

ANNEE 2021

N°

**STENTING DES SINUS TRANSVERSES DANS L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE
IDIOPATHIQUE, DES MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES A LA DECISION
THERAPEUTIQUE : UNE REVUE DE LITTERATURE**

THESE
Présentée

À l'UFR des Sciences de Santé de Dijon
Circonscription Médecine

Et soutenue publiquement le 30 septembre 2021

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Par M. Fabien ROBELIN

Né le 28 mai 1992

A Dijon (21)

AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à la disposition de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur.

Ceci implique une obligation de citation et de référencement dans la rédaction de vos travaux.

D'autre part, toutes contrefaçons, plagiat, reproductions illicites encourrent une poursuite pénale.

De juridiction constante, en s'appropriant tout ou partie d'une œuvre pour l'intégrer dans son propre document, l'étudiant se rend coupable d'un délit de contrefaçon (au sens de l'article L.335.1 et suivants du code de la propriété intellectuelle). Ce délit est dès lors constitutif d'une fraude pouvant donner lieu à des poursuites pénales conformément à la loi du 23 décembre 1901 dite de répression des fraudes dans les examens et concours publics.

ANNEE 2021

N°

**STENTING DES SINUS TRANSVERSES DANS L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE
IDIOPATHIQUE, DES MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES A LA DECISION
THERAPEUTIQUE : UNE REVUE DE LITTERATURE**

THESE
Présentée

À l'UFR des Sciences de Santé de Dijon
Circonscription Médecine

Et soutenue publiquement le 30 septembre 2021

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Par M. Fabien ROBELIN

Né le 28 mai 1992

A Dijon (21)

Année Universitaire 2021-2022
au 1^{er} Septembre 2021

Doyen :
Assesseurs :

M. Marc MAYNADIÉ
M. Pablo ORTEGA-DEBALLON
Mme Laurence DUVILLARD

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

| | | | Discipline |
|-----|-----------------|-------------------|---|
| M. | Jean-Louis | ALBERINI | Biophysiques et médecine nucléaire |
| M. | Sylvain | AUDIA | Médecine interne |
| M. | Marc | BARDOU | Pharmacologie clinique |
| M. | Jean-Noël | BASTIE | Hématologie - transfusion |
| M. | Emmanuel | BAULOT | Chirurgie orthopédique et traumatologie |
| M. | Christophe | BEDANE | Dermato-vénérologie |
| M. | Yannick | BEJOT | Neurologie |
| Mme | Christine | BINQUET | Epidémiologie, économie de la santé et préven |
| M. | Philippe | BONNIAUD | Pneumologie |
| M. | Alain | BONNIN | Parasitologie et mycologie |
| M. | Bernard | BONNOTTE | Immunologie |
| M. | Olivier | BOUCHOT | Chirurgie cardiovasculaire et thoracique |
| M. | Belaid | BOUHEMAD | Anesthésiologie - réanimation chirurgicale |
| M. | Alexis | BOZORG-GRAYELI | Oto-Rhino-Laryngologie |
| Mme | Marie-Claude | BRINDISI | Nutrition |
| M. | Alain | BRON | Ophthalmologie |
| Mme | Mary | CALLANAN (WILSON) | Hématologie type biologique |
| M. | Patrick | CALLIER | Génétique |
| Mme | Catherine | CHAMARD-NEUWIRTH | Bactériologie - virologie; hygiène hospitalière |
| M. | Pierre-Emmanuel | CHARLES | Réanimation |
| M. | Jean-Christophe | CHAUVET-GELINIER | Psychiatrie d'adultes, Addictologie |
| M. | Nicolas | CHEYNEL | Anatomie |
| M. | Alexandre | COCHET | Biophysique et médecine nucléaire |
| M. | Luc | CORMIER | Urologie |
| M. | Yves | COTTIN | Cardiologie |
| M. | Charles | COUTANT | Gynécologie-obstétrique |
| M. | Gilles | CREHANGE | Oncologie-radiothérapie |
| Mme | Catherine | CREUZOT-GARCHER | Ophthalmologie |
| M. | Frédéric | DALLE | Parasitologie et mycologie |
| M. | Alexis | DE ROUGEMONT | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| M. | Hervé | DEVILLIERS | Médecine interne |
| Mme | Laurence | DUVILLARD | Biochimie et biologie moléculaire |
| M. | Olivier | FACY | Chirurgie générale |
| Mme | Laurence | FAIVRE-OLIVIER | Génétique médicale |
| Mme | Patricia | FAUQUE | Biologie et Médecine du Développement |
| Mme | Irène | FRANCOIS-PURSSELL | Médecine légale et droit de la santé |
| Mme | Marjolaine | GEORGES | Pneumologie |
| M. | François | GHIRINGHELLI | Cancérologie |
| M. | Pierre Grégoire | GUINOT | Anesthésiologie – réanimation chirurgicale |
| M. | Frédéric | HUET | Pédiatrie |
| Mme | Agnès | JACQUIN | Physiologie |
| M. | Pierre | JOUANNY | Gériatrie |
| M. | Philippe | KADHEL | Gynécologie-obstétrique |
| M. | Sylvain | LADOIRE | Histologie |
| M. | Gabriel | LAURENT | Cardiologie |
| M. | Côme | LEPAGE | Hépatogastroentérologie |
| M. | Romarc | LOFFROY | Radiologie et imagerie médicale |
| M. | Luc | LORGIS | Cardiologie |

| | | | |
|-----|------------------|------------------------|--|
| M. | Jean-Francis | MAILLEFERT | Rhumatologie |
| M. | Cyriaque Patrick | MANCKOUNDIA | Gériatrie |
| M. | Sylvain | MANFREDI | Hépatogastroentérologie |
| M. | Laurent | MARTIN | Anatomie et cytologie pathologiques |
| M. | David | MASSON | Biochimie et biologie moléculaire |
| M. | Marc | MAYNADIÉ | Hématologie – transfusion |
| M. | Marco | MIDULLA | Radiologie et imagerie médicale |
| M. | Thibault | MOREAU | Neurologie |
| Mme | Christiane | MOUSSON | Néphrologie |
| M. | Paul | ORNETTI | Rhumatologie |
| M. | Pablo | ORTEGA-DEBALLON | Chirurgie Générale |
| M. | Pierre Benoit | PAGES | Chirurgie thoracique et vasculaire |
| M. | Jean-Michel | PETIT | Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques |
| M. | Christophe | PHILIPPE | Génétique |
| M. | Lionel | PIROTH | Maladies infectieuses |
| Mme | Catherine | QUANTIN | Biostatistiques, informatique médicale |
| M. | Jean-Pierre | QUENOT | Réanimation |
| M. | Patrick | RAY | Médecine d'urgence |
| M. | Patrick | RAT | Chirurgie générale |
| M. | Jean-Michel | REBIBOU | Néphrologie |
| M. | Frédéric | RICOLFI | Radiologie et imagerie médicale |
| M. | Paul | SAGOT | Gynécologie-obstétrique |
| M. | Maxime | SAMSON | Médecine interne |
| M. | Emmanuel | SAPIN | Chirurgie Infantile |
| M. | Emmanuel | SIMON | Gynécologie-obstétrique |
| M. | Éric | STEINMETZ | Chirurgie vasculaire |
| Mme | Christel | THAUVIN | Génétique |
| M. | Benoit | TROJAK | Psychiatrie d'adultes ; addictologie |
| M. | Pierre | VABRES | Dermato-vénérologie |
| | | | (Mission temporaire à Londres du 01/09/2021 au 31/08/2023) |
| M. | Bruno | VERGÈS | Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques |
| M. | Narcisse | ZWETYENGA | Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie |

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES MEDICALES

| | | | Discipline Universitaire |
|-----|----------------|-----------------------|---|
| Mme | Lucie | AMOUREUX BOYER | Bactériologie |
| Mme | Louise | BASMACIYAN | Parasitologie-mycologie |
| Mme | Shaliha | BECHOUA | Biologie et médecine du développement |
| | | | (Disponibilité du 16/11/2020 au 15/11/2021) |
| M. | Mathieu | BLOT | Maladies infectieuses |
| M. | Benjamin | BOUILLET | Endocrinologie |
| Mme | Marie-Lorraine | CHRETIEN | Hématologie |
| Mme | Vanessa | COTTET | Nutrition |
| M. | Damien | DENIMAL | Biochimie et biologie moléculaire |
| M. | Valentin | DERANGERE | Histologie |
| Mme | Ségolène | GAMBERT | Biochimie et biologie moléculaire |
| Mme | Françoise | GOIRAND | Pharmacologie fondamentale |
| M. | Charles | GUENANCIA | Physiologie |
| M. | Alain | LALANDE | Biophysique et médecine nucléaire |
| Mme | Stéphanie | LEMAIRE-EWING | Biochimie et biologie moléculaire |
| Mme | Anne-Sophie | MARIET | Biostatistiques, informatique médicale |
| M. | Pierre | MARTZ | Chirurgie orthopédique et traumatologie |
| M. | Thomas | MOUILLOT | Physiologie |
| M. | Alain | PUTOT | Gériatrie |
| Mme | Claire | TINEL | Néphrologie |
| M. | Antonio | VITOBELLO | Génétique |
| M. | Paul-Mickaël | WALKER | Biophysique et médecine nucléaire |

PROFESSEURS EMERITES

| | | | |
|----|---------------|---------------------|----------------------------|
| M. | Jean-François | BESANCENOT | (01/09/2020 au 31/08/2023) |
| M. | Bernard | BONIN | (01/09/2020 au 31/08/2023) |
| M. | Laurent | BRONDEL | (01/09/2021 au 31/08/2024) |
| M. | François | BRUNOTTE | (01/09/2020 au 31/08/2023) |
| M. | Philippe | CAMUS | (01/09/2019 au 31/08/2022) |
| M. | Jean-Marie | CASILLAS-GIL | (01/09/2020 au 31/08/2023) |
| M. | Pascal | CHAVANET | (01/09/2021 au 31/08/2024) |
| M. | Jean-Pierre | DIDIER | (01/11/2018 au 31/10/2021) |
| M. | Serge | DOUVIER | (15/12/2020 au 14/12/2023) |
| M. | Claude | GIRARD | (01/01/2019 au 31/12/2021) |
| M. | Maurice | GIROUD | (01/09/2019 au 31/12/2021) |
| M. | Patrick | HILLON | (01/09/2019 au 31/08/2022) |
| M. | Henri-Jacques | SMOLIK | (01/09/2019 au 31/08/2022) |
| M. | Pierre | TROUILLOUD | (01/09/2020 au 31/08/2023) |

PROFESSEUR ASSOCIE DES DISCIPLINES MEDICALES

| | | | |
|----|---------|----------------|----------------|
| M. | Jacques | BEURAIN | Neurochirurgie |
|----|---------|----------------|----------------|

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

| | | | |
|-----|--------|------------------|-------------------|
| Mme | Katia | MAZALOVIC | Médecine Générale |
| Mme | Claire | ZABAWA | Médecine Générale |

PROFESSEURS ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

| | | | |
|----|----------|---------------|-------------------|
| M. | Didier | CANNET | Médecine Générale |
| M. | Clément | CHARRA | Médecine Générale |
| M. | Arnaud | GOUGET | Médecine Générale |
| M. | François | MORLON | Médecine Générale |

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

| | | | |
|-----|-----------|----------------------------|-------------------|
| M. | Jérôme | BEAUGRAND | Médecine Générale |
| Mme | Anne | COMBERNOUX -WALDNER | Médecine Générale |
| M. | Benoit | DAUTRICHE | Médecine Générale |
| M. | Alexandre | DELESVAUX | Médecine Générale |
| M. | Rémi | DURAND | Médecine Générale |
| M. | Olivier | MAIZIERES | Médecine Générale |

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

| | | | |
|-----|-----------|----------------|---------------------|
| Mme | Lucie | BERNARD | Anglais |
| Mme | Anaïs | CARNET | Anglais |
| Mme | Catherine | LEJEUNE | Pôle Epidémiologie |
| M. | Gaëtan | JEGO | Biologie Cellulaire |

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

| | | | |
|-----|----------|---------------|-------------|
| Mme | Marianne | ZELLER | Physiologie |
|-----|----------|---------------|-------------|

PROFESSEURS AGREGES de L'ENSEIGNEMENT SECONDAIRE

| | | | |
|-----|-----------|-----------------|---------|
| Mme | Marceline | EVARD | Anglais |
| Mme | Lucie | MAILLARD | Anglais |

PROFESSEUR CERTIFIE

| | | | |
|----|----------|---------------------|---------|
| M. | Philippe | DE LA GRANGE | Anglais |
|----|----------|---------------------|---------|

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

| | | | |
|-----|----------|----------------|---|
| M. | Mathieu | BOULIN | Pharmacie clinique |
| M. | François | GIRODON | Sciences biologiques, fondamentales et clinique |
| Mme | Evelyne | KOHLI | Immunologie |

**MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES
PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES**

| | | | |
|-----|----------|----------------|--------------------------|
| Mme | Amélie | CRANSAC | Pharmacie clinique |
| M. | Philippe | FAGNONI | Pharmacie clinique |
| M. | Marc | SAUTOUR | Botanique et cryptogamie |
| M. | Antonin | SCHMITT | Pharmacologie |

L'UFR des Sciences de Santé de Dijon, Circonscription Médecine, déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

COMPOSITION DU JURY

Président : Professeur Frédéric RICOLFI

Membres : Professeur Yannick BEJOT
Docteur Brivaël LEMOGNE
Docteur Pierre-Olivier COMBY (Directeur de thèse)

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

Remerciements

Au Président du Jury

Monsieur le Professeur Frédéric RICOLFI

Vous m'honorez en acceptant de présider cette soutenance de thèse.

Je vous remercie de m'apporter toute votre expertise en neuroradiologie interventionnelle afin de juger mon travail. Vos enseignements et votre expérience me seront très enrichissants.

Je suis fier de pouvoir apprendre à vos côtés, dans la bienveillance et la sérénité.

Au Membre du Jury

Monsieur le Professeur Yannick BEJOT

Je vous remercie d'avoir accepté de juger mon travail. Votre avis d'expert en neurologie a beaucoup de valeur pour moi, merci de m'en faire bénéficier. Je suis honoré d'avoir pu progresser à vos côtés en stage, en cours, en conf' et sur le terrain de football.

Au Membre du Jury

Monsieur le Docteur Brivaël LEMOGNE

Merci d'avoir accepté de juger ce travail et de me partager ton avis éclairé sur le sujet. Je suis très heureux de te compter dans mon jury. Je te remercie pour ta bonne humeur infaillible, ta disponibilité et les connaissances que tu m'as transmises. C'est un plaisir de travailler et de me former à tes côtés.

Au membre du Jury et Directeur de ma thèse

Monsieur le Docteur Pierre-Olivier COMBY

Merci d'avoir accepté de guider mon travail, pour tes relectures et remarques avisées. J'ai appris beaucoup de choses avec toi durant ces semestres passés. J'apprécie beaucoup ta patience et ta pédagogie. Je te remercie pour ton enthousiasme et la confiance que tu m'accorde.

A mes Chefs,

Au service de Radiologie du CH d'Auxerre, Merci au Docteur YATIM et à toute son équipe pour m'avoir accueilli. Vous m'avez fait découvrir la radiologie durant ce premier semestre d'internat et j'ai beaucoup appris à vos côtés. Merci à Jean-Marc et Anne-Marie pour votre gentillesse.

Au service de Neuroradiologie et au scanner des urgences (-1) :

Au Docteur Nathalie BAUDOUIN, référente Supra-aortique, merci pour ta bienveillance inaltérable et de m'avoir fait partager ton expérience.

Au Docteur Pierre THOUANT, référent Flair-TOF, merci pour ton (hyper)dynamisme et ta disponibilité en toute circonstance.

Au Docteur Alan RAHMANI, référent ORL, merci pour ta gentillesse et ton flegme exemplaires.

Au Docteur Julien AVRIL, référent Ostéo, merci pour le partage de ton savoir et ta sympathie.

Au Docteur Angélique BERNARD, référente OBNI, merci pour ton enthousiasme quotidien et tout ce que tu m'as appris.

Au Docteur Laura BAPTISTE, référente Clinicienne, merci pour ta convivialité et tes connaissances précieuses en neurologie.

Au Docteur Thibaut DECHASEAUX, référent Rhumato, merci pour ta bonne humeur lors de nos vacances d'IRM.

Au service d'imagerie périphérique et vasculaire (-2) :

Merci Messieurs les Professeurs LOFFROY et MIDULA, pour votre expertise en radiologie interventionnelle, vous m'avez beaucoup appris.

Au Docteur Sophie GEHIN, référente Pelvis et endométrieuse (petite forme), merci pour tout ce que tu m'as appris en imagerie, au PTI et la confiance que m'a accordée.

Au Docteur Olivier CHEVALLIER, référent DWI hépatique ($b=753 \text{ s/mm}^2$), expert en changement de gants, j'admire la passion avec laquelle tu exerces, merci pour ton humour et tes enseignements.

Au Docteurs Adélaïde REGA et Marie-Gabrielle MOUROT de ROUGEMONT, merci pour vos enseignements en radiologie pédiatrique.

Au Docteur Alexandre MALAKHIA, référent sonde Ninja et hôtel de fortune, merci pour ton enthousiasme inépuisable, ta rigueur et le partage de ton expérience au PTI.

