



SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE IDIOPATHIQUE COMPLIQUÉ D'UNE PARALYSIE DES NERFS CRANIENS III ET VII IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION COMPLICATED BY THIRD AND SEVENTH CRANIAL NERVE PALSIES

A. Bennis (a, c); S. Bouchal (b, c); F. Chraïbi (a, c); Z. Souirti (b, c); M. Abdellaoui (a, c); F. Benlahcen (b, c);
I. Andaloussi benatiya (a, c)

a) Service d'ophtalmologie, Hôpital Omar Drissi, CHU Hassan II, BATHA, Fès, Maroc

b) Service de Neurologie, Hôpital des spécialités, CHU Hassan II, Route Sidi Hrazem, BP:1835 Atlas, Fès, Maroc

c) Faculté de Médecine et de pharmacie de Fès, Maroc

Auteur Correspondant: BENNIS AHMED, Tél : 00212667015422 eMail : ah_bennis@hotmail.com

Résumé

Introduction : L'HTIC idiopathique est caractérisée par une pression intracrânienne élevée en l'absence d'origine identifiable et sans signes de focalisation, Nous rapportons le cas d'une patiente de 30 ans qui se présente pour un syndrome d'hypertension intracrânienne idiopathique compliqué d'une paralysies de multiples nerfs crâniens et de raideur méningée.

Observation : Il s'agit d'une patiente de 30 ans, sans antécédents pathologiques notables qui consulte pour cécité bilatérale d'installation aiguë associée à des céphalées, cervicalgies et une asymétrie faciale gauche. L'examen ophtalmologique retrouve acuité visuelle limitée à la perception lumineuse au niveau de l'oeil droit, et à mouvements des doigts au niveau de l'oeil gauche, un RPM paresseux, un oedème papillaire stade II et intermaculopapillaire, une tortuosité vasculaire en ODG avec une occlusion de l'artère temporale inférieure au niveau de l'OG. L'examen des nerfs crâniens retrouve une paralysie du III et du VII gauches avec une raideur méningée.

La patiente a bénéficié d'une IRM cérébrale et d'un bilan biologique ne montrant pas d'anomalies, et d'une étude cytobactériologique du LCR revenant négative avec une pression à 80 cm d'H₂O. Le traitement initial s'est basé sur l'acetazolamide, avec des ponctions lombaires déplétives, et devant la persistance des pressions élevées elle a bénéficié d'un shunt ventriculo-péritonéal.

L'évolution à 2 mois est marquée sur le plan ophtalmologique par l'amélioration de l'acuité visuelle de l'oeil droit à 7/10, avec une atrophie optique séquellaire et un champs visuels tubulaire, et par la persistance à gauche d'une acuité visuelle limitée au mouvement des doigts, de l'esotropie et d'une atrophie optique.

Discussion et conclusion : Le diagnostic d'HTIC de l'adulte se base sur les critères modifiés de Dandy et révisés par Friedman et Jacobson qui incluent l'absence de signes de localisation, à l'exception de la paralysie du nerf VI.

La présence d'une atteinte des autres nerfs crâniens et extrêmement rare et peu rapporté dans la littérature, Cependant, cette entité reste un diagnostic d'élimination et un bilan exhaustif, notamment IRM, angio-IRM et ponction lombaire, est de rigueur.

Le pronostic visuel reste l'aspect le plus important de la maladie et guide l'acharnement thérapeutique.

Abstract

Introduction : Idiopathic HTIC is characterized by high intracranial pressure in the absence of an identifiable origin and without signs of location. We report the case of a 30-year-old female patient presenting with idiopathic intracranial hypertension syndrome complicated by multiple cranial nerve palsies.

