



## Cas Clinique

## Hypertension Intracrânienne Idiopathique de l'Enfant: À Propos d'un Cas

### *Idiopathic intracranial hypertension of the child: a case report*

Ebana Mvogo S<sup>(1),(2)</sup>, Enyama D<sup>(2)</sup>, Dohvoma AV<sup>(1),(3)</sup>, Noukeu Njikui D<sup>(2)</sup>, Meguieze CA.<sup>(2)</sup>, Kedy Koum D<sup>(2),(4)</sup>, Ebana Mvogo C<sup>(1),(3)</sup>

#### RÉSUMÉ

L'hypertension intra crânienne idiopathique ou pseudo tumor cerebri est une pathologie rare chez l'enfant. Quand le diagnostic est tardif, la prise en charge des lésions avancées conséquentes grève en règle le pronostic visuel. Nous rapportons le cas d'une enfant de six ans référée pour une baisse d'acuité visuelle bilatérale associée à des céphalées et des vomissements. L'examen ophtalmologique a noté une acuité visuelle réduite à la perception lumineuse à l'œil droit et à 1/20e à l'œil gauche. Une paralysie du VI droit et un œdème papillaire bilatéral étaient également présents. Aucun processus expansif ou tumeur n'a été mis en évidence aux explorations radiologiques. L'analyse du liquide céphalorachidien et les analyses biologiques étaient sans particularités. L'enfant a été mise sous corticoïdes et inhibiteurs de l'anhydrase carbonique sans amélioration.

(1) FMSB/UYI, Yaoundé  
(2) HGOPEd, Douala  
(3) Hôpital Central de Yaoundé  
(4) FMSP/UD, Douala

**Correspondance:** Dr  
Ebana Mvogo Stève  
Robert  
BP: 7270 Douala  
Tel: 693206780  
Email :  
[steveebana@yahoo.fr](mailto:steveebana@yahoo.fr)

**Mots clés:** hypertension intra crânienne, paralysie du VI, œdème papillaire  
**Key-words:** intracranial hypertension, VI nerve paralysis, papilloedema

#### ABSTRACT

Intracranial hypertension or pseudo-tumor cerebri is a rare disease in children. The late diagnosis will delay the management and worsen the visual prognosis. We report the case of a 6-year-old girl referred for decreased bilateral visual acuity associated with headache and vomiting. Ophthalmologic examination noted reduced visual acuity to light perception at the right eye and 1/20th at the left eye. Paralysis of the right VI and bilateral papilloedema were also found. Medical imaging disclosed no expansive process or tumor. Analysis of cerebrospinal fluid and bleed showed no significant abnormalities. Treatment included corticosteroids and inhibitors of carbonic anhydrase, but there was no visual improvement.

#### INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) ou pseudo tumor cerebri est un syndrome associant une hypertension intracrânienne isolée sans lésion intracrânienne, sans signes neurologiques focaux ni anomalies neuro-radiologiques ou modifications de la composition du liquide céphalo-rachidien (LCR). Cette pathologie est rare chez l'enfant et impose d'éliminer toutes les autres étiologies d'hypertension intracrânienne [1]. En ophtalmologie, le pronostic visuel est mis en jeu par la présence d'un œdème papillaire bilatéral de stase imposant un traitement urgent sous peine d'aboutir à l'installation d'une cécité. C'est pour attirer l'attention des praticiens sur les complications ophtalmologiques de cette pathologie longtemps considérée à tort comme « bénigne », que nous rapportons le cas d'une patiente de 6 ans reçue à l'Hôpital GynécoObstétrique et Pédiatrique de Douala.

#### OBSERVATION

Il s'agit de l'enfant NC, âgée de six ans, de sexe féminin, élève. Elle a été hospitalisée le 1<sup>er</sup> Juin 2016 dans le service de pédiatrie pour suspicion d'un processus expansif intracrânien. L'interrogatoire a retrouvé la présence depuis 6 mois, de céphalées en casque avec des vomissements associés à une baisse progressive de l'acuité visuelle des deux yeux. Les antécédents étaient sans particularités.

