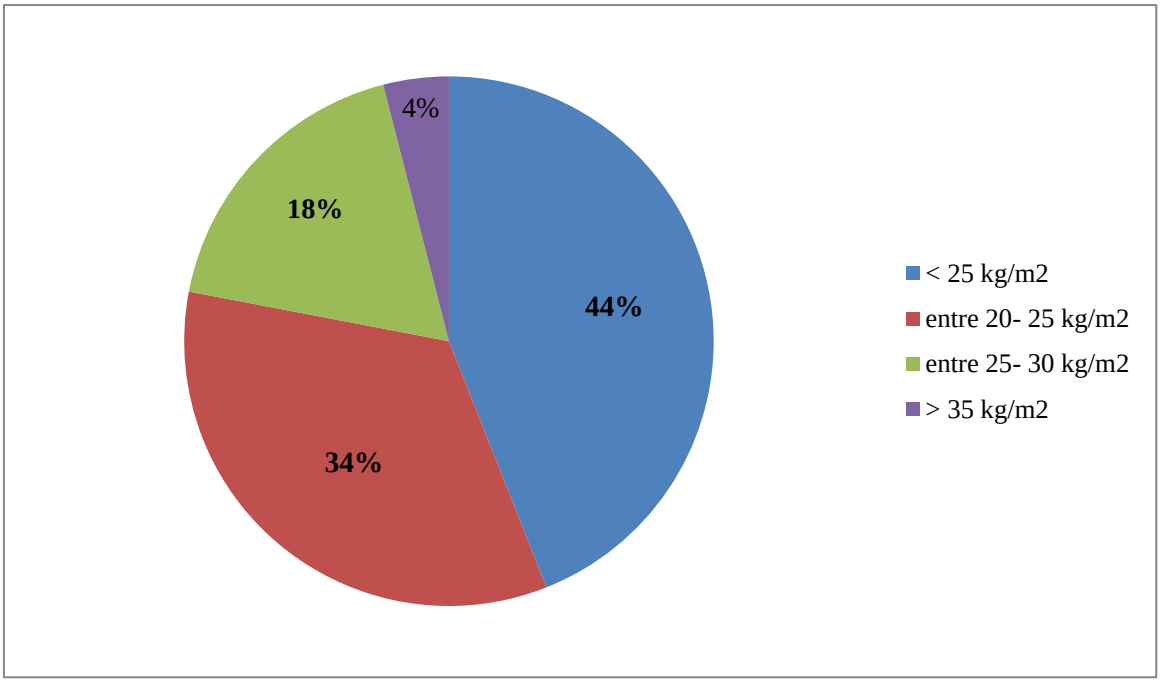

Figure n°3: Répartition des patients selon l'IMC

1.2. Notion de prise de poids rapide :

Tous les patients ayant un IMC > 25 kg/ m² rapportent la notion de prise de poids rapide, difficile à chiffrer d'une manière objective.

2. Prise médicamenteuse:

2.1. Contraception orale:

Parmi les 49 patientes, 26 étaient sous contraception orale soit 53.06 %, qui la prenaient de façon régulière, alors que 23 patientes ne l'ont jamais utilisée soit 46,93 % (Figure n°4).

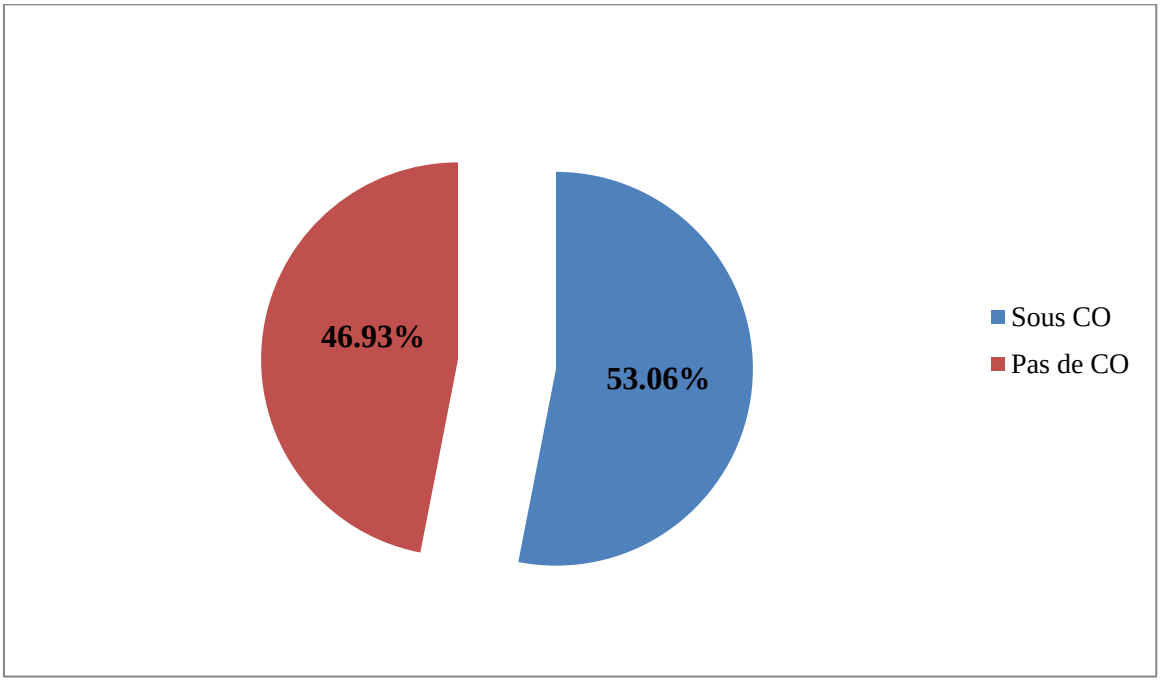

Figure n°4 : Répartition des patientes selon la prise ou non de CO

2.2. Autres traitements:

10 patients (20 %) étaient sous traitement médical antérieur, le même sujet peut être sous bithérapie:

- Une patiente sous antipaludéen de synthèse (chloroquine).
- Une patiente sous anti-hypertenseur (Inhibiteur calcique:amlodipine).
- 4 patientes étaient sous traitement substitutif à base de lévothyroxine.
- Deux patientes sous anti-diabétiques oraux (métformine).
- Une patiente sous supplémentation en fer.
- Une patiente sous anti-dépresseur tricyclique (amitriptyline).
- Un patient sous hémodialyse.

3. Affections variées:

L'existence d'affections variées a été notée chez 13 patients (26%).

On mentionne que chez le même sujet, plus d'une affection peut être retrouvée. (Tableau n°1)

Tableau n°1: Affections préexistantes

Antécédents	Nature de l'affection	Nombre de cas
Maladies générales	Diabète type 2	2
	HTA	1
	Insuffisance rénale chronique	1
	Goitre (thyroïdectomie)	4
Hématologiques et systémiques	Anémie ferriprive	1
	Thrombopénie auto-immune	1
	Connectivite mixte	1
Gynéco-obstétricaux	Fausse couche	2
	SOPK	1
Neurologiques	Migraine	1

III. Données cliniques:

1. Début de la maladie:

1.1. Mode d'installation et évolution:

L'installation était progressive chez 38 patients (76 %), brutale chez 12 patients.

L'évolution était rapidement progressive chez 39 patients (78%).

1.2. Délai diagnostic:

Le délai moyen de consultation était retardé de 25,34 +/- 35,642 jours (5-210 j).

Seuls 7 patients (14%) ont consulté en neurologie au cours de la 1ère semaine d'apparition de la symptomatologie clinique. Tandis que 12 patients (24%) ont consulté tardivement (à 1 mois ou plus).

Une patiente a présenté les premiers symptômes 7 mois avant de poser le diagnostic d'HTICI, celui-ci a été retardé par plusieurs consultations en médecine générale, en gastrologie, en ophtalmologie avant d'être adresséeen neurologie.

2. Signes fonctionnels:

2.1. Céphalées:

82% des patients ont eu des céphalées précoces, ayant apparu comme 1er symptôme avant l'installation du tout le tableau clinique. (Figure n°5)

La céphalée est le signe le plus constant, retrouvée chez tous nos patients. Elle est dans la majorité des cas généralisée et diffuse « en casque » (83%), parfois de siège frontal ou occipital (12%). Exceptionnellement sous forme d'hémicrânie (5%).

Les céphalées sont intermittentes parfois permanentes, intenses généralement

lancinantes ou pulsatiles, plus accentuées le matin et en position couchée, rebelles aux antalgiques.

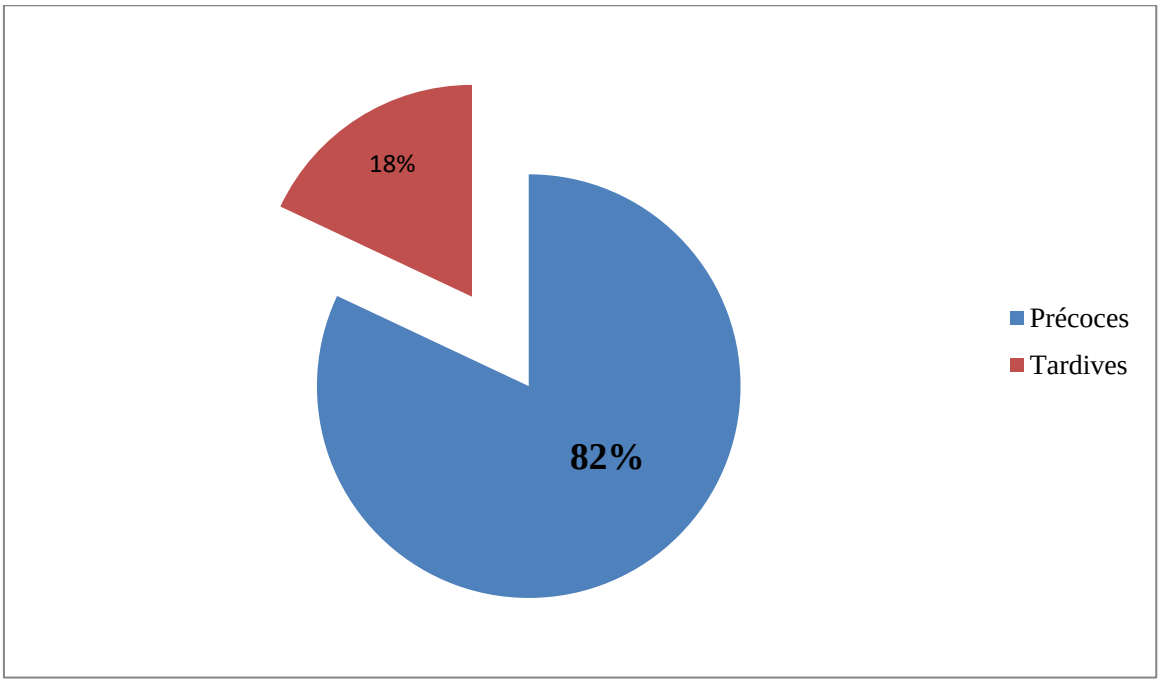

Figure n°5: Répartition des céphalées selon leur délai d'apparition

2.2. Vomissements :

Les vomissements sont retrouvés chez 22 patients soit 44%.

2.3. Troubles visuels:

48 patients ont présenté des troubles visuels (96%), répartis comme suit: (Figure n°6)

a. Brouillard visuel:

5 de nos patients (10.41%) ont décrit la sensation d'un flou visuel isolé, 2 patients (4.16%) ont rapporté la notion de brouillard avec baisse de l'acuité visuelle (BAV).

b. Baisse de l'acuité visuelle:

21 patients (43.75%) ont rapporté la notion de baisse de l'acuité visuelle isolée. Une BAV avec diplopie (plus fréquemment une diplopie binoculaire horizontale par atteinte du VI) ont été notées chez 15 patients (31.25%). BAV avec scotome chez un patient (2.08%).

c. Diplopie:

Une diplopie isolée a été rapportée par 2 patients soit 4.16%.

d. Cécité:

2 patientes (4.16%) se sont présentées avec une cécité. La 1ère patiente avait une cécité monoculaire, a gardé juste une perception lumineuse avec baisse importante de l'AV de l'autre oeil, la 2ème patiente avait installé une cécité (perception lumineuse négative) aux 2 yeux (retard diagnostic de 4 mois).

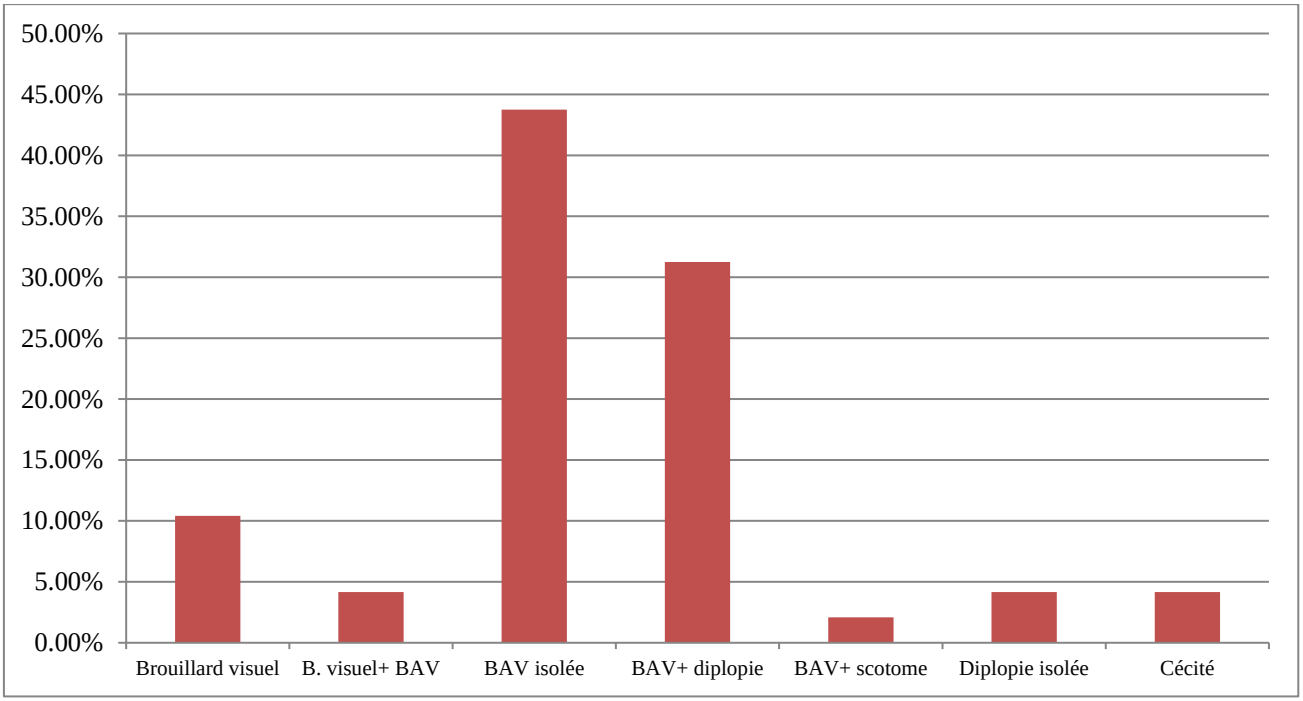

Figure n°6: Répartition des troubles visuels selon leur fréquence

2.4. Autres symptômes:

4 patients (8%) ont rapporté la notion de sensation vertigineuse.

Une patiente (2%) a présenté des acouphènes.

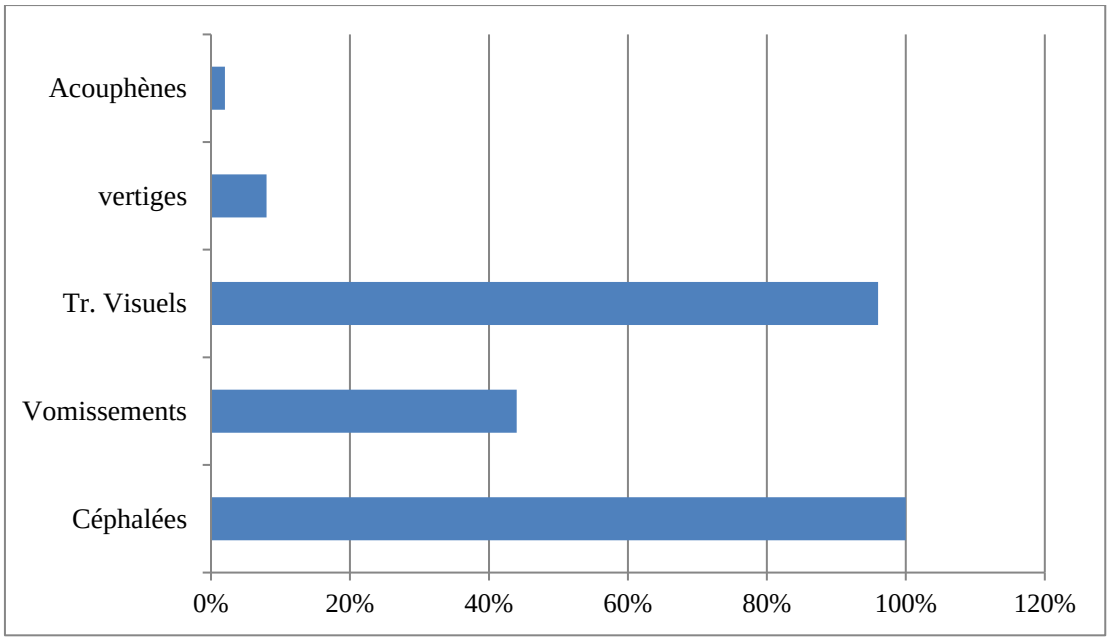

Figure n°7: Répartition des signes fonctionnels selon leur fréquence

La triade clinique de l'HTICI : Céphalées-Vomissements-Troubles visuels n'était présente que chez 21 patients (42%).

3. Données de l'examen clinique:

3.1. Examen neurologique:

66% des cas avait un examen neurologique strictement normal, tandis que 17 patients (34%) avaient des anomalies à l'examen neurologique (Tableau n°2)

Tableau n°2: Répartition des anomalies de l'examen neurologique

Signes neurologiques	Nombre	Pourcentage (%)
Paralysie du VI:		
Bilatérale	7	41.17
Gauche	6	35.29
Droite	3	17.64
Paralysie du III+ VI bilatéral	1	5.88

3.2. Examen ophtalmologique:

Tous nos patients ont bénéficié d'un examen de l'acuité visuelle avec fond d'oeil. En revanche, seuls 6 patients ont bénéficié d'un champ visuel, qui était altéré chez 5 patients, normal chez un patient, la Tomographie par Cohérence Optique et l'angiographie fluoresceinique ont été réalisées ultérieurement au cours du suivi que chez quelques patients (par défaut de moyens: inacessibilité à ces examens ou parfois sont non fonctionnels au service d'Ophtalmologie à l'Hôpital Omar Drissi).

a. Acuité visuelle:

Une acuité visuelle conservée à 10/10 aux 2 yeux n'a été retrouvée que chez 6 patients (12%).

Une AV moyenne de l'oeil droit était à 6,54 +/- 3,012/10, de l'oeil gauche à 6,14 +/- 2,748/10.

Une altération de l'AV a été notée chez 44 patients (88%): (Tableau n°3)

- 11 patients avaient une AV subnormale entre 7- 9/10
- 22 patients avec une BAV modérée comprise entre 4-6/10
- 9 patients avec une BAV sévère < 4/10
- 2 patientes étaient au stade de cécité : une avait une cécité bilatérale avec perception lumineuse négative et l'autre avait gardé juste une perception lumineuse positive d'un côté, arrivait à compter les doigts à moins d'1 mètre de l'autre côté.

Tableau n°3: BAV chez les patients

AV	10/10	7- 9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	6	11	22	9	2
%	12	22	44	18	4

b. Fond d'oeil:

Des anomalies papillaires bilatérales mais asymétriques ont été décrites chez tous les patients (Tableau n°4). Le fond d'oeil n'a pas été réalisé chez la patiente avec cécité bilatérale et perception lumineuse négative.

Tableau n°4: Répartition des malades selon le stade de l'oedème papillaire

Stade de l'oedème papillaire (OP)	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Pâleur papillaire	3	6
I	12	24
II	22	44
III	11	22
IV	1	2

3.3. Examen général:

Tous les patients étaient stables sur le plan hémodynamique et respiratoire avec un état général conservé.

4. Corrélation AV/OP:

La différence moyenne p-value entre la sévérité de la BAV et la sévérité du stade de l'OP est de 0.057 pour l'oeil droit et de 0.004 pour l'oeil gauche.

5. Corrélation durée d'évolution/AV:

p-value est estimée à 0.33 pour l'AV de l'oeil droit et 0.63 pour l'AV de l'oeil gauche.

6. Corrélation durée d'évolution/ OP:

p-value est de 0.004 pour l'oeil droit, 0.013 pour l'oeil gauche.

IV. Para clinique:

1. Imagerie cérébrale :

Une TDM cérébrale C-/C+ a été réalisée comme examen de 1ère intention chez 40 patients (80%), pour éliminer un processus expansif intra-crânien ou une thrombose veineuse cérébrale, qui était normale chez tous les patients, une IRM cérébrale complémentaire avec angio-MR a été demandée chez tous les patients, 2 patients n'ont pas pu la faire par manque de moyens, éliminant également la présence d'un processus intra-crânien ou d'une thrombose veineuse cérébrale. Cependant 10 patients (20%) ont consulté en neurologie avec leur IRM cérébrale (demandée par l'ophtalmologiste).

