

Hypotension intracrânienne spontanée

Caroline Roos, Centre des Urgences Céphalées, Hôpital Lariboisière, APHP

Liens d'intérêts en rapport avec cet article : aucun

L'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) est suspectée devant des céphalées survenant en position debout et disparaissant allongé. L'interrogatoire va rechercher d'autres symptômes évocateurs : acouphènes, plénitude d'oreille, nausées voire vomissements, pouvant aussi avoir un caractère postural [1]. L'IRM cérébrale réalisée avec injection de gadolinium permet souvent de confirmer le diagnostic : prise de contraste des pachyméninges, aspect globuleux des sinus veineux et descente cranio caudale de l'encéphale. Les étiologies des HIS sont nombreuses, le plus souvent rapportées à une brèche durale, parfois de volumineux kystes de Tarlov ou une ectasie du sac dural sans fuite visible. Dans la classification internationale des céphalées (ICHD 3) les hypotensions intracrâniennes en lien avec une fistule du LCS sont séparées des HIS mais dans la littérature de plus en plus de cas rapportés sont décrit comme des hypotensions intracrâniennes spontanées [2].

Grâce à l'imagerie et une meilleure description des caractéristiques cliniques de grandes avancées ont été faites ces 20 dernières années. Les nombreuses publications ont élargi le spectre clinique au-delà de la forme typique associant céphalée orthostatique et IRM cérébrale typique. C'est pourquoi dans la dernière classification internationale des céphalées, ICHD3 [3], basée sur l'evidence-based medicine, le caractère orthostatique de la céphalée n'est plus obligatoire et le diagnostic d'HIS est posé si des arguments directs ou indirects en faveur d'une fuite du liquide cérébro-spinal (LCS) existent. Parmi ces arguments l'IRM cérébrale avec gadolinium garde une place majeure.

Ainsi une hypotension intracrânienne spontanée est parfois évoquée même si la présentation clinique ou radiologique n'est pas classique, mais on insistera sur 2 présentations qui peuvent poser problème. Il s'agit des patients ayant des céphalées orthostatiques typiques mais une IRM cérébrale normale et des patients avec des céphalées non orthostatiques ou des manifestations non céphalalgiques (symptômes ORL atteinte d'une paire crânienne isolée, syndrome dépressif, troubles cognitifs) mais une IRM cérébrale typique [4] [5] . Dans ces 2 cas, la ponction lombaire peut être discutée pour confirmer une pression basse (<6 cm d'H₂O) ou éliminer une inflammation devant des signes IRM isolés. On souligne que la ponction lombaire n'est pas contre indiquée sous réserve de l'utilisation d'aiguille atraumatiques [6] et d'une surveillance au décours pour s'assurer de l'absence d'aggravation. Un LCS xanthochromique avec une pleiocytose et une hyperprotéinorachie reste compatible avec une HIS et surtout l'HIS avec une pression d'ouverture normale est fréquente, jusqu'à 45% des cas [7]. Ainsi, il est beaucoup plus pertinent de rechercher l'origine de la brèche. Depuis plusieurs années on sait que l'IRM médullaire cervico-dorso-lombaire avec séquence hyperpondérée T2 fat sat est l'examen de choix. Cet examen est sensible, mais on n'en connaît pas la spécificité. Elle permet de visualiser un décollement épidual, signe indirect d'une fuite de LCS, et plus rarement la brèche [8]. Il est très important d'obtenir ces séquences et d'insister auprès du radiologue. L'interprétation des images est fondamentale et le radiologue doit vraiment avoir une expertise pour guider le clinicien.

Une fois le diagnostic évoqué, la prise en charge du patient nécessite une équipe pluri disciplinaire. Le blood patch épidual (BPE) est le traitement de référence après échec des mesures dites

conservatrices (repos et caféine) mais les modalités ne sont pas dictées par des recommandations et les pratiques restent très hétérogènes expliquant les nombreux échecs. Le blood patch doit être réalisé par des anesthésistes qui connaissent l'HIS car la quantité de sang à injecter est déterminée par la survenue d'une douleur lombaire ou d'une céphalée, signant la mise sous tension de l'espace épidural corolaire de l'efficacité. Trop peu savent que le volume peut parfois atteindre 50 voire 70 ml de sang autologue. Au décours le patient doit rester au moins 24 heures allongé à plat, parfois en position de Trendelenburg et non pas 2 heures [9]. Enfin, il existe un consensus d'experts pour proposer de renouveler le blood patch, en cas d'échec ou d'efficacité partielle, jusqu'à 3-4 fois, augmentant le succès thérapeutique (de 50% à 77%) [10] mais il est évident que réitérer des « mauvais » blood patches n'a pas de sens.