À l'examen physique, état général était conservé. L'examen neurologique n'a mis en évidence aucun signe de focalisation chez une cette enfant qui était par ailleurs consciente et coopérative. L'examen ophtalmologique a retrouvé :

- Une acuité visuelle non améliorée à 'voit bouger la main' pour l'œil droit et 1/20<sup>e</sup> pour l'œil gauche ;
- Une limitation de l'action des 2 droits externes avec des pupilles en mydriase, réactives ;

- Un œdème papillaire bilatéral chronique de stade III (figures 1 et 2) ;
- Un champ visuel agonique aux 2 yeux (image 3).

À ce stade, le diagnostic de syndrome d'hypertension intracrânienne a été évoqué.

Au plan paraclinique, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale était normale (image 4). L'électro encéphalogramme a montré un tracé de fond bien organisé, réactif, sans anomalie paroxystique.

Le bilan biologique était sans particularité. Le LCR était « hypertendu », clair eau de roche et de composition normale.

À l'issue du bilan, le diagnostic d'HII a été retenu. L'objectif étant de réduire la pression intraoculaire, la prise en charge, uniquement médicale a associé :

- La dexaméthasone 0,6 mg/kg soit 4 mg toutes les 6 heures par voie intraveineuse avec un relais oral au bout de sept jours,
- L'acétazolamide 250 mg: 5 mg/kg toutes les 12 heures per os pendant dix jours,
- Une supplémentation en potassium et un pansement gastrique.

L'évolution sous ce traitement a été défavorable. Nous avons ainsi noté après deux semaines de traitement, une baisse de l'acuité visuelle aux deux yeux réduite à une perception lumineuse positive associée à l'apparition d'une hypoacousie droite. Les parents ont sollicité une évacuation sanitaire, et l'enfant est sortie de l'hôpital contre avis médical.

## DISCUSSION

L'incidence de l'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) est estimée à 1/100000 cas par an [2]. Notre malade avait six ans et était de sexe féminin. Classiquement l'HII est retrouvée chez les jeunes femmes obèses. A contrario, chez l'enfant, il n'existe pas de prédisposition liée au sexe jusqu'à l'âge de 12 ans [3]. Les céphalées avec nausées et/ou vomissements constituent l'une des manifestations initiales majeures, c'était également le cas chez notre patiente [4]. En dehors des céphalées, nous avons retrouvé aux deux yeux une baisse de l'acuité visuelle et une paralysie des droits latéraux. Il est noté des baisses d'acuité visuelle

symptomatiques inaugurales chez de 9 à 20 % des patients [4-6]. Les paralysies du VI, uni ou bilatérales sont habituelles avec une incidence qui varie entre 35 % et 80 % [4,6]. Au plan paraclinique, L'IRM est l'examen radiologique le plus indiqué [7]. Ses résultats étaient sans particularités chez notre patiente (figure 4). La ponction lombaire a montré un liquide céphalo rachidien clair (LCR), hypertendu et de composition normale. Même si, chez notre patiente la pression du LCR n'a pas pu être mesurée, il faut noter qu'elle aide à confirmer le diagnostic et à évaluer la prise en charge. Pour la plupart des auteurs, la pression intra cérébrale ne doit pas excéder 280 mm d'H<sub>2</sub>O entre 1 et 18 ans. Elle est aussi considérée comme anormale lorsqu'elle dépasse 250 mm d'H<sub>2</sub>O chez un patient avec un œdème papillaire [8-11].