Au service de Radiologie du CGFL : Merci aux Docteurs Nathalie MEJEAN, France GUY, Olivier VARBEDIAN, Floriane de ANGELIS, Loïc GRIVIAUX, Pauline DEMONT et Maxime LABARRE, pour votre accueil et vos enseignements en sénologie et imagerie oncologique. Je n'oublie pas, bien évidemment, Monsieur le Chef cuisinier et toute son équipe pour ses merveilleux moments passés à table.

Au service de Radiologie libérale de Mâcon : Merci aux Docteurs Thomas EUVRARD, Anne GRANIER, Marie-Clémence GIGNIER, Jacques VICENTE, Nicolas FAVARD, Xavier GALLINA, Thierry GUILLEMAIN, Edouard MARTINON, Clothilde ROBERT-VALLA, Emanoïl-Valentin LUPEI, Rany JAWHARI, pour m'avoir accueilli chaleureusement. J'ai emmagasiné beaucoup d'expérience à vos côtés qui me sera très utile pour ma pratique.

A mes co-internes,

François, depuis 10 ans maintenant merci pour ton amitié qui m'est chère. Merci pour ton leadership naturel en tant que référent, on a de la chance de t'avoir. Merci pour ton aide et tes conseils quand j'en ai eu besoin, et pour ton travail de relecture sur cette thèse.

Louis, Marc, Franck, Valentin, tous les 6 on a formé une vraie brigade. Merci pour tous les bons moments passés ensemble au travail et en dehors. Je suis heureux d'avoir vécu cet internat avec vous. Je vous souhaite le meilleur pour la suite.

Aux plus anciens, Sébastien, Grégoire, Jérémy, Carole, Ségolène, Halime, Julie, Grégory, Hélène, Fabien, Adrien, Morgane, Marc, Kevin, François, Audrey, Wafa, Tuan, Gauthier, Merci pour votre compagnonnage et votre convivialité. Au plaisir de vous voir au travail ou ailleurs.

Aux plus jeunes, Rémy, Félix, Julien, Diane, Stanislas, Valentin, Amine, Alexis, Marie-Agathe, Mickaël, Aurore, Quentin, Jory, Théo, Alexandra, Victor, Hamza, que j'ai eu le plaisir de côtoyer en stage ou au cours d'une fabuleuse nuit de garde.

A tous ceux avec qui j'ai cohabité à l'internat d'Auxerre le semestre d'hiver 2017/2018 et à l'internat de Mâcon le semestre d'été 2021.

A l'ensemble des équipes de M.E.R.D.E (Manipulateurs en Electro-Radiologie Diplômés d'Etat), Secrétaires, Agents d'accueil, ASH

Pour le travail d'équipe, dans les bons moments comme les plus difficiles.

Pour votre humanité et vos sourires, de jour comme de nuit.

Pour votre aide précieuse, en imagerie ou au PTI.

MERCI beaucoup !

A mes amis, ma deuxième famille

A Julien et Sébastien, voilà plus de 18 ans qu'on se connaît et je souhaite que ça dure éternellement ! Merci d'être toujours à mes côtés, comme un bateau sur une fesse.

A Arthur, notre amitié commence à dater aussi et elle m'est très chère ! Aucune distance ne pourrait l'affaiblir, mais j'espère que tu rentres bientôt... Merci pour les vacances à Belle-Île.

A Nicolas, si on m'avait dit la première fois que je t'ai vu au FDFC qu'on serait si proche 10 ans plus tard, je ne l'aurais pas cru ! Merci pour les petits ponts et l'orga de notre pot de thèse.

A Thibaud, tu resteras à jamais le meilleur coloc' de ma vie, j'ai passé deux merveilleuses années à tes côtés ! Merci pour les vacances à Troyes et en Corse.

A Victor, Zouhair, Geoffrey, Matthieu, premier chapitre de cette histoire dont l'épilogue s'écrit aujourd'hui ! Merci d'avoir contribué à cet accomplissement.

A Manu et Théo, notre amitié n'a que 10 ans mais j'ai l'impression de vous connaître depuis toujours ! Merci de me faire rire et merci pour la corpo.

A Clémence B et Jeanne, on aura gravi toutes les marches ensemble jusqu'ici, et avec vous je suis prêt à attaquer la suite de nos aventures ! Merci pour les soirées chez vos mamans.

A Clément, tu es l'ami dont j'ai les souvenirs sont les plus anciens (Sennecey RPZ) et probablement les plus impérissables (52) ! Reviens vite. Merci pour les tickets conso'.

A Florian et Mathilde, je vous ai rencontré à peu près au même moment mais rien ne présageait de la drôle de tournure qu'allait prendre votre histoire... Merci pour ça (et Flo merci pour la tecktonik).

A Lise, ta place dans cette famille est indétrônable, ta place dans le prochain Koh-lanta l'est beaucoup moins ! Merci de m'avoir accueilli à draps ouverts tant de fois.

A Vincent et Guillaume, toujours là pour le travail mais surtout pour la rigolade ! Merci pour la TEUB'Classe. Vincent, merci pour la soirée super héros et Chamarande, et Guillaume, merci pour notre futur impact factor 17.

A Flore, Sabine, Clémence R, voilà un peu de douceur dans ce groupe de brutes... Merci de nous supporter. Flore et Sabine, merci pour ce voyage en Thaïlande gravé dans ma mémoire.

A Caleb et Béranger, toujours un kiff de vous croiser au scan et d'aller boire un verre (ou mille) derrière. Caleb, merci pour tes histoires incroyables, et Béranger, merci de ne pas avoir brisé ce groupe.

Rémy, Baptiste, ce n'est pas parce que vous vous êtes exilés que vous l'êtes dans mon cœur. Rémy, merci pour la Grande-Résie, et Baptiste, merci pour cette performance ce soir-là à Casteljau (tralala).

A Léo et Aurélien, vous nous rappelez qu'il n'y a pas que la médecine dans la vie. Aurel, merci pour le nouvel an, et Léo, merci pour la dent de Seb.

A Laura, Emmeline, Anaïs, Azélie, Elsa, Camille, Lucile, vous êtes venues agrandir la famille ! Merci de rendre heureux mes potes.

A ma famille :

A mes parents, Merci pour TOUT. C'est grâce à vous si j'en suis arrivé là. Vous m'avez inculqué de vraies valeurs familiales, le goût du dépassement de soi, au travers du travail et du sport, et de savoir profiter de l'essentiel. Vous m'avez toujours soutenu dans l'adversité et m'avez donné tout ce dont j'avais besoin. Votre amour inconditionnel m'a toujours comblé. Vous êtes un exemple de parentalité dont j'espère m'inspirer. Je vous aime.

A ma sœur et à mon frère, Pour notre enfance merveilleuse et tout ce qu'on a partagé ensemble, dans les querelles fraternelles et les moments d'union familiale. Merci d'être à mes côtés en toute circonstance. Je suis chanceux d'être votre frère et je sais qu'on pourra toujours compter les uns sur les autres. Je vous aime.

A Lise et Julien, De simples pièces rapportées, vous avez su vous faire une place importante ma vie et dans notre famille, vous êtes devenu aujourd'hui de véritables valeurs ajoutées haha ! Merci de rendre mon frère et ma sœur heureux. Je vous adore.

A mes grands-parents, Merci pour tout l'amour que vous nous avez donné depuis notre naissance à aujourd'hui. C'est aussi grâce à vous si j'en suis là. Mamie Liliane, merci pour tes bons soins et ta bonne cuisine. Ta fascination pour les remèdes et ta collection de grimoires à certainement contribué à éveiller en moi cette curiosité et cette attirance pour la médecine. Tu me manques. Papy Michel, merci pour ton souci constant de mon bien-être et d'avoir toujours été là quand j'en avais besoin. Je suis fier d'être ton petit-fils. Papy Rémi, merci de m'avoir transmis ton respect et ta rigueur. Je vous aime.

A mes oncles et tantes, Merci de m'avoir toujours traité avec bienveillance. Merci de m'avoir fait découvrir tant de choses et de m'avoir fait partager votre expérience de la vie. Je vous dois mon savoir vivre et mon ouverture d'esprit. Je vous aime.

A mes cousins et cousines, Merci pour tous ces moments de retrouvaille en famille qui nous ont forgés et le plaisir que l'on a de se retrouver. Je vous adore.

A ma belle-famille, Merci de m'avoir accueilli à bras ouverts. Simone et Charles, je vous remercie pour votre générosité et votre bienveillance à mon égard. Simone merci beaucoup pour ton travail de relecture de ce manuscrit. Sophie, Thierry, Marie, Justine, merci pour tous les moments de partage et votre bonne humeur inépuisable. Céline, François et Bettina, j'ai toujours beaucoup de plaisir à vous retrouver, merci de nous faire profiter de votre soleil marseillais. Je vous adore.

A Florence, Merci d'avoir donné un sens idyllique à ma vie. Notre relation me comble de bonheur chaque jour. Merci pour tes petites attentions et ton soutien dévoué. Notre couple me procure la confiance dont j'ai besoin pour avancer sereinement dans la vie. Notre complémentarité est une évidence et j'ai hâte de découvrir ce que l'avenir nous réserve. Je t'aime plus que tout.

Table des matières

| | |
|---|-----------|
| Liste des tableaux | 15 |
| Liste des figures | 15 |
| Liste des abréviations | 17 |
| 1 INTRODUCTION | 18 |
| 2 EPIDEMIOLOGIE | 19 |
| 3 HISTOIRE | 20 |
| 4 DIAGNOSTIC | 21 |
| 5 CLINIQUE | 23 |
| 6 HOMEOSTASIE DE LA PRESSION INTRACRANIENNE | 25 |
| 6.1 Liquide cérébro-spinal | 27 |
| 6.1.1 Production du LCS | 27 |
| 6.1.2 Evacuation du LCS / Le rôle des granulations et villosités arachnoïdiennes..... | 28 |
| 6.1.3 Evacuation du LCS / Le rôle des nerfs crâniens | 29 |
| 6.1.4 Evacuation du LCS / Le rôle des vaisseaux lymphatique dure-mériens | 31 |
| 6.1.5 Evacuation du LCS / A l'étage médullaire | 31 |
| 6.1.6 Bilan entrées / sorties | 32 |
| 6.2 Système veineux cérébro-spinal..... | 34 |
| 6.2.1 Présentation anatomique du système veineux cérébral..... | 35 |
| 6.2.2 Présentation anatomique du système veineux spinal | 42 |
| 6.2.3 Fonctionnement | 43 |
| 6.3 Parenchyme cérébral et secteur interstitiel | 45 |
| 7 FACTEURS DE RISQUES | 46 |
| 7.1 Sexe et Hormones | 46 |
| 7.2 Obésité | 47 |
| 8 EXAMENS PARACLINIQUES..... | 50 |
| 8.1 Ponction lombaire | 50 |

| | | |
|-------------|---|-----------|
| 8.2 | Imagerie non invasive : IRM et TDM cérébrales | 51 |
| 8.2.1 | Rôle dans le diagnostic différentiel | 51 |
| 8.2.2 | Rôle dans le diagnostic positif | 52 |
| 8.2.3 | Rôle pronostic..... | 60 |
| 8.2.4 | Rôle prédictif | 60 |
| 8.2.5 | Rôle dans le suivi post-thérapeutique..... | 61 |
| 8.3 | Imagerie invasive : Artériographie et Phlébographie cérébrales diagnostiques | 61 |
| 8.4 | Manométrie invasive | 61 |
| 8.5 | Autres examens complémentaires | 62 |
| 8.5.1 | OCT (Optical Coherence Tomography)..... | 62 |
| 8.5.2 | Echo-doppler trans-bulbaire de la papille optique | 62 |
| 9 | HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES | 63 |
| 9.1 | Hypothèse de Nicholson/Lenck (2020) | 64 |
| 9.2 | Hypothèse de Fargen (2020) | 66 |
| 10 | TRAITEMENT | 68 |
| 10.1 | Perte de poids | 68 |
| 10.2 | Traitements médicamenteux | 69 |
| 10.3 | Ponctions lombaires évacuatrices répétées | 70 |
| 10.4 | Traitements invasifs de seconde ligne | 71 |
| 10.4.1 | Dérivation du LCS | 71 |
| 10.4.2 | Fenestration des gaines des nerfs optiques..... | 72 |
| 10.4.3 | Stenting des sinus transverses | 72 |
| 10.4.4 | Comparatif des différentes procédures | 79 |
| 10.5 | Cas particulier : l’HII fulminante | 82 |
| 11 | RETOUR D’EXPERIENCE DE NOTRE PRATIQUE..... | 83 |
| 12 | DISCUSSION | 88 |
| | Bibliographie..... | 95 |

Liste des tableaux

| | |
|---|----|
| Tableau 1 : La perturbation des différents moteurs de l'évacuation du LCS et leur cause chez le patient obèse | 50 |
| Tableau 2 : Données épidémiologiques et cliniques de notre échantillon de patients | 83 |
| Tableau 3 : Données paracliniques avant et après stenting, résultats du traitement | 84 |

Liste des figures

| | |
|--|----|
| Figure 1 - Liste des principales causes d'HTIC secondaires | 21 |
| Figure 2 - Fréquence des principaux symptômes rencontrés par les patients souffrant d'HII | 24 |
| Figure 3 - Courbe de Langfitt | 26 |
| Figure 4 - Vue d'ensemble des différentes voies d'évacuation du LCS | 34 |
| Figure 5 - Illustration des veines corticales sous-arachnoïdiennes | 36 |
| Figure 6 - Illustration du polygone veineux de Trolard | 37 |
| Figure 7 - Illustration montrant les veines cérébrales internes | 38 |
| Figure 8 - Illustration montrant les rapports entre les sinus durs et les méninges | 38 |
| Figure 9 - Illustration des principaux sinus durs | 41 |
| Figure 10 - Illustration du système veineux spinal | 43 |
| Figure 11 - Illustration du système lymphatique | 46 |
| Figure 12 - Schéma résumant l'influence de la PIA sur la PIC | 49 |
| Figure 13 – Arbre décisionnel de la démarche diagnostique initiale devant un syndrome d'HTIC | 52 |
| Figure 14 – IRM : Modifications de la selle turcique décrites par Yuh | 53 |
| Figure 15 – IRM : Aplatissement postérieur des globes oculaires et protrusion des papilles | 55 |
| Figure 16 – IRM : Distension anormale de la gaine du nerf optique | 56 |
| Figure 17 – IRM : Tortuosité anormale du nerf optique | 56 |
| Figure 18 - ARM veineuse montrant une sténose bilatérale des sinus transverses | 58 |
| Figure 19 - Schéma résumant les interactions entre les intervenants de l'homéostasie du LCS | 63 |
| Figure 20 - Représentation schématique de l'excrétion de LCS dans les sinus latéraux | 65 |

| | |
|--|----|
| Figure 21 - La cascade de l'HII | 66 |
| Figure 22 - Boucle de rétroaction positive à l'origine de la sténose des sinus veineux..... | 67 |
| Figure 23 - Vue d'artiste illustrant la technique du stenting du sinus transverse..... | 73 |
| Figure 24 - Taux d'amélioration des signes cliniques d'HII selon les principaux traitements..... | 80 |
| Figure 25 - Taux d'échec et complications selon les principaux traitements..... | 80 |
| Figure 26 - Angiographie cérébrale au temps veineux de face chez une patiente présentant une sténose du sinus transverse droit associée à une hypoplasie du sinus latéral gauche. | 86 |
| Figure 27 - Angiographie cérébrale au temps veineux de face chez une patiente présentant une sténose bilatérale des sinus transverse, avec une dominance gauche | 86 |
| Figure 28 - Angiographie cérébrale au temps veineux de profil chez la même patiente.. | 87 |

Liste des abréviations

HII : Hypertension intracrânienne idiopathique

IMC : Indice de masse corporelle

LCS : Liquide céphalo-spinal

PIC : Pression intracrânienne

HTIC : Hypertension intracrânienne

SNC : Système nerveux central

SVCS : Système veineux cérébro-spinal

PVC : Pression veineuse centrale

PIA : Pression intra-abdominale

IMC : Indice de masse corporelle

AQP1 : Aquaporine de type 1

AQP4 : Aquaporine de type 4

TDM : Tomodensitométrie

IRM : Imagerie par résonance magnétique

PL : Ponction lombaire

PO : Pression d'ouverture du LCS à la ponction lombaire

ARM : Angiographie par résonance magnétique

FGNO : Fenestration de la gaine du nerf optique

AG : Anesthésie générale

TOF : *Time of flight*

DV: Dérivation ventriculaire

SST: Stenting des sinus transverses

CIVHS : *Chronic Intracranial Venous Hypertension Syndrome* – Syndrome d'hypertension veineuse intracrânienne chronique

1 INTRODUCTION

A ce jour, la majeure partie de la littérature médicale traitant de pathologie d'origine vasculaire s'intéresse aux artères, et ceci est encore plus marqué en ce qui concerne la pathologie neuro-vasculaire puisqu'elle représente environ 80% des publications. Longtemps dans l'ombre des artères considérées comme les vaisseaux nobles de l'organisme, les veines suscitent un intérêt croissant par leur implication dans de nombreux processus pathologiques, et par leur complexité qui représente un véritable défi pour les praticiens.