Observation: 30-year-old patient with no significant medical history who consults for bilateral acute blindness associated with headache, neck pain and left facial asymmetry. The ophthalmological examination finds visual acuity limited to the luminous perception in the right eye, and to movements of the fingers in the left eye, a papillary edema stage II and intermaculopapillary, a vascular tortuosity in the two eyes with an occlusion of the inferior temporal artery in the left eye. Examination of the cranial nerves reveals left paralysis of the common oculomotor nerve and the facial nerve. The brain MRI and the biological assessment do not show any abnormalities, the cytobacteriological study of the cerebrospinal fluid returning negative with a pressure at 80cm of H₂O. The initial treatment was based on oral acetazolamide, with depleted lumbar punctures, given the persistence of the high pressures, the patient had a ventriculo-peritoneal shunt.

at 2 months, the visual acuity of the right eye was improved to 7/10, with a sequential optical atrophy and a tubular visual field, and the persistence on the left side of visual acuity limited to the movement of the fingers, esotropia and optic atrophy

Discussion and conclusion: The adult diagnosis of HTIC is based on the modified Dandy criteria, revised by Friedman and Jacobson, which include the absence of localization signs, with the exception of paralysis of the external oculomotor nerve.

The participation of other cranial nerves is extremely rare and not reported in the literature, However, it is a diagnosis of elimination, hence the need for MRI, angio-MRI and lumbar puncture, is essential. The visual prognosis remains the most important aspect of the disease and guides therapy.



L'hypertension intracranienne idiopathique est définie par une augmentation de la pression intracrânienne, en l'absence de cause identifiable et sans signes de focalisation en dehors de la paralysie du sixième nerf crânien [1], nous rapportons le cas d'une patiente de 30 ans qui se présente pour un syndrome d'hypertension intracranienne idiopathique atypique

compliquée d'une paralysie des nerfs oculomoteur commun et facial associé à une raideur méningée.

OBSERVATION :

Une patiente âgée de 30 ans, qui s'est présentée en urgence pour cécité bilatérale associés à des céphalées, cervicalgies et une asymétrie faciale gauche.



Figure 1 : déviation de l'œil gauche en position primaire (A), une limitation du regard en haut (B) en bas (C) et en dedans (D), avec abduction possible (E)



Figure 2 : signe de Charles Bell gauche (A), déviation de la bouche à droite (B)

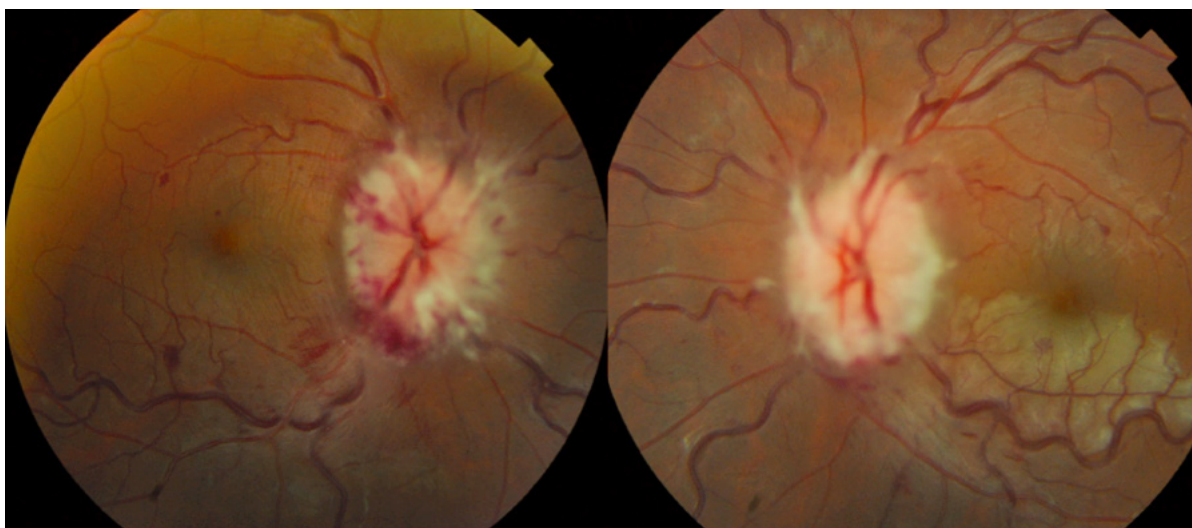


Figure 3 : Rétinophotographies des Deux yeux objectivant l'œdème papillaire bilatérale avec une occlusion de l'artère temporale inférieure gauche