Ces dernières années, plusieurs équipes de neurochirurgie et de neuroradiologie se sont spécialisées dans la prise en charge des HIS « réfractaires ». Jurgen Beck et son équipe, a mis au point un protocole de recherche « active » de brèche durale [11]. Chez 14/69 patients en échec d'un blood patch, l'origine de la fuite a été identifiée et traitée dans 100% des cas. La recherche de brèche nécessite parfois plusieurs explorations : myéloIRM après injection intrathécale de gadolinium, myélographie dynamique et myéloscanner tardif. Cependant peut être qu'en fonction du type de brèche certaines soient plus adaptées : myéloscanner pour une brèche à flux rapide et myéloIRM avec injection de gadolinium pour les flux lents [12]. Récemment Schievink a rapporté l'intérêt de la myélographie conventionnelle en position latérale pour le diagnostic de fistule du LCS. En France l'injection de gadolinium intrathécal n'a pas d'AMM, et concernant les autres examens radiologiques nous manquons d'équipes spécialisées pour l'interprétation des résultats. Il faudrait sûrement définir un protocole d'exploration (myélographie conventionnelle suivie d'un myéloscanner tardif ?). En France nous n'avons pas encore d'équipe spécialisée pour le traitement chirurgical d'une brèche ou d'une fistule sont localisées, et il paraît nécessaire de pouvoir former des jeunes cette pathologie. Enfin, il ne faut pas oublier que l'HIS est une pathologie potentiellement grave, en lien avec un hématome sous dural compressif ou un œdème du tronc cérébral avec pronostic vital engagé. A nouveau nous manquons de recommandations, et devrions pour soigner nos patients définir les modalités de prise en charge. Dans une série américaine sur 15 cas de coma, 50% ont été guéris par des traitements que nous ne proposons pas en France [13]. Pour finir, les brèches durales sont une des causes de sidérose superficielle sous-tentorielle (SSS) à connaître, Wilson et al dans une étude rétrospective retient 83% de SSS en lien avec une brèche durale probable [14].

Ainsi, il faut désormais considérer l'HIS comme une pathologie à large spectre clinique sous diagnostiquée et sûrement plus fréquente que les 5/100000 estimés. De nombreuses spécialités (neurologue, neuroradiologues, ORL, neurochirurgien, anesthésistes, réanimateurs) sont concernées et une réflexion commune pour d'éventuelles recommandations devrait être initiée, afin de proposer à nos patients les traitements qui ont fait la preuve de leur efficacité et former les générations futures à cette pathologie.

Bibliographie

1. Schaltenbrand, G., *Neuere Anschauungen zur Pathophysiologie der-Liquorzirkulation*, in *Zentralbl Neurochir.* 1938. p. 290-300.
2. Schievink, W.I., F.G. Moser, and M.M. Maya, *CSF-venous fistula in spontaneous intracranial hypotension*. *Neurology*, 2014. **83**(5): p. 472-3.
3. *Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition*. *Cephalalgia*, 2018. **38**(1): p. 1-211.
4. Wicklund, M.R., et al., *Frontotemporal brain sagging syndrome: an SIH-like presentation mimicking FTD*. *Neurology*, 2011. **76**(16): p. 1377-82.
5. Chen, S., M. Hagiwara, and P.C. Roehm, *Spontaneous intracranial hypotension presenting with severe sensorineural hearing loss and headache*. *Otol Neurotol*, 2012. **33**(8): p. e65-6.
6. Monserrate, A.E., et al., *Factors associated with the onset and persistence of post-lumbar puncture headache*. *JAMA Neurol*, 2015. **72**(3): p. 325-32.
7. Yao, L.L. and X.Y. Hu, *Factors affecting cerebrospinal fluid opening pressure in patients with spontaneous intracranial hypotension*. *J Zhejiang Univ Sci B*, 2017. **18**(7): p. 577-585.
8. Starling, A., et al., *Sensitivity of MRI of the spine compared with CT myelography in orthostatic headache with CSF leak*. *Neurology*, 2013. **81**(20): p. 1789-92.
9. Ferrante, E., et al., *Spontaneous intracranial hypotension syndrome: report of twelve cases*. *Headache*, 2004. **44**(6): p. 615-22.
10. Berroir, S., et al., *Early epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension*. *Neurology*, 2004. **63**(10): p. 1950-1.
11. Beck, J., et al., *Diskogenic microspurs as a major cause of intractable spontaneous intracranial hypotension*. *Neurology*, 2016. **87**(12): p. 1220-6.
12. Kranz, P.G., et al., *Imaging Signs in Spontaneous Intracranial Hypotension: Prevalence and Relationship to CSF Pressure*. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2016. **37**(7): p. 1374-8.
13. Schievink, W.I., et al., *Coma: A serious complication of spontaneous intracranial hypotension*. *Neurology*, 2018. **90**(19): p. e1638-e1645.
14. Wilson, D., et al., *Infratentorial superficial siderosis: Classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway*. *Ann Neurol*, 2017. **81**(3): p. 333-343.