Le traitement de l'HII est le plus souvent médical et repose sur la prescription d'acétazolamide et d'une corticothérapie, même si l'utilisation de cette dernière est controversée [12]. L'évolution dans le cas rapporté a été défavorable avec le traitement médical. L'apparition de signes évocateurs d'une complication impose de réaliser des ponctions lombaires évacuatrices itératives et/ou l'indication d'un traitement chirurgical (décompression du nerf optique par voie transconjonctivale ou dérivation du LCR par pose d'un shunt lombo-péritonéal) [13,14]. La prise en charge doit être précoce, ce qui n'a pas été le cas pour cette patiente chez qui la symptomatologie évoluait depuis environ six mois. Une baisse définitive de l'acuité visuelle est notée chez 0 à 10% des patients selon les séries [6,15-17]. On note une amputation irréversible du champ visuel chez 17% des enfants [15]. Pour Stiebel-Kadish et al, le pronostic visuel est plus sombre durant la période pubertaire [18].

## CONCLUSION

L'hypertension intracrânienne idiopathique est une pathologie rare chez l'enfant. Son diagnostic est un diagnostic d'élimination. Une prise en charge tardive peut entraîner une baisse irréversible de l'acuité visuelle chez les patients atteints. Il faut par conséquent que les praticiens initient rapidement le traitement de toute hypertension intracrânienne idiopathique lorsque le diagnostic est posé.

## RÉFÉRENCES

- [1] Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain* 1991;114:55-80.
- [2] Gordon K. Pediatric pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology. *Can J Neurol Sci.* 1997;124: 253-5.
- [3] Karahalios DG, Rekate HL, Khayata MH, Apostolides PJ. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology.* 1996; 46: 198-202.
- [4] Balcer U, Liu G T, Forman S, Pun K, Volpe NJ, Galetta S L, Maguire Mg. Idiopathic intracranial hypertension: relation of age and obesity in children. *Neurology.* 1999; 52: 870-2.
- [5] Lessell S. Pediatric pseudotumor cerebri (idiopathic intracranial hypertension). *Surv Ophthalmol* 1992;37:155-66.
- [6] Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: characteristics, treatment and outcome. *Am J Ophthalmol.* 1999;127:178-82.
- [7] Said RR, Rosman NP: A negative cranial computed tomographic scan is not adequate to support a diagnosis of pseudotumor cerebri. *J Child Neurol* 2004;19:609-613.
- [8] Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children undergoing diagnostic lumbar puncture. *N Engl J Med.* 2010; 363:891-893.
- [9] Lee MW, Vedanarayanan VV. Cerebrospinal fluid opening pressure in children: experience in a controlled setting. *Pediatr Neurol.* 2011; 45(4):238-240.

[10] Avery RA, Licht DJ, Shah SS, et al. CSF opening pressure in children with optic nerve head edema. *Neurology*. 2011; 76(19):1658-1661.

[11] Kaiser AM, Whitelaw AG. Normal cerebrospinal fluid pressure in the newborn. *Neuropediatrics*. 1986; 17:100-102.

[12] Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children: the Iowa experience. *J Child Neurol* 1994; 9:144-9.

[13] Mauriello JA, Jr, Shaderowfsky P, Gizzi M, Frohman L: Management of visual loss after optic nerve sheath decompression in patients with pseudotumor cerebri. *Ophthalmology* 1995;102:441-445.

[14] ReKate HL, Wallace D: Lumboperitoneal shunts in children. *PediatrNeurosurg* 2003;38:41-46

[15] Phillips PH, Repka MX, Lambert SR: Pseudotumor cerebri in children. *J AAPOS* 1998;2:33-38.

[16] Kesler A, Fattal-Valevski A: Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol* 2002;17:745-748.

[17] Youroukos S, Psychou F, Fryssiras S, Paikos P, Nicolaidou P: Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol* 2000;15:453-457.

[18] Stiebel-Kalish H, Kalish Y, Lusky M, Gatton DD, Ehrlich R, Shuper A: Puberty as a risk factor for less favorable visual outcome in idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol* 2006;142:279-283.

