



Rôle de l'ophtalmologiste dans l'évaluation pronostique et le suivi de l'hypertension intracrânienne idiopathique

Samuel Bidot¹, Valérie Biousse^{1,2}

L'ophtalmologiste joue un rôle primordial dans l'identification des patients souffrant d'une hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) à haut risque d'évolution défavorable. La mise en évidence de facteurs pronostiques permet de mieux préciser les stratégies thérapeutiques lors de l'évaluation initiale. Elle permet également d'adapter, conjointement avec le neurologue, la stratégie de suivi.

L'objectif de cet article est d'aider l'ophtalmologiste à identifier les patients porteurs d'une HTICI à haut risque visuel afin d'adapter leur suivi et la stratégie thérapeutique.

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) résulte d'une augmentation isolée de la pression du liquide cébrospinal d'étiologie inconnue. Par définition, le terme « idiopathique » renvoie aux hypertensions intracrâniennes sans pathologie intracrânienne identifiée. Le diagnostic repose sur les critères de Dandy modifiés [1] (tableau 1).

Tableau 1. Critères diagnostiques de l'hypertension intracrânienne idiopathique.

1. Symptômes et signes physiques d'élévation de la pression intracrânienne (céphalées, nausées, vomissements, acouphènes pulsatiles, éclipses visuelles, œdème papillaire de stase).
2. Absence de signe neurologique focal à l'exception d'une paralysie uni- ou bilatérale de la 6^e paire crânienne.
3. Pression d'ouverture du liquide céphalospinal ≥ 25 cm H₂O mesurée en décubitus latéral* de composition normale.
4. Imagerie cérébrale normale excluant notamment une thrombose veineuse cérébrale (idéalement IRM avec angio-IRM).

* Pression d'ouverture ≥ 28 cm H₂O chez l'enfant [6].

Conflits d'intérêts

Aucun conflit d'intérêts¹.

1. Cette étude est soutenue par des bourses du service d'ophtalmologie provenant du Research to Prevent Blindness (New York, New York, USA), du National Institute of Health (Bethesda, Maryland, USA), de la fondation Berthe Fouassier (Paris, France) et de la Fondation Philippe (New York, New York, USA).

L'incidence annuelle de l'HTICI aux USA est d'environ 2 cas pour 100 000 personnes, cette incidence décuplant chez la jeune femme obèse [1]. L'HTICI présente le plus souvent une évolution favorable, mais près de 10 % des patients présentent à terme une cécité irréversible sur au moins un œil [1].

Bilan ophtalmologique

L'évaluation initiale et le suivi d'un patient suspect d'HTICI nécessitent la participation à la fois de l'ophtalmologiste et du neurologue.

Bilan initial d'un patient suspect d'HTICI

Le bilan repose sur :

1. l'interrogatoire, notamment sur les facteurs pronostiques généraux (voir plus bas), la symptomatologie d'hypertension intracrânienne et la survenue de troubles visuels permanents ;
2. la recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR), qui témoigne d'une neuropathie optique uni- ou bilatérale très asymétrique, souvent en lien avec une ischémie du nerf optique, de mauvais pronostic ;
3. les photographies de la papille avec gradation de l'œdème papillaire (débutant, modéré, sévère), permettant un examen comparatif de celui-ci au cours du suivi ;
4. le champ visuel automatisé, en utilisant toujours le

1. Services d'ophtalmologie et 2. de neurologie, Emory University School of Medicine, Emory Eye Center, Neuro-Ophthalmology Unit, Atlanta, USA

même programme (idéalement Humphrey SITA 24.2), permettant le dépistage précoce d'un déficit visuel.

L'acuité visuelle et les potentiels évoqués visuels ne sont pas de bons marqueurs de la fonction visuelle au cours de l'HTICl, car peu sensibles. Leur atteinte ne survient que tardivement [1].

Des difficultés techniques et d'ordre anatomopathologique rendent difficile l'utilisation de l'OCT

L'appréciation de l'importance de l'œdème papillaire étant éminemment subjective, y compris sur des photographies, quelques études se sont récemment portées sur l'intérêt de la mesure de la couche des fibres optiques péripapillaires dans le suivi de l'œdème papillaire de stase [2]. Cependant, les résultats se heurtent à deux types de difficultés :

- techniques, d'autant plus importantes que l'œdème papillaire de stase est volumineux,
- d'ordre anatomopathologique, l'OCT étant incapable de différencier, en cas de diminution de l'épaisseur de la couche des fibres optiques péripapillaires, la résolution de l'œdème (signe favorable) d'une perte axonale (signe défavorable), rendant la normalisation de la mesure de la couche des fibres optiques faussement rassurante.