L'IRM cérébrale était normale chez 23 patients (47.91%), présence de signes indirects d'HTICI chez le reste (52.08%) (Figure n°8):

- Selle turcique vide ou partiellement vide chez 14 patients (56%). (Figure n°9)
- Selle turcique vide + aplatissement des globes oculaires chez 2 patients (8 %).
- Dilatation des gaines du nerf optique chez 3 patients (12%). (Figure n°10)
- Aplatissement des globes oculaires (GO) chez 2 patients (8%). (Figure n°11)
- Sténose des sinus transverses chez 4 patients (16%). (Figure n°12)

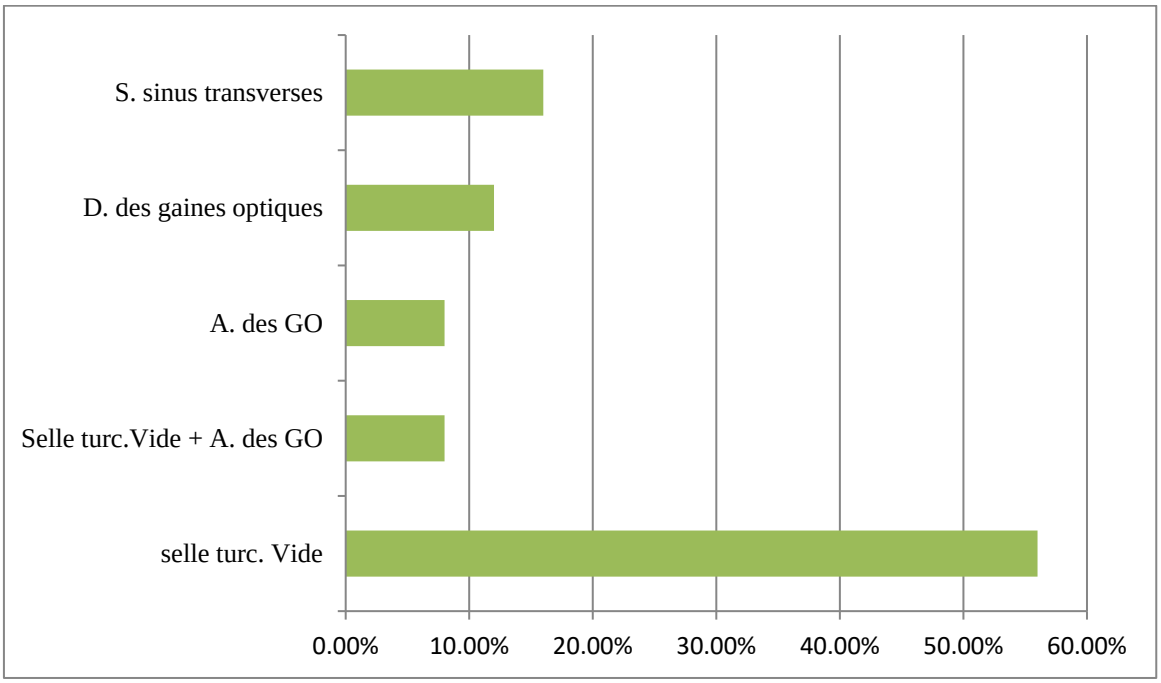

Figure n°8 : Signes indirects d'HTICI sur l'IRM cérébrale

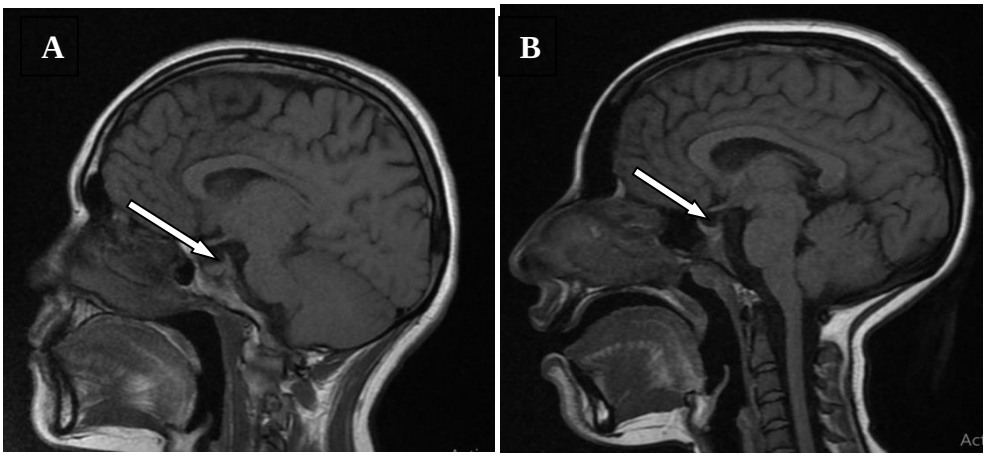

Figure n°9: IRM cérébrale (A, B:coupe sagittale T1) objectivant une selle turcique vide chez 2 patients ayant une HTICI

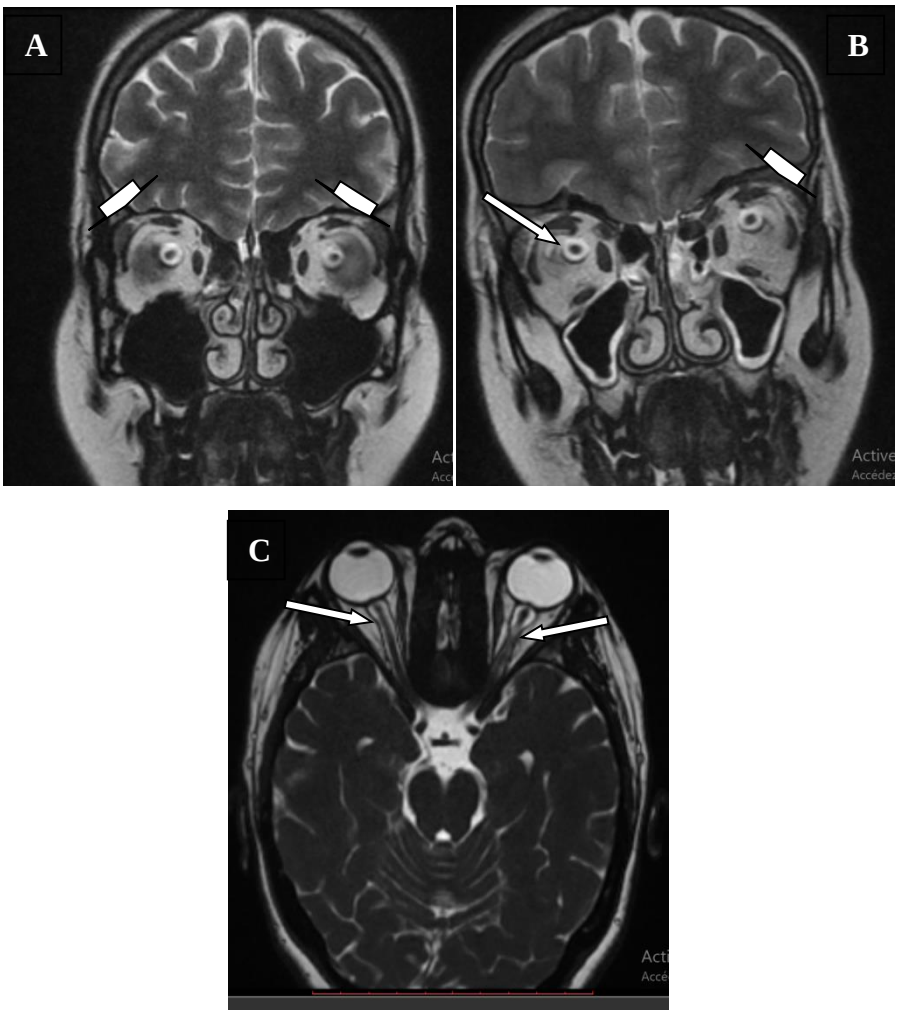

Figure n°10: IRM cérébrale (A, B: séquence T2 coronale) (C: axial 3D fiesta) montrant une dilatation des gaines des 2 nerfs optiques

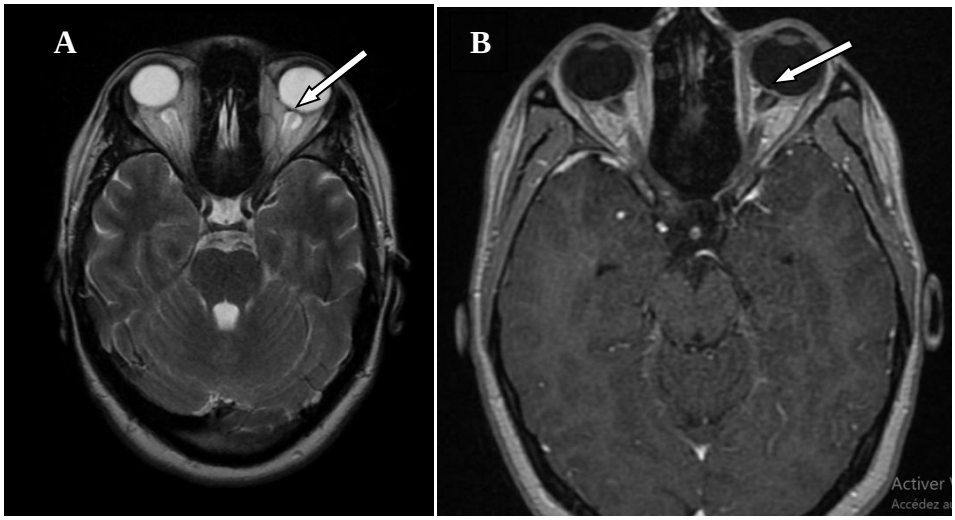

Figure n°11: IRM cérébrale (A: séquence T2 axiale, B: T1 Gado axial) objectivant un aplatissement des globes oculaires

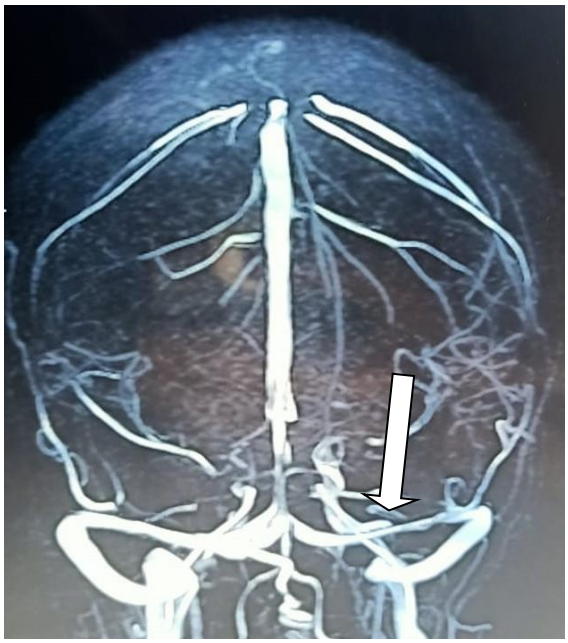

Figure n°12: Angio-MR cérébrale objectivant une sténose du sinus transverse gauche

2. Ponction lombaire:

2.1. Mesure de la pression intra-crânienne (PIC):

La ponction lombaire (PL) avec mesure de la PIC et évacuation a été realisée chez tous les patients après imagerie cérébrale et était élevée chez tous les patients (> 25 cm H_2O).

La pression du LCR moyenne initiale est de 43,22+/- 15,849 cm d'eau avec des extrêmes de 25- 86 cm d'eau: (Figure n°13)

- 30 patients (60%) ont une pression du LCR entre 25 et 40 cm d'eau.
- 13 patients (26%) ont une pression du LCR entre 41 et 55 cm d'eau.
- 7 patients (14%) avec une PIC > 55 cm d'eau.

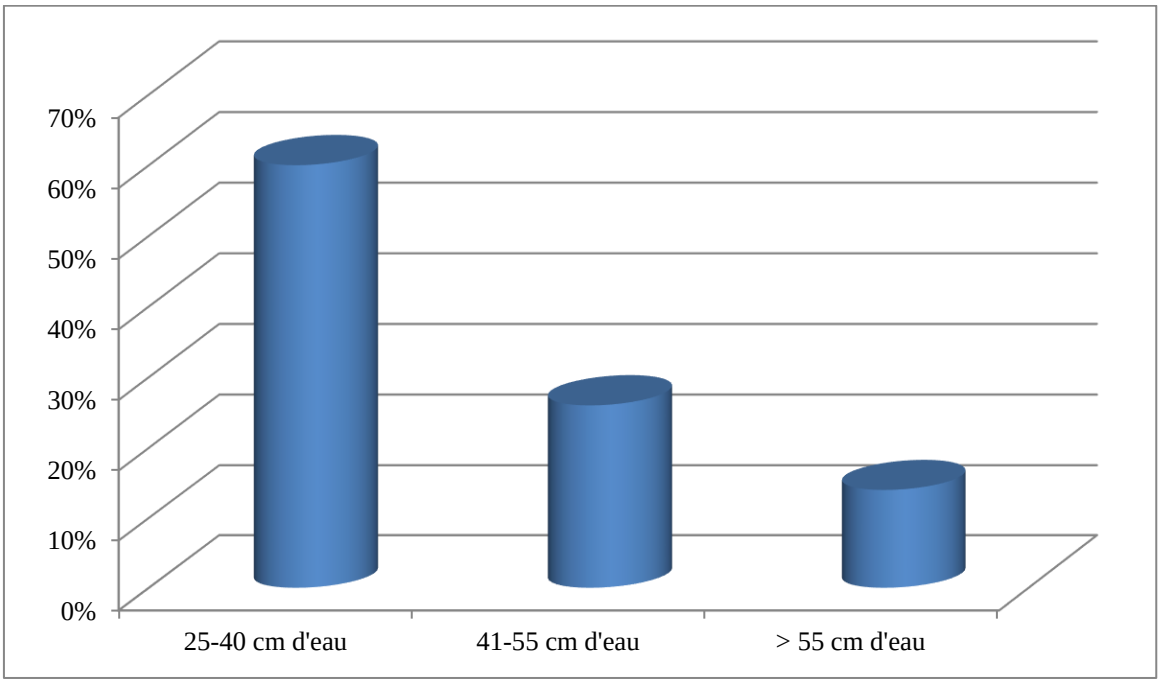

Figure n°13: La pression du LCR (cm d'eau) chez les patients

2.2. Etude cytobactério-chimique du LCR:

Chez tous nos patients, l'étude biochimique et cyto-bactériologique du LCR était sans anomalies.

3. Corrélation PIC/ AV:

La différence moyenne p-value entre la sévérité de la BAV et la valeur de la PIC (en cm d'eau) est de 0.005 avec un coefficient β à -2.052 et intervalle de confiance compris entre -3,458 et -0,646.

4. Corrélation PIC/ OP:

Le p-value entre la sévérité de l'OP et la valeur de PIC (cm H_2O) est de 0.026.

5. Biologie :

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan biologique minimal fait de: NFS, ionogramme sanguin, TP, TCA.Un patient (hémodialysé chronique) avait une insuffisance rénale avec anémie. Une patiente avait une anémie hypochrome microcytaire (Hb: 9.6 g/ dl), une autre patiente avait une thrombopénie modérée (PLQ: 147 000 elm/ m^3).

Les patients diabétiques et les patients thyroïdectomisés étaient suivis en endocrinologie et avaient des bilans biologiques récents (HbA1c, TSH us) sans anomalies.

V. Traitement:

1. Contrôle des facteurs déclenchants:

La perte de poids est la 1ère mesure thérapeutique à instaurer, tous les patients présentant un IMC > 25kg/ m^2 ont été adressés en endocrinologie pour gestion du poids, par l'intermédiaire des mesures hygiéno-diététiques: un journal alimentaire (régime hypo-calorique hypo-protidique) et l'activité physique régulière.

La contraception orale a été arrêtée chez toutes les patientes qui la prenaient, avec une bonne éducation pour ne pas la reprendre et la remplacer par un autre moyen contraceptif.

Pour les autres patients qui étaient sous traitement médical antérieur pour une affection chronique, nous n'avons pas noté de lien causal décrit dans la genèse d'une HTICI.

Nous avons informé nos patients d'une liste de médicaments susceptibles d'engendrer une HTICI pour éviter une prise accidentelle.

2. Traitement médical:

2.1. Ponctions lombaires déplétives:

Des PL déplétives ont été effectuées chez 40% des patients, ce poucentage comprend les patients qui ne se sont pas améliorés sur le plan clinique ou ceux avec une PIC initiale très élevée ou bien ceux ayant présenté une aggravation clinique. Le nombre de soustractions varie d'un patient à un autre avec une moyenne de 1,3+/-0,571 fois. Chaque évacuation de LCR a été systématiquement précédée d'une mesure de la PIC. La quantité soustraite du LCR variait de 2cc (ml) au minimum et 49cc (ml) au maximum.

L'étude cyto-bactériologique et chimique du LCR était normale chez tous les patients.

2.2. Traitement anti-oedémateux:

Inialement, la majorité des patients (94%) ont été mis sous acétazolamide (Diamox®) seul, instauré en association avec diurétique de l'anse (Lasilix®) chez deux patientes ayant des PIC à 62 et 80 cm d'eau respectivement, et avec un diurétique osmotique (Mannitol®) chez une patiente qui avait une PIC à 86 cm d'eau.

La dose moyenne de Diamox® chez nos patients était de 1005 +/- 414,932 mg. (Tableau n°5)

Tableau n°5: Dose de Diamox® (mg)

Dose de Diamox® en mg	Nombre de patients	%
250	1	2
500	7	14
750	18	36
1000	7	14
1500	16	32
2000	1	2

La décision de la dégression ou l'arrêt d'un traitement a varié au dépend de l'évolution des signes fonctionnels, des signes visuels (œdème papillaire, acuité visuelle), des résultats des examens complémentaires (CV, OCT) et des chiffres de la PIC mesurés ultérieurement au cours des PL déplétives.

Pour Lasilix® et Mannitol®, ils ont été arrêtés au bout de 5 jours après gestion de la PIC et des signes cliniques.

En revanche Diamox® a été maintenu chez tous les patients. Au fil des contrôles, a été dégressé chez 23 patients (46 %), arrêté chez 8 patients (16%) seulement, sur la base d'examens cliniques et ophtalmologiques rasssurants, après une durée moyenne de 18,63+/- 11,135 mois avec des extrêmes allant de 7- 42 mois.

La plupart des 84% des patients qui sont toujours sous Diamox®; avaient une mauvaise observance thérapeutique ou ont gardé un IMC élevé ou ne faisaient pas les examens ophtalmologiques de contrôle demandés.

2.3. Traitement antalgique:

68 % des patients ont été mis sous antalgiques 1er ou 2ème palier avec une durée moyenne de 2.91 +/- 1.747 jours (1-8 jr), remplacé par Topiramate® chez une patiente vu l'intensité importante et la persistance des céphalées ne répondant pas aux traitements antalgiques antérieurs.

3. Traitement chirurgical:

Une patiente avait une sténose du sinus transverse qui ne s'est pas améliorée sur le plan clinique, avec détérioration importante de l'AV (qui est passée de 10/10 en bilatéral au moment du diagnostic à 6/10 à l'œil droit (OD), 5/10 à l'œil gauche (OG) au bout d'une semaine et a gardé un OP stade III bilatéral, malgré l'instauration d'un traitement médical optimal (plusieurs PL déplétives avec de fortes doses d'acétazolamide et un régime hypo-calorique pour perte de poids), d'où l'indication d'un traitement endo-vasculaire : stenting du sinus transverse. L'évolution à court terme était favorable, les signes fonctionnels (céphalées et diplopie) ont régressé complètement à J4 post- stenting, par contre a gardé la même AV et le même stade d'OP. Un mois plus tard, la patiente a bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) vu que son HTICI était réfractaire (réapparition des signes

fonctionnels avec non récupération sur le plan visuel) malgré le maintien du traitement anti-oedémateux et les mesures hygiéno-diététiques pour perte de poids en post-stenting. L'évolution à court terme a été marquée par la disparition des céphalées, a commencé à récupérer sur le plan visuel (AV : 8/10 ODG), puis la patiente était perdue de vue.

Le reste des patients n'ont pas nécessité de traitement chirurgical.

4. Durée d'hospitalisation:

74% des patients ont été hospitalisés au sein de notre formation pour prise en charge. La durée du séjour en intra-hospitalier a varié entre 3 et 16 jours avec une moyenne de 6.02 j.

26 % des patients qui n'étaient pas hospitalisés (par manque de place, manque de couverture sanitaire ou ont consulté très tardivement) ont été pris en charge à l'hôpital du jour du service de neurologie.

VI. Evolution et suivi

Nous allons présenter l'évolution des malades en fonction des signes fonctionnels et des signes ophtalmologiques à partir d'un examen neurologique et ophtalmologique (AV, FO, CV, OCT et angio. rétinienne si nécessité) en se basant sur un rythme de consultation bien établi, la 1ère consultation est programmée entre J15- M1 puis tous les 3 mois pendant la première année (M3, M6, M9 et M12). En cas de complication ou aggravation clinique, le patient doit consulter rapidement et les examens neurologiques et ophtalmologiques seront rapprochés jusqu'à stabilisation de son état clinique.

La prise de poids corporel avec calcul d'IMC est systématique chez tout patient à chaque consultation.