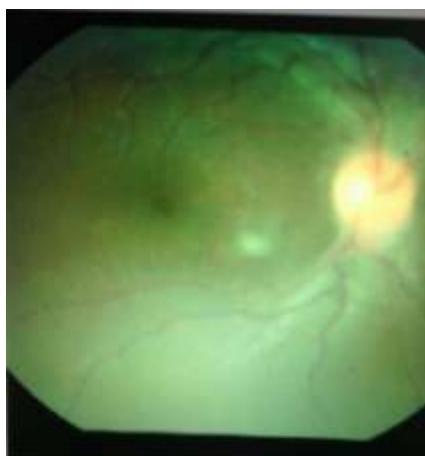


Figure 1 et 2: rétinoographies œil droit

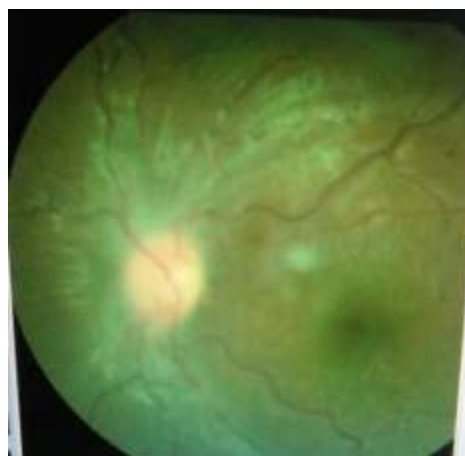


Figure 2: rétinographie œil gauche

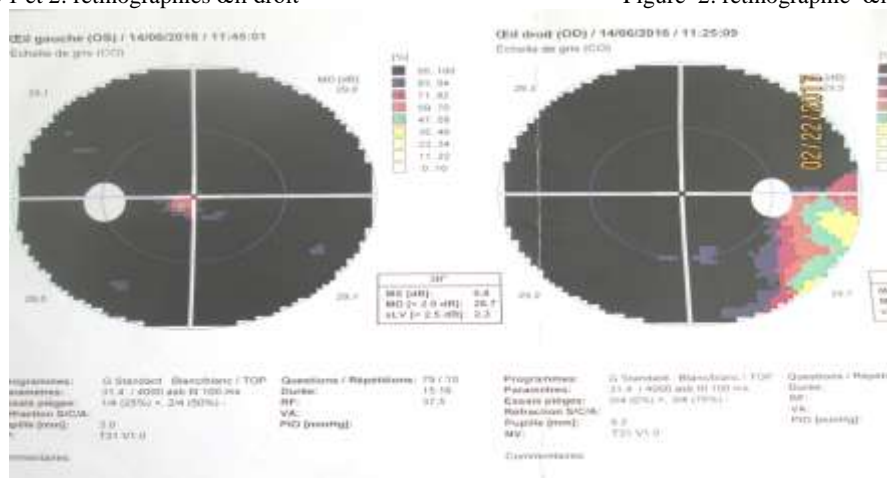


Figure 3: Champ visuel automatique

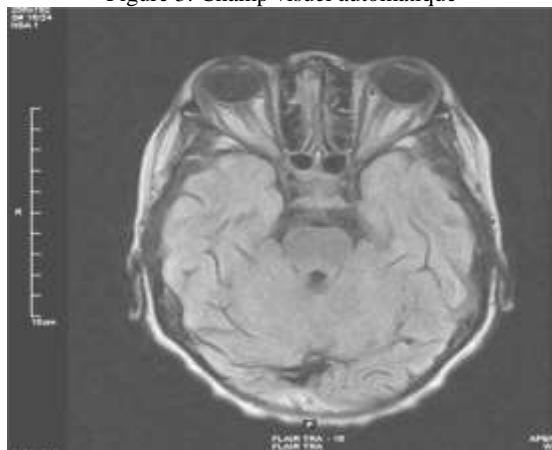


Figure 4: IRM orbito cérébrale en coupe axiale T1