Les facteurs pronostiques

Certains facteurs liés au terrain sont de mauvais pronostic visuel

- La présentation volontiers paucisymptomatique de l'HTICl de l'homme pourrait expliquer un risque d'évolution défavorable multiplié par 2 [3].
- Bien que l'ethnie ne modifie pas l'incidence de l'HTICl, elle semble être un facteur pronostique indépendant chez les patients d'ethnie noire vivant aux USA. Le risque d'évolution défavorable est multiplié pratiquement par 3 et le risque de cécité sur au moins un œil par 5 par rapport aux patients caucasiens [3].
- L'obésité est corrélée non seulement avec l'incidence de l'HTICl, mais également avec le risque visuel. En effet, il existe une corrélation entre l'indice de masse corporelle (IMC) et le risque de baisse visuelle chez les patients très obèses, celui-ci doublant tout les 20 unités d'IMC [3]. Une prise de poids récente (indépendamment de l'IMC) est également corrélée au risque visuel [1].
- Le syndrome d'apnée du sommeil, associé à l'HTICl de l'homme, et l'anémie, notamment par carence martiale [3], ont été associés à un pronostic visuel défavorable.

Le rôle de l'ophtalmologiste dans l'identification des facteurs pronostiques cliniques est primordial

En effet, ceux-ci relèvent essentiellement de l'examen

du fond d'œil et du champ visuel. À noter que les éclipses visuelles, épisodes transitoires et brefs d'obscurcissement visuel survenant dans deux tiers des cas, ne sont cependant pas associées à un pronostic visuel défavorable [1].

L'œdème papillaire est le signe cardinal de l'HTICl (figure 1) et sa gravité est corrélée avec le risque visuel.

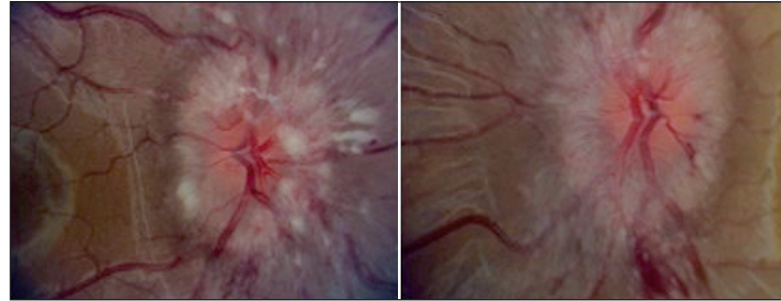


Figure 1. Œdème papillaire sévère bilatéral.

Seuls les patients présentant un œdème papillaire sont à risque de baisse visuelle. Ainsi, les patients ayant un œdème papillaire minime ont le plus souvent un champ visuel normal et une évolution visuelle favorable et les rares patients avec HTICl sans œdème papillaire ne sont pas à risque de perte visuelle [4].

L'altération du champ visuel lors du diagnostic est de mauvais pronostic [1]

L'élargissement de la tache aveugle est ubiquitaire au cours de l'HTICl et ne doit pas être considérée comme une anomalie significative du champ visuel. L'atteinte du champ visuel débute généralement par un ressaut nasal inférieur qui s'élargit progressivement. Apparaissent alors les déficits arciformes puis une dépression généralisée du champ visuel. L'altération du champ visuel lors du diagnostic est un élément de mauvais pronostic, car elle témoigne soit d'une HTICl fulminante, soit d'un diagnostic tardif avec installation d'une neuropathie optique.

L'absence de céphalées peut retarder le diagnostic, surtout chez l'homme

Les céphalées représentent le motif de consultation le plus fréquent [1]. Cependant, les patients présentant un œdème papillaire asymptomatique ne sont pas rares et le diagnostic peut n'être posé qu'à un stade tardif de séquelles visuelles. L'absence plus fréquente des céphalées chez l'homme explique, au moins partiellement, le pronostic visuel plus défavorable de l'HTICl chez lui [3].

L'HTICl fulminante est une forme rare à traiter en urgence [5]

Elle est caractérisée par un début aigu et une dégradation rapide de la fonction visuelle en quelques jours. Le