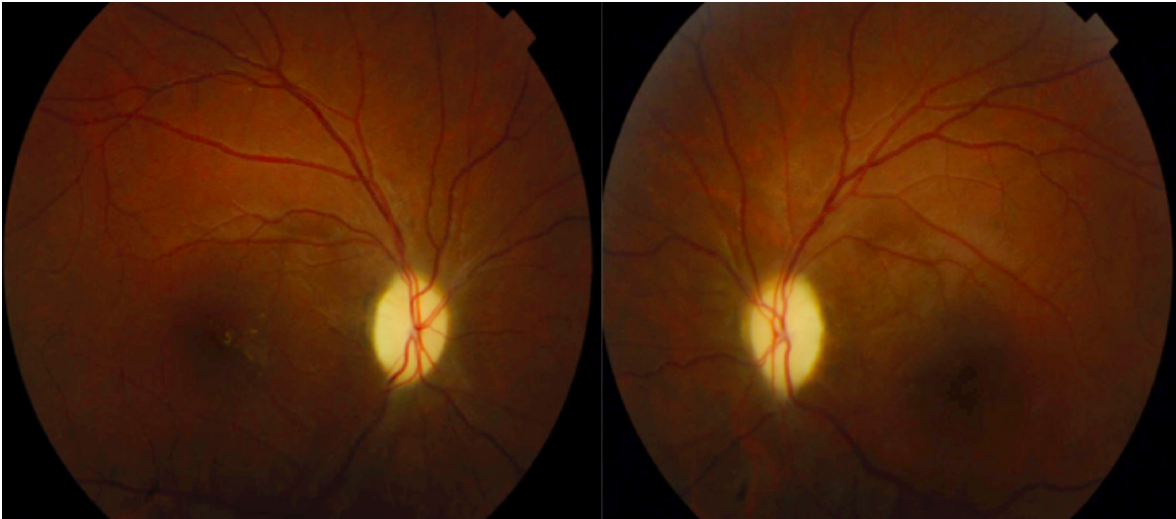


Figure 4 : Rétinophotographies des yeux objectivant la paleur papillaire bilatérale séquellaire

L'examen clinique note un strabisme divergent (image 1-A), une limitation du regard en haut en bas et en dedans au niveau de l'œil gauche (image 1-B,C,D,E), avec un signe de Charles Bell gauche (image 2-A), une déviation de la bouche à droite (image 2-B), associées à une raideur méningée.

L'acuité visuelle est limitée à la perception des mouvements des doigts, le réflexe photomoteur direct et consensuel est peu réactif dans les deux yeux

Au fond d'œil : un œdème papillaire de stase, une tortuosité vasculaire dans les deux yeux, des hémorragies péripapillaire à droite et une occlusion de l'artère temporale inférieure à gauche (Image 3).

La patiente a bénéficié d'une IRM et d'une angio-IRM cérébrales qui n'ont pas révélé d'anomalie au niveau du parenchyme cérébral, cérébelleux et le tronc cérébral. Les artères carotidiennes, cérébrales, vertébrales et le tronc basilaire ainsi que le drainage veineux sont de morphologie normale. La pression du LCR à la ponction lombaire est de 80cm d'H₂O avec une étude cyto-bactériologique négative.

Le bilan à la recherche d'une HTIC secondaire notamment le dosage d'anticorps antinucléaire, d'enzyme de conversion, de la vitamine A et la sérologie de Lyme, était négative.