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII), maladie dont l'origine reste encore difficile à élucider, semble intimement liée à une hypertension veineuse. Même si elle n'est pas mortelle, non traitée, cette affection peut provoquer une cécité, chez environ 10% des patients (1). Son incidence ne cesse de croître, en particulier dans les pays occidentaux, de façon proportionnelle à l'obésité qui représente son principal facteur de risque.

La prise en charge de cette maladie, de mieux en mieux maîtrisée, est cependant encore mal colligée, tant elle fait intervenir différents spécialistes. Selon la présentation de la maladie, les patients peuvent être adressés soit aux ophtalmologistes, soit aux neurologues ou aux neurochirurgiens. Les radiologues, quant à eux, disposent aujourd'hui d'une place importante dans cette prise en charge, par leurs compétences en imagerie diagnostique et interventionnelle. Une bonne collaboration multidisciplinaire est donc primordiale.

Depuis une vingtaine d'années, une proposition thérapeutique mini-invasive innovante a pris son essor. Il s'agit du stenting des sinus veineux intracrâniens par voie endovasculaire qui représente une alternative aux autres traitements invasifs. Cette technique a bénéficié d'un véritable crédit lié, d'une part à l'amélioration de la compréhension de la pathogénèse du trouble, et d'autre part lié aux preuves de sa validité technique, de son efficacité et de sa tolérance, profitant dernièrement de l'expérience acquise par ses utilisateurs.

Ce travail s'adresse à toute personne désireuse d'obtenir une vue d'ensemble actualisée de cette pathologie. Il passe en revue l'histoire, l'épidémiologie, la sémiologie clinique et paraclinique, dont le rôle de l'imagerie, l'anatomie du système veineux cérébro-spinal, les connaissances et hypothèses physio-pathologiques et la prise en charge thérapeutique. Dans cette dernière partie, nous traitons de façon plus approfondie du stenting des sinus transverses. Enfin nous exposerons un retour d'expérience sur notre activité dans ce domaine au C.H.U. de Dijon.

Les objectifs de cette revue de littérature sont d'appréhender les mécanismes physiopathologiques à l'origine de l'HII pour comprendre le fonctionnement du traitement endovasculaire, d'évaluer son

efficacité en comparaison aux autres traitements disponibles et de déterminer sa place dans l'arsenal thérapeutique. Nous nous intéresserons également à la place de l'imagerie dans la prise en charge.

2 EPIDEMIOLOGIE

Bien qu'aucune évaluation de la prévalence ou de l'incidence de l'HII sur l'ensemble de la population Française, ni mondiale n'ait été menée, des observations rétrospectives, ont été réalisées dans certains pays. La plupart datent de la fin du XXème siècle, avec des petites cohortes de patients et concernent principalement la population des Etats-Unis. Mais l'une des plus importantes études disponibles dans la littérature s'est déroulée en Israël, de 2005 à 2007, en incluant 428 patients (2). Dans cette étude, **l'incidence est de 2,02 pour 100 000 personnes par année en population générale**, mais s'élève à 5,49 pour 100 000 personnes/an dans une population de femmes en âge de procréer. Il existe une **nette prédominance féminine de 18,5 femmes pour 1 homme** et la population obèse (IMC > 30kg/m²) est majoritaire, représentant 59% des patients.

D'après une récente méta-analyse publiée en 2016 (3), incluant 850 patients (dont les 428 patients israéliens), l'incidence mondiale s'estime entre 0,5 à 2 pour 100 000 personnes/an dans la population générale, et environ 12 à 20 pour 100 000 personnes par an dans une population de jeunes femmes en âge de procréer et obèses. **L'âge moyen lors du diagnostic varie entre 25 et 36 ans.**

Selon le Neuro-Ophthalmology Research Disease Investigator Consortium (NORDIC - USA) l'incidence de l'HII est d'environ 22,5 pour 100 000 personnes/an dans la population des femmes en âge de procréer en surpoids (IMC > 25 kg/m²).

Selon une autre méta-analyse (4), sur les 474 patients inclus, 419 étaient des femmes (88%), tandis que **l'IMC moyen était de 35 kg/m².**

Une vaste étude rétrospective portant sur 721 patients avec hypertension intracrânienne idiopathique rapportait uniquement 66 (9%) d'hommes (5). Il est intéressant de noter également que parmi les hommes atteints d'HII, 24 % présentent également un syndrome d'apnée obstructive du sommeil, contre seulement 4 % des femmes.

Des données récentes (6) indiquent une augmentation de plus de 100% de l'incidence de l'HII en Angleterre entre 2002 et 2016, qui est passée de 2,3 à 4,7 pour 100 000 habitants dans la population générale. Chez les femmes, l'incidence de l'HII a plus que triplé entre 2005 et 2017, passant de 2,5 à 9,3 pour 100 000 personnes/année.

L'OMS a signalé que les taux d'obésité ont doublé au Royaume-Uni entre 1997 et 2002, et triplé aux États-Unis entre 1990 et 2006. Une revue systématique récente a identifié une corrélation positive entre la prévalence de l'obésité et l'incidence de l'HII. L'HII est plus fréquente dans les pays occidentaux comme le Royaume-Uni (7) et les États-Unis, tandis que l'incidence est plus faible en Asie, où l'incidence de l'obésité y est bien inférieure. Il est attendu que **l'incidence de cette maladie évolue parallèlement à l'épidémie mondiale d'obésité.**

En l'absence de grandes études épidémiologiques, la prévalence est mal documentée dans les populations masculines et pédiatriques. Les taux d'obésité parmi cette population seraient plus faibles que chez la femme, et leurs présentations cliniques plus atypiques. Par exemple, les hommes souffrant d'HII sont plus à risque de développer des troubles de vision sévère, leur prise en charge requiert une surveillance accrue de l'acuité visuelle et la recherche d'un syndrome obstructif du sommeil, fréquemment associé.

3 HISTOIRE

Voici une chronologie des dates importantes de l'étude de cette maladie.

1893 : La maladie est décrite pour la première fois par **Quincke** (8), sous le terme de « **Méningite Séreuse** », pour caractériser le syndrome clinique associant céphalées, vomissements et vision trouble, en lien avec une production excessive de Liquide Cérébro-Spinal (LCS).

1904 : Le syndrome clinique est qualifié de « **Pseudotumor Cerebri** » par **Nonne** (9), terme encore utilisé dans la littérature, en référence aux similarités cliniques avec le syndrome d'hypertension intracrânienne secondaire aux processus tumoraux intracrâniens.

1937 : **Dandy** étudie cette pathologie (10) à la suite du développement de la pneumo-encéphalographie, qui consiste à injecter de l'air dans les ventricules cérébraux, il énumère pour la première fois les caractéristiques cliniques de ce syndrome.

1955 : Le terme d'« **Hypertension Intracrânienne Bénigne** » est proposé par **Foley** (11).

1969 : **Buchheit** révisé cette appellation (12) en raison de la bénignité relative de ce trouble, puisqu'il existe un risque d'altération définitive de la fonction visuelle, le terme « Bénigne » tend actuellement à être abandonné au profit du terme « **Idiopathique** », préféré dans la littérature internationale pour décrire cette affection.

1985 : **Smith** formule les premiers critères diagnostiques qu'il nomme « **Critères modifiés de Dandy** » en référence à son prédécesseur (13).

2002 (14) puis 2013 (15) : Friedman propose une mise à jour de ces critères basée sur la modernisation des pratiques, des avancées en neuro-imagerie et de l'identification de nombreuses causes d'hypertensions intracrâniennes secondaires.

4 DIAGNOSTIC

Le syndrome d'hypertension intracrânienne idiopathique fait référence aux troubles apparaissant successivement à l'**augmentation de la pression intracrânienne (PIC), à priori primitive, d'origine indéterminée**. Il s'oppose aux nombreuses causes d'**hypertensions intracrâniennes secondaires expansives** où le parenchyme cérébral est le siège d'un processus évolutif anormal ou d'une hydrocéphalie.

Le même syndrome clinique peut se développer secondairement à une cause identifiable qui demanderait un traitement spécifique, par exemple la thrombose veineuse cérébrale, l'exposition à certains médicaments ou une pathologie systémique. Il s'agit des **hypertensions intracrâniennes secondaires, non expansives**.

| |
|--|
| Cerebral venous abnormalities |
| Cerebral venous sinus thrombosis |
| Bilateral jugular vein thrombosis or surgical ligation |
| Middle ear or mastoid infection |
| Increased right heart pressure |
| Superior vena cava syndrome |
| Arteriovenous fistulas |
| Decreased CSF absorption from previous intracranial infection or subarachnoid hemorrhage |
| Hypercoagulable states |
| Medications and exposures |
| Antibiotics |
| Tetracycline, minocycline, doxycycline, nalidixic acid, sulfa drugs |
| Vitamin A and retinoids |
| Hypervitaminosis A, isotretinoin, all-trans retinoic acid for promyelocytic leukemia, excessive liver ingestion |
| Hormones |
| Human growth hormone, thyroxine (in children), leuporelin acetate, levonorgestrel (Norplant system), anabolic steroids |
| Withdrawal from chronic corticosteroids |
| Lithium |
| Chlordecone |
| Medical conditions |
| Endocrine disorders |
| Addison disease |
| Hypoparathyroidism |
| Hypercapnia |
| Sleep apnea |
| Pickwickian syndrome |
| Anemia |
| Renal failure |
| Turner syndrome |
| Down syndrome |

Figure 1 - Liste des principales causes d'HTIC secondaires

En 2013 (15), Friedman publia une mise à jour des **critères diagnostiques modifiés de Dandy**, qui sont aujourd'hui utilisés en pratique courante :

Requis pour le diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique

- A. Œdème papillaire
- B. Examen neurologique normal à l'exception d'anomalie des nerfs crâniens
- C. Imagerie cérébrale : parenchyme cérébral normal sans signes d'hydrocéphalie, masse, ou lésion structurelle et sans rehaussement méningé anormal
- D. Composition du LCS normal
- E. Elévation de la pression d'ouverture à la ponction lombaire correctement réalisée (≥ 250 mm chez l'adulte et ≥ 280 mm chez l'enfant sédaté ou obèse)

Le diagnostic est **certain** si le patient présente l'ensemble des **critères A à E**.

Le diagnostic est considéré comme **probable** si les **critères A à D** sont remplis mais la mesure de la pression d'ouverture du LCS est insuffisante.

Ces critères s'appliquent à tout âge en gardant à l'esprit que chez l'enfant < 3 ans et l'adulte > 60 ans, le diagnostic est rare et qu'il convient de rechercher des causes d'hypertensions intracrâniennes secondaires avant tout.

Certains patients atteints de céphalées chroniques ont une augmentation de la pression d'ouverture élevée du LCS mais sans œdème papillaire ni autres signes d'hypertension intracrânienne. Il peut s'agir d'une affection voisine appelée « **HII sans œdème papillaire** ». Ces patients ont souvent des pressions d'ouverture du LCS moindres que ceux avec un œdème papillaire. Ils ne nécessitent pas de surveillance ophtalmologique accrue, car ils n'ont pas tendance à développer d'œdème papillaire ultérieurement, ni aucun trouble visuel en rapport. Les données récentes de la littérature portent à croire qu'il s'agit du même trouble, mais dans une forme infraclinique.

Diagnostic d'hypertension intracrânienne idiopathique, sans œdème papillaire.

Si les critères B à E sont présents, le diagnostic est **certain**, à condition que le patient ait une **paralysie unilatérale ou bilatérale du nerf abducens (VI)**

Si les critères B à E sont présents, le diagnostic est **possible**, à condition qu'au moins 3 des anomalies suivantes soient retrouvées en **imagerie cérébrale** :

- a. Selle turcique vide
- b. Aplatissement de la partie postérieures des globes oculaires
- c. Distension de la gaine des nerfs optiques, sans ou avec aspect tortueux du nerf
- d. Sténose bilatérale des sinus transverses

La paralysie du nerf abducens (VI) peut être complète ou incomplète, sans que cela n'ait une quelconque valeur localisatrice. Le sixième nerf crânien est particulièrement sensible à l'hypertension intracrânienne (HTIC), qui entraînerait un étirement du nerf. Cette paralysie produit une diplopie horizontale plus importante pour la vision de loin que de près, jusqu'à un strabisme convergent (ésotropie).

5 CLINIQUE

La présentation clinique est assez variable mais la plupart des patients présentent des céphalées et des troubles visuels (16).

Les **céphalées** sont le symptôme le plus commun, présent chez environ 85 % des cas, le phénotype le plus fréquemment retrouvé correspond à celui de la migraine sans aura, suivi de la céphalée de tension. Elles surviennent quotidiennement chez 51% des patients. Elles peuvent être pulsatiles (42%), localisées dans la région frontale (68%) ou rétro-orbitaires (47%), parfois unilatérales (30%). Elles peuvent être aggravées par les manœuvres de Valsalva.

Les **troubles visuels** consistent généralement en une **vision floue** qui peut être accompagnée d'une **réduction du champ visuel**. Les patients peuvent également présenter dans 20% des cas, une **diplopie binoculaire horizontale** en cas de paralysie du nerf abducens (VI), unilatérale ou bilatérale.

Des **éclipses visuelles** sont communément retrouvées (68%) qui ne durent en général pas plus d'une minute. Elles peuvent être bilatérales. Elles constituent le premier signe fonctionnel de l'atteinte papillaire. L'œdème du nerf optique est suspecté d'entraîner une ischémie transitoire à l'origine de ces troubles visuels.

Des **rachialgies** sont fréquemment rapportées, en particulier les douleurs dorso-lombaires (53%), mais également des cervicalgies (42%).

Les **acouphènes**, principalement bilatéraux, volontiers pulsatiles, sont un autre symptôme communément signalé par plus de la moitié des patients (52%). Ils peuvent être la traduction de la turbulence de l'écoulement sanguin au franchissement des sténoses des sinus transverses.

Les symptômes moins constants comprennent les **vertiges**, la **photophobie**, les **nausées**, les **vomissements**, l'**asthénie**, les **paresthésies**, la **nycturie**, des **troubles cognitifs** et même une **rhinorhée** ont été rapportés, mais restent moins décrits.

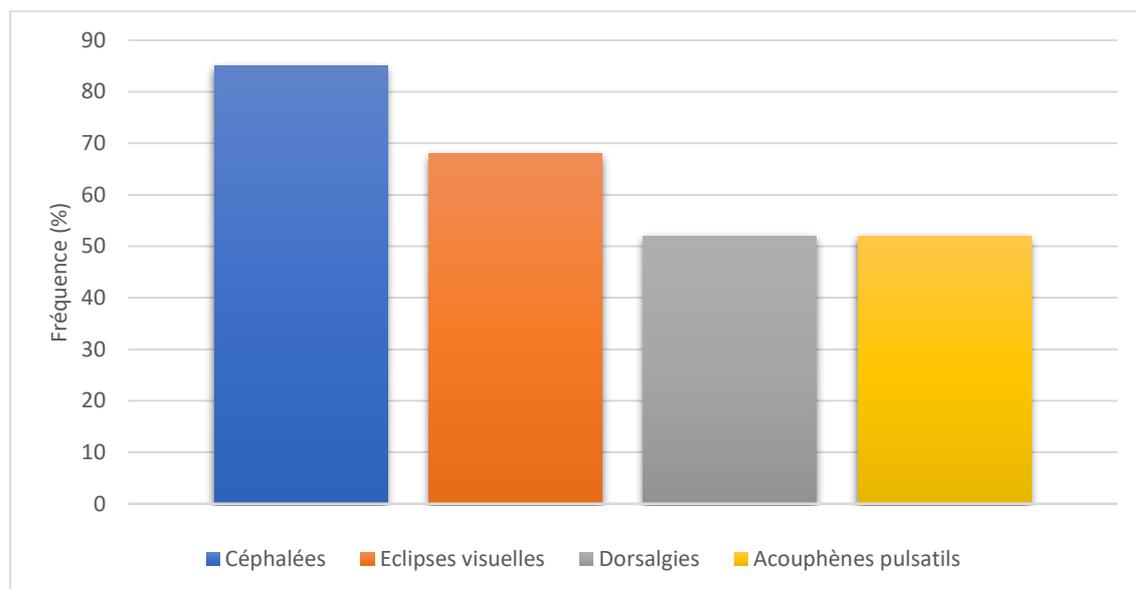


Figure 2 - Fréquence des principaux symptômes rencontrés par les patients souffrant d'HII selon IIHTT (16)

À l'examen physique, on peut mettre en évidence des anomalies des paires crâniennes, en particulier une paralysie du nerf abducens (VI) qui, quand elle est complète, peut être à l'origine d'une **ésotropie** (strabisme convergent), retrouvé dans seulement 3% des cas. Dans la plupart des cas, la paralysie reste incomplète et entraîne une diplopie binoculaire horizontale intermittente. De rares cas de paralysie d'autres paires crâniennes, comme le nerf facial (VII), ont été rapportés.

