

ROMANIAN
NEUROSURGERY

Vol. XXXIV | No. 2 June 2020

Hypotension intracrânienne spontanée
(HIS). A propos d'un cas

Leklou H.,
Djellaoui M.



Hypotension intracrânienne spontanée (HIS): A propos d'un cas

Leklou H., Djellaoui M.

Service de Neurologie, CHU BEO, Alger, ALGERIA

ABSTRACT

L'HIS est une céphalée chronique, liée à une fuite de LCR. Son diagnostic est facilité par l'IRM et sa prise est essentiellement médicale. Nous rapportons le cas d'une jeune femme ayant présenté un tableau clinique et signes IRM compatibles avec ce diagnostic et ayant bien évolué sous traitement.

INTRODUCTION

L'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) fût décrite par le Neurologue Allemand Schaltenbrand en 1938 (1). En effet, il définit sous le terme d'aliqorrhée une pathologie d'apparition spontanée associant une très basse pression d'ouverture du liquide céphalorachidien (LCR) (inférieure à 60 mm d'eau) et des céphalées orthostatiques (2).

Le diagnostic de l'HIS a été considérablement facilité par le développement de l'imagerie par résonance magnétique cérébrale, avec une connaissance plus précise des anomalies caractéristiques de cette affection lors de cette exploration (3,4).

OBSERVATION

Histoire de la maladie

Madame N, 38 ans, fonctionnaire, sans antécédents pathologiques notables ni de facteurs de risque cardiovasculaires, a consulté pour céphalées diffuses à type de constriction, fluctuantes, d'aggravation progressive depuis 1 mois et résistantes aux antalgiques du premier palier.

Les céphalées apparaissaient rapidement lors du passage de la position allongée à la position assise ou debout et s'accompagnait de nausées et de deux épisodes de vomissements. On note la présence d'une phonophobie, d'une hypoacousie avec une sensation d'oreille bouchée et des acouphènes à gauche, mais pas de diplopie ni de flou visuel.

Ces céphalées s'associaient également à des douleurs de la nuque, tout en augmentant d'intensité au fur et à mesure du maintien de la position debout ou assise et s'amélioraient rapidement lors du passage

Keywords

céphalée chronique,
fuite du LCR,
hypotension du LCR



Corresponding author:
Leklou H.

Service de Neurologie, CHU BEO,
Alger, Algeria

leklu_hakim@yahoo.fr

Copyright and usage. This is an Open Access article, distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial No Derivatives License (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>) which permits non-commercial re-use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is unaltered and is properly cited.

The written permission of the Romanian Society of Neurosurgery must be obtained for commercial re-use or in order to create a derivative work.

ISSN online 2344-4959
© Romanian Society of
Neurosurgery



First published
June 2020 by
London Academic Publishing
www.lapub.co.uk

à la position allongée, avant de disparaître complètement par la suite.

Examen Clinique

L'examen neurologique ne retrouvait aucune anomalie. Il n'y avait pas de signes d'hypertension intracrânienne ou de syndrome méningé. L'examen général était normal avec une tension artérielle est de 130/85.

Examens complémentaires

Scanner cérébral avec injection

Réalisé en urgence, lors des premiers accès de céphalées et n'avait pas montré d'anomalies.

IRM cérébrale

L'IRM cérébrale montrait en séquence FLAIR un épaissement diffus des méninges encéphaliques avec un aspect de petits ventricules (Fig. 1).

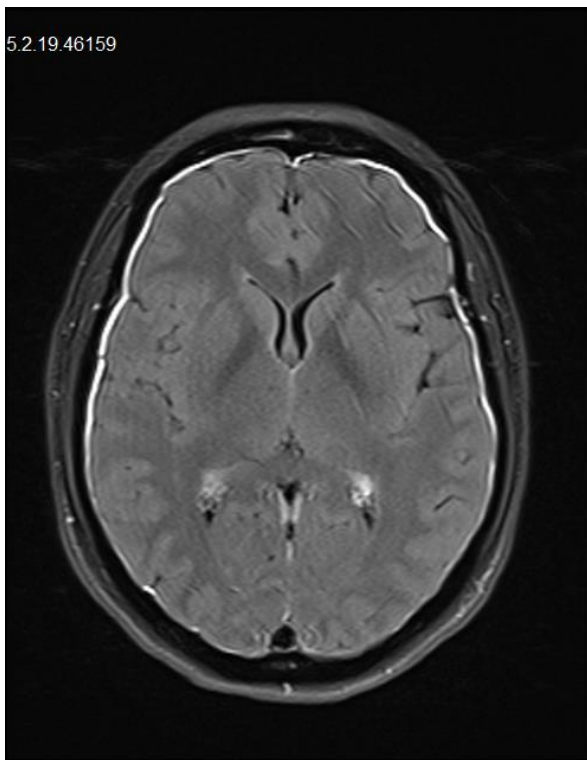


Figure 1.

Il s'y associait de chaque côté une fine lame d'épanchement sous dural fronto-pariétale bilatérale (Fig. 2).