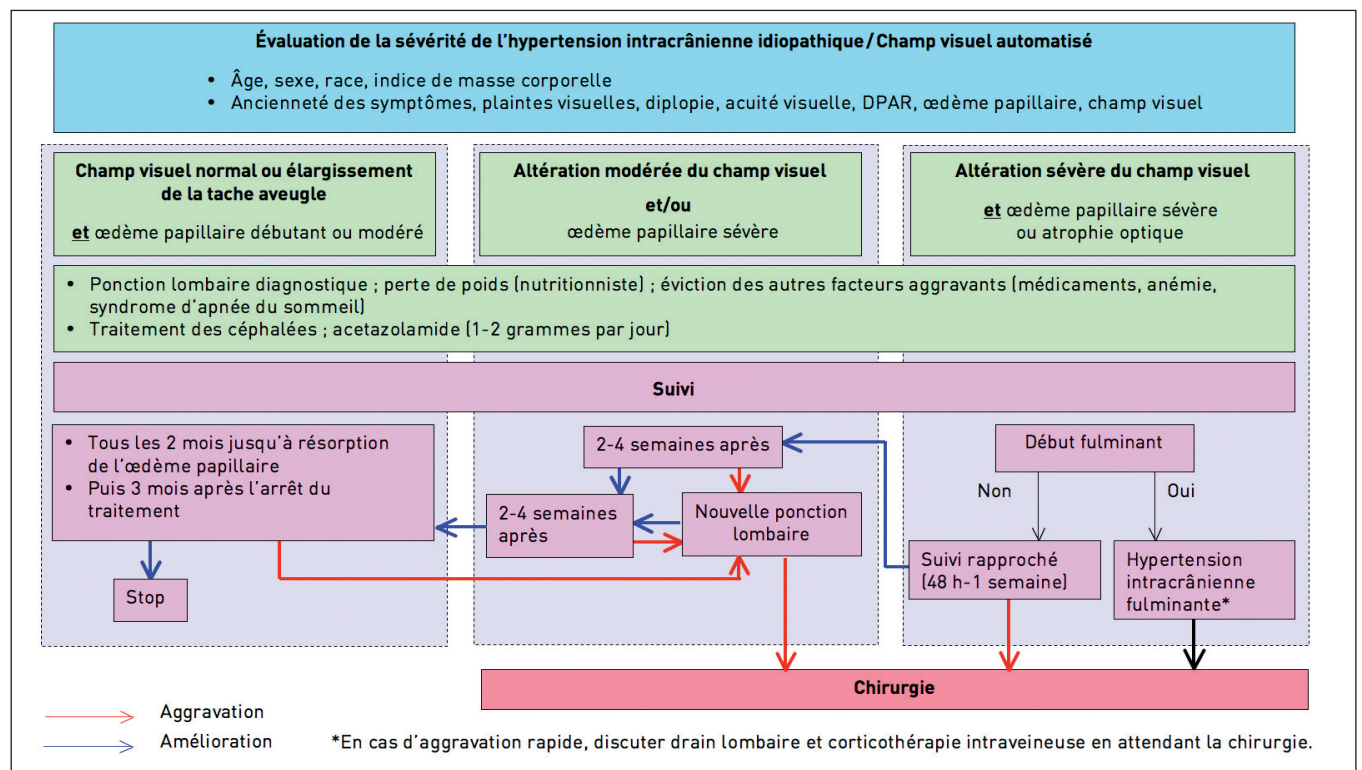
Clinique

traitement est urgent et généralement chirurgical avec un risque de cécité de 50 %.

Les principes de prise en charge de l'HTICI

Les deux objectifs du traitement sont : 1. la diminution, voire la disparition, des symptômes liés à l'élévation de la pression intracrânienne et 2. la préservation de la fonction visuelle. La stratégie de prise en charge et la fréquence de suivi reposent essentiellement sur la présence de facteurs pronostiques et sur l'état et l'évolution de la fonction visuelle. La *figure 2* propose un algorithme d'aide au suivi des HTICI.

Figure 2. Algorithme d'aide à la prise en charge de l'hypertension intracrânienne idiopathique. Pour les délais de suivi, seuls sont fournis des intervalles, le suivi étant d'autant plus rapproché qu'il existe des facteurs pronostiques défavorables (sexe masculin, race noire, obésité morbide, anémie, anomalies du champ visuel).



Le traitement systématique

La prise en charge débute toujours par une ponction lombaire et par l'éviction des facteurs de risque, notamment l'obésité, la perte de poids étant le pilier du traitement de fond. Même modérée (5-10 %), elle permet à elle seule de soulager la symptomatologie et de diminuer l'œdème papillaire et la pression intracrânienne [3].

Les autres traitements

L'acétazolamide est considéré depuis longtemps comme le traitement médicamenteux de choix de l'HTICI, bien qu'aucune preuve de son efficacité ne soit disponible actuellement [1]. Une étude est actuellement en cours aux USA.

La chirurgie est indiquée en cas d'HTICI fulminante ou en cas de détérioration de la fonction visuelle malgré le traitement médical.

Bibliographie

1. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin.* 2010; 28(3):593-617.
2. Bidot S, Vasseur V, Vignal-Clermont C. Tomographie par cohérence optique et hypertension intracrânienne. *J Fr Ophtalmol.* 2013; 36(3):277-85.
3. Biousse V, Bruce BB, Newman NJ. Update on the pathophysiology and management of idiopathic intracranial hypertension. *J*

4. Corbett JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. *Arch Neurol.* 1989;46(10):1049-51.
5. Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology.* 2007;68(3):229-32.
6. Ko MW, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Horm Res Paediatr.* 2010;74(6):381-9.