Les autres anomalies caractéristiques découlent d'un examen ophtalmologique complet qui mettra en évidence un **œdème papillaire de stase**, majoritairement bilatéral, retrouvé chez presque tous les patients. Cependant, il existe un petit sous-ensemble de patients qui ne présentent pas d'œdème papillaire, correspondant à environ 5% des cas. L'ophtalmologue devra éliminer des causes de pseudo-œdème papillaire, telles que la présence de drusens sous papillaires ou une anomalie congénitale du disque, et d'autres causes d'œdème papillaire, telles que la névrite optique rétro bulbaire ou la neuropathie optique ischémique antérieure qui sont généralement unilatérales. Cependant, de rares cas d'œdème papillaire unilatéral associé à l'HII se rencontrent. Il existe une **classification de la sévérité de l'œdème papillaire** en 5 grades, développée par **Frisén** qui permet de mieux suivre les patients et d'estimer la gravité de l'atteinte. Lors du diagnostic, le grade le plus fréquent est le 2.

L'œdème papillaire est responsable d'une détérioration visuelle qui est définitive si l'évolution se fait vers l'**atrophie optique**, que l'on qualifie de post-stase.

La **réduction du champ visuel** devra être systématiquement recherchée, car elle est très courante, mais pouvant ne pas être remarquée par le patient au stade précoce, et classiquement, le champ visuel se rétrécit progressivement tandis que l'acuité visuelle est préservée jusqu'à un stade tardif.

Une **baisse d'acuité visuelle** est également fréquemment retrouvée.

Une étude américaine de 2008 (5), regroupant 721 patients dont 66 hommes (9%), s'est intéressée aux différences que l'on pouvait rencontrer chez les deux populations de sexe opposé. Il s'avère que **les hommes rapportent moins de céphalées** au moment du diagnostic : 55 % contre 75 % pour les femmes. Mais l'élément le plus important est qu'ils rapportent **plus de troubles visuels** : 35 % contre 20 % des femmes et qu'ils ont plus de risque de **développer une baisse d'acuité visuelle sévère** en comparaison à la population féminine (risque relatif de 2,1).

6 HOMEOSTASIE DE LA PRESSION INTRACRANIENNE

Trois compartiments sont impliqués dans la régulation de la pression intracrânienne : le **compartiment sanguin**, contenu dans les artères et les veines, le **compartiment liquidien libre**, contenu dans les ventricules, les espaces sous arachnoïdiens cérébraux et médullaires et le **compartiment parenchymateux** comprenant l'encéphale, le cervelet, le tronc cérébral, la moelle spinale et les nerfs.

L'**équation de Monroe-Kellie** définit l'interaction entre ces trois volumes et la PIC (17). Comme l'espace crano-rachidien constitue une enceinte non expansible, cette loi établit que le maintien d'une PIC constante le long de l'espace crano rachidien nécessite une stabilité de la somme des volumes des

trois compartiments. Ainsi toute variation de volume d'un secteur doit être compensée par une variation inversement proportionnelle du volume des deux autres secteurs, sans quoi la PIC augmente, ou diminue.

$$V_{\text{CRANIO-RACHIDIEN (constante)}} = V_{\text{PARENCHYME}} + V_{\text{LIQUIDE CEPHALO-SPINAL}} + V_{\text{SANGUIN CEREBRAL}}$$

Des mécanismes de compensation permettent la régulation de la PIC autour des valeurs physiologiques. Une fois ces mécanismes dépassés, la PIC peut augmenter de façon exponentielle aux variations de volume des compartiments, selon **la courbe de Langfitt**.

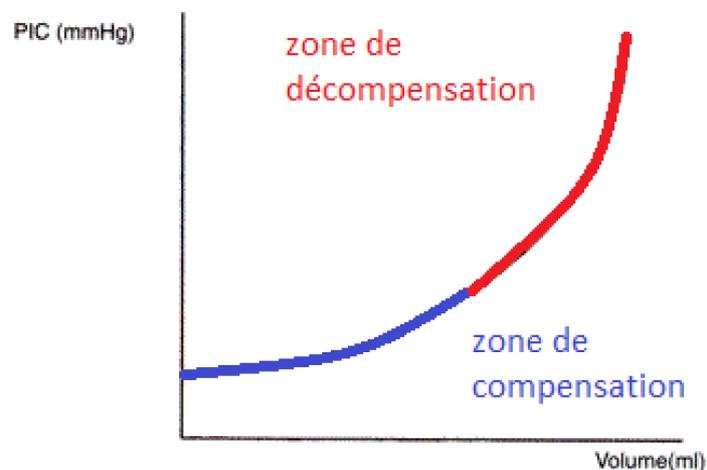


Figure 3 - Courbe de Langfitt

La zone de décompensation intéressera surtout les pathologies aiguës et en particulier les processus expansifs intracrâniens. En cas d'atteinte importante, des déplacements cérébraux au travers d'orifice de l'enceinte crano-rachidienne, que l'on appelle **phénomène d'engagement** ou hernie cérébrale, seront à l'origine de troubles de conscience, de troubles neurologiques divers et pourront engager le pronostic vital. Cet état d'**hypertension intracrânienne maligne** intéresse principalement les causes d'HTIC secondaires **expansives** et ne concerne pas l'HII, que certains auteurs caractérisent communément de « bénigne », par opposition.

Dans l'HII, les mécanismes de compensation s'activent et sont longtemps efficaces, mais ils finissent par être mis en défaut, entraînant une augmentation chronique de la PIC suffisante pour s'exprimer cliniquement.

Plusieurs mécanismes pathogéniques ont été suggérés pour tenter d'expliquer cette augmentation de pression intracrânienne : augmentation de la production du LCS, résistance à la résorption du LCS, congestion du parenchyme cérébral, hypertension du secteur veineux, mais aucune de ces anomalies ne peut expliquer, à elles seules, les données cliniques et radiologiques que l'on observe chez ces patients.

La dysrégulation de la pression intracrânienne intéresse aujourd'hui de nombreux chercheurs, comme peuvent en témoigner les nombreuses publications récentes sur le sujet. Parmi les nombreuses théories physiopathologiques énoncées, l'explication la plus convaincante à ce jour décrit une **perturbation de la dynamique d'écoulement du LCS**. Elle implique principalement un dysfonctionnement des voies d'évacuation du LCS, à savoir les **voies lymphatiques** et **veineuses**, et une congestion du réseau d'échanges des fluides intra-parenchymateux, connu sous le nom de **système glymphatique**.

6.1 Liquide cérébro-spinal

Le secteur liquidien libre, extra parenchymateux, autrement appelé espace ventriculo-sous arachnoïdien représente environ **10 % du volume craniale-rachidien, soit environ 150 ml**, réparti en volume ventriculaire (30 ml), volume sous arachnoïdien et cisternal (40 ml) et volume rachidien (80 ml).

Il a pour fonctions principales connues d'amortir le cerveau et la moelle épinière lors des mouvements et chocs, de maintenir une température stable au sein du système nerveux central (SNC), de faire circuler les nutriments et de maintenir un environnement osmotique stable.

6.1.1 Production du LCS

Le LCS est le résultat d'un ultrafiltrat de sang. C'est un liquide clair contenant du glucose, des protéines, des lipides, des électrolytes, des immunoglobulines et des cellules mononucléées. Il est produit, en partie, dans les **plexus choroïdes** qui sont situés au niveau des carrefours des ventricules latéraux, ainsi qu'au niveau du toit du 4^{ème} ventricule. Ils sont formés par un lacis de capillaires fenestrés entourés de cellules épendymaires qui vont avoir une perméabilité sélective pour certaines molécules grâce aux **canaux Aquaporine 1 (AQP1)** retrouvés en concentration élevée au niveau de la membrane apicale des plexus choroïdes. Ils peuvent être régulés par certains médicaments, comme les rétinoïdes et les glucocorticoïdes qui stimulent leur expression. Ce système fait partie de la barrière hémato-encéphalique qui limite les échanges entre le sang et le parenchyme cérébral. Le LCS circule ensuite

dans les espaces sous arachnoïdiens par les foramens de Luschka et Magendie situés à la base du système ventriculaire, et dans le canal rachidien par le foramen magnum. Il existe également une **production extra-plexuelle** : au sein du revêtement épendymaire des ventricules, sur l'ensemble de la surface cérébrale piale, et le long des vaisseaux dans l'espace sous arachnoïdien intracrânien et péri-spinal, faisant intervenir les Aquaporines de type 4 (AQP4). Ces canaux régulent les échanges liquidiens entre le parenchyme, le sang et le LCS.

6.1.2 Evacuation du LCS / Le rôle des granulations et villosités arachnoïdiennes

Correspondant à une **expansion du tissu arachnoïdien** au sein de la lumière veineuse des sinus durs, il en existe deux types : les villosités arachnoïdiennes et les granulations arachnoïdiennes. Le critère majeur pour faire la différence entre ces deux types de tissus est leur **taille**, avec des villosités décrites comme microscopiques et des granulations visibles à l'œil nu.

Ces structures bien connues depuis plus de 300 ans, décrites en 1705 par l'anatomiste Italien Antonio Pacchioni, sont supposées assurer l'évacuation du LCS au sein de la circulation veineuse. C'est la théorie la plus répandue concernant l'écoulement du LCS hors du système nerveux central. Elle a été énoncée dès la fin du XIX^{ème} siècle par Key and Retzius, dont les expériences sur cadavres humains et sur animaux vivants ont montré l'accumulation, de composés chimiques injectés dans l'espace sous arachnoïdien, à la surface des villosités arachnoïdiennes. Elles sont séparées de la circulation veineuse par une fine barrière composée d'une couche de cellules arachnoïdienne et une couche de cellules endothéliale du sinus veineux. **Le ou les mécanismes expliquant le passage du contenu des villosités arachnoïdiennes aux sinus durs ne sont pas encore totalement élucidés.** Les principales théories suggérées : gradient de pression hydrostatique ou osmotique, phénomène de valve unidirectionnelle, passage trans ou para cellulaire par vacuoles ou pinocytose, restent à ce jour purement hypothétiques et sont documentées par des expériences réalisées in vitro, sur des sujets animaliers ou sur des cadavres humains. En effet, l'étude de ces mécanismes à l'échelle cellulaire et chez l'humain in vivo, n'est pas chose aisée.

Un point majeur de controverse concernant leur rôle de porte de sortie exclusive du LCS, est qu'il n'existe pas de granulation arachnoïdienne chez l'homme à la naissance, ni chez les petits vertébrés (18). C'est pourquoi d'autres voies d'écoulement doivent exister en parallèle.

Nous ne savons pas si les granulations doivent être considérées comme des versions matures des villosités arachnoïdiennes ou représentent en réalité une hypertrophie fibreuse d'une villosité en

dégénérescence (19). Cette hypothèse s'appuie sur la structure fibreuse, la pauvre cellularité et l'efficacité finalement limitée de ces granulations dans l'évacuation du LCS.

A la suite de la mise en lumière récente du système glymphatique, certains auteurs proposent de diviser les granulations arachnoïdiennes en deux catégories. Une partie considérée comme « **avasculaire** », qui assurerait l'efflux de LCS de façon purement mécanique, dont l'activité serait dépendante des gradients de pression entre l'espace sous arachnoïdien et le secteur veineux des sinus durs, régulant plutôt le LCS jouant un rôle dans le soutien et la protection du parenchyme cérébral. Des granulations « **vasculaires** », négligées jusqu'alors, constitueraient le deuxième contingent. Ces structures pénètrent dans la lumière des sinus durs, au niveau de l'abouchement des grosses veines corticales de drainage, c'est-à-dire à l'extrémité distale du système glymphatique, pour assurer l'évacuation des déchets métaboliques de cerveau (20).

Même si leur participation dans l'évacuation du LCS semble indéniable, toute la lumière n'est pas faite sur leur rôle exact et leur fonctionnement.

6.1.3 Evacuation du LCS / Le rôle des nerfs crâniens

La **voie olfactive** proximale est constituée de nombreuses ramifications nerveuses que l'on appelle filets olfactifs qui pénètrent dans la boîte crânienne à travers les perforations de la lame criblée, la portion horizontale de l'os ethmoïde. Il existe donc ici une communication entre le tissu tapissant les cavités nasales et l'espace sous arachnoïdien qui compose la gaine des filets puis des nerfs olfactifs.

Les échanges entre le liquide cérébro-spinal circulant le long des gaines nerveuses et la muqueuse nasale sont en fait la voie d'écoulement du LCS la plus anciennement connue. Elle a été décrite par le médecin romain Galien qui l'interprétait comme une voie de purification de l'esprit. Thomas Willis, en 1664, dans son ouvrage *Cerebri Anatomii*, suggéra également que le fluide dans le crâne devait s'évacuer à travers la lame criblée, mais cette hypothèse s'est peu à peu égarée dans l'histoire au profit du rôle supposé prépondérant des villosités/granulations arachnoïdiennes. Pourtant les preuves expérimentales, notamment chez l'animal in vivo, ne manquent pas. De nombreux travaux ont démontré le passage de traceurs, injectés dans le LCS, vers la muqueuse nasale, à travers la lame criblée, puis dans les vaisseaux lymphatiques le long du pharynx, jusqu'aux ganglions lymphatiques cervicaux profonds. Bien que les connexions anatomiques détaillées entre l'espace sous arachnoïdien et la circulation lymphatique doivent encore être élucidées, des arguments expérimentaux suggèrent trois itinéraires possibles : soit le LCS circule dans la voie péri-nerveuse au sein de la gaine des nerfs olfactifs puis passe directement dans les vaisseaux lymphatique de la sous muqueuse nasale, soit il

transite dans le tissu interstitiel avant de rejoindre les vaisseaux lymphatiques, ou bien il existe des vaisseaux lymphatiques qui franchissent la lame criblée pour accéder au LCS directement du côté du système nerveux central (SNC) (18).

Contrairement à l'enceinte intradurale qui bénéficie de la barrière hémato-encéphalique, ici les échanges seraient facilités par une plus grande perméabilité de la couche cellulaire d'arachnoïde au contact de l'interstitium de la sous muqueuse nasale et des vaisseaux lymphatiques. Les cellules endothéliales de ceux-ci disposeraient de grandes fentes comme on peut l'observer dans les collecteurs lymphatiques initiaux dans d'autres régions du corps.

Plusieurs investigateurs ont aussi montré que cette voie fonctionne dans les deux sens, et pourrait être impliquée dans la diffusion d'agents pathogènes au sein du SNC. Elle a d'ailleurs été mise en lumière récemment par le tropisme cérébral du Sars-Cov-2 au cours de l'épidémie de Covid-19 (21).

Ainsi il existe des preuves solides de l'existence d'une voie de drainage du LCS à travers la lame criblée même si des précisions restent encore à apporter pour élucider totalement ce phénomène.

D'autres voies péri-nerveuses sont suspectées de jouer un rôle dans l'élimination du LCS, en particulier la **voie optique** (18). La gaine du nerf optique est composée de deux couches, avec une partie interne constituée de pie-mère, une couche externe composée de dure-mère, et est donc particulièrement imperméable. Mais cette paroi va fusionner avec la couche externe de la sclérotique du globe oculaire et des échanges ont été observés entre les trabéculations arachnoïdiennes et le tissu conjonctif postérieur de l'orbite, jusque dans la graisse intra-orbitaire, chez des sujets animaliers. Des auteurs ont suggéré que, contrairement à la voie olfactive dont le drainage s'effectue dans des relais ganglionnaires profonds, le drainage par la voie optique emprunte des lymphonœuds cervicaux superficiels, notamment sous mandibulaires, en passant par les vaisseaux lymphatiques longeant la veine faciale. Cependant, certains des vaisseaux lymphatiques afférents des ganglions cervicaux superficiels proviennent également d'autres sources, notamment de la cavité nasale, donc il est difficile de quantifier le rôle de cette voie d'élimination supposée.

Chez la souris, d'authentiques vaisseaux lymphatiques ont même été observés le long de la gaine du nerf optique et dans l'aponévrose des muscles oculomoteurs (22,23). Il n'est pas clairement établi pour le moment si l'un ou l'autre de ces éléments participe au drainage du LCS jusqu'aux relais lymphatiques conjonctivaux.

D'autres auteurs ont montré une potentielle implication du nerf trijumeau (V), du nerf facial (VII), du nerf vestibulo-cochléaire (VIII) au travers d'échanges avec la périlymphe de l'oreille interne, des nerfs glosso-pharyngien (IX), vague (X) et accessoire (XI) passant par le foramen jugulaire où il existerait des connections avec des vaisseaux lymphatiques, jusqu'aux ganglions cervicaux profonds.

6.1.4 Evacuation du LCS / Le rôle des vaisseaux lymphatique dure-mériens

Le regain d'intérêt récent des chercheurs sur les voies d'évacuation du LCS est en partie dû à la découverte d'authentiques vaisseaux lymphatiques intracrâniens chez la souris, en 2015, par deux équipes différentes (22,23). On devrait plutôt parler de redécouverte car plusieurs auteurs ont déjà par le passé identifié ou reconnu la présence de ces vaisseaux, on peut notamment citer Paolo Mascagni, en 1787, dont la description de vaisseaux lymphatiques dure-mériens à la base du crâne d'humains est très similaire à ceux décrits en 2015 chez la souris.

Ces vaisseaux lymphatiques ont été localisés dans la couche externe des méninges, la **dure-mère**, à différents endroits à l'intérieur du crâne, ainsi que le long de certains **nerfs crâniens** comme les nerfs optiques (I) et les nerfs faciaux (VII). Aujourd'hui, il reste encore à déterminer comment et dans quelles conditions ces vaisseaux participent au drainage de LCS. Mais ils semblent contribuer à la clairance du LCS en connexion avec le système glymphatique et à la régulation de la PIC en résorbant directement le LCS depuis l'espace sous arachnoïdien.