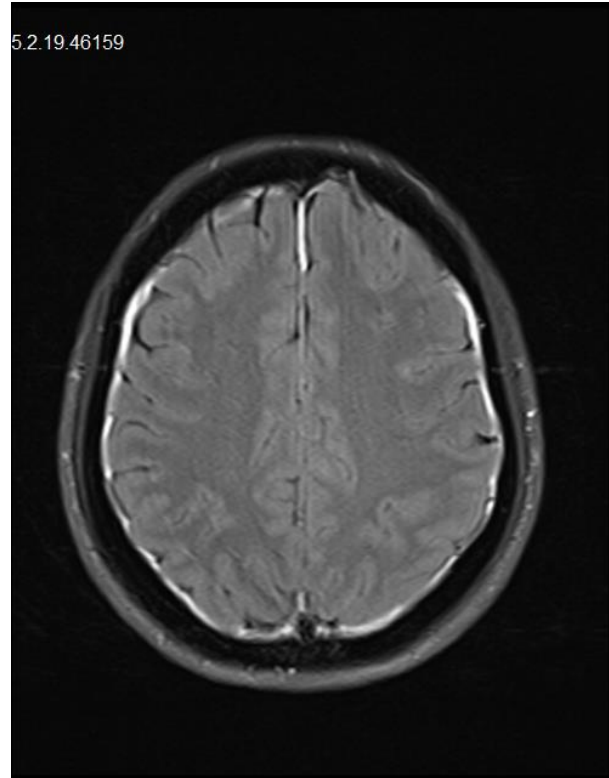


Figure 2.

En T1 après injection de gadolinium, on observait un rehaussement de la dure mère au niveau de la convexité sus et sous tentorielle, de la faux et de la tente du cervelet (Fig. 3).



Figure 3.

On notait enfin une hypertrophie hypophysaire (Fig. 4).



Figure 4.

Il n'y avait pas d'anomalie du parenchyme cérébral.

IRM médullaire

Collection sous durale d'allure liquidienne, antérieure entre C7 et D3, en hypersignal T2 (Fig. 5).

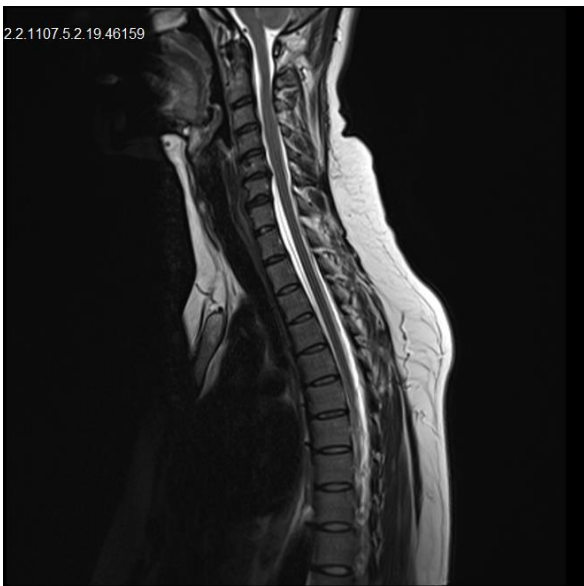


Figure 5.

On observait sur les coupes sagittales cervicales hautes une ptose de l'encéphale et notamment des

amygdales cérébelleuses sans anomalies morphologiques associées (Fig. 4).

PRISE EN CHARGE ET ÉVOLUTION

Devant les céphalées d'aggravation orthostatique, l'absence de notion de traumatisme crânien, de ponction lombaire ou d'intervention neurochirurgicale et les images en IRM, le diagnostic d'hypotension intracrânienne spontanée a été retenu. Le décubitus prolongé au-delà de 24 h avec hyperhydratation a permis l'amélioration de la symptomatologie.

DISCUSSION

L'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) est une pathologie qui reste rare, dont la prévalence se situe entre 1/50 000 et 5/100 000, avec une prépondérance féminine (sex-ratio à 2/1) et un pic d'incidence vers 40 ans [5]. Elle est plus fréquente au cours des maladies du tissu conjonctif (Marfan, Ehler-Danlos) [6].

Sa forme classique associe des céphalées postérieures et des cervicalgies à type de constriction, d'intensité modérée à sévère, s'installant dans les 15 minutes suivant l'orthostatisme, soulagée par le décubitus, en l'absence de traumatisme sévère ou de gestes invasifs (chirurgie ou ponction lombaire). L'association à des signes de nature ORL est classique, en lien avec des modifications de pression de l'oreille interne. Une atteinte de nerfs crâniens, notamment du VI, est plus rarement décrite. Toutefois les céphalées deviennent moins caractéristiques avec la chronicisation ; le tableau peut alors évoluer vers des céphalées chroniques quotidiennes, parfois associées à un abus médicamenteux.

La physiopathologie supposée repose sur une hypovolémie du liquide céphalo-rachidien (LCR) secondaire à des brèches dure mériennes le plus souvent médullaires, responsable de la traction sur les différentes structures du cerveau et à l'origine des signes IRM [7]. Ces brèches seraient favorisées par l'association d'un traumatisme parfois mineur et d'une fragilité du tissu méningé spinal.