1. 1er contrôle:

1.1. Signes fonctionnels:

a. Céphalées :

41 patients (82%) ont rapporté une amélioration complète voire une disparition des céphalées, tandis qu'une augmentation de l'intensité des céphalées n'a été retouvée que chez 4 patients (8%). 4 patients (8%) ont gardé quelques épisodes de céphalées diffuses depuis le diagnostic, répondant au traitement symptomatique. Une patiente était perdue de vue, n'est pas venue pour son rendez-vous et n'était pas joignable par téléphone. (Figure n°14)

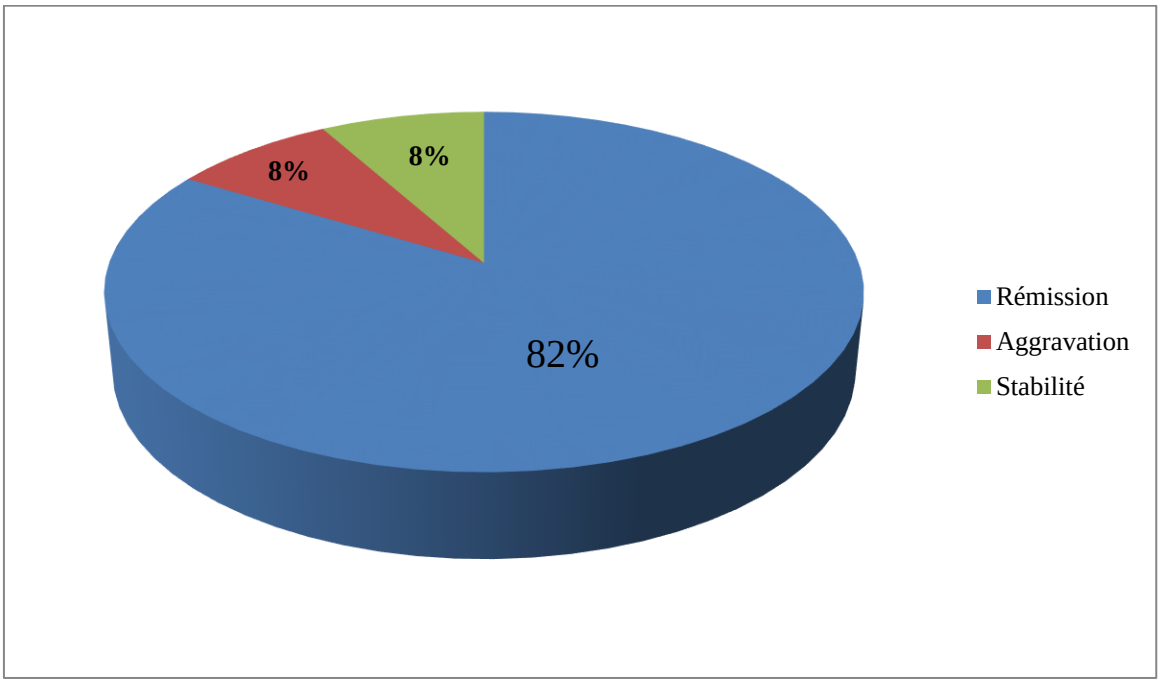

Figure n°14: Evolution à court terme des céphalées

b. Acuité visuelle:

26 patients (52%) ont gardé la même acuité visuelle. Une amélioration de la BAV a été retrouvée chez 22 cas (44%) dont 8 patients ont normalisé leurs AV devenant à 10/10 aux deux yeux.

La BAV s'est aggravée chez un seul patient. (Figure n°15)

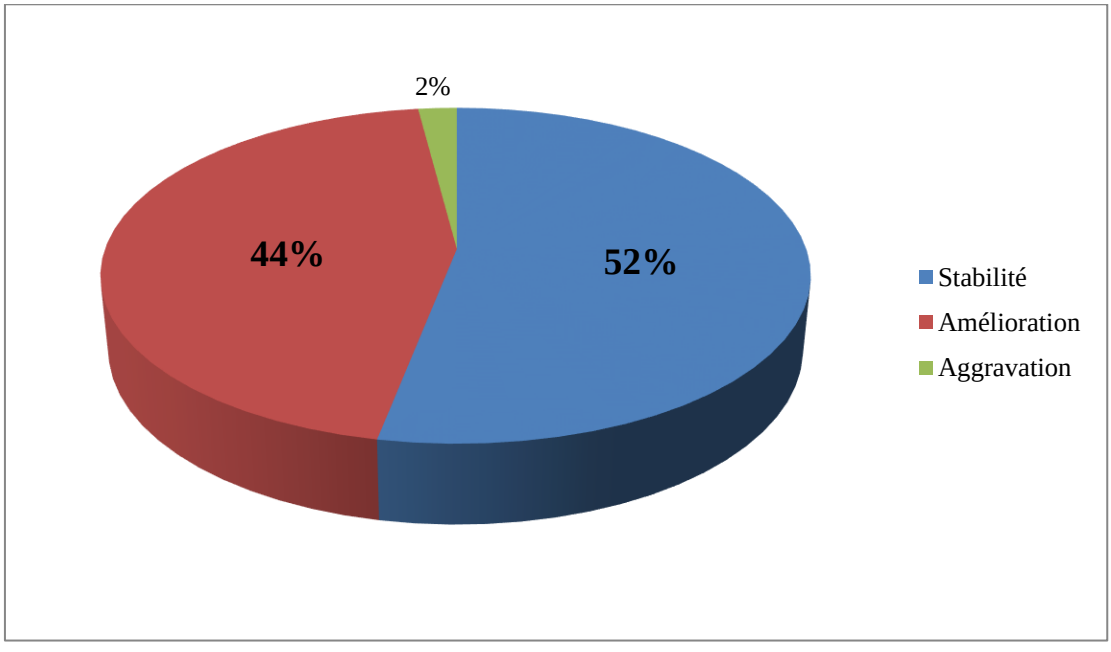

Figure n°15: Evolution à court terme de la BAV

Les chiffres d'AV au 1er contrôle ont été comme suit : (Tableau n°6)

Tableau n°6: AV des patients au 1er contrôle

AV	10/10	7-9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	14	12	15	6	2
%	28	24	30	12	4

c. Troubles oculomoteurs :

Initialement, 17 patients avaient des troubles oculomoteurs (fréquement par atteinte du VI), l'évolution à court terme a été marquée par leur disparition chez 13 patients, seuls 4 patients ont gardé la diplopie.

d. Autres :

Les autres symptômes ; visuels (brouillard visuel, scotome), vomissements, vertiges et acouphènes ont disparu chez tous les patients.

1.2. Œdème papillaire:

La majorité des patients ont fait un fond d'œil de contrôle après leur sortie, 4 patients l'ont pas refait (par manque de moyens). En comparant le FO initial (du diagnostic) et celui réalisé à J15-M1 de la sortie, nous avons noté (Tableau n°7):

- Même stade d'OP chez 37 patients.
- Une amélioration du stade de l'OP chez 6 patients.
- Une aggravation chez un seul patient.

Tableau n°7: Stade d'OP au 1er contrôle

Stade de l'OP	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Pâleur papillaire	5	10
I	12	24
II	14	28
III	12	24
IV	1	2

1.3. Champ visuel:

Seuls 4 patients ont ramené les résultats du CV qui a montré:

- Amélioration par rapport à l'ancien CV chez le 1er patient (avait fait un 1er CV réfèrence).
- Altéré en bilatéral chez les 3 autres patients.

1.4. PIC:

Nous avons réalisé une PL avec mesure de pression chez les 4 patients qui se sont aggravés sur le plan clinique, la PIC était élevée chez 3 patients d'où l'augmentation de la dose d'acétazolamide.

2. M3:

2.1. Signes fonctionnels :

a. Céphalées :

En comparaison avec le début de la symptomatologie, l'évolution des céphalées à 3 mois était très favorable: 44 patients (88%) ne souffraient plus de céphalées, alors que 3 patients (6%) ont gardé quelques épisodes de céphalées répondant au traitement symptomatique. Une réapparition des céphalées a été retrouvée chez une seule patiente ayant arrêté l'acétazolamide. 2 patients étaient

perdus de vue (Figure n°16).

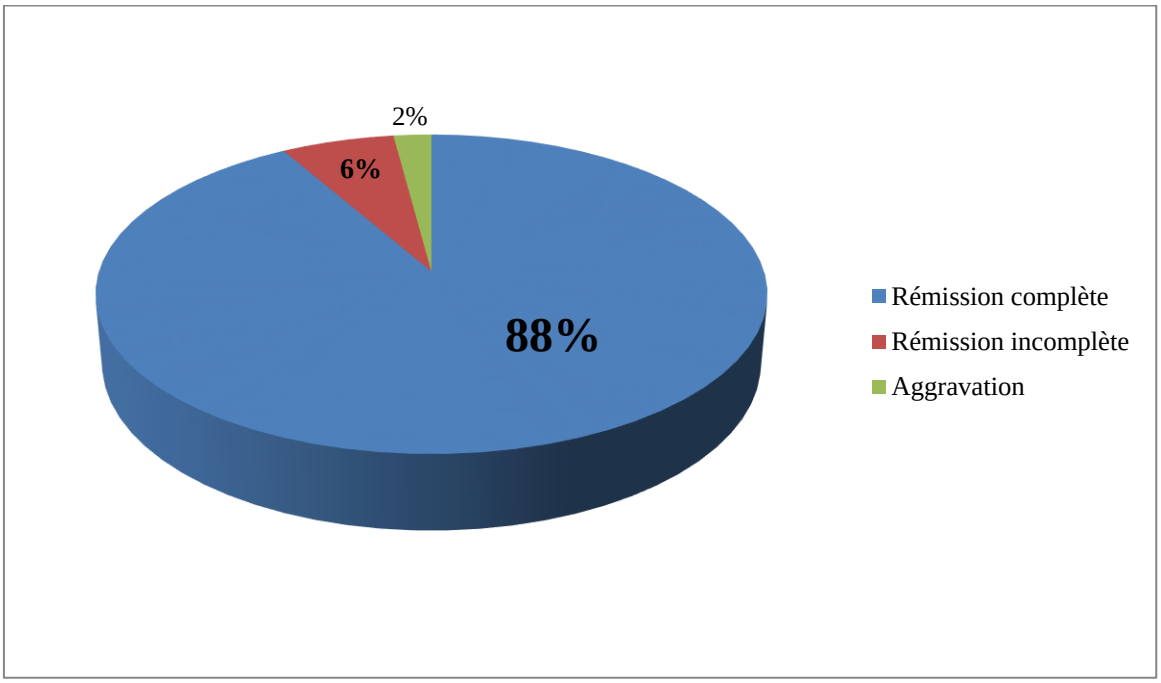

Figure n°16: Evolution des céphalées à M3

b. Acuité visuelle :

Par rapport au 1er contrôle, l'AV s'est améliorée chez 15 patients (30%), est devenue à 10/10 en bilatéral chez 3 patients. Une stabilité de l'acuité visuelle a été rapportée chez 32 patients (64%). Une aggravation a été décrite chez une seule patiente (celle qui a arrêté le traitement anti-oedémateux). (Figure n°17)

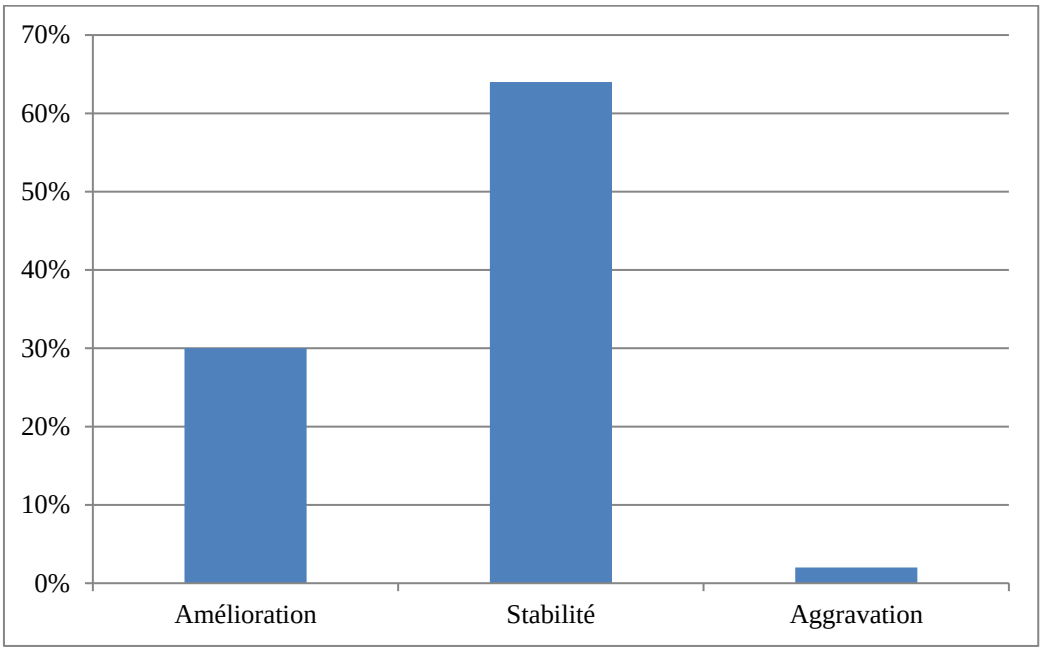

Figure n°17: Evolution M3 de l'AV chez les patients

Les chiffres d'AV à 3 mois étaient plus ou moins rassurants (Tableau n°8)

Tableau n°8: AV des patients à M3

AV	10/10	7-9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	16	13	12	5	2
%	32	26	24	10	4

c. Troubles oculomoteurs:

Par rapport au 1er contrôle, les troubles oculomoteurs ont persisté chez 2 patients, ont disparu chez 2 patients.

2.2. Oedème papillaire:

14 patients (28%) n'ont pas réalisé le FO à M3.

Le stade d'OP à M3 est comparé à celui du 1er contrôle, pour les patients n'ayant pas réalisé le FO au cours du 1er contrôle, la comparaison s'est faite avec le FO initial (du diagnostic).

16 patients (32%) ont gardé le même stade d'OP antérieur, tandis qu'une

amélioration a été retrouvée chez 18 patients (36%) dont 5 patients avaient un FO normal. Aucune aggravation du stade d'OP n'a été décrite. (Tableau n°9)

Tableau n°9: Stade d'OP à M3

OP	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Absence d'OP	5	10
Pâleur papillaire	5	10
Stade I	9	18
Stade II	12	24
Stade III	2	4
Stade IV	1	2

2.3. Champ visuel:

5 patients ont réalisé un champ visuel:

- Altéré en bilatéral chez 4 patients.
- Même constat par rapport à l'ancien CV chez un patient.

La PIC a été mesurée chez 4 patients, retrouvée élevée à 30 cm d'eau chez une seule patiente, qui a arrêté Diamox ®, d'où la remise du traitement.

3. M6:

5 patients étaient perdus de vue, contactés mais sans réponse. La date du diagnostic d'HTICI était inférieure à 6 mois chez 4 patients.

3.1. Signes fonctionnels:

a. Céphalées :

Par rapport à la consultation M3, nous avons noté la disparition des céphalées chez 3 patients (6%) qui en souffraient (y compris celle qui avait une PIC élevée ayant arrêté l'acétazolamide), une patiente (2%) a gardé un fond céphalalgique même sous

Topiramate®, ce pourcentage se surajoute à celui de 35 patients (70%) qui sont restés stables (pas de réapparition des céphalées depuis la dernière consultation), cependant une aggravation a été décrite par la réapparition de céphalées diffuses chez 2 patients (4%). (Figure n°18)

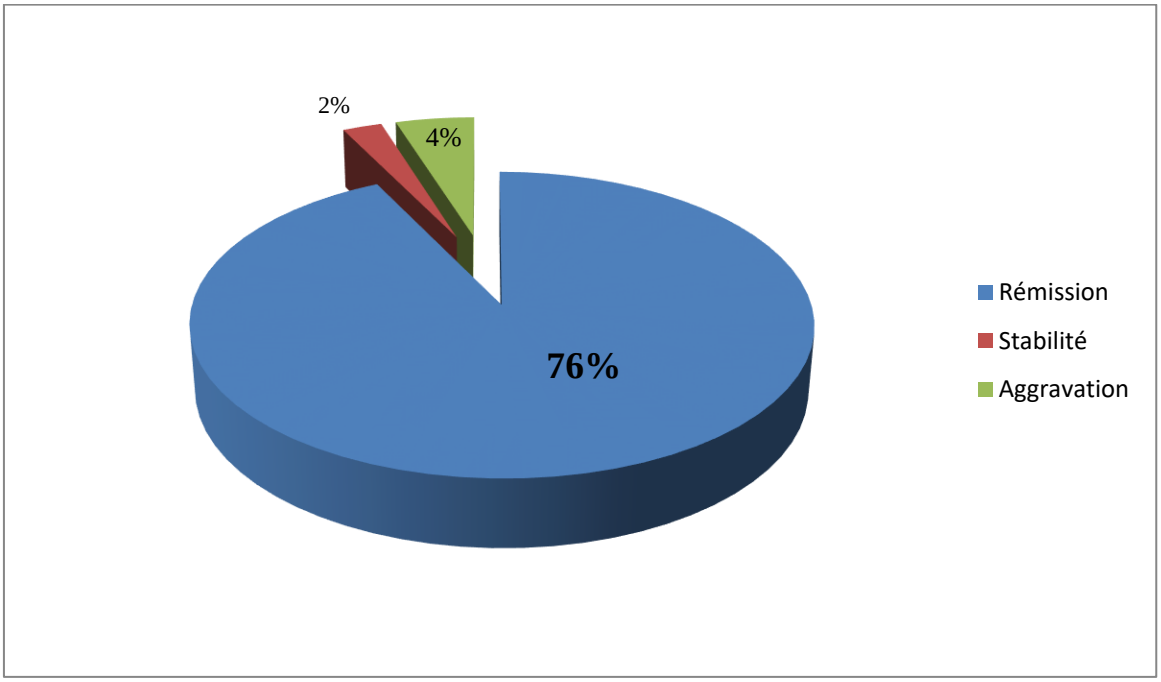

Figure n°18: Evolution des céphalées à M6

b. Acuité visuelle:

Par rapport à M3, 20 patients (40%) ont gardé la même acuité visuelle, une amélioration a été objectivée chez 18 patients (36%) avec normalisation de l'AV à 10/10 en bilatéral chez 3 patients. Une aggravation n'a été notée que chez 3 patients (6%). (Tableau n°10)

Tableau n°10: AV des patients à M6

AV	10/10	7-9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	12	16	10	1	2
%	24	32	20	2	4

c. Troubles oculomoteurs :

Absence de troubles oculomoteurs chez tous les patients.

3.2. 3.2 - OP:

6 patients n'ont pas réalisé le fond d'œil.

En comparaison avec l'évolution du stade de l'OP à M3, une stabilité a été décrite chez 22 patients (44%), une amélioration chez 12 patients (24%) dont la disparition de l'OP chez 3 patients. Une aggravation du stade de l'OP a été objectivée chez 1 patient (2%). (Tableau n°11)

Tableau n°11: Stade d'OP à M6

OP	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Absence d'OP	8	16
Pâleur papillaire	6	12
Stade I	11	22
Stade II	7	14
Stade III	1	2
Stade IV	2	4

3.3. Champ visuel, OCT et angio. rétinienne:

11 patients ont bénéficié d'un champ visuel:

- Altéré chez 7 patients.
- Amélioré par rapport au CV antérieur chez 3 patients
- Aggravation du CV chez 1 seul patient.

Un patient a réalisé l'OCT et l'angiographie rétinienne, l'OCT n'a pas objectivé d'oedème maculaire et l'angiographie rétinienne était en faveur d'une papillite.

3.4. PIC:

La PL avec mesure de pression a été effectuée chez 4 patients, dont 3 avaient une PIC élevée. Une augmentation de la dose du traitement médicamenteux à été établie.

4. M9:

A ce stade, nous avons juste l'évolution de 32 patients. En comparaison avec la dernière consultation M6, nous avons constaté :

4.1. Signes fonctionnels:

a. Céphalées :

Une patiente avait gardé des céphalées répondant au Topiramate®, tandis qu'une réapparition des céphalées a été notée chez une patiente.

b. Acuité visuelle:

25 patients ont gardé la même acuité visuelle. Une amélioration a été objectivée chez 6 patients avec normalisation de l'AV (10/10 aux deux yeux) chez 4 patients. Une aggravation n'a été notée que chez un patient. (Tableau n°12)

Tableau n°12: AV des patients à M9

AV	10/10	7-9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	12	13	4	1	2
%	24	26	8	2	4

4.2. OP:

8 patients n'ont pas réalisé le FO.

Une stabilité du stade de l'OP a été décrite chez 19 patients (38%), une amélioration chez 5 patients (10%). Aucune aggravation n'a été rapportée. (Tableau n°13)

Tableau n°13: Stade d'OP à M9

OP	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Absence d'OP	7	14
Pâleur papillaire	4	8
Stade I	7	14
Stade II	4	8
Stade III	1	2
Stade IV	1	2

4.3. Champ visuel:

2 patients ont réalisé un champ visuel, légèrement altéré chez le 1er, normal chez le 2ème.

4.4. PIC:

La PL avec mesure de pression a été effectuée chez 6 patients, dont 4 avaient une PIC élevée, 2 patients y compris la patiente qui gardait les céphalées n'avaient pas d'HTIC.

5. M12:

30 patients ont un recul de suivi d'un an.

En comparaison avec la dernière consultation (M9), nous avons noté :

5.1. Signes fonctionnels:

a. Céphalées :

La patiente sous Topiramate ® garde toujours un fond céphalalgique.

Absence de céphalées chez le reste des patients.

b. Acuité visuelle:

Une stabilité de l'AV a été notée chez 23 patients (46%), alors qu'une amélioration a été retrouvée chez 7 patients avec normalisation de l'AV chez 6 patients. Aucune aggravation n'a été décrite. (Tableau n°14)

Tableau n°14: AV des patients à M12

AV	10/10	7-9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	18	8	2	0	2
%	36	16	4	0	4

5.2. OP:

4 patients n'ont pas réalisé le FO.