6.1.5 Evacuation du LCS / A l'étage médullaire

Des travaux de Galkin étudièrent les voies d'évacuation du LCS au niveau rachidien, en séparant le canal médullaire en 3 régions distinctes : cervicale, dorsale et lombo-sacrée, par des anneaux de tissu musculaire (24). L'injection de contraste, dans chacun des différents étages ainsi isolés, a montré une élimination uniquement dans les régions cervicale (à travers la voie nasale) et lombo-sacrée, et l'absence d'évacuation du contraste à l'étage thoracique.

Bierley et Field (25) ont pratiqué des injections d'encre de Chine dans les ventricules latéraux de lapin pour évaluer les différents relais ganglionnaires impliqués dans l'évacuation du LCS à divers moments. Au temps précoce, l'encre de chine est retrouvée seulement dans les **ganglions cervicaux profonds**, puis dans les **ganglions cervicaux superficiels** et les **ganglions lombo-sacrés**. Depuis ces derniers, le traceur est ensuite drainé dans la chaîne des ganglions iliaques profonds avant de retourner dans la circulation sanguine par le **canal thoracique**. Seulement au temps tardif ou après plusieurs injections, des particules d'encre de chine sont retrouvées dans des ganglions para-thoraciques. Mais cette observation n'implique probablement pas l'existence d'une voie lymphatique drainant directement l'étage thoracique car la lymphe quittant l'étage sacré traverse ces lymphonoeuds avant de rejoindre le canal thoracique.

Cette **voie d'excrétion lombo-sacrée** est cohérente avec la direction céphalo-caudale naturelle du flux de LCS dans le canal médullaire, induite par la gravité terrestre, circulant dans le canal épendymaire

central et dans les espaces sous arachnoïdiens péri-médullaires, jusqu'au cul-de sac lombo-sacré qui agit comme un collecteur tampon.

Plusieurs auteurs ont démontré que l'excrétion lymphatique du LCS pourrait avoir lieu au niveau des **racines nerveuses**. Une attention particulière est portée sur une zone appelée **l'angle sous-arachnoïdien** où la membrane arachnoïdienne s'affine et forme un cul de sac autour de l'émergence des racines nerveuses (26). Cette extension de l'espace sous arachnoïdien, est particulièrement développée autour des **racines nerveuses postérieures**, appelées également dorsales. Cependant, les mécanismes d'échappement du LCS de l'espace sous arachnoïdien n'ont pas encore été élucidés, comme pour l'étage cérébral. Des investigateurs pensent que des villosités arachnoïdiennes connectent l'espace sous arachnoïdien avec les lymphatiques de la dure-mère et du tissu extra-dural, d'autres pensent qu'une connexion se fait avec les plexus veineux entourant la racine nerveuse, d'autres encore, pensent que l'espace sous arachnoïdien fusionne avec le périnèvre au-delà du ganglion spinal.

Pour résumer, il existe des preuves expérimentales d'une évacuation du LCS à travers le rachis inférieur, dont les arguments les plus forts suggèrent un passage principalement autour des racines nerveuses postérieures, vers les vaisseaux lymphatiques de la région lombo-sacrée, avant de rejoindre la circulation systémique par le canal thoracique.

6.1.6 Bilan entrées / sorties

La production journalière totale de LCS dans un cerveau d'adulte est d'environ 500 ml, alors que le volume total de LCS présent à un instant donné est d'environ 150 ml. Par conséquent, le LCS est **complètement renouvelé 3 à 4 fois par jour**. Il est impératif qu'un équilibre entre la production et la résorption soit maintenu, avec un débit d'élimination continu de 20 ml par heure en moyenne.

Une récente étude de Verma (27) a étudié la dynamique de clairance d'un traceur ^{99m}Tc-DTPA administré par voie intrathécale lombaire chez des hommes sains. Les auteurs ont pu visualiser la propagation du traceur à partir de la région lombaire, jusqu'à la base du crâne puis, de façon retardée (plus de six heures après), dans les voies urinaires. Ce traceur étant de faible poids moléculaire, son élimination rénale est quasi immédiate après son passage dans la circulation sanguine. Ceci suggère le rôle prépondérant d'un transit lent, dans des conditions physiologiques, et désigne **le réseau lymphatique cervical comme voie principale de l'évacuation du LCS hors du SNC**, notamment via la lame criblée, les gaines des nerfs, les vaisseaux lymphatiques durs, par opposition au transit veineux que représenterait l'élimination du LCS via les granulations arachnoïdiennes. Certains chercheurs ont

également montré qu'une augmentation artificielle de la PIC conduit à une augmentation de la clairance de traceurs dans les lymphatiques cervicaux.

Plusieurs groupes ont montré que l'obstruction expérimentale de l'écoulement au niveau de la lame criblée conduit à une réduction significative de la clairance du LCS vers le système lymphatique cervical et entraîne une élévation significative de la PIC. Dans ces conditions, l'évacuation par **la voie lombo-sacrée compense**, comme cela a déjà été démontré par Galkin chez les chiens (28). Földi a observé sur des sujets animaliers, chez lesquels il a ligaturé les vaisseaux lymphatiques ou extrait les ganglions lymphatiques cervicaux, le développement de ce qu'il a défini comme une « encéphalopathie lymphostatique » associant une PIC élevée, un œdème cérébral et des changements de comportement chez les animaux (29).

Il a été démontré que la présence et la taille des **granulations arachnoïdiennes** augmentent avec l'âge et sont plus fréquentes chez les patients atteints d'HII (30). Les granulations pourraient alors se développer en réponse à l'augmentation de la pression intracrânienne et ne représenter qu'une **voie d'évacuation de secours**. Dans ce cas, sous des conditions physiologiques, il n'existerait pas de passage de LCS à travers ces structures, mais seulement dans des conditions d'HTIC où les gradients de pression s'élèveraient subitement, par un phénomène de distension voire de rupture des couches cellulaires situées au sommet des granulations. Elles auraient donc un rôle limité de « soupape » de sécurité pour une évacuation rapide de LCS en cas d'HTIC menaçante. Etant à l'origine un processus compensateur de l'HTIC, la granulation qui s'hypertrophie avec le temps, pourrait devenir une des causes d'HII, en participant à l'obstruction du sinus dural et en perturbant l'écoulement veineux intracrânien.

Au total, il existe une régulation fine entre les différents sites de production du LCS et sa résorption par les voies lymphatique et veineuse, faisant intervenir des mécanismes probablement mixtes, hydrostatiques et osmotiques. La répartition quantitative de ces différentes routes, et les conditions dans lesquelles elles s'enclenchent restent encore imprécises, mais les preuves expérimentales montrent que l'élimination du LCS, dans des conditions physiologiques, implique principalement le réseau lymphatique cervical, secondé par la voie lymphatique lombo-sacrée et dans certaines conditions le réseau veineux via les granulations arachnoïdiennes.

Ce système complexe de régulation du volume de LCS participe activement à l'homéostasie de la pression intracrânienne.

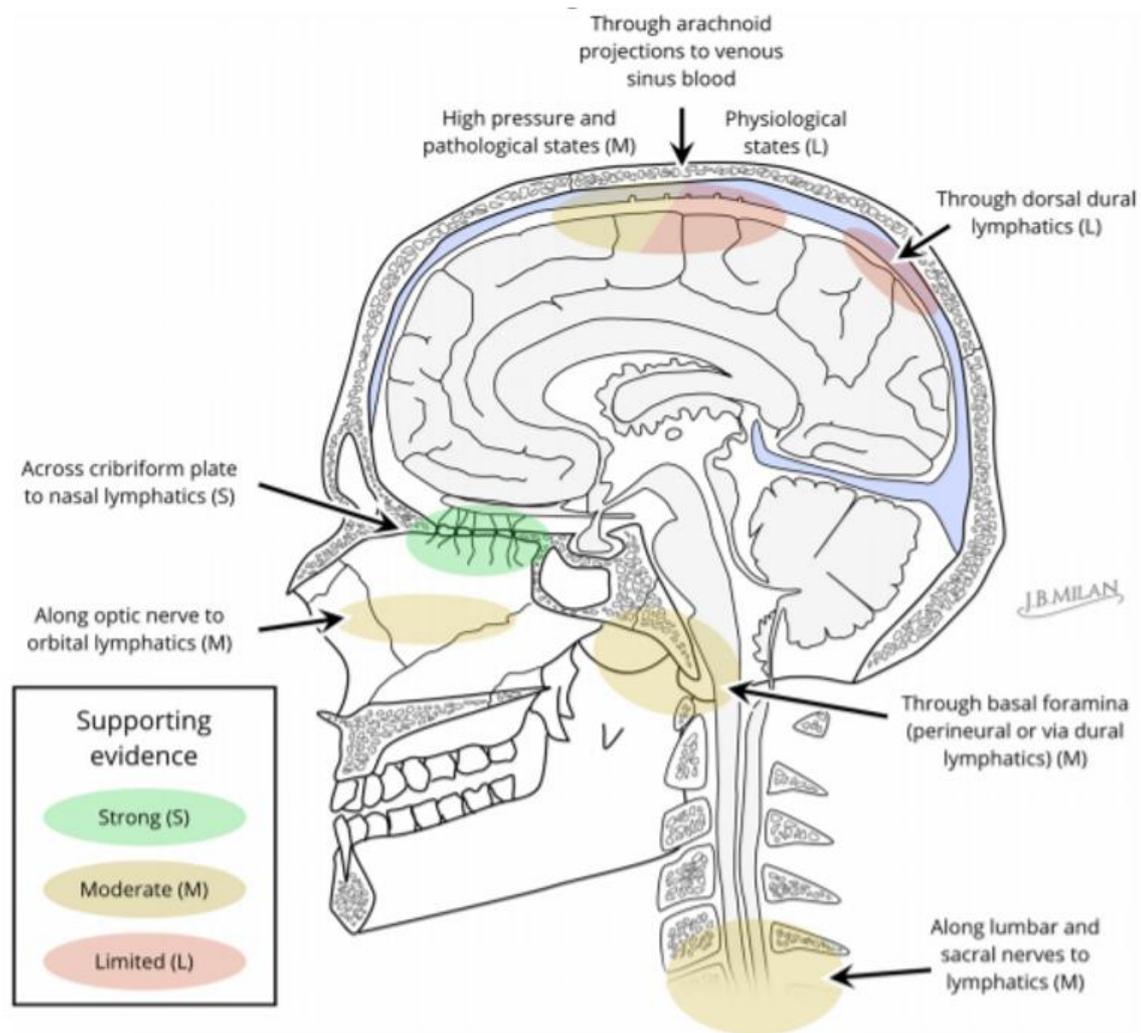


Figure 4 - Vue d'ensemble des différentes voies d'évacuation du LCS avec une évaluation qualitative du niveau de preuve supportant leur existence, basée sur la littérature existante et la plausibilité biologique. Schéma de Joachim Birch Milan, d'après une publication de Proulx (18).

6.2 Système veineux cérébro-spinal

Le volume vasculaire occupe 10% du volume endocrânien soit environ 140ml. Ce compartiment, à la fois intracérébral et péri-cérébral, est composé de grosses **artères** à la base du cerveau formant le polygone de Willis, qui se ramifient en artérioles puis capillaires, où ont lieu des échanges avec le secteur interstitiel extracellulaire à travers la barrière hémato-encéphalique. Il est composé également de **veines** réparties en veines cérébrales et sinus duraux. A l'étage médullaire, il existe quelques artères radiculo-médullaires antérieures et postérieures, des veines et des plexus veineux communiquant avec les sinus intracrâniens à la base du crâne ainsi qu'avec des sinus extra rachidiens.

C'est ce réseau vasculaire qui est responsable de l'adaptation volumique la plus rapide en cas d'augmentation de PIC, obtenue principalement par compression des veines et des sinus duraux,

réduisant le volume de sang veineux (17). Le volume de sang artériel est régulé par la vasomotricité, dont l'objectif est de maintenir une pression de perfusion constante. Ainsi, en cas d'augmentation de la PIC, une vasodilatation artérielle se produit dans le but de diminuer les résistances et de maintenir l'apport sanguin jusqu'aux cellules nerveuses.

De la sorte, c'est **le système veineux cérébral (et spinal)**, possédant une capacité de réponse aux variations de pression qui semble jouer un **rôle primordial dans l'homéostasie de la PIC**.

6.2.1 Présentation anatomique du système veineux cérébral

La circulation veineuse est très différente de la vascularisation cérébrale artérielle.

Elle est par ailleurs soumise à de nombreuses variations interindividuelles et la notion de territoire veineux encéphalique n'a que très peu d'intérêt contrairement à la systématisation des territoires vasculaires artériels, qui ont quant à eux, un vrai intérêt en pratique clinique.

Il faut distinguer différents réseaux complémentaires les uns des autres et interconnectés : des **veines**, qui s'organisent en un **réseau superficiel cortical**, un **réseau profond** (ou ventriculaire) et des **sinus durs** qui constituent les collecteurs terminaux (31,32).

Les veines cérébrales circulent dans l'espace sous arachnoïdien, entre la pie-mère qui recouvre le cortex cérébral, et la couche de cellules arachnoïdiennes superficielles, au sein des trabéculations d'arachnoïde. Elles s'abouchent dans les sinus veineux durs qui sont contenus entre deux feuillets plus rigides de dure-mère.

Les veines corticales

Les veines cérébrales supérieures qui drainent la convexité des hémisphères cérébraux dans le sinus sagittal supérieur. Elles comprennent selon leur localisation : les veines préfrontales, les veines frontales, dont une veine classiquement légèrement plus volumineuse qui draine la région du sillon central appelée historiquement veine de Rolando, les veines pariétales, une partie des veines temporales et des veines occipitales.

La veine cérébrale moyenne superficielle (ou veine sylvienne), il s'agit d'une volumineuse veine qui draine la face latérale de l'hémisphère cérébral, elle parcourt le sillon latérale (scissure de Sylvius) et se draine dans le sinus caverneux en avant. Elle s'anastomose en arrière, au niveau de l'insula, avec les veines de Trolard et Labbé.

Les veines cérébrales inférieures qui drainent essentiellement la face inférieure des hémisphères cérébraux. On peut y regrouper les veines orbitaires, ainsi que d'autres veines temporales et occipitales.

Il existe également deux grandes veines anastomotiques par hémisphères, établissant une liaison entre le sinus sagittal supérieur, les sinus latéraux et les sinus caverneux :

La veine anastomotique supérieure ou veine de Trolard qui relie la veine cérébrale moyenne superficielle et la veine de Labbé, au sinus sagittal supérieur.

La veine anastomotique inférieure ou veine de Labbé qui relie la veine cérébrale moyenne superficielle et la veine de Trolard, au sinus transverse homolatéral.

Ces trois volumineuses veines, selon leur taille, déterminent la dominance du drainage veineux cortical, qui est variable selon les individus et souvent asymétrique.

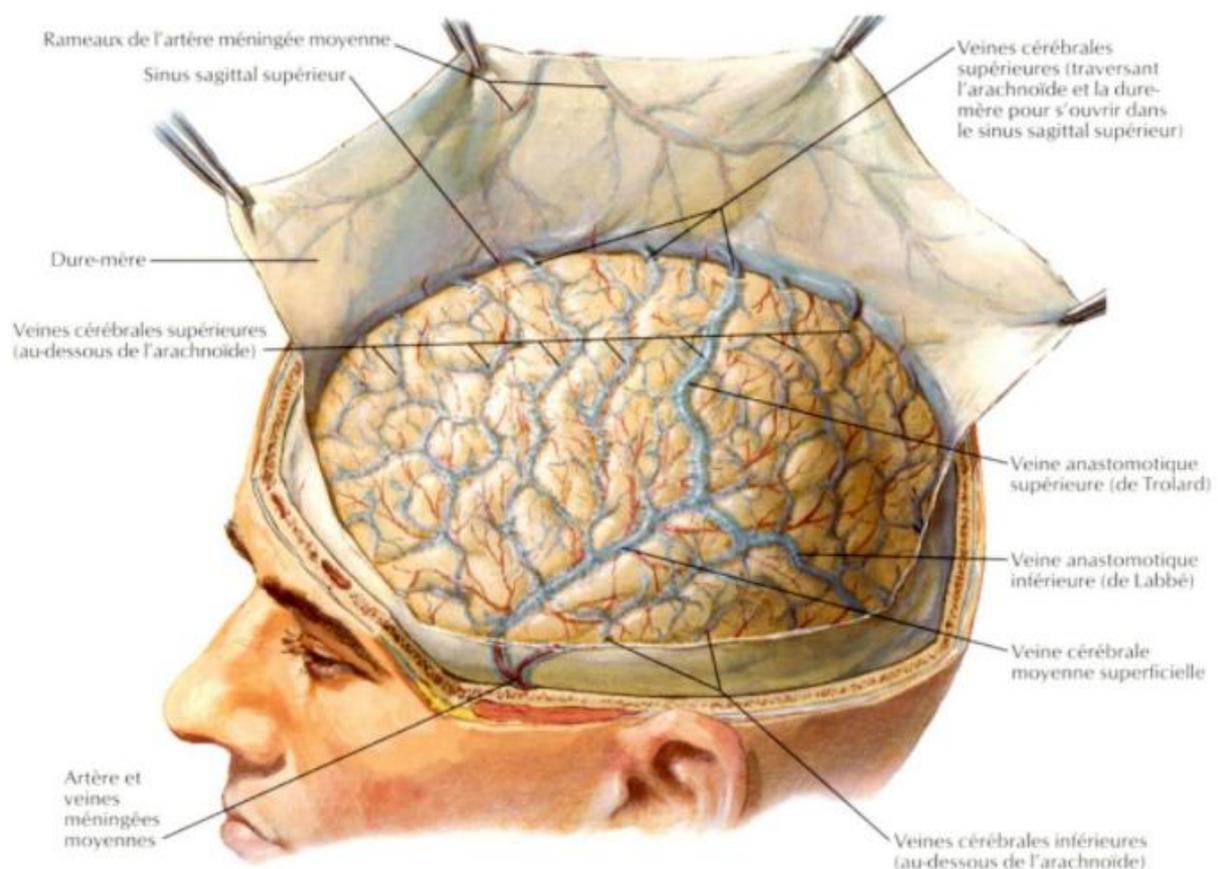


Figure 5 - Illustration des veines corticales sous-arachnoïdiennes, dessin de Franck Netter.