L'hypertrophie hypophysaire, les collections sous-durales à l'étage cérébral et rachidien, l'expansion veineuse au niveau intracrânien et rachidien et l'épaississement de la dure mère sont

liés à la baisse de pression du LCR qu'ils permettent de compenser (Loi de Monro-Kellie).

Le rehaussement diffus de la dure mère au niveau de la convexité sus et sous tentorielle, de la faux et de la tente du cervelet est un important signe pour le diagnostic différentiel avec une méningite infectieuse ou carcinomateuse.

L'IRM cérébrale peut être normale dans environ 20 % des cas [5, 7,8] et n'exclut donc pas le diagnostic en cas de forte présomption clinique.

L'IRM médullaire avec notamment des séquences T2 et STIR doit être toujours réalisée lorsque l'on suspecte une HIS. En effet, il s'agit de l'examen le plus performant [9] avec une sensibilité proche de 94 % [3], notamment à la phase précoce, montrant dans 88 % des cas des collections épidurales, dans 78 à 94 % des cas une dilatation des veines épidurales cervicales [6]. Il a également été observé des prises de contraste au contact de ces collections en lien avec la réaction leptoméningée [11,12].

Enfin, il faut penser à une étiologie de l'HIC pouvant expliquer la fuite chronique de LCR (brèche durale) qui est rarement retrouvée à l'IRM médullaire (pseudoméningocèle, ectasie durale, kystes radiculaires, protrusions disco-ostéophytiques, etc).

L'évolution sans traitement peut se faire vers la rémission spontanée, la chronicisation ou des complications (hématome sous-dural, thrombose veineuse cérébrale). Ces dernières modifient les caractéristiques de la céphalée, avec notamment l'apparition rapide de tableaux d'hypertension intracrânienne et un engagement amygdalien. Toute modification de la céphalée chez un patient souffrant d'une HIS justifie donc une réévaluation clinique et l'IRM en urgence.

La prise en charge thérapeutique repose sur le traitement conservateur (repos en décubitus, hyperhydratation) et le blood-patch (plusieurs tentatives pouvant être nécessaires).

Lorsque le patient ne s'améliore pas malgré le traitement médical (voir le blood patch), il y a nécessité d'essayer de trouver la fuite, avec un myéloscanner ou une cisternographie, pour apporter un diagnostic complet et guider ainsi la conduite thérapeutique (blood patch au bon endroit et éventuelle chirurgie).

Les indications chirurgicales sont exceptionnelles et concernent, avant tout, les lésions sévères ou développementales, résistantes au traitement médical [5,13]. Les anomalies de signal méningées

en IRM régressent généralement suite au traitement, avec un décalage par rapport à l'amélioration clinique [5].

CONCLUSION

L'HIS est une céphalée chronique, liée à une fuite de LCR.

Les conséquences de cette hypovolémie du LCR sont essentiellement la ptôse cérébrale et la compensation veineuse. Ces deux conséquences expliquent les manifestations cliniques et l'IRM de cette pathologie.

Enfin, il faut souligner l'intérêt de l'imagerie médullaire, notamment, le myéloscanner pour rechercher une brèche durale; ce qui est recommandé en l'absence d'amélioration au traitement médical et au blood patch.

REFERENCES

- Schaltenbrand G. Neuere anschauungen zur pathophysiologie der liquorzirkulation. Zentrabl Neurochir 193 8;3 :290-300.
- Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension Spontaneous CSF leaks. Headache Currents 2005;2(1): 1 1-22.
- Fishrnan RA, Dillon WP. Dura1 enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. Neurology 1993;43(3 Pt 1):609-6 1 1.
- Sable SG RN. Meningial enhancement and low cerebrospinal fluid pressure headache. An MRI study. Cephalalgia 199 1 ; 1 1 :275-276.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. JAMA 2006;295:2286-96.
- Schievink WI, Gordon OK, Tourje J. Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension: a prospective study. Neurosurgery 2004;54:65-70.
- Watanabe A, Horikoshi T, Uchida M, Koizumi H, Yagishita T, Kinouchi H. Diagnostic value of spinal MR imaging in spontaneous intracranial hypotension syndrome. AJNR Am Neuroradiol 2009;30(1):147-51.
- Schoffer KL, Benstead TJ, Grant I. Spontaneous intracranial hypotension in the absence of magnetic resonance imaging abnormalities. Can J Neurol Sci 2002;29(3):253-7.
- Schievink WI, Maya MM, Louy C, Moser FG, Tourje J. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. AJNR Am J Neuroradiol 2008;29(5):853-6.
- Farb RI, Forghani R, Lee SK, Mikulis DJ, Agid R. The venous distension sign: a diagnostic sign of intracranial

- hypotension at MR Imaging of the brain. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28(8):1489-93.
11. Good DC, Ghobrial M. Pathologic changes associated with intracranial hypotension and meningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1993;43:2698-700.
 12. Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, et al. Meningeal biopsy in intracranial hypotension: meningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1995;45:1801-6.
 13. Schievink WI, Morreale VM, Atkinson JLD, et al. Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *J Neurosurg* 1998;88:243-6.