11 patients ont gardé le même stade d'OP tandis qu'une amélioration a été décrite chez 15 patients avec disparition de l'OP chez 8 patients. Aucune aggravation n'a été notée. (Tableau n°15)

Tableau n°15: Stade d'OP à M12

OP	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Absence d'OP	12	24
Pâleur papillaire	10	20
Stade I	2	4
Stade II	1	2
Stade III	0	0
Stade IV	1	2

5.3. Champ visuel, OCT:

3 patients ont réalisé un champ visuel, légèrement altéré chez 2 patients, normal chez le 3ème.

Un patient a bénéficié d'une OCT qui a éliminé la présence d'œdème maculaire.

5.4. PIC:

2 patients ont bénéficié d'une PL avec mesure de la PIC, qui était normale chez le 1er, légèrement élevée à 30 cm d'eau chez le 2ème.

6. Evolution à long terme:

Nous allons présenter l'évolution de 23 patients.

En comparaison avec la dernière consultation M12, nous avons noté :

6.1. Signes fonctionnels:

a. Céphalées

Une aggravation a été retrouvée chez 3 patients (2 patients ont arrêté le traitement par Diamox ®, la patiente qui gardait toujours les céphalées a arrêté Topiramate ®)

20 patients n'avaient pas de signes fonctionnels.

b. Acuité visuelle:

19 patients ont gardé la même AV. 3 patients ont amélioré leur AV avec normalisation de l'AV à 10/10 en bilatéral chez un patient. Une aggravation a été objectivée chez une patiente (ayant arrêté Diamox®). (Tableau n°16)

Tableau n°16: AV des patients à long terme

AV	10/10	7-9/10	4- 6/10	< 4/10	cécité
Nombre de cas	16	4	1	0	2
%	32	8	2	0	4

6.2. OP:

4 patients n'ont pas réalisé le FO.

Stabilité du stade de l'OP chez 16 patients tandis qu'une amélioration a été décrite chez 2 patients. Le stade d'OP s'est aggravé chez une patiente (celle ayant arrêté Diamox ®). (Tableau n°17)

Tableau n°17: Stade d'OP à long terme

OP	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Absence d'OP	9	18
Pâleur papillaire	7	14
Stade I	0	0
Stade II	1	2
Stade III	0	0
Stade IV	2	4

6.3. PIC:

La PL a été réalisée chez les 3 patients qui se sont aggravés (réapparition des céphalées ou aggravation visuelle), la PIC était augmentée à 30 et 40 cm d'eau. La 3ème patiente qui a accusé des céphalées après arrêt de Topiramate® avait une PIC normale à 23 cm d'eau, d'où sa remise.

Tableaux récapitulatifs :

Tableau n°18: Evolution de l'AV des patients (%)

AV / Evolution	10/10	7-9/10	4-6/10	< 4/10	Cécité
A l'admission	12%	22%	44%	18%	4%
A court terme	28%	24%	30%	12%	4%
M3	32%	26%	24%	10%	4%
M6	24%	32%	20%	2%	4%
M9	24%	26%	8%	2%	4%
M12	36%	16%	4%	0	4%
A long terme	32%	8%	2%	0	4%

Tableau n°19: Evolution du stade de l'OP chez les patients (%)

OP / Evolution	Pas d'OP	Pâleur papillaire	I	II	III	IV
A l'admission	0	6%	24%	44%	22%	2%
A court terme	0	10%	24%	28%	24%	2%
M3	10%	10%	18%	24%	4%	2%
M6	16%	12%	22%	14%	2%	4%
M9	14%	8%	14%	8%	2%	2%
M12	24%	20%	4%	2%	0	2%
A long terme	18%	14%	0	2%	0	4%

7. Evolution de l'IMC:

Lors de chaque consultation, la mesure du poids corporel avec calcul d'IMC a été réalisée chez pour tous les patients.

Les 28 patients ayant un IMC élevé (> 25 kg/m^2) étaient adressés en endocrinologie pour prise en charge.

Seuls les patients ayant une obésité (IMC > 30 kg/ m^2) ont bénéficié de la consultation « Obésité » et le suivi à l'hôpital du jour du service d'endocrinologie du CHU Hassan II Fès. Sur 11 patients, une patiente a refusé de faire le suivi en endocrinologie, 2 patientes sont au tout début du suivi, 5 patients ont arrêté le suivi dès la 1ère consultation, seules 3 patientes ont continué le suivi et ont respecté les mesures hygiéno-diététiques (le régime alimentaire hypo-calorique avec l'activité physique régulière):

- Chez la 1ère patiente: L'IMC est passé de 34.2 à 27.7 kg/ m^2 après 5 mois de suivi.
- Chez la 2ème patiente: l'IMC est passé de 36 à 34.7 kg/ m^2 après 3 mois de suivi.
- La 3ème patiente a perdu 1 kg sur 3 mois.

L'évolution à long terme (au-delà de M12) chez la 1ère et la 2ème patiente a été marquée par l'amélioration de l'AV et de l'OP :

- La 1ère patiente: AV 10/10 en bilatéral par rapport à une AV initiale à 10/10 à l'oeil droit (OD) et 8/10 à l'oeil gauche (OG). Pour l'OP, elle a gardé juste une pâleur papillaire bilatérale au lieu d'un OP stade I OD, stade II OG.
- La 2ème patiente: AV est passée de 3/10 OD, 8/10 OG à 9/10 en bilatéral. L'OP est passé d'un stade III bilatéral à une pâleur papillaire bilatérale.

Chez cette patiente, nous avons arrêté Diamox® après 13 mois vu la bonne amélioration des signes ophtalmologiques et la disparition des signes fonctionnels.

Quant à la 3ème patiente (a bénéficié du stenting du sinus transverse par voie endo-vasculaire puis une DVP), elle avait un recul de suivi de 3 mois, nous avons noté une amélioration clinique: son AV est passée de 6/10 OD, 5/10 OG à 8/10 en bilatéral, cela est grâce au traitement chirurgical associé à la perte de poids qui a participé à la gestion de son HTICI réfractaire.

Les résultats obtenus après gestion du poids par les endocrinologues sont satisfaisants même si cela n'est établi que chez 3 patientes, espérons l'adhésion des autres patients souffrant d'obésité afin d'assurer une amélioration de leur état clinique et éviter les complications d'HTICI qui peuvent être fatales.

VII. Complications et séquelles:

La cécité est la seule complication redoutable de l'HTICI. Dans notre série, deux patientes (4%) sont arrivées au stade de cécité bilatérale avec perception lumineuse négative.

Une patiente garde toujours des céphalées diffuses, répondant au Topiramate®, s'aggravant si arrêt ou dégression de ce dernier. A chaque contrôle, une PL avec mesure de pression était réalisée n'objectivant pas d'HTIC.

DISCUSSION

I. Epidémiologie

1. Fréquence :

L'incidence annuelle de l'HTICI dans le monde occidental est d'environ 0,9/ 100 000 personnes et de 3,5/ 100 000 chez les femmes âgées de 15 à 44 ans [8-9].

Aux Etats-Unis, elle est d'environ 2 cas pour 100 000 personnes; cette incidence est décuplée chez la jeune femme obèse [5].

Bien que la race ne semble pas influencer l'incidence de l'HTICI, elle peut largement varier d'un pays à l'autre. Ce chiffre semble être plus bas dans certains pays asiatiques [10] et plus élevé en Libye [11] et au Royaume-Uni [12] (Figure n°19).

Au Japon, l'incidence annuelle de l'HTICI n'est que de 0,03/ 100 000 [10] alors que l'incidence est de 2,2/ 100 000 en Libye [11]. Les facteurs environnementaux, en particulier l'obésité, jouent probablement un rôle dans la différence d'incidences observées dans ces études.

Au Maroc, il n'y a pas de registres concernant les patients atteint d'HTICI. Dans notre série, 50 cas sont rapportés et ce sur une période de 4 ans.

	Duration of study (years)	Patients (n)	Female: male ratio	Obesity (% of patients)	Incidence per 100 000 people per year
Rochester, MN, USA (1976–90)[6]	15	9	8:1	70%*	1·00
Benghazi, Libya (1982–89)[8]	7	81	15:1	71%†	2·23
Louisiana, USA (1988)[7]	1	78	4·5:1	69%‡	1·10
Iowa, USA (1988)[7]	1	27	8:1	67%†	0·90
Parma, Italy (1990–99)[9]	10	10	4:1	..	0·28
Belfast, Northern Ireland (1991–95)[10]	5	42	6:1	..	0·51
Spain (1994–2004)[11]	10	28	8·7:1	100%§	3·20
Israel (1998–99)[12]	2	91	14:1	57%¶	0·94
Oman (2001–11)[13]	11	40	3:1	60%¶	2·18
Israel (2005–07)[14]	2	428	18·5:1	59%§	2·02
Sheffield, UK (2007–08)[5]	2	16	15:1	..	1·56

*Body-mass index greater than 26 kg/m². †Obesity defined as more than 20% heavier than ideal weight. ‡Obesity not defined. §Body-mass index greater than 30 kg/m². ¶Clinical observation and body-mass index higher than 30 kg/m².

Table 1: **Worldwide published incidence rates of idiopathic intracranial hypertension**

Figure n°19: Taux d'incidences de l'HTICI publiés à l'échelle mondiale

2. Sexe :

L'HTICI affecte le plus souvent les patients jeunes avec une prépondérance féminine nette et un ratio de 9 femmes pour 1 homme [11].

Cependant, cette prédominance féminine n'est pas retrouvée dans les séries infantiles, où il y'a une égalité de fréquence dans les deux sexes. Tandis qu'après la puberté, la prédominance féminine devient nette. Ceci est expliqué par la participation des facteurs endocriniens dans la genèse de l'HTICI [13].

Dans notre série, nous avons noté une nette prédominance féminine soit 98% des cas, ceci concorde avec les différentes séries (Tableau n°20).

Tableau n°20: Prédominance du sexe féminin selon les différentes études

Etude	Effectif (n)	Femmes (%)	Sexe ratio (F/H)
Khin P. Kilgore et al.[15]	63	92,1	11,6
Raoof et al. [12]	29	96,6	28
B.B. Bruce et al. [14]	721	91	9,9
M. Wall et al. [13]	165	97,6	40,2
Radhakrishnan et al.[11]	81	93,8	22,8
Notre étude	50	98	49

3. Age :

L'HTIC idiopathique est plus fréquente dans les 3ème et 4ème décennies (60 à 100 % des patientes appartiennent à cette tranche d'âge), avec un âge moyen allant de 26 à 34 ans [10].

Cette affection survient préférentiellement chez les femmes post-pubères, pré-ménopausées [14].

D'après Wall M., l'âge moyen au moment du diagnostic est d'environ 30 ans [16].

L'HTICI est rare chez l'enfant, bien qu'elle puisse survenir à n'importe quel âge, 60% des jeunes patients ont plus de 10 ans. [17]

Dans notre série, l'âge moyen était de 27,68 ans (15-46 ans), la tranche d'âge prédominante de 23- 30 ans, ce qui rejoint la plupart des séries (Tableau n°21).

Tableau n°21: Moyenne d'âge selon les différentes études

Etude	Effectif (n)	Moyenne d'âge (ans)
B.B. Bruce et al. [14]	721	28
M. Wall et al. [13]	165	29
Radhakrishnan et al. [11]	81	28
Raoof et al. [12]	29	28,1
Notre étude	50	27,68

Bien que l'HTICI survient le plus fréquemment chez les femmes jeunes (en âge de procréer), les formes atypiques, qui touchent l'homme ou les âges extrêmes ne sont pas rares. Les sujets âgés de plus de 50 ans représentent environ 5% des cas [11]. 10% des patients sont de sexe masculin [14].

II. Rappel physiopathologique:

Les mécanismes physiopathologiques liés à l'HTICI restent obscurs. L'élévation de la PIC est probablement liée à un déséquilibre entre la production du LCR, par le plexus choroïde et son drainage, principalement au niveau des granulations arachnoïdiennes.

Plusieurs mécanismes ont été proposés: Une augmentation de la sécrétion du LCR; une augmentation du volume cérébral ou bien une élévation de la résistance à l'écoulement du LCR et une augmentation de la pression veineuse cérébrale [18]. (Tableau n°22)

Tableau n° 22: Théories physiopathologiques responsables de l'élévation de la PIC dans l'HTICI [19]

Mécanisme physiopathologique initial causal	Conséquence
Augmentation du volume sanguin cérébral	Augmentation du volume cérébral
Augmentation du volume liquidien interstitiel	
Augmentation du volume tissulaire cérébral	
Majoration de la production du LCR	Augmentation du volume du LCR
Résistance à l'écoulement du LCR	
Perte de l'autorégulation cérébrale	Elévation de la pression artérielle intracrânienne transmise aux capillaires
Elévation des pressions veineuses cérébrales	Augmentation du volume sanguin veineux cérébral et liquidien interstitiel
	Diminution du drainage du LCR et élévation du volume du LCR

Une élévation de la pression intra-crânienne, avec une pression intraoculaire basse ou une faible pression de perfusion peut provoquer un blocage du transport axoplasmique lent (stase du flux axoplasmique), et par conséquent entrainer un œdème papillaire. Des dommages diffus des fibres du nerf optique peuvent survenir, secondaires à une ischémie intra neuronale. [20]

Le développement de l'OP résulte habituellement après une période de 1 à 5 jours d'une augmentation persistante de la PIC au-dessus de 20 à 25 cm H_2O. [21]

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

Quel que soit le mécanisme final entraînant une augmentation de la PIC, la théorie physiopathologique doit finalement rendre compte de la prédilection remarquable des femmes jeunes obèses.

III. Etiopathogénie:

Les études épidémiologiques ont montré une association significative avec l'obésité, la prise de poids récente et l'irrégularité menstruelle. La grossesse et les contraceptifs oraux sont des facteurs favorisants [11-22].

1. Obésité :

Plusieurs études ont confirmé que la grande majorité des patients atteints d'HTICI sont des femmes obèses en âge de procréer [11-12-23].

L'obésité, notamment avec la répartition gynoïde des graisses, est l'un des principaux facteurs de risque, retrouvée dans 75% des cas [13].

Dans une large étude de population impliquant l'Iowa et la Louisiane, Durcan et al [9] ont constaté que l'incidence de l'HTICI était de 19/ 100 000 chez les

femmes jeunes obèses qui avaient un poids supérieur à 20% au poids idéal, contre 0,9/ 100 000 dans la population générale.

L'incidence de l'obésité chez femmes adultes dans les Etats-Unis représente 33,5% contre seulement 3% au Japon [24-25]. Des études récentes ont montré une prévalence plus faible de l'obésité chez les patients asiatiques diagnostiqués avec HTICI [26-27], cela suggère que l'obésité peut ne pas jouer un rôle aussi important dans le développement de l'HTICI chez les Asiatiques.

L'importance de l'indice de masse corporelle (IMC) et celle de la prise pondérale récente, même modérée (5 à 15 %), sont des facteurs de risque de développer ou de faire récidiver une HTICI [13-28].

Une étude cas-témoin multicentrique a comparé un groupe de femmes souffrant d'hypertension intra-crânienne idiopathique, nouvellement diagnostiquées, avec un groupe de femmes atteintes d'autres troubles neuro-ophtalmologiques, a montré qu'un IMC élevé est associé à un risque plus accru de développer une HTICI [22]. Cette étude a également montré que même les patients non obèses étaient plus à risque de développer une HTICI s'ils avaient un gain de poids récent.

Malgré une forte prédilection pour les jeunes femmes obèses, l'HTICI peut également toucher les personnes non obèses des deux sexes [17]. Chez les enfants pré-pubères, il n'existe pas de prédilection apparente pour les filles obèses. Même si les hommes affectés peuvent avoir un indice de masse corporelle similaire à celui des femmes touchées, l'âge d'apparition des symptômes peut tarder d'une décennie par rapport à celui des femmes [14].

Sugerman et al. ont incriminé l'obésité dans la genèse de l'HICI par le biais d'une augmentation de la pression abdominale [29].

L'HTICI au cours de l'obésité semble être le résultat de la production extra-ovarienne d'œstrone. Les adipocytes transforment l'androstènedione exclusivement en œstrone. La proportion d'androstènedione circulant transformée en œstrone augmente en fonction du poids. L'œstrone stimulerait la formation du LCR et engendrerait l'augmentation de la pression intracrânienne chez les femmes obèses [30-31]. Selon cette théorie, une réduction du nombre ou de la taille des adipocytes par perte de poids aidera à une réduction de la production du LCR et donc une rémission de l'HTICI.

Plusieurs études ont montré le rôle potentiel d'une hormone impliquée dans la régulation du poids corporel « leptine », dans la genèse de l'HTICI. La leptine est une adipokine principale, sécrétée par l'adipocyte, qui circule en étant partiellement liée aux protéines plasmatiques et pénètre dans le système nerveux central avant de se lier aux récepteurs de l'hypothalamus. A ce niveau, elle stimule les neuropeptides anorexigènes et inhibe les neuropeptides orexigènes [32].

A.J. Sinclair et al. ont constaté une amélioration des signes d'HTICI après la perte de poids, en mesurant la PIC des patientes atteintes d'HTICI qui ont suivi un régime hypocalorique. L'étude a objectivé une diminution significative de la PIC, de l'OP et des céphalées après la perte de poids [33]. Un régime alimentaire réduit à 800 calories/ jr associé à la prise de dexaméthasone a montré une nette amélioration clinique chez les patientes obèses [34].

Dans notre série, la moyenne d'IMC était à 26.73 kg/m2. Un IMC élevé a été retrouvé chez 56% des cas, ce qui ne concorde pas avec les résultats retrouvés par Kilgore et al. [15], A-Sánchez et al. [35] et Radhakrishnan et al. [11], mais rejoint approximativement ceux de Liu et al. [26]. (Tableau n°23)

Tableau n°23: Comparaison de la prévalence de l'obésité entre les différentes études

Etude	Effectif (n)	Obésité (%)
Radhakrishnan et al. [11]	81	71
Kilgore et al. [15]	48	82.6
A-Sánchez et al. [35]	29	100
Liu IH et al. [26]	12	33
Notre étude	50	56

2. Influence endocrinienne et profil hormonal:

2.1. Fonction hypophysaire :

Le fait que l'HTICI prédomine nettement chez la femme jeune et obèse pose la question de l'influence hormonale, mais aucune réponse n'est satisfaisante [13-36-37].

Un nombre limité, de 15 patients, a été impliqué dans les études effectuées sur la fonction endocrinienne dans l'HTICI. Des tests conventionnels de la fonction hypophysaire et des autres glandes périphériques étaient normaux à l'exception d'une légère réduction du taux de l'hormone de croissance en réponse à l'hypoglycémie. [38]

Reid et al. ont également rapporté la diminution du taux de l'hormone de croissance chez trois patients sur cinq ayant une HTICI par rapport à un seul cas des patients obèses du groupe témoin. [38]

Des concentrations élevées de la vasopressine dans le LCR ont été retrouvées chez les patients ayant une HTICI en comparaison avec le groupe témoin, malgré des concentrations plasmatiques et des osmolarités similaires. [38]

L'importance de ces constatations dans la compréhension du processus étiopathogénique de cette pathologie n'est pas approuvée. [38]

2.2. Glucocorticoïdes:

De nombreux cas établissant un lien entre l'HTIC et la corticothérapie ont été rapportés. La 11 β-hydroxystéroïde déshydrogénase de type 1 (11ß-HSD1) est une enzyme qui régule la disponibilité locale de glucocorticoïdes [39], son rôle dans le diabète type 2 et l'obésité est de plus en plus un sujet de recherche. L'activité et l'expression de la 11ß-HSD1 sont particulièrement élevées dans le tissu adipeux. 11β-HSD1 et des éléments clés de la voie de signalisation des glucocorticoïdes sont exprimés et fonctionnent au niveau du plexus choroïde, ce qui suggère un système local de production de cortisol [40].

Dans l'HTICI, les métabolites urinaires de 11β-HSD1 diminuent significativement avec la perte de poids. En plus, l'activité de la 11ß-HSD1 est associée à une chute significative de la PIC. Cette conclusion pourrait suggérer un rôle de la 11β-HSD1 dans la dynamique du LCR et la pathogenèse de l'hypertension intracrânienne. [41]

2.3. Hormones sexuelles et LCR :

Le métabolisme des stéroïdes sexuels est affecté par le tissu adipeux, cependant les effets métaboliques de l'obésité varient selon le sexe et le statut ménopausique. [38]

Toscano et al. ont détecté des taux élevés d'œstrogène dans le LCR dans une étude de six patientes atteintes d'HTICI. Aucun changement dans les taux plasmatiques n'a été observé, suggérant ainsi des modifications régionales du métabolisme des stéroïdes. [42]

Une autre étude a mis en évidence des concentrations élevées d'œstrone dans le LCR des patientes obèses en comparaison avec des patientes témoins qui avaient des taux normaux. [43]

En revanche, dans une étude de Soelberg et al, les niveaux d'œstrogène dans le LCR étaient indétectables chez les patients atteints d'HTICI, bien qu'un pourcentage important de leurs patients était des femmes en surpoids. [16]

2.4. Irrégularité menstruelle :

Greer a décrit 10 cas de jeunes femmes qui ont présenté un tableau clinique d'HTICI lors de la période des premières règles irrégulières. L'hypothèse pathogénique qu'il retient est un trouble de l'équilibre hydrosodé, en réponse à une insuffisance surrénalienne, liée à l'hyperoestrogénie qui existe durant cette période [44].