Les veines profondes

Elles drainent les noyaux gris centraux et le système ventriculaire. Elles se collectent dans **la grande veine du cerveau (appelée également ampoule de Galien)**. On en distingue deux principales :

- **la veine basale (ou veine de Rosenthal)** se situe sur la face interne du lobe temporal. Formée en avant par la réunion d'une veine cérébrale antérieure et d'une veine cérébrale moyenne profonde, elle se jette en arrière dans l'ampoule de Galien. Sur son trajet la veine basale reçoit de nombreuses afférences des régions profondes du cerveau (thalamus, hypothalamus, plexus choroïde...).

Il existe des veines communicantes antérieures, entre les deux veines cérébrales antérieures, et des veines communicantes postérieures, entre les deux veines basales. L'ensemble forme le cercle veineux de la base ou **polygone veineux de Trolard**, analogue au cercle artériel de la base, le polygone de Willis.

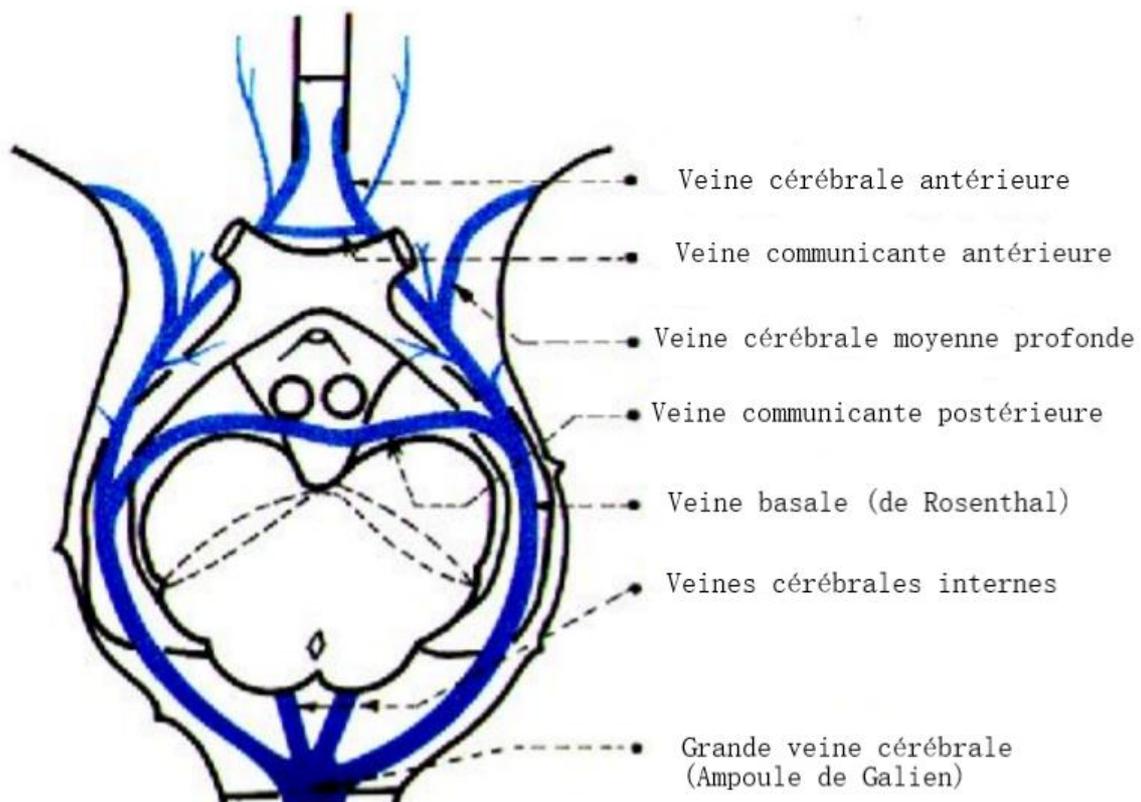


Figure 6 - Illustration du polygone veineux de Trolard, sur une coupe axiale passant par le mésencéphale, en vue inférieure

- **la veine cérébrale interne**, formée au niveau du foramen interventriculaire (trous de Monro) par l'union des veines thalamo-striée et choroïdienne supérieure. Elle se dirige en arrière sur la toile choroïdienne du troisième ventricule pour se jeter dans la grande veine cérébrale.

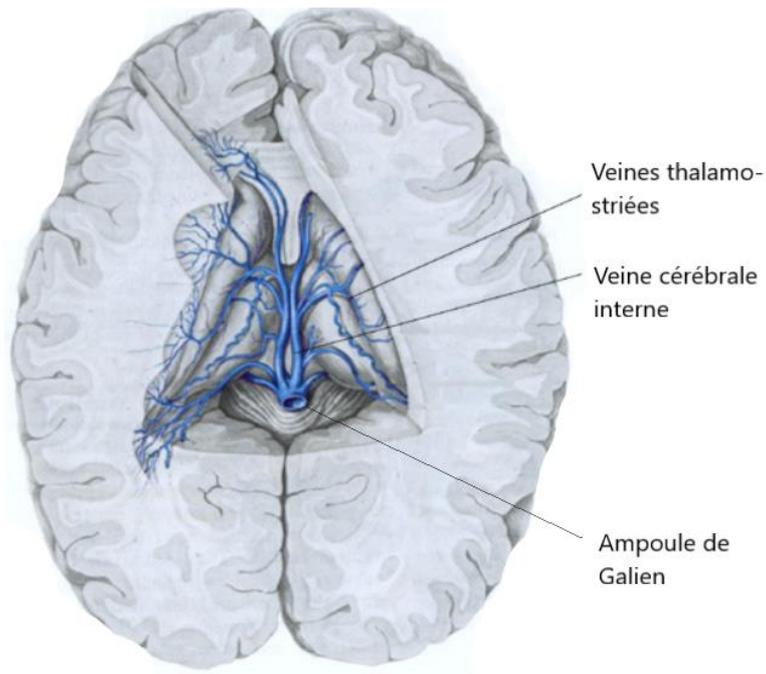


Figure 7 - Illustration d'un cerveau en coupe axiale, en vue supérieure, montrant les veines cérébrales internes

Les sinus veineux durs

Ils représentent les éléments les moins variables du système veineux encéphalique.

Les sinus veineux durs du cerveau sont compris entre les feuillets méningé et endostéal de la dure-mère, leurs parois sont donc rigides et dépourvues de système valvulaire. Ils drainent les veines cérébrales superficielles et profondes.

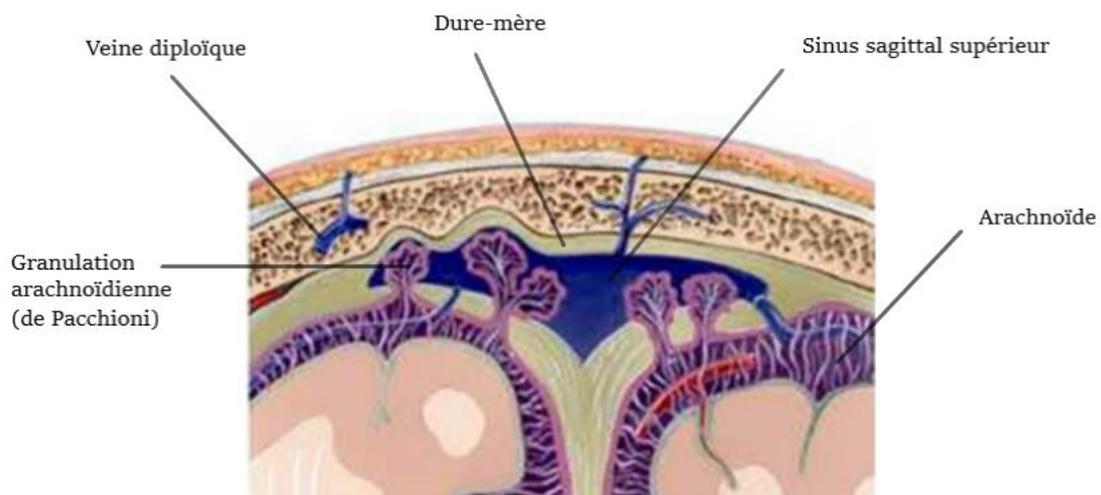


Figure 8 - Illustration d'une coupe coronale passant par le vertex, montrant les rapports entre les sinus durs (ici le sinus sagittal supérieur) et les méninges

Les sinus durs peuvent être distingués en deux groupes selon leur topographie :

Les sinus de la voûte crânienne

L'ensemble de ces sinus (sagittal, droit, occipital et transverses) convergent vers le **confluent postérieur des sinus**, que l'on appelle également *torcular Herophili*, situé en regard de la protubérance occipitale interne.

Le **sinus sagittal supérieur** se situe au sommet de la faux du cerveau, il s'étend du foramen caecum de l'os frontal vers le confluent postérieur des sinus. Il draine de nombreuses veines corticales.

Le **sinus sagittal inférieur** se place dans le bord inférieur libre de la faux du cerveau, et rejoint le sinus droit avec la grande veine cérébrale. Il draine le toit de la partie antérieure du corps calleux, les gyri cingulaires et le parenchyme cérébral profond adjacent (33).

Le **sinus droit** circule dans la dure-mère à la jonction entre la faux du cerveau et la tente du cervelet. Il naît de l'union entre le sinus sagittal inférieur et la grande veine du cerveau (ampoule de Gallien) et se termine dans le confluent postérieur des sinus. Sur son trajet, il peut recevoir des veines vermiennes et des veines cérébelleuses supérieures.

Les **sinus transverses droit et gauche**, situés à la base de la tente du cervelet, quittent le confluent postérieur latéralement, en direction de la base du rocher. Ils reçoivent des veines cérébelleuses inférieures ainsi que des veines corticales inféro-latérales des lobes temporaux et occipitaux, et communiquent avec les sinus pétreux supérieurs.

A l'extrémité de la tente du cervelet commencent les **sinus sigmoïdes** qui se terminent au foramen jugulaire par la naissance de la veine jugulaire interne. Ils reçoivent des afférences veineuses du tronc cérébral. Le sinus transverse et le sinus sigmoïde forment le **sinus latéral**.

Le **sinus occipital** qui chemine du confluent postérieur jusqu'au foramen magnum, et le **sinus falcique** qui réunit les sinus sagittaux supérieur et inférieur le long de la faux du cerveau, sont des sinus jouant un rôle principalement lors de la période prénatale, mais pouvant parfois persister à l'âge adulte.

Cependant, un véritable confluent postérieur des sinus existe chez une minorité de patients. Il existe une division inégale du flux du sinus sagittal supérieur dans la plupart des cas. Le drainage s'oriente majoritairement ou entièrement dans l'un des deux sinus transverses, plus fréquemment le droit. En compensation, le sinus droit se draine souvent principalement dans le sinus latéral opposé.

De multiples chercheurs ont étudié la variation interindividuelle de dominance du flux veineux passant par les sinus transverses droit et gauche. Il existe un équilibre dans environ 30 à 50% des cas, une

dominance droite dans environ 40 à 60% des cas et une dominance gauche dans approximativement 10 à 20% des cas (34–37). La dominance peut être totale dans de rares cas, avec un flux unilatéral, mais il existe la plupart du temps un sinus transverse controlatéral minoritaire constituant une voie de drainage accessoire. Cette dominance s'accompagne en principe d'une veine jugulaire interne homolatérale dominante et d'une légère déviation du confluent postérieur des sinus du côté dominant (36). La trajectoire plus rectiligne de la veine jugulaire interne droite jusqu'au système cave pourrait être une des explications de ce drainage préférentiel.

Les sinus veineux durs disposent d'une plasticité post-natale avec une croissance maximale de leur diamètre de la naissance jusqu'à 7 ans, avec une taille adulte atteinte entre 7 et 10 ans, évoluant parallèlement à la croissance du périmètre crânien et des artères intracrâniennes (38).

Il faut savoir également que le sinus transverse et le sinus sigmoïde ont une origine embryologique différente. Le sinus transverse provient de la confluence des plexus antérieurs et moyens tandis que le sinus sigmoïde vient du plexus postérieur, ce qui pourrait expliquer la fréquence des sténoses aux confins de ces deux sinus, au niveau de l'anastomose.

La lumière de ces sinus n'est pas parfaitement régulière. Sur une étude incluant en partie des cadavres, les investigateurs ont révélé la présence de septa endo-luminaux chez 30% des sujets, retrouvés principalement dans le sinus transverse droit (39). En incluant les granulations arachnoïdiennes, il existe chez 53% des sujets des structures intraluminales pouvant perturber l'écoulement veineux au sein des sinus transverses.

Les sinus veineux de la base du crâne :

Le **sinus sphéno-pariétal**, formé par l'union des extensions médiales des veines cérébrales moyennes superficielles, se place dans la dure-mère du bord postérieur de la petite aile du sphénoïde et se draine dans le sinus caverneux.

Les **sinus caverneux**, structures bilatérales placées de part et d'autre du corps du sphénoïde, occupent un rôle central. Ils reçoivent des afférences des veines ophtalmiques, des veines des forams de la base du crâne. Les deux sinus caverneux sont interconnectés par des sinus inter-caverneux autour de la selle turcique. Ils communiquent avec les sinus de la voûte par le **sinus pétreux supérieur** qui rejoint le sinus transverse, et par le **sinus pétreux inférieur** qui s'abouche dans le golfe de la veine jugulaire interne. Ils drainent également les plexus ptérygoïdiens.

Le **plexus basilaire**, situé sur le clivus, met en connexion les sinus caverneux et pétreux avec les plexus veineux du canal vertébral.

Le **sinus marginal**, aussi décrit sous le nom de sinus circulaire, ou sinus atlanto-occipital, se trouve au pourtour du foramen magnum et relie les plexus veineux intracrâniens et ceux du canal vertébral. Il reçoit le sinus occipital qui provient du confluent postérieur des sinus.

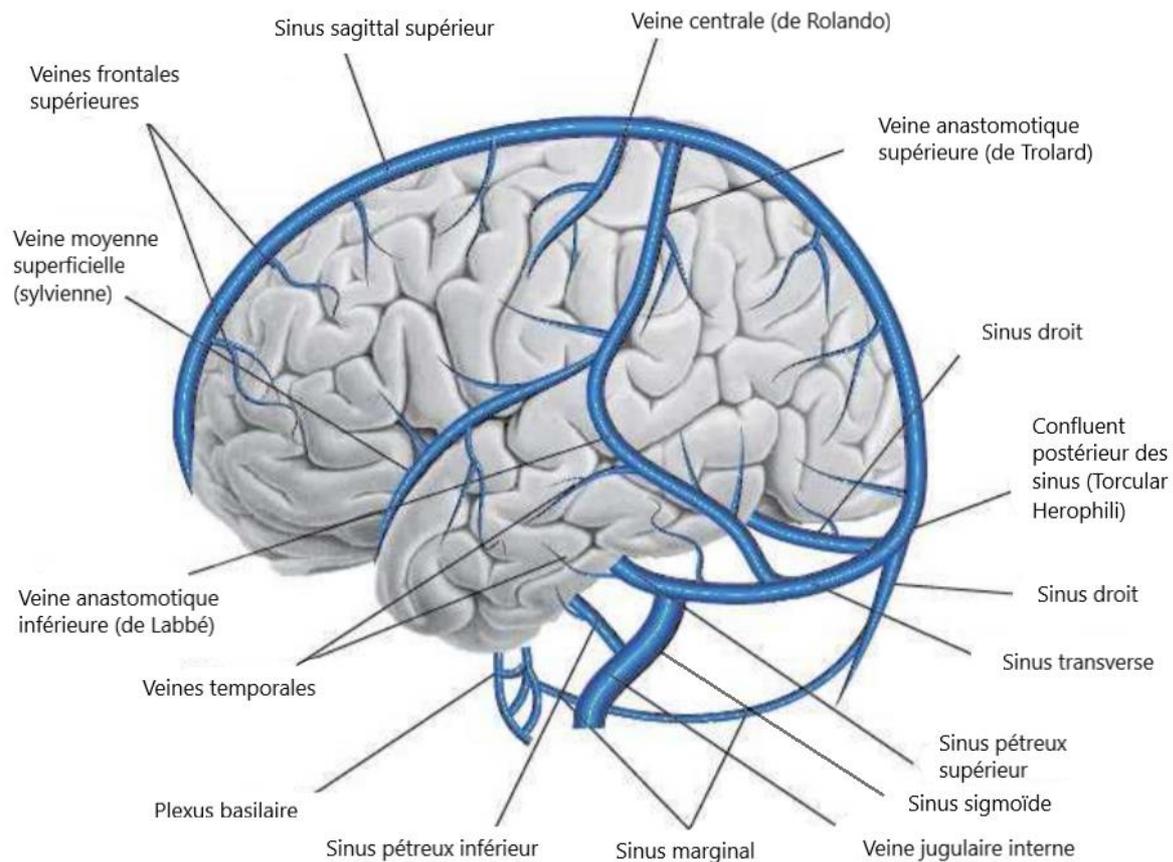


Figure 9 - Illustration des principaux sinus duraux

Les veines diploïques et émissaires

Les sinus duraux sont connectés aux veines superficielles du cuir chevelu et de la face par l'intermédiaire de veines émissaires. Des **veines diploïques**, naviguant au sein des os du crâne, assurent la liaison entre le sinus dural et les veines émissaires.