Le diagnostic d'une HTIC idiopathique est retenu; Le traitement initial s'est basé sur l'acetazolamide 250 mg deux comprimés, trois fois par jour avec des ponctions lombaires déplétives, et devant la persistance des pressions élevées et la non amélioration de la symptomatologie, la patiente a bénéficié d'un shunt ventriculo-peritonéal.

L'évolution à 2 mois est marquée sur le plan ophtalmologique par l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil droit à 7/10, avec une atrophie optique séquel-

laire (image 4) et un champs visuel tubulaire, et par la persistance à gauche d'une acuité visuelle limitée au mouvement des doigts, du strabisme divergent et d'une atrophie optique (image 4).

DISCUSSION :

L'hypertension intracranienne idiopathique est une affection d'étiologie inconnue, survient le plus souvent chez les femmes obèses en âge de procréer, mais peut également survenir chez les enfants, les hommes et les adultes non obèses [2] [3]. En l'absence de traitement elle peut entraîner des pertes visuelles irréversibles [4].

L'atteinte oculomotrice rapportée par les patients est souvent de type horizontale qui se produit lors de la paralysie uni ou bilatérale de la sixième paire crânienne. Les troubles verticaux, due à la paralysie du nerf oculomoteur commun ou du pathétique sont rarement rapportés et s'améliorent considérablement une fois l'hypertension intracranienne est abaissée [5] [6]. Les autres symptômes neurologiques focaux, comme la paralysie faciale et la surdité peuvent survenir, mais sont atypiques et devraient conduire à une recherche approfondie d'une origine secondaire [7] [8] [9].

La physiopathologie de cette association est inconnue expliquée par un déplacement des nerfs crâniens de telle sorte qu'il soit étiré sur toute sa longueur suite à l'hypertension intracranienne [10]

La particularité de notre patiente est la présence d'une raideur méningée avec participation de multiples nerfs crâniens inhabituels au tableau clinique inaugural, et ceci n'est pas rapporté dans la littérature.

**CONCLUSION :**

Le tableau clinique inaugural de notre patiente est extrêmement rare vu que l'atteinte des nerfs crâniens dans le cadre d'un pseudotumor cerebri est décrite souvent chez l'enfant. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination imposant des explorations radiologiques par angio-IRM, une ponction lombaire et l'élimination d'une origine secondaire de l'HTIC.

Les E-mails des auteurs :

Fouad Chraïbi : fouadchraïbi@gmail.com

Siham Bouchal : bouchalsiham@gmail.com

Meriem Abdellaoui : drmeriemabdellaoui@gmail.com

Benatiya Andaloussi idriss : idrissbenatiya@yahoo.fr

RÉFÉRENCES

- 1- Friedman DJ, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2002 Nov 26;59:1492-1495.
- 2- Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol*. 2007;52:597-617
- 3- Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, Corbett JJ, Newman NJ, Bioussé V. Atypical idiopathic intracranial hypertension: normal BMI and older patients. *Neurology*. 2010 Jun 1;74 (22):1827-32
- 4- Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol*. 1982 Aug;39(8):461-74.
- 5- Baker RS, Buncic JR. Vertical ocular motility disturbance in pseudotumor cerebri. *J Clin Neuroophthalmol*. 1985;5:41-44
- 6- Tan H. Bilateral oculomotor palsy secondary to pseudotumor cerebri. *Pediatr Neurol*. 2010;42:141-142.
- 7- Capobianco DJ, Brazis PW, Cheshire WP. Idiopathic intracranial hypertension and seventh nerve palsy. *Headache*. 1997;37:286-288
- 8- Dorman PJ, Campbell MJ, Maw AR. Hearing loss as a false localising sign in raised intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;58:516
- 9- Galvin JA, Van Stavern GP. Clinical characterization of idiopathic intracranial hypertension at the Detroit Medical Center. *J Neurol Sci*. 2004;223:157-160
- 10- Kevin J. Kiwak; Steven Eliot Levine, Benign Intracranial Hypertension and Facial Diplegia *Arch Neurol*. 1984;41(7):787-788.