Récemment, Finsterer et al. rapportent l'observation d'une femme obèse de 20 ans ayant la notion d'irrégularité menstruelle depuis l'âge de 14 ans. L'HTICI était associée à une démyélinisation du nerf optique, des ovaires polykystiques, une hypothyroïdie et un état d'hypercoagulabilité dû à une mutation du facteur V et du facteur prothrombine. La relation entre ces différentes anomalies reste indéterminée [45].

Dans notre série, une patiente avait une irrégularité menstruelle liée à un syndrome des ovaires polykystiques.

2.5. Syndrome des ovaires polykystiques:

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

Dans notre série, une patiente était suivie pour un SOPK avec irrégularité menstruelle.

2.6. Grossesse:

Le contexte de grossesse est signalé dans 2.41 à 16.66 % des HTICI [47-48].

La cause probable serait liée aux modifications métaboliques et hydro-électrolytiques chez la femme enceinte. [49]

Nickerson rapporte deux observations de femmes ayant présenté des récidives d'HTICI au cours de la grossesse. [50]

Pour Digre, la grossesse n'augmente pas le risque de rechute. Le risque visuel n'est pas aggravé par la grossesse. [49]

Dans notre série, on ne note pas de cas d'HTICI au cours de grossesse.

2.7. Diabète:

Le diabète pourrait être responsable d'une HTICI [51]. La pathogénie n'est pas Claire. Il peut s'agir de troubles hydro-électrolytiques ou d'un oedème cérébral qui accompagnent un diabète non traité. Par ailleurs, il peut s'agir d'une simple coïncidence.

Dans notre série, deux patients avaient un diabète non insulino-dépendant bien équilibré sous antidiabétiques oraux.

2.8. Dysthyroïdie :

Cette association est très rare. L'excès d'hormones thyroïdiennes a peut-être un effet toxique direct, mais plus vraisemblablement, il s'agit d'une action indirecte par le biais d'une stimulation bêta-adrénergique [52]. D'autre part, les hormones thyroïdiennes peuvent agir par une perturbation du métabolisme hydro électrolytique.

Les cas d'HTICI associés à un dysfonctionnement thyroïdien montrent que les patients hypothyroïdiens sous traitement substitutifs sont beaucoup plus exposés que les hyperthyroïdiens non traités. Ceci laisse supposer une origine toxique

médicamenteuse à l'origine de l'HTICI [52-53].

D'après l'étude d'Olivier à propos de 9 cas, l'HTICI a été surtout constatée chez les patients sous traitement substitutif à base d'hormones thyroïdiennes. Donc le mécanisme serait surtout un surdosage [53].

Dans notre série, 4 patients avaient un antécédent de thyroïdectomie sous traitement substitutif, leurs bilans biologiques (TSH us, T3) étaient sans anomalies.

2.9. Hypoparathyroidie:

L'association d'hypoparthyroidie et un syndrome d'HTICI est rare [37]. En 1976, Bajandas et Smith ont retrouvé 39 cas d'oedème papillaire associé à une hypoparathyroidie dont 24 avaient une hypoparathyroidie idiopathique et 12 avaient une hypoparathyroidie post-thyroïdectomie et 3 une pseudo-hypoparathyroidie [54].

3. Sténose sinusienne:

Dans la littérature, la prévalence des sténoses des sinus transverses chez les sujets ayant une HTICI varie entre 55 et 100% [55-56-57]. Selon des séries, la prévalence dans la population générale est mal définie, décrite entre 5 et 8.1% [55-56].

Les SST bilatérales sont retrouvées avec des prévalences estimées entre 65 et 93 % chez les patients présentant une HTICI contre 0 et 5 % chez les cas témoins [55-56-58].

La théorie de Monro-Kellie [59] souligne que toute variation du volume du LCR est compensée par une modification du volume sanguin cérébral, portant essentiellement sur le secteur veineux [60]. Ainsi, une augmentation de la PIC peut être la cause d'une sténose ou d'une compression extrinsèque des parois sinusiennes.

La résolution de la SST a été rapportée après la réalisation d'une ponction lombaire [61] ou après un shunt lombo-péritonéal [62]. Cela a conduit à conclure que la sténose sinusienne était la conséquence, non pas la cause de l'hypertension intracrânienne.

En contrepartie, il existe des arguments pour la nature primaire de la sténose sinusienne. Les granulations arachnoïdiennes dans les sinus veineux cérébraux, peuvent être responsables d'anomalies de calibre du sinus transverse, retrouvées chez 13 à 24% des sujets dans la population générale [58]. L'efficacité immédiate obtenue après stenting du sinus transverse par voie endo-vasculaire chez les patients présentant ces granulations est un argument pour la nature primaire de la sténose veineuse [63], ce résultat ne permet pas de trancher formellement, cette technique pouvant simplement interrompre le cercle vicieux (figure n°20).

Est-ce que la SST est primaire ou secondaire? : La réponse à cette question est toujours sujette à un débat non tranché car les deux cas de figure peuvent exister.

Techniquement, la SST est un signe radiologique d'interprétation difficile, son analyse dépendant à la fois de la modalité d'imagerie, du type de séquences, du type de reconstruction et enfin de l'expérience du praticien.

Dans notre série, 4 patients (8%) avaient une SST, nécessitaient toujours le traitement par acétazolamide, cependant une patiente avait une forme réfractaire d'HTICI, avait présenté une rechute clinique même après stenting nécessitant un traitement chirurgical.

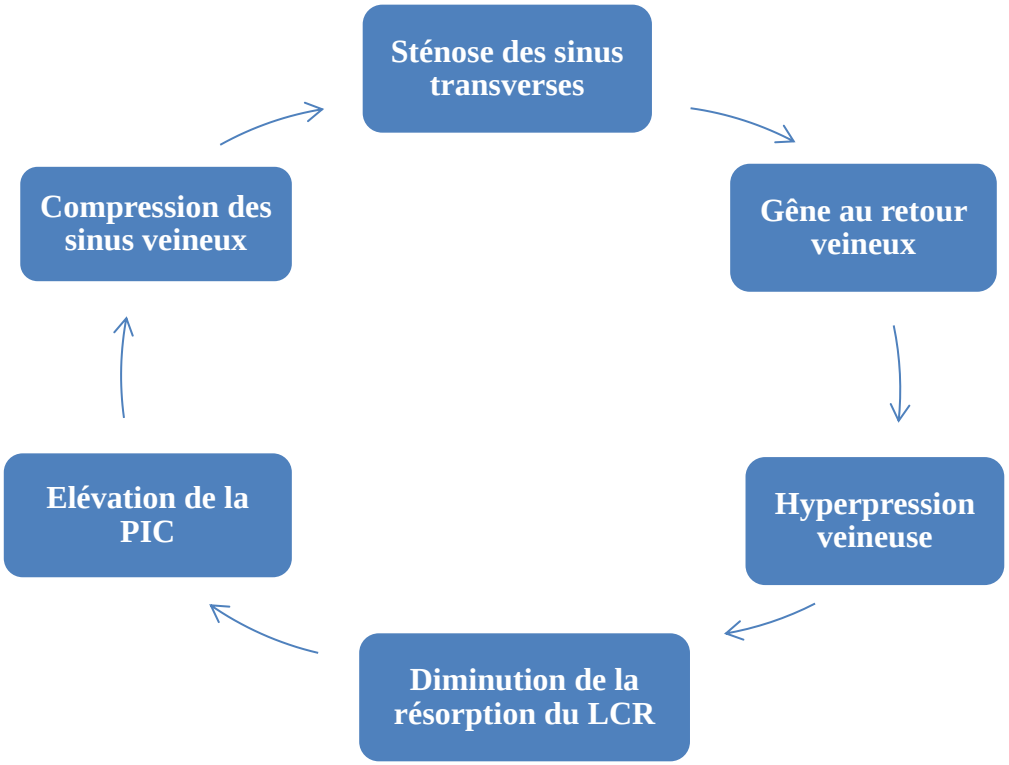

Figure n°20 : Cercle vicieux expliquant l'élévation persistante de la PIC en cas de SST

4. Causes médicamenteuses :

4.1. Vitamine A :

L'implication de la vitamine A dans la pathogénie de l'HTICI est connue depuis des siècles. De nombreux cas ont été rapportés chez l'enfant et chez l'adulte après une consommation excessive d'aliments riches en vitamine A (40.000 à 600.000 UI /jour) [13].

En 1954, Gerber et ses collègues ont décrit plus en détail cette association, hypervitaminose A- HTICI, elle est devenue maintenant une association bien connue [64-65]. Compte tenu de cette association, une hypothèse incriminant un métabolisme anormal du rétinol a été suggérée, à partir de plusieurs études ayant révélé la présence de forme libre de rétinol, anormalement élevé, cytotoxique, dans

le LCR des patients atteintes d'HTICI qui n'ont pas reçu de supplémentation en vitamine A, pouvant interférer ainsi avec la régulation de la PIC [66-67].

Dans l'étude de Drouet A, la majorité des patients ayant développé un tableau d'HTICI étaient des femmes jeunes, de poids normal, traitées pour acné par la vitamine A à des posologies et durées variables. Dans tous les cas les troubles neurologiques régressèrent à l'arrêt de l'intoxication [68].

Aucune de prise de vitamine A n'a été retrouvée dans notre série.

4.2. Contraception orale :

Les contraceptifs oraux ont été historiquement liés à l'HTICI, même si certaines recherches ont objectivé qu'il n'y avait pas une augmentation significative du pourcentage des femmes sous CO dans le groupe d'HTICI par rapport à la population générale [69].

Une étude cas-témoins d'Irlande et coll., à propos de 40 cas, n'a pas révélé d'augmentation significative du risque de développer une HTICI chez les femmes qui ont pris une CO dans les 12 mois antérieurs. [32]

Une autre étude de Giuseffi et al a également examiné la relation entre la CO et l'HTICI sur une courte durée, n'a trouvé aucune association, cependant il est difficile de tirer conclusion de cette étude, n'ayant pas rappelé les patientes pour vérifier l'exposition ultérieure à la CO. [70]

Une large étude épidémiologique portant sur la CO et l'HTICI n'a trouvé aucune association. Les contraceptifs œstro-progestatifs n'étaient pas non plus associés à une augmentation du risque, bien que la limite supérieure de l'intervalle de confiance était élevée, ce qui n'exclut pas une association nocive.

En outre, une série a décrit le cas de cinq femmes jeunes sous contraception orale combinée (à base d'œstro-progestatifs), ayant développé des symptômes

d'HTICI et qui ont se sont améliorées nettement après passage à une contraception par progestérone seule, montrant ainsi le rôle potentiel de l'œstrogène dans la pathogénie de l'HTICI [71].

D'après la littérature, L'utilisation globale de la CO n'a pas d'effet significatif sur l'incidence de survenue d'HTICI, mais les effets néfastes de la CO y compris les progestatifs seuls ne peuvent être exclus et nécessitent des recherches supplémentaires pour confirmer leur implication dans la pathogénie de l'HTICI.

Dans notre série, 26 patientes (53.06%) étaient sous œstro-progestatifs.

4.3. Autres médicaments :

Divers médicaments ont été incriminés pour déclencher l'HTICI (comme la tétracycline et ses dérivés, la cyclosporine, le lithium, l'acide nalidixique, le danazol et le tamoxifène). [41]

a. Tétracyclines :

Des cas d'HTICI après prise de tétracyclines en particulier les minocyclines et les doxycyclines, ont été rapportés [72-73-74]. Il s'agit souvent de jeunes femmes traitées pour acné, parfois en association à la vitamine A. Généralement, le délai de survenue varie de 12 heures à 4 jours après le début du traitement, mais il peut être de trois semaines. L'évolution est en règle favorable après l'arrêt du traitement, les symptômes cliniques régressent habituellement en quelques jours, mais l'œdème papillaire peut persister plusieurs mois [75].

b. Quinolones (acide nalidixique) :

Deux cas d'HTICI survenue après traitement par fluoroquinolones ont été décrits. Le 1er cas est celui d'une fillette de 14 ans, traitée par ciprofloxacine pour mucoviscidose, qui a présenté rapidement après le début du traitement des signes francs d'HTIC accompagnés d'œdème papillaire. L'évolution était favorable après

plusieurs PL itératives [76]. Le 2ème cas concerne un enfant traité par péfloxacine pour un syndrome néphrotique, dix-huit jours après l'instauration du traitement, une HTIC sévère est apparue et a persisté 15 jours après l'arrêt de celui-ci [77].

Dans notre série, aucun patient n'était sous antibiotique (tétracycline ou quinolone).

La liste des médicaments induisant une HTICI ne cesse de s'accroître, le risque serait d'incriminer par erreur ou par défaut certains médicaments. En conclusion, quatre médicaments se partagent l'étiologie de l'HTICI d'origine médicamenteuse : les cyclines, l'acide nalidixique, la vitamine A et la contraception orale.

5. Autres facteurs associés:

5.1. Anémie férriprive :

Parag a retrouvé 12 cas d'HTICI associés à l'anémie et a déduit l'hypothèse qu'elle est due à un trouble du métabolisme cérébral et de la rétine par anoxie ou encore par une interférence du déficit en fer avec les enzymes cellulaires [78].

Entre 2005 et 2007, une série rétrospective de 107 cas a trouvé six cas d'anémie microcytaire, avec des taux d'hémoglobine inférieur à 10.2 g/ dl [79]. L'association entre l'anémie et l'HTICI a été évoquée après disparition complète des symptômes et amélioration de la fonction visuelle chez tous les patients après supplémentation en fer.

Dans notre série, une patiente était suivie pour anémie ferriprive sous supplémentation avec une hémoglobine à 9.6 g/ dl.

5.2. HTA :

La pression artérielle est significativement élevée chez les patients ayant une HTICI par rapport aux témoins. Par ailleurs il n'y a pas de preuves permettant de trancher si cette constatation est une vraie association pathologique, ou si elle reflèterait simplement la haute incidence de l'élévation de la pression artérielle chez

des patients ayant un surpoids. [79]

Dans notre étude, l'HTA a été rapportée chez une seule patiente.

5.3. Syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS):

L'association SAOS et HTICI du sommeil a été bien rapportée. [80-81]

Dans une étude récente réalisée sur plus de 2 millions de patients souffrant d'un SAOS, les patients non traités avaient 2 fois plus de risque de développer une HTICI. Ce risque disparaît après le traitement du SAOS [7-13].

Deux études ont trouvé une augmentation de la PIC pendant les périodes d'apnée chez les patients avec HTICI [82-83]. Par contre, Jennum a décrit, chez la moitié de ses patients, une augmentation de la PIC pendant les heures d'éveil en l'absence d'apnée. [83]

Cependant, il est encore discutable si cela est dû à la forte prévalence de l'obésité chez les patients atteints d'HTICI, qui est un facteur de risque majeur d'apnée du sommeil.

6. Formes familiales:

Rarement observées, mais en nombre suffisant pour représenter plus qu'une simple coïncidence. Kharode et al. ont retrouvé de rares formes familiales, suggérant ainsi la possibilité d'une susceptibilité génétique pour le développement de l'HITCI [84].

Dans notre série, nous n'avons pas rapporté de cas familiaux.

IV. Données cliniques

Le diagnostic d'HTICI repose sur les critères de Dandy modifiés en 2013 par Friedman [4].

L'OP de stase est le signe cardinal de l'HTICI, il est désormais l'un des critères diagnostiques majeurs pour la retenir. En effet, son absence est si rare qu'elle doit faire douter du diagnostic.

Cependant, en l'absence d'OP, le diagnostic d'HTIC peut être posé si une paralysie de la VI^{ème} paire crânienne et tous les autres critères sont présents. [39]

Si la paralysie du VI et l'OP sont absents, mais les autres critères sont présents, le diagnostic de l'HTICI est évoqué devant la présence de trois signes radiologiques ou plus: Selle turcique vide, sténose du sinus transverse, aplatissement du pôle postérieur du globe oculaire et dilatation des gaines des nerfs optiques [11].

1. Mode de début et évolution:

Le mode d'installation des symptômes est variable, le plus souvent subaigu en quelque semaines, mais des formes aigues et des formes chroniques peuvent exister.

Dans notre série, l'installation était progressive chez 38 patients (76%), brutale chez 12 patients.

L'évolution était rapidement progressive chez 39 patients (78%).

2. Présentation clinique :

Les symptômes de l'HTICI sont dominés par les céphalées et les troubles visuels (BAV, diplopie, éclipses visuelles, flou visuel et scotomes. D'autres symptoms variés peuvent être retrouvés, notamment, des vomissements, vertiges et acouphènes pulsatiles. [16]

2.1. Céphalée :

La céphalée est souvent le 1er symptôme de l'HTICI, elle est retrouvée dans 90 % des cas. Elle représente ainsi le motif de consultation le plus fréquent [13].

Décrites comme des céphalées migraineuses ou de tension, les céphalées sont parfois aigues, justifiant une consultation avec réalisation du FO en urgence. [85]

Ces céphalées n'ont aucune spécificité particulière et peuvent mimer n'importe quelle pathologie à l'origine de céphalées [86]. Toutefois, elles sont habituellement matinales, permanentes, plutôt pulsatiles que continues, unilatérales que bilatérales, sont parfois même localisées dans la région rétro-orbitaire, aggravées par les mouvements oculaires, aux efforts et à la toux et rebelles aux antalgiques usuels [86]. Elles s'accompagnent souvent de nausées et de vomissements, parfois d'acouphènes et de vertiges.

Les céphalées sont rapportées par la majorité des patients dans les différentes études de la littérature. (Tableau n°24)

Dans notre série, La céphalée était le signe le plus constant, retrouvée chez tous nos patients.

Tableau n°24: Fréquence des céphalées selon les différentes études

Etude	Effectif (n)	Céphalées (%)
B.B. Bruce et al. [14]	721	73,5
M. Wall et al. [87]	165	84
K. Radhakrishnan et al. [11]	81	98,7
k. B. Digre et al. [88]	40	95
Notre étude	50	100

2.2. Troubles visuels :

a. Brouillard visuel:

Présent chez 25% des patients, Le brouillard visuel peut durer de quelques minutes à quelques heures, il est plus sévère le matin et s'aggrave au changement de position [89].

Une étude regroupant 1020 patients a démontré que le brouillard visuel était le symptôme visuel le plus fréquent avec un pourcentage de 29% [16].

Dans notre étude, 5 patients (10%) ont décrit la sensation d'un flou visuel isolé, 2 patients (4%) ont rapporté la notion de brouillard visuel avec BAV.

b. BAV :

Classiquement, insidieuse et progressive, la BAV est la conséquence d'une neuropathie optique ischémique compliquant l'oedème papillaire [90].

La plupart de nos patients (42%) ont rapporté la notion de BAV isolée. Une BAV avec diplopie ont été notées chez 30%, tandis qu'une BAV avec scotome chez 2%.

Une cécité a été décrite chez 2 patientes (4%).

c. Eclipses visuelles:

Symptôme fréquemment décrit par les patients ayant un oedème papillaire, les éclipses visuelles sont probablement secondaires à une ischémie transitoire au niveau de la tête du nerf optique.

De courte durée (quelques secondes), elles sont décrites comme une cécité brutale “voile noir”. Elles sont typiquement déclenchées par les changements de position de la tête (se pencher en avant). [39]

Aucun de nos patients n’a rapporté la notion d’éclipses visuelles.

d. Diplopie:

Une diplopie survient dans 30 % des cas [16].

Elle est généralement secondaire à une paralysie uni- ou bilatérale du VI sans aucune valeur localisatrice [91].

Elle s’améliore ou disparaît totalement après la ponction lombaire. [92]

Dans notre série, la diplopie a été rapportée par 34% des patients.

2.3. Vomissements :

Leur fréquence varie de 9 à 100% selon les auteurs [7-10], les vomissements sont modérés ne présentent le caractère « en jet » que rarement.

Ils peuvent être accompagnés des autres signes d’irritation méningée, nausées et photophobie [93].

Dans notre série, les vomissements sont notés chez 44% de nos patients, ce qui rejoint approximativement le pourcentage de 60% de la série de K. B. Digre et al. [88].

2.4. Autres symptômes:

a. Vertiges:

Il est recommandé de les chercher systématiquement à l'interrogatoire. [94]

Deux séries ont rapporté la présence fréquente de vertiges, respectivement chez 65% et 60,9% des patients [88-95].

Quatre de nos patients (8%) avaient des vertiges dans notre série.

b. Acouphènes:

Ils sont rapportés chez 52 à 60% des patients, bilatéraux dans les deux tiers des cas. [16-47-87].

Ils sont causés par l'effet compressif qu'exerce l'hypertension intracrânienne sur les sinus veineux, remplaçant le flux sanguin laminaire par un flux turbulent, celui-ci est entendu comme des acouphènes pulsatiles [96].

Ils sont le plus souvent intermittents et pulsatiles, peuvent être extrêmement invalidants et très mal tolérés. Ils disparaissent habituellement immédiatement après la ponction lombaire [96-97].

La présence d'acouphènes est très importante à rechercher dans le suivi des patients car leur réapparition est souvent le 1er signe de rechute de l'HTICI [13].

Dans notre série, une patiente (2%) avait présenté des acouphènes.

c. Douleur:

Il s'agit fréquemment de douleur rétro-otbitaire lors des mouvements oculaires. Plus rarement, des douleurs radiculaires au niveau de la nuque (48%) [98], des bras ou de la région lombaire [97] sont rapportées, résultant d'une irritation des racines nerveuses secondaires à un élargissement de la dure-mère. [99]

Dans notre étude, aucun patient n'a rapporté de douleurs.