La **veine émissaire mastoïdienne** fait communiquer le sinus latéral avec la veine occipitale, qui est également en relation avec le confluent postérieur des sinus par la **veine émissaire occipitale**. La **veine émissaire pariétale** unit le sinus sagittal supérieur et la veine temporale superficielle.

Une autre communication importante est celle existant entre les **veines ophtalmiques** et la **veine faciale**.

6.2.2 Présentation anatomique du système veineux spinal

Contrairement aux idées communément admises, le drainage cérébral ne se fait pas exclusivement par les veines jugulaires. Il est important de connaître l'existence d'une deuxième voie de drainage du sang veineux cérébral, par l'intermédiaire des **plexus veineux vertébraux**, connus aussi sous le nom de plexus de Batson, du nom de l'anatomiste qui a ramené ce système dans la lumière, en 1940, en décrivant son implication dans la propagation des métastases.

L'existence à la fois du système veineux crânien et du système veineux vertébral est décrite depuis le 16ème siècle, mais ce n'est que Breschet, en 1819 qui décrit et réalisa des dessins détaillés, illustrant les multiples anastomoses des veines crâniennes et vertébrales (40).

Ce système met en jeu 3 éléments interconnectés :

- Les **plexus veineux vertébraux internes**, antérieur et postérieur, situés dans le canal rachidien, mais à l'extérieur de la dure-mère.
- Les **plexus veineux vertébraux externes**, antérieur et postérieur, qui entourent la colonne vertébrale
- Les **veines basivertébrales**, qui pénètrent horizontalement dans les corps vertébraux.

Les plexus veineux vertébraux internes et le plexus veineux vertébraux externes s'étendent longitudinalement sur toute la longueur du rachis, depuis la charnière cervico-occipital où ils s'anastomosent avec les sinus de la base du crâne, jusqu'au cul de sac lombo-sacré.

L'ensemble forme un immense réseau avalvulé qui reçoit les afférences veineuses des vertèbres et de la moelle spinale. A chaque étage métamérique, les veines vertébrales internes communiquent avec les veines vertébrales externes par les foramens de conjugaison et via les veines basivertébrales.

Les plexus vertébraux sont drainés à l'étage cervical par les **veines brachio-céphaliques**, à l'étage thoracique par le **système veineux azygos** et à l'étage lombo-sacré par les **veines lombaires**. Les veines brachio-céphaliques et la veine azygos rejoignent la circulation cave supérieure, tandis que les veines lombaires rejoignent la circulation cave inférieure par l'intermédiaire des veines iliaques internes.

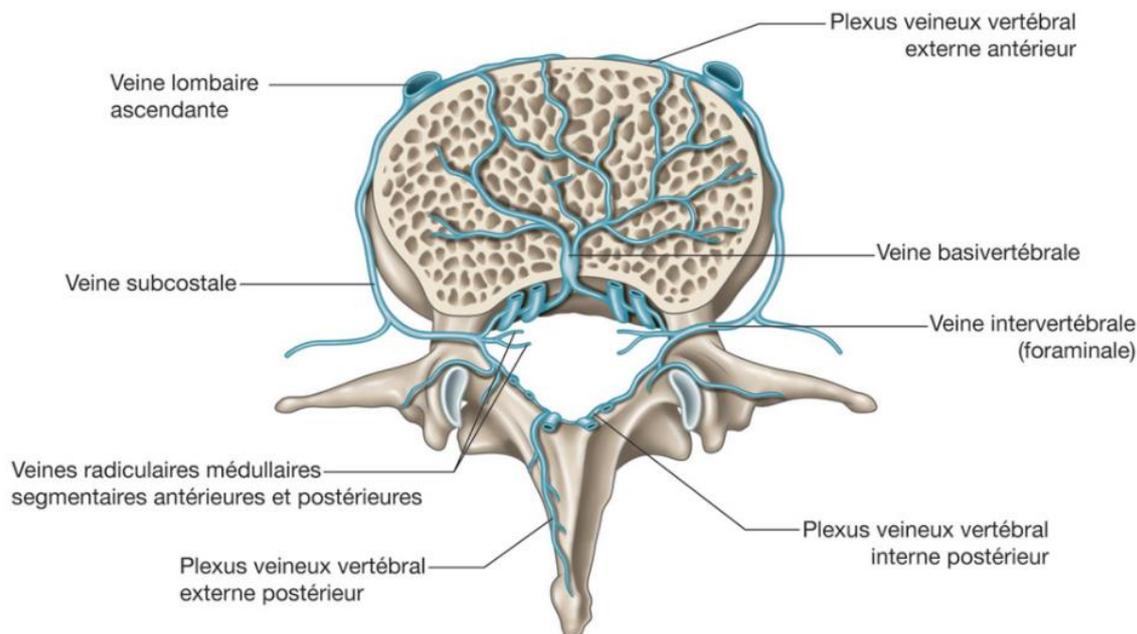


Figure 10 - Illustration du système veineux spinal

6.2.3 Fonctionnement

En 2006, Tobinick (40) introduit le terme de **système veineux cérébro-spinal (SVCS)**, pour souligner la continuité et la connexion des veines intracrâniennes et médullaires, qui constituent un réseau **avalvulé** permettant au sang de circuler librement dans un sens comme dans l'autre, du vertex au coccyx. Le sang peut quitter l'enceinte cranio-rachidienne de différente façon, par les veines jugulaires internes (et les veines émissaires) à l'étage crânien, et par les plexus veineux métamériques le long du rachis. Ces voies de drainage sont chacune préférentiellement mise en jeu en fonction de différents facteurs comme la position du corps, la pression intrathoracique, ou la perméabilité des réseaux veineux d'aval. Comme Dielenge (41) l'a montré chez des sujets in vivo :

Le système jugulaire assure le drainage en position horizontale (allongée), et

Le système vertébral assure le drainage en position verticale (assis ou debout).

La pression veineuse transmurale du système veineux rachidien est déterminée par la pression intracanaulaire exercée entre autres par le LCS. Le LCS intracrânien et le LCS rachidien forment un seul et même volume liquidien en communiquant librement par le foramen magnum. Il règne habituellement dans l'enceinte ostéo-durale cranio-rachidienne une pression d'environ 11 mmHg (= 15 cmH₂O) en position horizontale. Lors du passage en position debout, la **gravité terrestre** a pour effet de vidanger le LCS céphalique, qui s'accumule alors dans le cul de sac lombo-sacré. Il peut y régner des pressions

de l'ordre de 40 à 45 mmHg (= 54 à 60 cmH₂O), alors que la pression au niveau cervico-occipital peut devenir sub-atmosphérique, de l'ordre de -5 cmH₂O (42).

De plus, que le drainage veineux soit jugulaire, azygos (cave supérieur) ou lombaire (cave inférieur), il bénéficie de **l'aspiration thoracique** induite par la pression sub-atmosphérique qui y règne en permanence. En fin d'expiration, la pression intrathoracique est légèrement négative (par rapport à la pression atmosphérique), d'environ -5 cmH₂O. L'inspiration va, sous l'action des muscles respiratoires, générer une pression intrathoracique encore plus négative. Ce mécanisme permet de maintenir les veines intrathoraciques constamment ouvertes et dilatées et ainsi favoriser le retour veineux jusqu'au cœur droit.

Ainsi, en position debout, les veines jugulaires internes se collabent sous l'action de la gravité, et de l'aspiration thoracique. Cela entraîne une augmentation de la pression veineuse au sein du bulbe jugulaire et, par un jeu de gradient, le sang est dérivé vers le système veineux rachidien, attiré par la pression négative régnant au niveau cervico-occipitale, à la manière d'un siphon.

Selon le modèle mathématique de Gisolf (43), la répartition de l'efflux veineux cérébral dépend également de la **pression veineuse centrale (PVC)**. Elle correspond à la pression qui règne dans l'oreillette droite et dans les gros troncs veineux intra thoraciques. Par convention, on considère comme normales des valeurs contenues entre 3 et 8 mmHg (44). En cas d'augmentation marquée de la PVC ou de la pression intra-abdominale (PIA), y compris en position debout, le retour veineux lombo-sacré peut se heurter à de fortes résistances et le flux rachidien peut circuler alors selon un sens caudo-crânial, avec une reperméabilisation des veines jugulaires.

L'importance du système veineux vertébral, comme voie de drainage encéphalique, reste difficile à quantifier et dépend probablement des variations anatomiques interindividuelles et de la richesse des anastomoses existantes entre les deux systèmes. Mais puisque l'homme éveillé passe la plupart de son temps en position verticale, il est rationnel de considérer que la voie principale du retour veineux cérébral soit le système veineux vertébral plutôt que les veines jugulaires.

Le SVCS est un réseau complexe, bidirectionnel, dans lequel le sang peut s'écouler d'un sens cranio-caudal ou caudo-cranial selon les gradients de pression existant, en fonction des variations de résistance au retour veineux selon la posture, la pression veineuse centrale ou intra-abdominale. Il **participe amplement à la régulation de la PIC**, par un jeu de vases communicants, évitant ainsi les variations brutales notamment aux **changements de posture**.

6.3 Parenchyme cérébral et secteur interstitiel

Le secteur parenchymateux, dont le volume représente environ **1400 ml**, occupe **80% de l'espace cranio-rachidien**. Les fluides intracellulaires et interstitiels constituent 10% de ce secteur.

Le réseau cérébral de transport intrinsèque des liquides, baptisé « **voie glymphatique** », en raison de son rôle équivalent au système lymphatique présent dans les autres organes, dépendant ici des cellules gliales, est décrit pour la première fois en 2012 (45). Le LCS sous-arachnoïdien afflue jusqu'à l'interstitium cérébral par les **espaces périvasculaires de Virchow-Robin**, autour des artérioles perforantes, et est éliminé le long des veines de drainage de gros calibre. Il serait entraîné par la combinaison de la pression et des pulsations artérielles, de la respiration, des gradients de pression hydrostatiques et osmotiques, mais tous ces préceptes sont débattus (46).

Cette voie d'échange serait particulièrement active durant le sommeil (47), quand l'activité des neurones baisse, la taille des cellules se réduit et l'espace interstitiel augmente de 60 % (48). Le rôle de ce système glymphatique serait d'épurer le système nerveux central de ses déchets métaboliques. Il permettrait ainsi d'empêcher l'accumulation de molécules neurotoxiques, dont l'exemple le plus marquant est la protéine β -amyloïde, à l'origine de la maladie d'Alzheimer. En amont, il permettrait d'apporter au cerveau divers métabolites consommables par les neurones, comme le glucose, des lipides, des acides aminés, des facteurs de croissance ou encore certains neuromodulateurs.

Le LCS quitte les ventricules par les foramens de Luschka et Magendie pour rejoindre l'espace sous arachnoïdien depuis lequel il va pénétrer dans les espaces péri-artériels, le long des artères piales perforantes, passant du cortex à la substance blanche profonde selon une orientation centripète. Une partie du LCS pourrait également rejoindre les espaces péri-artériels profonds par voie trans-épendymaire directe selon une orientation centrifuge, passage que l'on met particulièrement en évidence au cours d'hydrocéphalies obstructives. Le LCS passe ensuite de l'espace péri-capillaire au tissu interstitiel soit par diffusion passive autour des pieds d'astrocytes, soit médié par des canaux de transport cellulaires exprimés à la surface des pieds des astrocytes qui englobent les vaisseaux intra-parenchymateux. Les **aquaporines 4** (AQP4), canaux transporteur d'eau, semblent participer activement à ces échanges. Cet apport de liquide dans le parenchyme cérébral entraîne un efflux de liquide interstitiel au sein du LCS péri-veineux qui va s'écouler jusqu'aux **grosses veines de drainage corticales et anastomotiques**, comme la veine de Labbé. A leur extrémité, il retrouve le secteur sous arachnoïdien avant d'être évacué selon les voies d'élimination du LCS que nous avons détaillé précédemment.

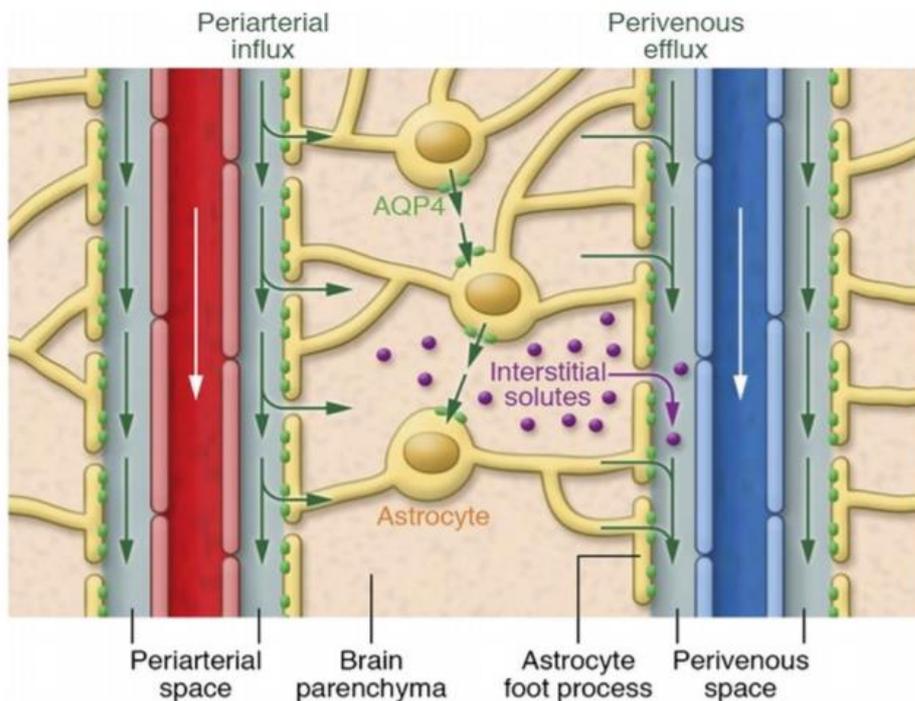


Figure 11 - Illustration du système glymphatique, d'après Ray (49)

7 FACTEURS DE RISQUES

7.1 Sexe et Hormones

L'HII est beaucoup plus fréquente chez les femmes que chez les hommes et son association possible avec la grossesse et les thérapies de supplémentation hormonale suggèrent que les hormones sexuelles jouent probablement un rôle dans la pathogenèse (50). Toutefois, celui-ci n'est pas clair.

Une des explications possibles du **rôle des œstrogènes** dans le développement de l'HII peut venir de leur rôle favorisant la production de LCS, suspecté par la présence de récepteurs à œstrogènes dans les cellules épithéliales des plexus choroïdes et la mise en évidence de taux d'œstrogènes élevés dans le LCS des patients atteints d'HII dans certaines études.

Par ailleurs, des **taux anormaux d'androgènes**, à la fois en excès ou en déficit, sont corrélés à l'HII.

Une étude récente a démontré que les femmes atteintes d'HII ont une augmentation du taux de testostérone sérique et dans le LCS ainsi que des taux accrus d'androstènedione dans le LCS. Cette signature d'excès d'androgènes circulants est unique et différente de celle des femmes atteintes de SOPK ou d'obésité simple (51). La même étude a révélé que la testostérone augmente l'activation de la Na/K ATPase, marqueur indirect de la production de LCS, dans les cellules des plexus choroïdes. Nous savons également que le syndrome des ovaires polykystiques (SOPK), une maladie définie par un

hyperandrogénisme, est beaucoup plus fréquent chez les patientes atteints d'HII. Mais il est aussi très souvent associé à l'obésité où l'aromatation périphérique provoque une augmentation des taux sériques d'œstrogènes, dont l'excès pourrait contribuer à l'HII chez ces patients également.

Chez les hommes, de faibles taux de testostérone sont associés à un risque accru de développer une HII. Des cas ont été rapportés chez des hommes présentant un hypogonadisme secondaire à une castration chimique dans le cadre d'un traitement du cancer de la prostate.