3. Examen clinique:

3.1. Examen neurologique:

a. Etat de conscience:

La vigilance est toujours normale au cours de l'HTICI, c'est ce qui fait la différence avec les autres causes d'hypertension intracrânienne.

b. Signes de focalisation:

A l'exception d'une paralysie du VI, la présence d'un déficit neurologique focal doit faire rechercher un diagnostic autre que l'HTICI [46].

c. Paralysie oculomotrice:

Une paralysie uni- ou bilatérale du VI est fréquemment observée dans l'HTICI, mais n'a aucune valeur localisatrice. Elle est retrouvée chez 10-20% des patients [16]. Hanne M. et al. [100] l'ont noté chez 30% des patients.

L'atteinte des autres paires crâniennes (III, IV, V, VII et VIII) a été rarement rapportée. [101]

Une paralysie du VI a été objectivée chez 34% de nos patients, associée à une paralysie du III chez un seul cas.

3.2. Examen ophtalmologique:

a. Acuité visuelle:

Elle est altérée chez 2 à 50% des patients, dont le un quart a une atteinte permanente sévère voire même une cécité [47].

En général, l'acuité visuelle ne sera affectée qu'après l'avènement d'un déficit majeur du champ visuel. [102]

Le niveau de l'AV et le stade de l'OP ne représentent pas souvent l'état réel de la fonction visuelle. Habituellement l'acuité visuelle reste conservée chez les patients ayant un oedème papillaire de stase, baisse lorsque ce dernier s'étend dans les dix degrés centraux du CV ou devient chronique. [103]

Dans notre série, 88% de nos patients avaient une BAV, sévère chez 18% dont deux avaient d'emblée une cécité.

b. Fond d'oeil:

Dans la littérature, tous les auteurs s'accordent sur la fréquence de l'OP lors de l'HTICI. Il est présent chez la quasi-totalité des patients (98-100 %) [13], cela concorde avec notre étude où il a été retrouvé dans 100 % des cas.

Dans 5% des cas, l'OP de stase peut être très asymétrique, mais il peut être aussi strictement unilatéral dans 2,5% des cas. Un oedème papillaire unilatéral même important n'élimine pas une HTICI. [13-92] Ceci 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 plus rétrécit du côté normal [85].

C'est un signe indispensable pour le diagnostic positif de l'HTICI [92]. Une hyperhémie du disque, des veines rétiniennes engorgées ou des hémorragies pré-papillaires peuvent être associées [21].

L'OP est classé en 5 stades selon la classification de Frisen [104]:

- Stade 0: pâleur papillaire
- Stade I: Stade de début: Hyperhémie papillaire.
- Stade II: oedème papillaire constitué.
- Stade III: Souffrance du nerf optique.
- Stade VI: Atrophie optique à bords flous.

Le stade de l'OP n'est pas toujours bien corrélé avec la PIC, mais il peut être corrélé avec un haut risque de perte visuelle permanente. [105]

Dans notre série, une forte corrélation entre la sévérité de la BAV et la sévérité du stade de l'OP a été constatée; une AV serait plus basse de 3 points chez un patient ayant un OP stade III par rapport à un patient ayant un OP stade I. Une nette corrélation entre la durée d'évolution des symptômes ou le délai diagnostic de l'HTICI et la gravité du stade de l'OP a été objectivée; un retard diagnostic d'une moyenne de 59 jours est retrouvé chez des patients avec un OP stade III comparés à ceux ayant une pâleur papillaire.

c. Champ visuel:

Le champ visuel est l'examen le plus sensible pour évaluer la gravité de l'atteinte du nerf optique dans l'HTICI. [106]

Les altérations du CV et la BAV sont les principales causes de la morbidité dans l'HTICI. [104] L'élargissement de la tâche aveugle est une conséquence de l'OP [107]; les différents types de déficits du CV observés au cours de l'HTICI:

- L'élargissement de la tâche aveugle (ETA)
- Diminution et perte de la sensibilité
- Scotome localisé
- Apparition de scotome para-central autour des points de fixation et /ou dépression du CV nasal

Du fait du caractère très insidieux, progressif et totalement imprévisible de ces altérations du champ visuel, un suivi régulier systématique est impératif [104].

Le rythme de suivi dépend de la présentation initiale et des facteurs pronostiques et de gravité associés. [108]

Dans notre série, seuls 6 patients avaient un CV à l'admission, qui était normal chez un patient, altéré chez 5 patients (montrant un ETA chez 3 patients, scotome chez 2 patients).

d. Angiopgraphie fluorescéinique de la papille:

Permettra de confirmer ou infirmer un OP ou un pseudo-oedème en cas de doute diagnostique.

Dans notre série, l'angiographie à la fluorescéine n'a été pratiquée chez aucun patient à l'admission.

e. OCT:

L'OCT permet de diagnostiquer un oedème maculaire accompagnant un OP sévère. Le décollement séreux maculaire, uni- ou bilatéral, est retrouvé chez 35 % des patients ayant un OP de stase [109].

La « normalisation » de l'OCT n'est donc pas nécessairement un facteur de bon pronostic, il est préférable de suivre l'évolution de l'OP avec le fond d'oeil et de surveiller la fonction visuelle avec des champs visuels. [110]

Lors de la démarche diagnostique, l'OCT n'a été réalisée chez aucun de nos patients.

3.3. Examen général:

En dehors d'une affection intercurrente, l'examen général est habituellement normal.

Pour notre série, tous les patients étaient en bon état général, l'examen était sans particularité.

V. Examens complémentaires

1. Imagerie cérébrale:

1.1. La tomodensitométrie cérébrale:

Avant l'avènement de l'IRM, la TDM cérébrale était l'examen de choix dans le diagnostic d'HTICI.

Souvent demandée en urgence, en l'absence de l'IRM, la TDM cérébrale éliminera un processus.

Intracrânien exerçant un effet de masse [111].

Une TDM cérébrale même avec injection risque de sous diagnostiquer une TVC, l'IRM cérébrale permet de la détecter [106].

Une TDM cérébrale C-/C+ a été réalisée comme examen de 1ère intention chez 80% de nos patients et était normale chez tous les patients.

1.2. L'IRM cérébrale:

Vu que l'HTICI est un diagnostic d'élimination, une thrombose veineuse cérébrale doit être particulièrement écartée par l'angio-MR. L'IRM cérébrale avec angio-MR reste l'examen de choix dans le diagnostic d'HTICI. [112]

Dans la littérature, plusieurs signes radiologiques ont été décrits pouvant aider à établir le diagnostic d'HTICI comme (Figure n°21): selle turcique vide, aplatissement de la partie postérieure du globe oculaire, distension de l'espace sous arachnoïdien péri-optique avec ou sans nerf optique tortueux, excavation du nerf optique et sténose du sinus transverse [4]. Cependant, ces signes ne sont en aucun cas spécifiques de cette affection, la présence d'un signe ou plus, augmente considérablement la probabilité d'un diagnostic d'HTICI, tandis que leur absence n'exclut pas une éventuelle HTICI [113].

Dans une étude randomisée, l'IRM cérébrale a objectivé un aplatissement de la partie postérieure du globe chez 80% des patients atteints d'HTICI, une selle turcique vide chez 70%, une distension de l'espace sous arachnoïdien péri optique chez 45% et un nerf optique tortueux chez 40% [114]. Dans notre série, un aspect de selle turcique vide a été noté chez 32% des cas, 8% avaient un aplatissement des globes oculaires, 6% une dilatation des gaines du nerf optique et 16% une sténose des sinus transverses.

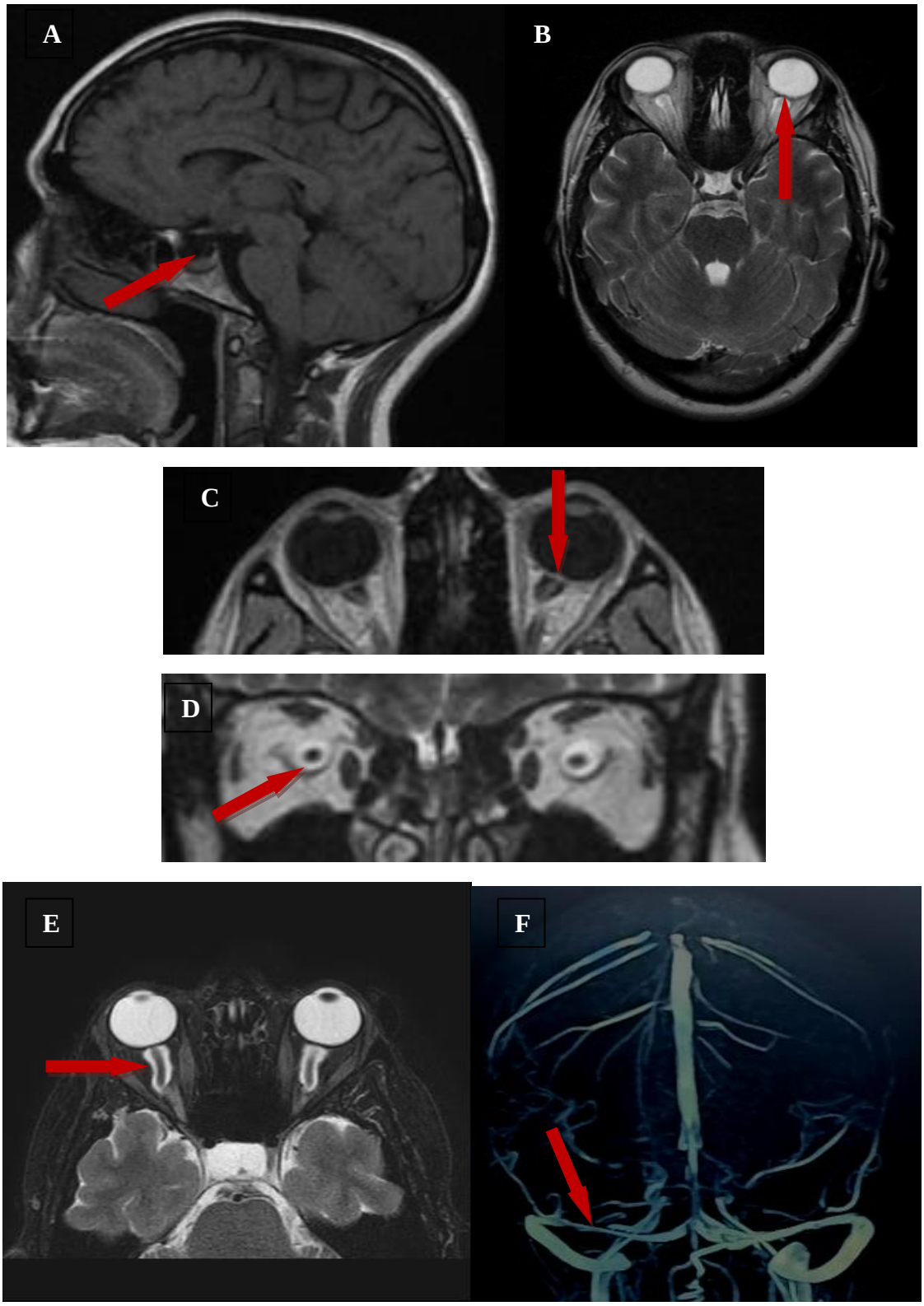

Figure n°21: IRM cérébrale: (A) coupe sagittale T1 montrant une selle turcique vide. (B) coupe axiale T2: aplatissement de la partie postérieure des globes oculaires. (C) coupe axiale T1 gado: excavation des nerfs optiques. (D) coupe coronale T2+ (E) coupe axiale T2: épaississement de la gaine des nerfs optiques. Angio MR (F) vue postérieure: sténose du sinus transverse droit

2. Ponction lombaire:

2.1. Mesure de la PIC:

Par définition, dans l'HTICI la pression d'ouverture du LCR (patient en décubitus latéral) est anormalement élevée. La limite supérieure normale de la pression du LCR a été fixée à 250 mm d'eau. Cependant, des cas d'HTICI avec pression du LCR normale ont été rapportés, d'où la nécessité de répéter les mesures ou selon certains auteurs, de faire un monitoring de la pression du LCR [115-116].

Dans notre série, la pression du LCR moyenne initiale était de 43,22 cm d'eau avec des extrêmes allant de 25- 86 cm d'eau. La corrélation entre la sévérité de la BAV (initiale et séquellaire) et la valeur de la PIC (en cm d'eau) était franchement siginificative. Nous avons constaté aussi qu'une PIC élevée est fortement corrélée à la sévérité du stade d'OP initial et séquellaire.

2.2. Etude chimique et cyto-bactériologique du LCR:

La composition normale du LCR est un critère essentiel pour le diagnostic d'HTICI. Une hypoprotéinorachie est également possible. En effet, en cas d'anomalie du LCR, un autre diagnostic doit être recherché. [106]

Ainsi, dans notre série, l'étude chimique et cyto-bactériologique du LCR était sans anomalie chez tous nos patients.

3. Examens biologiques:

Le bilan biologique a un intérêt dans le diagnostic différentiel. Une enquête biologique poussée doit être menée afin d'éliminer une HTIC de cause secondaire, éventuellement une fonction rénale, un bilan inflammatoire (CRP, VS, fibrinogène), le dosage des hormones thyroïdiennes, le taux de la vitamine A, le fer sérique ainsi qu'un bilan infectieux: sérologies syphilitique, HIV, hépatite B et C et un bilan immunologique si contexte particulier [46].

VI. Traitement

La physiopathologie certaine de l'HTICI reste mystérieuse, le but principal du traitement est de soulager les patients et de préserver leurs fonctions visuelles en faisant baisser la PIC. En effet, la conduite à tenir thérapeutique est dictée par l'existence et la sévérité des signes visuels qui conditionnent le pronostic de cette pathologie.

A l'heure actuelle, il n'existe aucun consensus concernant la meilleure stratégie de prise en charge de l'HTICI, en outre, plusieurs essais ont souligné l'efficacité de l'acétazolamide et de la perte de poids. [15-33-117]

1. Suppression des facteurs favorisants:

1.1. Perte de poids:

La perte de poids en cas d'obésité est le pilier du traitement de fond. Même modérée (5 à 10 %) [118], cette perte de poids permet, à elle seule, de soulager la symptomatologie et de diminuer l'OP et la PIC [33]. Une prise en charge (PEC) diététique est proposée avec un objectif de perte pondérale $\geq$ 5 % du poids initial.

En cas d'échec du régime seul chez les patients présentant une obésité morbide, le recours à la chirurgie bariatrique peut être proposé [13].

Cependant, l'efficacité à court terme de la perte de poids n'est pas établie et ce n'est qu'après 3 mois de régime à très faible apport calorique que son bénéfice est démontré [33]. De ce fait, d'autres approches, médicales ou chirurgicales, doivent donc le plus souvent être associées lors de la prise en charge initiale.

Une étude rétrospective a cherché la corrélation entre la perte de poids et l'OP chez quinze femmes ayant une HTICI et traitées par Acétazolamide. Sur une période de 24 semaines, 11 patientes ont eu une amélioration ou une disparition de l'OP.

Les 6 patientes, qui ont perdu 6,2% du poids corporel total, avaient une régression totale de l'OP, tandis que les autres patientes, qui n'ont pas perdu assez de poids, avaient une régression moins marquée ou ont gardé le même stade d'OP. [119]

Une autre étude décrit la disparition rapide de l'OP chez neuf patients obèses ayant suivi un régime hypocalorique (400-1 000 calories/jour) [120].

Dans notre série, 22% des patients ont bénéficié d'une PEC de l'obésité par les endocrinologues, seules 3 patientes ont continué le suivi avec un recul de 3 mois, elles se sont améliorées nettement sur le plan clinique et surtout visuel.

1.2. Arrêt des autres facteurs:

Etape souvent négligée par le praticien, l'arrêt d'un médicament potentiellement responsable est essentiel pour limiter les complications de l'HTICI et prévenir les rechutes.

Prenons l'exemple de l'observation de Kling à propos d'une adolescente de 15 ans traitée pour acné, ayant développé une HTICI secondaire suite à la Minocycline. L'OP bilatéral qu'elle avait a régressé totalement après 6 semaines d'interruption de l'antibiotique en association l'Acétazolamide pris pendant de 10 jours. [121]

Mise à part la prise de contraception orale, nous n'avons pas noté, dans notre série, la prise d'autres médicaments ayant une relation causale avec l'HTICI. La CO a été arrêtée chez toutes les patientes et remplacée par un autre moyen contraceptif.

2. PL déplétives:

La PL déplétive est réalisée à but diagnostique, mais également thérapeutique, puisqu'elle s'avère efficace sur la symptomatologie. Cette efficacité n'est souvent que transitoire en l'absence de prise en charge des facteurs associés, mais des rémissions durables ne sont pas rares après une seule PL [13].

Ce phénomène peut être expliqué simplement par la quantité du LCR retirée ou la persistance d'une brèche méningée. En effet, des interactions complexes entre divers facteurs hémo et hydro-dynamiques conduisent à une stabilité d'équilibre ou non de la pression du LCR au cours de l'HTICI. [122]

La diminution de la pression du LCR au-dessous d'un certain seuil après PL pourrait modifier un équilibre pressionnel "haut" vers un nouvel équilibre "bas" du LCR expliquant alors certaines rémissions durables après une seule PL. Ce modèle physiopathologique de la dynamique des fluides en cas d'HTICI justifie la réalisation d'une PL thérapeutique dans le cadre de la prise en charge initiale.

Dans notre série, des PL déplétives ont été effectuées chez 40% des patients. Leur nombre varie d'un patient à un autre avec une moyenne de 1.3 fois.

3. Traitement médical:

3.1. Anti-oedémateux:

a. Acétazolamide:

Il s'agit d'un inhibiteur de l'anhydrase carbonique. L'inhibition de l'anhydrase carbonique est à l'origine d'une diminution du transport sodique au niveau de l'épithélium des plexus choroïdes entraînant ainsi une réduction de la production du LCR.

L'acétazolamide est le traitement médical de choix, le plus largement utilisé. Son indication dans l'HTICI a été validée lors d'un essai multicentrique, en double aveugle contre placebo, qui a montré une nette amélioration de la fonction visuelle et de la qualité de vie chez les patients traités par l'acétazolamide par rapport au groupe placebo, à des doses pouvant aller jusqu'à 4 g par jour [123].

Tomsak rapporte les cas de 4 patients chez qui l'OP a régressé après la mise en route du traitement avec disparition de tous les symptômes en 3 mois dans 3 cas sur 4 (126).

Une autre étude a souligné la non récidive après 19 mois de l'arrêt du traitement par acétazolamide [124].

La posologie recommandée est de 1 à 2 g/j, mais il peut être prescrit jusqu'à 4 g/j. Cependant, son utilisation à ces fortes doses est souvent limitée par des effets secondaires, tels que l'hypokaliémie avec paresthésies des extrémités, hyperuricémie avec crise de goutte, nausées, anorexie, lithiase rénale, acidose métabolique [14], qui doivent être prévenus par une surveillance régulière et un ionogramme sanguin, la prise de boissons abondantes et un apport potassique.

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'un traitement par acétazolamide avec une dose moyenne de 1005 mg/j, dont 2 patients l'ont pris en association au furosémide et un patient en association avec un diurétique osmotique "Mannitol®".

b. Furosémide:

Le furosémide peut être parfois utilisé dans le traitement de l'HTICI, cependant, son efficacité n'a jamais été prouvée et peut comporter un risque important de déshydratation en cas de traitement prolongé [14].

Une étude expérimentale sur des lapins a montré qu'il y a une réduction de 20% du débit de LCR avec le furosémide et de 40 à 60% avec l'acétazolamide [125].

L'association d'acétazolamide et de furosémide a donné de bons résultats dans une série de cas pédiatrique. [126]

c. Soluté hyper-osmolaire:

Le mannitol® permet une réduction de l'oedème cérébral intracellulaire et donc une diminution du volume cérébral.

d. Corticoides:

Les avis à propos de leur efficacité sont variés. Pour certains, l'efficacité de ce type de traitement n'est pas prouvée et le taux de récidive de l'HTICI après l'arrêt de corticoïdes est élevé [13]. Pour d'autres, son efficacité semble réelle [17].

Aucun de nos patients n'a été mis sous corticoïdes.

3.2. Topiramate:

Le Topiramate, un antiépileptique et un traitement prophylactique de la migraine, est de plus en plus reconnu comme option thérapeutique de l'HTICI, a été utilisé avec succès dans le traitement de l'HTICI [127].

Dans notre série, le topiramate a été prescrit et maintenu pendant une longue durée chez une patiente céphalalgique qui n'a pas répondu aux traitements antalgiques usuels.

4. Traitement chirurgical:

La chirurgie est indiquée en cas de: [14]

- Echec du traitement médical à doses maximales
- Perte visuelle sévère ou d'installation rapide au début "HTICI maligne"
- Oedème papillaire sévère provoquant un oedème maculaire ou des exsudats.

Parmi ces traitements, la dérivation du LCR est la plus ancienne et a fait la preuve de son efficacité, la fenestration de la gaine du nerf optique est moins répandue. Le stenting endovasculaire d'un sinus latéral est plus récent, se montre très efficace et prend sa place parmi les autres traitements.

4.1. Dérivations internes du LCR:

Les dérivations neuro-chirurgicales de LCR sont efficaces, permettent de diminuer de façon prolongée la PIC. Parmi les techniques de dérivation de LCR:

- La dérivation lombo-péritonéale (DLP)
- La dérivation ventriculo-péritonéale
- La dérivation ventriculo-atriale

Certains auteurs ont suggéré que la DLP est un geste sans complication majeure et qu'elle est efficace pour supprimer les symptômes de l'HTICI et prévenir les complications visuelles [128-129].

La fenestration de la gaine du nerf optique est à préférer aux techniques de dérivation, du fait de leurs complications: hypotension intracrânienne, infection de la dérivation… [97]

4.2. fenestration de la gaine du nerf optique:

C'est une technique chirurgicale proposée pour la 1ère fois par Wecker en 1872, elle consiste à réaliser des incisions 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. [130]

Spoor et Mc Henry ont évalué les résultats à long terme de la fenestration de la gaine du nerf optique sur 75 yeux de 54 patients avec une HTICI et ont décrit une récidive des symptômes chez 32 % des patients dans les 39 mois suivant la chirurgie. De plus, seulement 75% des fenestrations de la gaine du nerf optique semblaient fonctionner 6 mois après la chirurgie, ce chiffre était réduit à 66 % à 12 mois, 55 % à 3 ans, 38 % à 5 ans et 16 % à 6 ans après l'intervention. Cette procédure n'est pas sans risques, elle présente des complications per- et post-opératoires immédiates fréquentes (jusqu'à 40% des sujets) ainsi qu'un taux de

récidive significatif à long terme (32% à 3-5 ans) [131]. La principale complication est l'occlusion de l'artère centrale de la rétine qui peut être dramatique.

4.3. Stenting des sinus veineux:

L'indication du stenting unilatéral de SST est limitée aux sujets réfractaires aux autres traitements présentant une SST uni- ou bilatérale confirmée par angio-MR. Les résultats rapportés dans la littérature montrent une bonne efficacité de ce traitement avec une amélioration des céphalées (80 à 100% des sujets), des acouphènes (93 à 100%), de l'OP (80 à 100%) et du CV (87 à 100%) après un suivi moyen de 12.5 à 25 mois selon les séries [132-133-134]. Mais les complications de ce traitement invasif sont multiples: réaction allergique à l'aspirine ou au clopidrogel, choc anaphylactique à l'induction d'anesthésie, extravasation de produit de contraste, perforation de sinus, hémorragie sous-durale, céphalées ipsilatérales au stent transitoires, hypo-acousie transitoire, thrombose intra-stent [135-136]. Toutes ces complications ont évolué favorablement au cours du suivi. Un suivi clinique et angiographique des sujets traités est nécessaire car des récidives de sténose en amont du stent sont possibles nécessitant un nouveau traitement endovasculaire (jusqu'à 13% des sujets traités). [135]

Dans notre série, une seule patiente a bénéficié du traitement chirurgical, initialement par stenting du sinus transverse, avait une SST ne répondant pas au traitement médical, l'évolution à court terme était favorable mais une aggravation un mois plus tard a été notée d'où la réalisation d'une DVP, après laquelle les symptômes cliniques et visuels ont régressé nettement.

VII. Evolution

1. Evolution à court terme:

Après traitement médical par corticoïdes et acétazolamide, une série de 4 patients atteints d'HTICI a objectivé une rémission des céphalées avec récuperation de l'AV au bout de 5 jours chez 3 patients (75%), un patient a nécessité un traitement chirurgical. [137]

Dans une autre série, une résolution des céphalées avec une récupération de l'AV a été décrite chez 80% des patients traités par bolus de méthylprédnisolone associés à l'acétazolamide. [138]

Matthew J et al. ont constaté une résolution des céphalées et une amélioration visuelle dans 95% des cas après dérivation du LCR [139]. En globalité, nos résultats rejoignent ceux de la littérature.

2. Evolution à long terme:

Chez certains patients, les rechutes ou un passage à la chronicité peuvent survenir. Dans une série à propos de 54 patients, deux ou plusieurs récidives ont été signalées chez 33 patients sur une période moyenne d'observation de 6,2 ans. [140]

Dans une autre étude à propos de 20 patients suivis pendant plus de 10 ans, une rechute a été notée chez trois patients dans les 12-78 mois suivant la résolution de l'épisode initial, chez six autres patients entre 28-135 mois après une période initiale stable. [141]

Dans notre série, aucun patient n'a présenté de rechute. L'évolution à long terme était favorable pour la majorité des patients.

VIII. Complications

1. Atteinte visuelle:

La perte visuelle est la seule complication connue de l'HTICI, et survient dans 10-30% des cas [13].

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 notre série, deux patientes (4%) ont installé une cécité bilatérale définitive.

2. Autres complications:

Outre l'atrophie optique et la cécité définitive, d'autres complications ont été signalées dans la littérature tel que:

- Syndrome de selle turcique vide, peut s'associer à des troubles endocriniens (aménorrhée ou hypopituitarisme) [142]
- Troubles électrocardiographiques [143]
- Diplégie faciale [144]
- Détérioration auditive avec bourdonnement d'oreille [145]
- Rhinorrhée et otorrhée cérébro-spinales [146]

Pour notre étude, aucun de nos patients n'a présenté ces complications.

3. Altération de la qualité de vie:

Par la persistance des céphalées ou une AV altérée, la qualité de vie des patients ayant une HTICI serait médiocre, comme ont démontré plusieurs études. [22-147]

IX. Pronostic

Wald rapporte que les patients les plus exposés aux complications visuelles sévères sont les femmes âgées et ou obèses [148]. Cependant, Mrabet considère que l'aspect au FO initial aggrave le pronostic visuel [149].

Madhav Thambisetty rapporte que l'installation brutale des signes d'HIC ainsi que l'évolution rapidement progressive (< 4 semaines entre les signes initiaux et l'atteinte visuelle sévère) sont des facteurs de mauvais pronostic. [150]. S. Bidot a regroupé les facteurs de mauvais pronostic [151]:

- Patient de race noire
- Sexe masculin
- Obésité morbide
- Prise de poids récente et importante
- Anémie
- Apnée du sommeil
- HTICI fulminante
- Oedème papillaire de haut grade
- Absence de suivi ophtalmologique

Dans notre série, d'après l'analyse de nos résultats, on a conclu que les facteurs de mauvais pronostiques sont: Le stade avancé du FO initial et le retard diagnostique. Par contre, la baisse initiale de l'AV et la pression initiale du LCR ne constituent pas des facteurs pronostiques. Concernant les affections générales associées à l'HICB, nous n'avons pas relevé qu'elles aggravaient le pronostic.

CONCLUSION

A travers cette étude, nous avons essayé de décrire les caractéristiques d'HTICI chez notre population.

Cette affection se caractérise par les signes cliniques fondamentaux d'hypertension intracrânienne et surtout par la normalité de la neuro-imagerie et de l'étude cyto-chimique et bactériologique du LCR. Il faut donc la distinguer nettement de toutes les affections qui peuvent se traduire par un tableau identique ou voisin.

L'existence de signes visuels et leur sévérité conditionnent le pronostic de cette affection et dictent la conduite thérapeutique. Le diagnostic précoce, le suivi chez un neurologue, les soustractions répétées de LCR associées à un traitement par acétazolamide et la suppression des facteurs favorisants notamment la perte de poids rendent rare le recours à la chirurgie. Une collaboration étroite avec les endocrinologues semble indispensable vu les résultats encourageants que nous avons obtenus après gestion du poids chez nos patients.

Enfin, un suivi rigoureux par des champs visuels répétés permet de prévenir une baisse d'acuité visuelle irréversible.

RESUME

Introduction:

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) est définie comme un syndrome d'HTIC clinique avec une pression intracrânienne élevée non associée à un processus expansif intracrânien, ni à une hydrocéphalie ni à une thrombose veineuse cérébrale, avec un LCR de composition normale.

Objectif :

Décrire les différents tableaux cliniques et radiologiques des HTICI chez notre population.

Matériels et méthodes :

Etude rétrospective menée au service de neurologie du CHU HASSAN II FES sur une période de 4 ans (2017-2020). On a colligé 50 cas dont le diagnostic a été retenu sur des critères cliniques et radiologiques.

Résultats :

L'âge moyen de nos patients est de 27.68 ans, avec des extrêmes d'âge allant de 15 à 46 ans et une nette prédominance féminine.

56% des patients avaient un IMC > 25 kg/ m^2.

53.06% des cas avaient un ATCD de prise de contraception orale.

Le délai moyen de l'apparition de la symptomatologie clinique et la consultation en notre formation était de 25.34 jours.

La triade d'HTIC Céphalées-Vomissements-Troubles visuels n'était présente que chez 42% des patients, avec altération importante de l'acuité visuelle (AV).

L'IRM cérébrale a été réalisée chez 96% des patients, a objectivé les signes d'HTIC radiologiques (selle turcique vide, aplatissement des globes oculaires) chez 52.08% des cas.

La ponction lombaire (PL) : la pression du LCR variait entre 25 et 86 cm d'eau

chez tous les patients.

La prise en charge thérapeutique a consisté en un traitement anti-œdémateux et des PL déplétives répétitives, une patiente a bénéficié du traitement chirurgical.

L'évolution était favorable chez la plupart des patients : Les signes fonctionnels ont disparu rapidement, les signes ophtalmologiques ont disparu plus lentement. 4% des patients ont gardé des séquelles visuelles importantes : cécité bilatérale avec perception lumineuse négative.

La surveillance était établie sur la base d'un examen neurologique, d'un fond d'œil et d'un champ visuel chaque 3 mois pendant la 1ère année puis chaque 6 mois.

Tous les patients en surpoids ont été adressés en consultation d'endocrinologie pour suivi et gestion du poids.

Discussion :

L'HTICI reconnaît un retard diagnostique, les patients consultent initialement chez un médecin généraliste ou ophtalmologiste et sont adressés tardivement chez un neurologue, ce ci dit installation de séquelles visuelles pouvant être irréversibles.

Plusieurs études épidémiologiques ont montré une association significative de l'HTICI avec le

sexe féminin, l'âge jeune, l'obésité, la prise de poids récente et l'irrégularité menstruelle. Selon Daniels AB [22]; La grossesse et les contraceptifs oraux sont des facteurs favorisants.

L'association HTICI et obésité est retrouvée de façon constante. Giuseffi [47] la retrouve dans 90% des cas et Radhakrishnan [11] dans 93 %. Durcan et al. [9] ont noté une surcharge pondérale supérieure à 20 % du poids idéal dans 67 % des cas.

Les HTICI sont parfois iatrogènes; médicamenteuses et le médecin doit en connaître l'existence et ce, pour plusieurs raisons. D'une part, en raison du bon

pronostic qui y est attaché, d'autre part, en raison de la surveillance que certains traitements imposent et de l'interprétation d'une symptomatologie intercurrente.

Il convient d'être plus réservé sur le caractère réellement bénin de cette affection, auparavant appelée HTIC benign.

La menace visuelle incluse dans toute stase papillaire prolongée mérite d'être particulièrement soulignée, nécessitant ainsi un suivi rigoureux par des examens ophtalmologiques, fonds d'œil et champs visuels répétés permettant ainsi de prévenir une cécité irréversible.

Conclusion:

L'existence de signes visuels et leur sévérité conditionnent le pronostic de cette affection. Le diagnostic précoce, le suivi par un neurologue et la suppression des facteurs favorisants rendent le pronostic fonctionnel meilleur.

Notre prise en charge, en dehors des traitements connus, s'appuie sur la collaboration neurologue et endocrinologue, qu'on espère améliorer, pour la gestion du poids qui a un rôle déterminant dans certains cas, expliquant d'une part les récidives survenant lors de prise de poids et d'autre part la régression parfois totale et définitive du syndrome d'HTIC sous régime hypocalorique.

ANNEXE

Annexe I : fiche d'exploitation

Identité :

Nom et Prénom : Age : Sexe :

IP : Tel :

Couverture sociale :

Antécédents :

- **Médicaux :**

Hypertension artérielle (HTA) : OUI ☐ NON ☐

Diabète : OUI ☐ NON ☐

Syndrome d'apnée du sommeil : OUI ☐ NON ☐

Anémie : OUI ☐ NON ☐

Prise de poids récente et importante : OUI ☐ NON ☐

Autres:

- **Chirurgicaux :**
- **Médicamenteux :**

Tétracyclines : OUI ☐ NON ☐

Minocyclines : OUI ☐ NON ☐

Autres:

- **Gynéco-obstétriques :**

Prise de contraception orale (CO) : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

Date de début :

Date de fin :

Type de CO :

Grossesse : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser : Date, déroulement : ……

Examen clinique initial:

Poids : Taille : Indice de masse corporelle (IMC) :

Périmètre ombilical :

- **Date du début :**

Facteurs déclenchants : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

Délai entre le début et le diagnostic de l'HTIC :……..jours…….semaines……..mois

- **Mode d'installation** : Brutal ☐ Progressif ☐
- **Mode évolutif :**

Aggravation rapide ☐ Aggravation lente ☐

Fluctuante ☐

- **Signes cliniques :**

Céphalée : OUI ☐ NON ☐

Vomissements : OUI ☐ NON ☐

Troubles visuels : OUI ☐ NON ☐

Si oui, préciser:

Diminution de l'acuité visuelle ☐ Diplopie ☐ Eclipse visuelle ☐

Brouillard visuel ☐ Photophobie ☐ Cécité ☐

Autres :

- **Examen neurologique :**

Normal ☐ Anormal ☐

Si anormal, préciser:

- **Examen ophtalmo initial :**

Acuité visuelle (AV) : OD: , OG:

FO :

OP : OUI ☐ NON ☐

Si oui, Stade :

Champ visuel initial (CV): normal ☐ anormal ☐

Angiographie à la fluorescéine : normale ☐ anormale ☐

Tomographie par cohérence optique (OCT): normale ☐ anormale ☐

Paraclinique:

- **Tomodensimétrie cérébrale (TDM) :**

Selle turcique vide : OUI ☐ NON ☐

Aplatissement des globes oculaires : OUI ☐ NON ☐

Dilatation des gaines du nerf optique : OUI ☐ NON ☐

Présence de sténoses dans des sinus veineux transverses (SST) :

OUI ☐ NON ☐

- **IRM cérébrale :**

Selle turcique vide : OUI ☐ NON ☐

Aplatissement des globes oculaires : OUI ☐ NON ☐

Dilatation des gaines du nerf optique : OUI ☐ NON ☐

Présence de sténoses dans des sinus veineux transverses : OUI ☐ NON ☐

- **PL :**

Pression initiale: …… cm d'eau

Quantité évacuée: …….cm d'eau

Globules blancs : Globules rouges : Glycorachie :

Proteinorachie :

Traitement :

- **Contrôle des facteurs déclenchants :** oui ☐ non ☐
- **PL déplétive :**

Nombre:

Quantité évacuée:

	PL1	PL2	PL3	PL4	PL5	PL6	PL7	PL8	PL9
Date									
Pression									
Quantité évacuée									

- **Acétazolamide :** oui ☐ non ☐

Si oui dose : durée : Date d'arrêt :

Topiramate : oui ☐ non ☐

Si oui dose : durée : Date d'arrêt :

Corticoïde : oui ☐ ☐ non

Si oui dose : durée : Date d'arrêt :

Mannitol : oui ☐ non ☐

Si oui dose : durée : Date d'arrêt :

Lasilix : oui ☐ non ☐

Si oui dose : durée : Date d'arrêt :

- **Antalgiques :** oui ☐ non ☐

Si oui dose : durée : Date d'arrêt :

- **Traitement chirurgical :** oui ☐ non ☐ type :
- **Gestion du poids avec les endocrinologues :** oui ☐ non ☐

- **Durée d'hospitalisation :**

Evolution:

- **Clinique :**

Amélioration ☐ Stabilisation ☐ Aggravation ☐

- **Séquelles :** oui ☐ non ☐ si oui le type :

Contrôle après 3 mois:

- Poids: IMC :
- Champ visuel:
- FO :
- Persistance du Sd d'HTIC : oui ☐ non ☐
- Traitement médical arrêté : oui ☐ non ☐

Si non, traitement actuel:

Dose :

Contrôle après 6 mois:

- Poids: IMC :
- Champ visuel:
- FO :
- Persistance de céphalée : oui ☐ non ☐
- Traitement médical arrêté : oui ☐ non ☐

Si non, traitement actuel :

Dose :

Contrôle après 9 mois:

- Poids :IMC :
- Champ visuel:

- FO :
- Persistance de céphalée :oui ☐ non ☐
- Traitement medical arrêté :oui ☐ non ☐

Si non, traitement actuel:

Dose :

Contrôle après 1 an:

- Poids :IMC :
- Champ visuel:
- FO :
- Persistance de céphalée : oui ☐ non ☐
- Traitement medical arrêté : oui ☐ non ☐

Si non, traitement actuel :

Dose :

BIBLIOGRAPHIE

[1]. O. Klein, A. Joud , J.-C. Marchal. Prise en charge de l'hypertension intracrânienne bénigne: Analyse de la série nancéenne. Neurochirurgie 54 (2008) 710–713.

[2]. De Simone R, Ranieri A, Bonavita V. Advancement in idiopathic intracranial hypertension pathogenesis: focus on sinus venous stenosis. Neurological sciences: official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology. 2010 Jun; 31 Suppl 1:S33-9. PubMed PMID: 20464580. Epub 2010/05/22. eng.

[3]. D Soler, T Cox, P Bullock, D M Calver, R O Robinson. Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. Arch Dis Child 1998; 78: 89–94.

[4]. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. Neurology. 2002 Nov 26;59(10):1492-5. PubMed PMID: 12455560. Epub 2002/11/29. eng.

[5]. Gavin Mc Cluskey, David A. Mulholland, Peter Mc, Carron Mark O. Idiopathic Intracranial Hypertension in the Northwest of Northern Ireland: Epidemiology and Clinical Management. Neuroepidemiology 2015;45:34–39.

[6]. Pearce JM. From pseudotumour cerebri to idiopathic intracranial hypertension. Practical neurology. 2009 Dec;9(6):353-6. PubMed PMID: 19923117. Epub 2009/11/20. eng.

[7]. 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.

[8]. Craig JJ, Mulholland DA, Gibson JM. Idiopathic intracranial hypertension; incidence, presenting features and outcome in Northern Ireland (1991–1995). Ulster Med J. 2001;70:31–35.

[9]. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol. 1988;45:875–877.

[10]. Yabe I, Moriwaka F, Notoya A, et al. Incidence of idiopathic intracranial hypertension in Hokkaido, the northernmost island of Japan. J Neurol. 2000;247:474–475.

[11]. Radhakrishnan K, Thacker AK, Bohlaga NH, et al. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension: a prospective and case-control study. J Neurol Sci. 1993;116:18-28.

[12]. Raoof 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.

[13]. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. Neurol Clin 2010; 28 (3):593-617

[14]. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. Neurology 2009;72(4): 304-309.

[15]. Khin P. Kilgore, Michael S. Lee, Jacqueline A. Leavitt and al. Re-evaluating the Incidence of Idiopathic Intracranial Hypertension in an Era of Increasing Obesity. The American Academy of Ophthalmology 2017 ISSN 0161-6420/17.

[16]. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. Brain. 1991; 114:155-180.

[17]. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, Corbett JJ, Newman NJ, Biousse V. Atypical idiopathic intracranial hypertension: normal BMI and older patients. Neurology 2010; 74 (22): 1827-32.

[18]. Biousse V, Bousser M.G: L'hypertension intracranienne benign, Revue neurologique, 2001, 157: 21-34.

[19]. Walker RW. Idiopathic intracranial hypertension: any light on the mechanism of the raised pressureN J Neurol Neurosurg Psychiatry. Juill 2001; 71(1): 1-5.

[20]. Pietro Spennato et al. Pseudotumor cerebri. Childs Nerv Syst. 2011 ; 27:215-235.

[21]. Fiona J. Rowe. Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension. British Journal of Neurosurgery, February 2011; 25(1): 45-54.

[22]. Daniels AB, Liu GT, Volpe NJ, et al. Profiles of obesity, weight gain, and quality of life in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Am J Ophthalmol 2007;143(4):635- 641.

[23]. Kesler A, Gadoth N. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension in Israel. J Neuro. ophthalmol. 2001;21:12-14.

[24]. Flegal KM, Carroll MD, Ogden CL, et al. Prevalence and trends in obesity among US adults, 1999-2008. JAMA. 2010;303:235-241.

[25]. Kanazawa M, Yoshiike N, Osaka T, et al. Criteria and classification of obesity in Japan and Asia-Oceania. Asia Pac J Clin Nutr. 2002;11:(suppl 8):S732-S737.

[26]. Liu IH, Wang AG, Yen MY. Idiopathic intracranial hypertension: clinical features in Chinese patients. Jpn J Ophthalmol. 2011;55:138-142.

[27]. Kim TW, Choung HK, Khwarg SI, et al. Obesity may not be a risk factor for idiopathic intracranial hypertension in Asians. Eur J Neurol. 2008;15:876-879.

[28]. Ko MW, Chang SC, Ridha MA et al. Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: a case-control study. Neurology 2011;76(18):1564-7.

[29]. Sugerman HJ, DeMariaFelton WL, Nakatsuka M, Sismanis A. Increased intra-abdominal pressur and cardiac filling pressuers in obesity associated pseudotumor cerebri- Neurology 1997, 49: 507-511

[30]. Corbett JJ, Thompson HS; The rational management of idiopathic intracranial hypertension. Arch Neurol, 1989, 46:1049-1051.

[31]. Soronsen PS, Gjerris F, Svenstrup B; Endocrine studies in patients with pseudotumor cerebri. Estrogen levels in blood and cerebrospinal fluid. Arch Neurol 1986, 43: 902-906.

[32]. Baqui AH, De Francisco A, Arifeen SE et al. - Bulging fontanelle after supplementation with 25,000 IU of vitamin A in infancy using immunization contacts. - Acta Paediatr 1995, 84 : 863-866

[33]. Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study. BMJ 2010; 341: c2701.

[34]. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, Corbett JJ, Newman NJ, Biousse V. Atypical idiopathic intracranial hypertension: normal BMI and older patients. Neurology 2011; 74(22): 1827-32.

[35]. A-Sánchez VM, Merino-Angulo J, Martínez-Calvo S, Calvo MJ, Rodríguez R. Epidemiology of pseudotumor cerebri. Arch Soc Esp Oftalmol 2007; 82: 219-21.

[36]. Bloomfield GL, Ridings PC, Blocher CR, Marmarou A, Sugerman HJ.A proposed relationship between raised intra-abdominal, intrathoracic, and intracranial pressure. Crit Care Med 1997;25:496-503.

[37]. Ireland B, Corbett JJ, Wallace RB. The search for causes of idiopathic intracranial hypertension. A preliminary case-control study. Arch Neurol 1990;47:315 – 20.

[38]. Alex K Ball, Carl E Clarke. Idiopathic intracranial hypertension. Lancet Neurol 2006; 5: 433-42.

[39]. Keira A Markey, Susan P Mollan, Rigmor H Jensen, Alexandra J Sinclair. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. Lancet Neurol 2016; 15: 78-91.

[40]. Rauz S, Cheung CM, Wood PJ, et al. Inhibition of 11beta-hydroxysteroid dehydrogenase type 1 lowers intraocular pressure in patients with ocular hypertension. QJM 2003; 96: 481 90.

[41]. Sinclair AJ, Walker EA, Burdon MA, et al. Cerebrospinal fluid corticosteroid levels and cortisol metabolism in patients with idiopathic intracranial hypertension: a link between 11 beta-HSD1 and intracranial pressure regulation? J Clin Endocrinol Metab 2010; 95: 5348-56.

[42]. Toscano V, Sancesario G, Bianchi P, Cicardi C, Casilli D, Giacomini P. Cerebrospinal fluid estrone in pseudotumor cerebri: a change in cerebral steroid hormone metabolism? J Endocrinol Invest 1991;14:81-6.

[43]. Donaldson J, Horak E.: Cerebrospinal fluid oestrone in pseudotumour cerebri. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1982;45:734-6.

[44]. Greer M; Benign intracranial hypertension. Menarch Neurology(Minneap), 1964, 14: 569 573.

[45]. Finsterer J, Kuntscher D, Brunner S, Krugluger W, Pseudotumor cerebri from sinus venous thrombosis, associated with polycystic ovary syndrome and hereditary hypercoagulabilit Gynecol Endocrinol 2007, 23: 179_182

[46]. Dhungana S, Sharrack B, Woodroofe N: Idiopathic intracranial

hypertension. Acta Neurol Scand. 2010 ; 121: 71-82.

[47]. Giuseffi V, Wall M, Siegiel PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case control study - Neurology 1991, 41:239-244.

[48]. El Amrani M, Biousse V, Schaison M et Bousser MG.Hypertension intracranienne benign, Encycl Méd Chir(Elseiver,Paris), Neurologie, 17-037-M-10, 1998, 7p

[49]. Digre et Corbett. Pseudotumor cerebri and pregnancy. Neurology, 1984, 34: 721-729

[50]. Nickerson CW. Kirckrf. Reccurent pseudotumor cerebri in pregnancy. Report of 2 cases, Obset.Hynecol, 1965, 26: 811-813

[51]. Merle H, Smadja D et al. Idiopathic intracranial hypertension : a retrospective study of 20 cases. Journal français d'ophtalmologie 1998, 21: 42.

[52]. Zannetti A, Delgoffe C. Encephalopathie pseudotumorale regressive et hyperthyroidie. Rev Otoneuroophtalmo, 1980, 52 : 153-157

[53]. Oliver W Press et Ladenson. Pseudotumor cerebri and hypothyroidism. Arch Intern med 1983, 143: 167-168

[54]. Bajandas FJ, Smith JL. Optic neuritis in hypoparathyroidism. Neurol, 1976, 26: 451-454

[55]. Farb RI, Vanek I, Scott JN, Mikulis DJ, Willinsky RA, Tomlinson G, et al. Idiopathic intracranial hypertension: the prevalence and morphology of sinovenous stenosis. Neurology. 2003 May 13;60(9):1418-24. PubMed PMID: 12743224. Epub 2003/05/14. eng.

[56]. Higgins JN, Gillard JH, Owler BK, Harkness K, Pickard JD. MR venography in idiopathic intracranial hypertension: unappreciated and misunderstood. Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry. 2004 Apr;75(4):621-5. PubMed PMID: 15026510. Pubmed Central PMCID: PMC1739029. Epub 2004/03/18. eng.

[57]. Nedelmann M, Kaps M, Mueller-Forell W. Venous obstruction and jugular valve insufficiency in idiopathic intracranial hypertension. Journal of neurology. 2009 Jun;256(6):964-9. PubMed PMID: 19252781. Epub

2009/03/03. eng.

[58]. Bono F, Lupo MR, Lavano A, Mangone L, Fera F, Pardatscher K, et al. Cerebral MR venography of transverse sinuses in subjects with normal CSF pressure. Neurology. 2003 Nov 11;61(9):1267-70. PubMed PMID: 14610135. Epub 2003/11/12. eng.

[59]. Corbett J.J., Digre K. Idiopathic intracranial hypertension: an answer to, “the chicken or the egg?” Neurology 2002 ; 58 (1) : 5-6.

[60]. kri B. The Monro-Kellie.Hypothesis: applications in CSF volume depletionNeurology 2001; 56 (12) : 1746-1748 .

[61]. De Simone R., Marano E., Fiorillo C., Briganti F., Di Salle F., Volpe A., and al. Sudden re-opening of collapsed transverse sinuses and longstanding clinical remission after a single lumbar puncture in a case of idiopathic intracranial hypertension Neurol Sci 2005 ; 25 : 342-344.

[62]. McGonigal A., Bone I., Teasdale E. Resolution of transverse sinus stenosis in idiopathic intracranial hypertension after LP shunt Neurology 2004 ; 62 : 514- 515.

[63]. De Simone R., Ranieri A., Bonavita V. Advancement in idiopathic intracranial hypertension pathogenesis: focus on sinus venous stenosis Neurol Sci 2010; 31 (Suppl. 1) : S33-S39.

[64]. Gerber A, Raab AP, Sobel AE. Empoisonnement à la vitamine A chez les adultes; avec description deun cas. Suis J Med . 1954; 16: 729-745.

[65]. Libien J, Blaner WS. Rétinol et protéine de liaison au rétinol dans le liquide céphalo-rachidien: peutla vitamine A élimine-t-elle les «idiopathiques» de l'hypertension intracrânienne idiopathique?J Neuroophthalmol . 2007; 27: 253-257.

[66]. Warner JE, Larson AJ, Bhosale P. et al. Analyse des protéines de liaison au rétinol et du rétinol dans liquide céphalo-rachidien et sérum de patients avec et sans intracrânien idiopathique hypertension. J Neuroophthalmol . 2007; 27: 258-262.

[67]. Tabassi A, Salmasi AH, Jalali M. Concentrations sériques de vitamine A dans le LCR hypertension intracrânienne idiopathique. Neurologie . 2005; 64: 1893-1896

[68]. Drouet A, Valance J. Hypertension intracranienne bénigne et hypervitaminose A chronique. Revue neurologique (Paris), 1998, 154 : 253-256.

[69]. Bruce, B. B., P. Preechawat, et al. "Racial differences in idiopathicintracranial hypertension." Neurology 2008 ; 70(11): 861-7. 0882-0538 print / 1744-5205.

[70]. Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study. Neurol. 1991; 41:239-44.

[71]. Soysa ND. The oral contraceptive pill and benign intracranial hypertension. N Z Med J. 1985;98:656.

[72]. Kesler, A., Y. Goldhammer, et al. : "The outcome of pseudotumor cerebri induced by tetracycline therapy." Acta Neurol Scand. 2004 ; 110(6): 408-411.

[73]. Anthony Chapman-Davies, Anka Lazarevic : Benign intracranial hypertension with minocycline therapy. Clin Exp Optorn 2000; 83: 5: 271-273.

[74]. Moskowitz T, Leibowitz E, Ronen M, et al. : Pseudotumor cerebri induced by vitamin A combined with minocycline. Ann Ophthalmol 1993; 25: 306-8.

[75]. Mahrez A, Souplson T, Derrida S, Vachiery F, Dairou R, Piednoel Y, Sicot C. Un nouveau cas d'hypertension intracranienne bénigne d'origine iatrigène. Réan. Urg 1995, 4 : 621

[76]. Winrow AP, Supramanian G. Benign intracranial hypertension after ciprofloxacine administration. Arch Dis Child 1990, 65 : 1165-1166

[77]. Jacqz-Aigrain E, Brun P, Bennasr S, Loirat C. Side-effects of pefloxacin in idiopathic nephrotic syndrome. Lancet 1993, 342: 438-439

[78]. Parag KB, Mak Omar. Benign intracranial hypertension associated with iron deficiency anaemia. SA Medical Journal 1983, 63: 981-982

[79]. Biousse V, Rucker J, Vignal C, Crassard I, Katz BJ, Newman NJ. Anemia and papilledema. Am J Ophthalmol 2003; 135: 437-46.

[80]. Marcus DM, Lynn J, Miller JJ, et al. Sleep disorders: a risk factor for

pseudotumor cerebri? J Neuroophthalmol. 2001;21:121-123.

[81]. Thurtell MJ, Bruce BB, Rye DB, et al. The Berlin questionnaire screens for obstructive sleep apnea in idiopathic intracranial hypertension. J Neuroophthalmol. 2011;31:316-319.

[82]. Sugita Y, Iijima S, Teshima Y, et al. Marked episodic elevation of cerebrospinal fluid pressure during nocturnal sleep in patients with sleep apnea hypersomnia syndrome. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1985;60:214-219.

[83]. Jennum P, Borgesen SE. Intracranial pressure and obstructive sleep apnea. Chest. 1989;95:279-283.

[84]. Kharode C, McAbee G, Sherman J, Kaufman M. Familial intracranial hypertension: report of case and review of the literature. J Child Neurology, 1992, 7:196-198.

[85]. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders, 3rd edition (beta version). Cephalalgia.2013, 33(9), 629-808.

[86]. Wall M. The headache profile of idiopathic intracranial hypertension. Cephalalgia 1990, 10: 331-335

[87]. Michael Wall, MD; Mark J. Kupersmith, MD; Karl D. Kieburtz, MD, MPH and al. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial Clinical Profile at Baseline. JAMA Neurology June 2014 Volume 71, Number 6.

[88]. Digre, MD; Beau K. Nakamoto, MD; Judith E.A. Warner et al. A Comparison of Idiopathic Intracranial Hypertension With and Without Papilledema. Journal compilation American Headache Society 2009 ISSN 0017-8748.

[89]. Leon A. weisberg. Benign intracranial hypertension. Medicine vol.54 N° 3 1975.

[90]. Sadun AA, Currie JN, Lessell S. Transient visual obscurations with elevated optic discs. Ann Neurol 1984; 16: 489-94.

[91]. Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. Semin Neurol 2015;35(5):527-38.

[92]. Biousse V. Idiopathic intracranial hypertension: diagnosis, monitoring and treatment. Rev Neurol 2012;168:673-83.

[93]. Friedman DI, Jacobson. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. Neurology; 59:1492-1495, 2002.

[94]. Murphy TP. Otologic manifestations of pseudotumor cerebri. J Otolaryngol. 1991;20:258- 261.

[95]. Christoph Schmidt, Edzard Wiener, Lutz Leudemann et al. Does IIH Alter Brain Microstructures? - A DTI-Based Approach. American Headache Society, 0017 8748, 2017.

[96]. Sismanis, A. otologic manifestations of benign intracranial hypertension syndrome: diagnosis and management. Laryngoscope, (suppl. 42) 1-17, 1987.

[97]. I Riss. Oedeme papillaire dans l'hypertension intracrânienne idiopathique. EMC-Neurologie 2005, 2 : 287-300.

[98]. [98]. Kathleen B. Digre. Idiopathic Intracranial Hypertension Headache. Current Pain and Headache Reports 2002, 6:217-225.

[99]. Sismanis A, Butts FM, Hughes GB. Objective tinnitus in benign intracranial hypertension: an update. Laryngoscope 1990;100:33-6.

[100]. Hanne M. Yri · Marianne Wegener · Birgit Sander · Rigmor Jensen. Idiopathic intracranial hypertension is not benign: a long-term outcome study. J Neurol (2012) 259:886-894.

[101]. David J. Capobianco, MD; Paul W. Brazis, MD; William P. Cheshire: Idiopathic Intracranial Hypertension and Seventh Nerve Palsy Headache 1997;37:286-288.

[102]. Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. Neurology. 2007;68:229-32.

[103]. Guidetti B, Giuffre R, Gambacorta D. Follow up study of 100 cases of pseudotumour cerebri. Acta Neurochir 1968;18:259-67.

[104]. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri : follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14patients with permanent severe visual loss. Arch Neurol. 1982;39:461-474.

[105]. Wall M, White WN 2nd. Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension: prospective interocular comparison of sensory visual

function. Invest Ophthalmol Vis Sci 1998; 39: 134-42.

[106]. Susan Lane. Impact of pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension) in pregnancy: A case report. AANA Journal/June 2007/Vol. 75, No. 3.

[107]. Hedges TR, Legge RH, Peli E, Yardley CJ. Retinal nerve fiber layer changes and visual field loss in idiopathic intracranial hypertension. Ophthalmology 1995; 102:1242-7.

[108]. Wall M, Montgomery EB. Using motion perimetry to detect visual field defects in patients with idiopathic intracranial hypertension: a comparison with conventional automated.

[109]. Hoye VJ, Berrocal AM, Hedges TR, Amaro-Quireza ML. Optical coherence tomography demonstrates subretinal macu- lar edema from papilledema. Arch Ophthalmol 2001;119: 1287-90.

[110]. Digre KB. Not so benign intracranial hypertension.Br Med J 2003; 326:613-4. L' HTICI de l'adulte : Actualités et prise en charge neuro-ophtalmologique 153

[111]. Prateek Agarwal, Mahesh Kumar, and Vipul Arora: Clinical profile of cerebral venous sinus thrombosis and the role of imaging in its diagnosis in patients with presumed idiopathic intracranial hypertension ; Indian J. Ophthalmol. 2010 Mar-Apr; 58(2): 153-155.

[112]. S. Safavi-Abbasi, F. Di Rocco, P. Nakaji et al., "Thrombophilia due to factor V and factor II mutations and formation of a dural arteriovenous fistula: case report and review of a rare entity," Skull Base, vol. 18, no. 2, pp. 135-142, 2008.

[113]. Maralani PJ, Hassanlou M, Torres C, et al. Accuracy of brain imaging in the diagnosis of idiopathic intracranial hypertension. Clin Radiol 2012;67(7):656-63

[114]. Michael C. Brodsky, Michael Vaphiades, et al. Magnetic Resonance Imaging in Pseudotumor Cerebri. Ophthalmology Volume 105, Number 9, September 1998.

[115]. Biousse V, Bousser MG. Normal pressure pseudotumor cerebri. J Clin Neuroophtamol 1997, 17 : 279-280

[116]. Green JP, Newman NJ, Stowe ZN, Nemeroff CB. " Normal pressure" pseudotumor cerebri. J Neuro ophtalmol 1996, 16: 241-246

[117]. Wall M, McDermott MP, Kieburtz KD, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. JAMA 2014; 311: 1641-51.

[118]. Wong R, Madill SA, Pandey P et al. Idiopathic intracranial hypertension: the association between weight loss and the requirement for systemic treatment. BMC Ophthalmol 2007;7:15.

[119]. Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, et al. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension. Ophthalmology 1998:105:2313-7.

[120]. Newborg B. Pseudotumor cerebri treated by rice/reduction diet. Arch Intern Med 1974; 133:802-7.

[121]. Kling F, Cochener B, Colin J. Oedème papillaire bilateral chez la femme jeune: A propos de 2 cas d'hypertension intracrânienne benign. Journal Français d'ophtalmologie 2002, 25 : 835-839.

[122]. Bateman GA, Stevens SA, Stimpson J. A mathematical model of idiopathic intracranial hypertension incorporating increased arterial inflow and variable venous outflow collapsibility. J Neurosurg 2009;110(3):446-56.

[123]. NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee, Wall M, McDermott MP et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. JAMA 2014;311(16):1641-51.

[124]. Tomsak R, Niffeneggeras, Remler BF. Treatment of pseudotumor cerebri with acetazolamide. J Clin Neuro Ophtalmol 1988, 8: 93-98.

[125]. Damkier HH, Brown PD, Praetorius J. Cerebrospinal fluid secretion by the choroid plexus. Physiol Rev 2013; 93: 1847-92.

[126]. Schoeman JF. Childhood pseudotumor cerebri: clinical and intracranial pressure response to acetazolamide and furosemide treatment in a case series. J Child Neurol 1994; 9: 130-34.

[127]. Lexi-comp Online-Microsoft Internet Explorer, Retrieved February 21, 2007, from http://www.crlonline.com/crisql/servlet/crlonline.

[128]. Burgett RA, Purvin VA, Kawasaki A. Lumboperitoneal shunting for pseudotumor cerebri. Neurology 1997, 49: 734-739.

[129]. Eggenberger ER, Miller NR, Vitale S. Lumboperitoneal shunt for the treatment of pseudotumor cerebri. Neurology 1996, 46: 1524-1530.

[130]. Hui Chena, Qian Zhanga, Song Tanc and al. Update on the application of optic nerve sheath fenestration. Restorative Neurology and Neuroscience ; 2017 ; 0922-6028.

[131]. Spoor TC, Mc Henry. Long term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. Arch Ophtalmol 1993, 111: 632-635.

[132]. Albuquerque FC, Dashti SR, Hu YC, Newman CB, Teleb M, McDougall CG, et al. Intracranial venous sinus stenting for benign intracranial hypertension: clinical indications, technique, and preliminary results. World neurosurgery. 2011 May-Jun;75(5-6):648-52; discussion 592-5. PubMed PMID: 21704931. Epub 2011/06/28. eng.

[133]. Puffer RC, Mustafa W, Lanzino G. Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of the literature. Journal of neurointerventional surgery. 2012 Aug 4. PubMed PMID: 22863980. Epub 2012/08/07. Eng.

[134]. Radvany MG, Solomon D, Nijjar S, Subramanian PS, Miller NR, Rigamonti D, et al. Visual and Neurological Outcomes Following Endovascular Stenting for Pseudotumor Cerebri Associated With Transverse Sinus Stenosis. Journal of neuro-ophthalmology : the official journal of the North American Neuro-Ophthalmology Society. 2013 Mar 14. PubMed PMID: 23502837. Epub 2013/03/19. Eng.

[135]. Bussiere M, Falero R, Nicolle D, Proulx A, Patel V, Pelz D. Unilateral transverse sinus stenting of patients with idiopathic intracranial hypertension. AJNR American journal of neuroradiology. 2010 Apr;31(4):645-50. PubMed PMID: 19942702. Epub 2009/11/28. eng.

[136]. Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, Thurtell MJ, Macdonald J, McCluskey

PJ, et al. Transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of 52 patients and of model predictions. AJNR American journal of neuroradiology. 2011 Sep;32(8):1408-14. PubMed PMID: 21799038. Epub 2011/07/30. eng.

[137]. Grant T. Liu, Joel S. Glaser, and Norman J. Schatz. High-dose Methylprednisolone and Acetazolamide for Visual Loss in Pseudotumor Cerebri. American journal of ophthalmology 118:88-96, july, 1994.

[138]. L. Errguig, A. Benomar, E. Aitbenhaddou, O. Mouti et al. Hypertension intracrânienne bénigne Aspects cliniques et thérapeutiques. Rev Neurol (Paris) 2004 ; 160 : 12, 1187-1190.

[139]. Matthew J. Mcgirt, M.D., Graeme Woodworth, B.S., George Thomas and al. Cerebrospinal fluid shunt placement for pseudotumor cerebri-associated intractable headache: predictors of treatment response and an analysis of long-term outcomes. J Neurosurg 101:627-632, 2004.

[140]. Kesler A et al. Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. Neurology 2004; 63: 1737-39.

[141]. Maren Skau. Disease activity in idiopathic intracranial hypertension: a 3-month follow-up study. J Neurol (2011) 258:277-283.

[142]. Radhakrishnan K, Ahlskog E, Garrity JA, Kurland LT. Idiopathic intracranial hypertension subject review. Mayo Clin Proc, 1994, 69:169-180

[143]. O Neglia. Troubles electrocardiographiques au cours d'une hypertension intracranienne benign. Minerve Cardioangio 1984, 32 : 847-850

[144]. Kiwak KJ, Levine SE. Benign intracranial hypertension and facial diplegia. Arch Neurol 1984, 41: 787-788

[145]. Sus Manis A, Hugues GB. Hearing impairement, hypertension, tinnitus(2 cases reports): otologic symptoms and findings of the pseudotumor cerebri syndrome Otolaryngol head neck surg 1985, 93: 398-402.

[146]. Pérez MA, Bialer OY, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Primary spontaneous cerebrospinal fluid leaks and idiopathic intracranial hypertension. J Neuroophthalmol 2013;33(4):330-7.

[147]. Kleinschmidt JJ, Digre KB, Hanover R. Idiopathic intracranial hypertension: relationship to depression, anxiety and quality of life. Neurology, 2000 ; 54:319-324.

[148]. Wald S. Disorders of cerebrospinal fluid circulation and brain edema in Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Mensden CD. Neurology in clinical practice 1996, 2: 1431-1458.

[149]. Mrabet A, Bouteraa M, Zhioua A, Tounsi H, Ouertani A, Haddad A. L'hypertension intracrânienne bénigne : à propos de 8 cas. Tunisie médicale 1994, 72 : 440-444.

[150]. Madhav Thambisetty, Patrick J, Lavin, Nancy J, Newman and Valérie, Biousse. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. Neurology 2007, 68: 229-232

[151]. S. Bidot, V. Biousse, Actualités dans l'hypertension intracrânienne idiopathique. La Lettre du Neurologue; Vol. XVII - n° 4 - avril 2013.