Ces observations ont conduit à l'hypothèse selon laquelle il existe une « **fenêtre hormonale** » où des taux d'hormones anormaux, partagés par les femmes ayant des taux élevés d'androgènes et les hommes ayant de faibles taux d'androgènes, favorise le risque de développer une HII. En effet, les niveaux de testostérone chez les femmes qui ont un hyperandrogénisme sont similaires à ceux des hommes atteints d'hypogonadisme, et ce déséquilibre pourrait contribuer à l'accumulation de tissu graisseux, favorisant l'obésité.

L'implication du déséquilibre hormonal est aussi appuyée par le nombre croissant de rapports de cas d'HII chez les patients transgenres qui ont bénéficié d'une supplémentation d'hormones exogènes. Ceci a été documenté à la fois chez des sujets de caryotype féminin et masculin, avec une transition d'homme à femme ou de femme à homme.

Il semble donc possible qu'un déséquilibre entre les taux d'œstrogènes et d'androgènes influence l'homéostasie délicate du LCS et puisse contribuer à la pathogenèse de l'HII.

7.2 Obésité

Il y a **une forte association connue entre l'obésité et l'HII** (7). Sa prévalence est 15 à 25 fois plus élevée dans la population obèse que dans la population générale. Environ **80% des patients atteints d'HII sont obèses**. Une corrélation existe entre l'IMC et le risque d'apparition ou de récurrence d'HII, et des études ont démontré le bénéfice d'une perte de poids sur l'amélioration des symptômes.

De plus, le nombre de patient atteint d'HII est croissant, de façon parallèle à l'augmentation d'obésité dans la population mondiale. Ceci souligne le véritable **enjeu de santé publique** que peut représenter cette maladie à l'avenir.

Malgré ce lien évident entre l'obésité et l'HII, la relation physiopathologique entre les deux semble complexe, impliquant une **combinaison de plusieurs mécanismes, d'ordre endocrinien et physique**.

L'obésité est une maladie qui entraîne une sécrétion de **protéines pro-inflammatoires**, ce qui conduirait à une augmentation de la perméabilité de la barrière hémato-encéphalique, par l'intermédiaire d'une inflammation périvasculaire. Au cours de la réponse inflammatoire, une augmentation de l'expression d'AQP4 a également été décrite, qui participe aux mouvements de LCS au sein du système glymphatique.

Le tissu adipeux est également connu pour sécréter des **rétinoïdes**, classe de composés chimiques dérivés de la vitamine A. Une augmentation de la concentration en vitamine A et rétinoïdes a pour effet l'élévation de la pression intracrânienne. Cela pourrait être due à l'effet de l'acide rétinoïque qui favorise l'expression d'AQP1 qui intervient dans la sécrétion de LCS par les plexus choroïdes.

Il en résulte donc une majoration du volume de LCS, notamment dans les espaces périvasculaires, participant à une congestion du système glymphatique.

L'obésité est caractérisée par une augmentation de la masse abdominale, qui a pour conséquence une **augmentation de la pression intra-abdominale (PIA)**. Cette dernière est définie comme la pression d'équilibre régnant à l'intérieur de la cavité abdominale. Dans des conditions physiologiques, la valeur considérée comme normale chez l'adulte avoisine 5 mmHg (= 7 cmH₂O). Dans certaines conditions comme l'obésité ou la grossesse, la PIA peut atteindre 10 à 15 mmHg (= 14 à 20 cmH₂O). En augmentant au-delà des valeurs physiologiques, elle pourrait limiter l'expansion des espaces liquidiens du canal rachidien, notamment du cul de sac dural, dont le volume augmente significativement en position verticale, participant à l'élévation de la pression crânio-rachidienne et perturbant le retour veineux céphalo-spinal. Il existe deux voies décrites de transmission de l'augmentation de la PIA au compartiment intracrânien (52) :

- Une première voie anatomique impliquant la compression de la veine cave inférieure, responsable d'une **augmentation de la pression veineuse centrale** qui conduit à une majoration des résistances au retour veineux cérébro-spinal vers la pompe cardiaque et à un reflux à travers les plexus veineux rachidiens.

- La deuxième voie est liée à l'**ascension du diaphragme** consécutive à l'augmentation de la PIA, contraignant les mouvements respiratoires à l'origine du phénomène d'aspiration thoracique, moteur du drainage veineux du système nerveux central.

Ainsi, toute limitation du mouvement respiratoire, comme l'on retrouve dans le **trouble ventilatoire restrictif** du sujet obèse, s'oppose au drainage veineux cérébral. De plus, cela entraîne une perturbation des échanges gazeux par défaut de ventilation des alvéoles basales, qui se manifeste par

une augmentation de la pression partielle de dioxyde de carbone dans le sang artériel (PaCO₂). Cette **hypercapnie** induit une vasodilatation qui participe à l'augmentation du volume sanguin intracrânien.

Même une augmentation aiguë de la PIA peut engendrer une élévation de la PIC. Une étude prospective concernant des patients obèses et non-obèses qui avaient bénéficié de chirurgie abdominale par coelioscopie, a montré qu'une élévation brutale de la PIA, induite par l'insufflation intrapéritonéale de CO₂, augmentait significativement le diamètre de la gaine des nerfs optiques par rapport à l'état de base (53). De plus, le groupe de patients obèses avait un diamètre moyen de base significativement plus important que le groupe de patients non-obèses.

Plusieurs publications rapportent des pertes totales de vision péri-opératoire temporaire chez des patients en bonne santé qui avaient bénéficié de procédure chirurgicale par coelioscopie (54).

Nous savons également qu'une manœuvre de Valsalva augmentant artificiellement la PIA peut entraîner une augmentation significative de la pression d'ouverture du LCS lors d'une ponction lombaire, qui est le reflet de la pression intracrânienne.

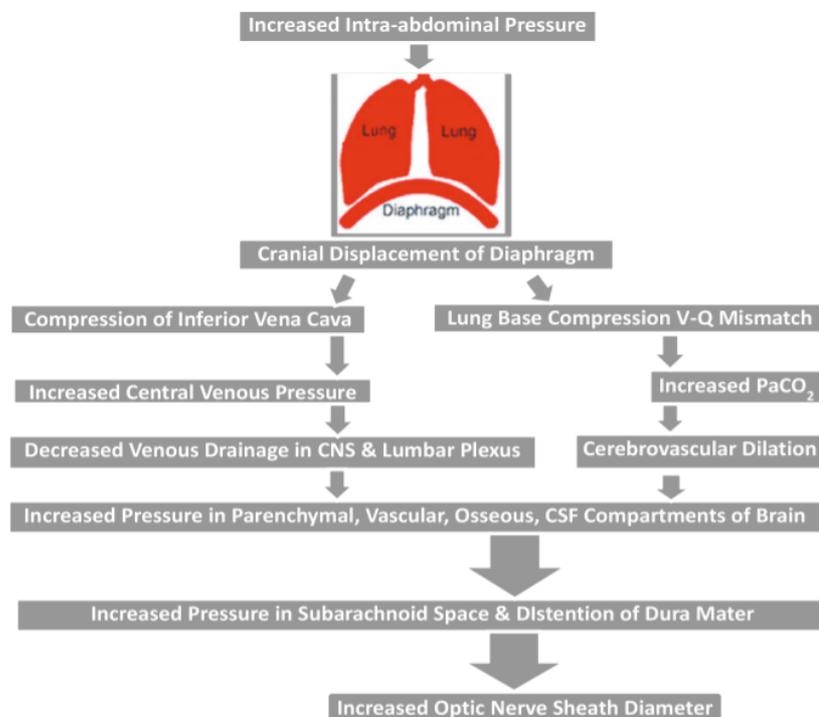


Figure 12 - Schéma résumant l'influence de la PIA sur la PIC

Tableau 1 : La perturbation des différents moteurs de l'évacuation du LCS et leur cause, chez le patient obèse.

| | |
|---|---|
| Gradients de pression ↓ | Elévation de la PVC |
| Pression artérielle et pulsatilité ↓ | Vasodilatation post-hypercapnique |
| Forces respiratoires ↓ | Trouble ventilatoire restrictif, Ascension du diaphragme |
| Sécrétion de LCS ↑ | Sécrétion de rétinoïdes et cytokines pro-inflammatoire |

De ce fait, on comprend aisément comment l'obésité représente le facteur de risque principal de cette maladie.

L'HII reste une affection rare alors que l'obésité est commune. L'HII ne se résume pas à une simple transmission d'élévation de la pression abdominale jusqu'au compartiment intracrânien. De nombreux paramètres d'homéostasie entrent en jeu, et une certaine combinaison de prédispositions (variation anatomique veineuse, richesse d'anastomose, compétence du système glymphatique et des voies d'écoulements du LCS, la compliance abdominale et thoracique à la PIA...) doit mener au développement de l'HII.

8 EXAMENS PARACLINIQUES

8.1 Ponction lombaire

La ponction lombaire (PL) est un examen clé dans le diagnostic de l'HII, elle permet à la fois de prouver l'augmentation de la PIC à travers la **mesure de la pression d'ouverture du LCS (PO)**, et d'exclure de possible cause d'HTIC secondaire, comme les étiologies infectieuses, par étude biochimique, cytologique et mise en culture du LCS.

Elle sera réalisée après élimination formelle de tout processus expansif intracrânien, en effet, dans ce cas, la soustraction de LCS en condition d'HTIC crée un gradient de pression pouvant précipiter l'engagement des structures parenchymateuses au travers d'un orifice anatomique, ce qui pourrait être très néfaste pour le patient.

Une **estimation de la PIC** est obtenue en mesurant la colonne d'eau remontant dans un cathéter abouché à l'aiguille de PL, après stabilisation sur 3 minutes, chez un patient en décubitus latéral strict, sans augmentation artificielle de la pression abdominale. Cette technique présente un faible risque de

morbidity, et un risque infectieux réduit, en comparaison à l'abord intracrânien direct. Les valeurs normales de PIC mesurées de la sorte sont exprimées en centimètre d'eau (cmH₂O), avec 1 cmH₂O correspondant à 0,74 millimètre de mercure (mmHg). Elles varient selon l'âge : de 10 à 15 mmHg (= 13 à 20 cmH₂O) chez l'adulte et l'enfant âgé, de 3 à 7 mmHg chez les jeunes enfants et de 1 à 6 mmHg en période néonatale.

Selon les critères modifiés de Dandy, pour un diagnostic certain d'HII, la pression d'ouverture mesurée doit être supérieure à 25 cmH₂O chez l'adulte.

Par exemple, la pression d'ouverture moyenne du LCS enregistrée chez 285 patients, était de 37 cmH₂O dans une publication de Nicholson (4) et de 34 cmH₂O chez 165 patients dans l'étude IIHTT (16).

Il n'existe pas de corrélation entre la pression d'ouverture du LCS et la sévérité des troubles visuels, ni avec l'IMC des patients.

Attention toutefois, dans les cas d'augmentation de la PO chez des patients ne présentant pas d'œdème papillaire, à éliminer une élévation artificielle, notamment par manœuvre de Valsalva, ou augmentation de la pression abdominale.

Dans une étude de Neville, 15 patients avec une PO normale qui ont eu pour consigne d'augmenter artificiellement leur pression intra abdominale par une manœuvre de Valsalva, ont tous été capables d'élever leur PO au-dessus de la valeur de 25 cmH₂O. Un patient a même atteint une valeur de 47 cmH₂O.

En plus d'être le reflet indirect de la PIC, il existe désormais des preuves que la PO est corrélée de façon proportionnelle aux pressions dans les sinus veineux durs (55).

8.2 Imagerie non invasive : IRM et TDM cérébrales

8.2.1 Rôle dans le diagnostic différentiel

Le rôle premier de l'imagerie cérébrale dans l'HII est d'exclure d'autres pathologies pouvant entraîner une HTIC, afin de proposer un traitement adapté au patient.

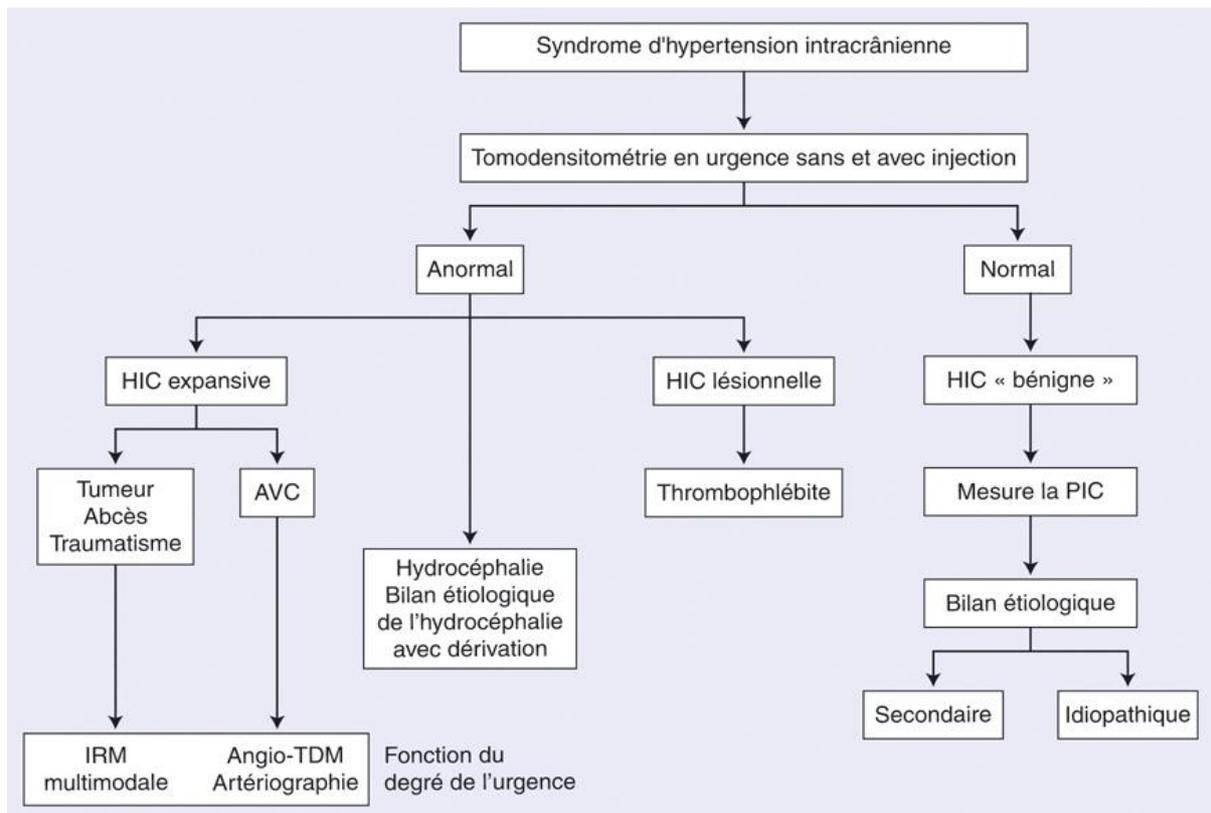


Figure 13 – Arbre décisionnel expliquant la démarche diagnostique initiale devant un syndrome d'HTIC (17)

8.2.2 Rôle dans le diagnostic positif

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale sans et avec produit de contraste, en urgence, idéalement couplée à une angiographie par résonance magnétique (ARM) veineuse, est l'imagerie de première intention pour éliminer une cause d'HTIC, notamment une thrombose veineuse cérébrale. Chez les patients ne pouvant bénéficier d'une IRM cérébrale, un scanner cérébral sans et produit de contraste, couplé à un angioscanner veineux doit être réalisé.

Cependant, les progrès de l'imagerie moderne avec la mise en évidence progressive de signes de plus en plus subtils, offrent à l'imagerie cérébrale un vrai rôle dans le diagnostic positif de la maladie. D'ailleurs, l'apparition de signes neuroradiologiques, dans la dernière révision des « critères modifiés de Dandy » pour le diagnostic d'HII possible, en l'absence d'œdème papillaire et de paralysie du nerf abducens (VI), reflète un intérêt pour intégrer l'imagerie dans la démarche diagnostique.

Les principaux signes observables en cas d'HII comprennent : la selle turcique vide, l'aplatissement postérieur des globes oculaires, la distension de la gaine du nerf optique et sa tortuosité, et la sténose du sinus veineux transverse.

La selle turcique vide

Il s'agit de la constatation d'imagerie la plus fréquemment rapportée chez les patients sujet à l'HII, mais elle est également fréquente dans la population générale. Le terme « selle turcique vide » fait référence au remplissage partiel ou complet de la selle turcique par du LCS, associé à des modifications morphologiques de l'hypophyse, à commencer par la **perte de hauteur de la glande**, et l'apparition d'une **concavité de son sommet** vers le haut, jusqu'à l'absence de glande hypophysaire visible et au remodelage osseux de la selle. Elle se recherche sur une coupe sagittale passant par la ligne médiane, généralement en pondération T1. Elle serait due à une hernie intra-sellaire d'arachnoïde et de LCS qui comprime l'hypophyse dans le fond de la selle turcique.

La sensibilité de ce signe dans l'HII varie beaucoup selon la définition utilisée (56). Dans sa méta-analyse (57), Kwee a calculé une **sensibilité groupée de 62%, et une spécificité de 91%**.

Yuh et al ont développé une classification décrivant l'évolution croissante des modifications morphologiques de la selle turcique au décours d'une hypertension intracrânienne (58).

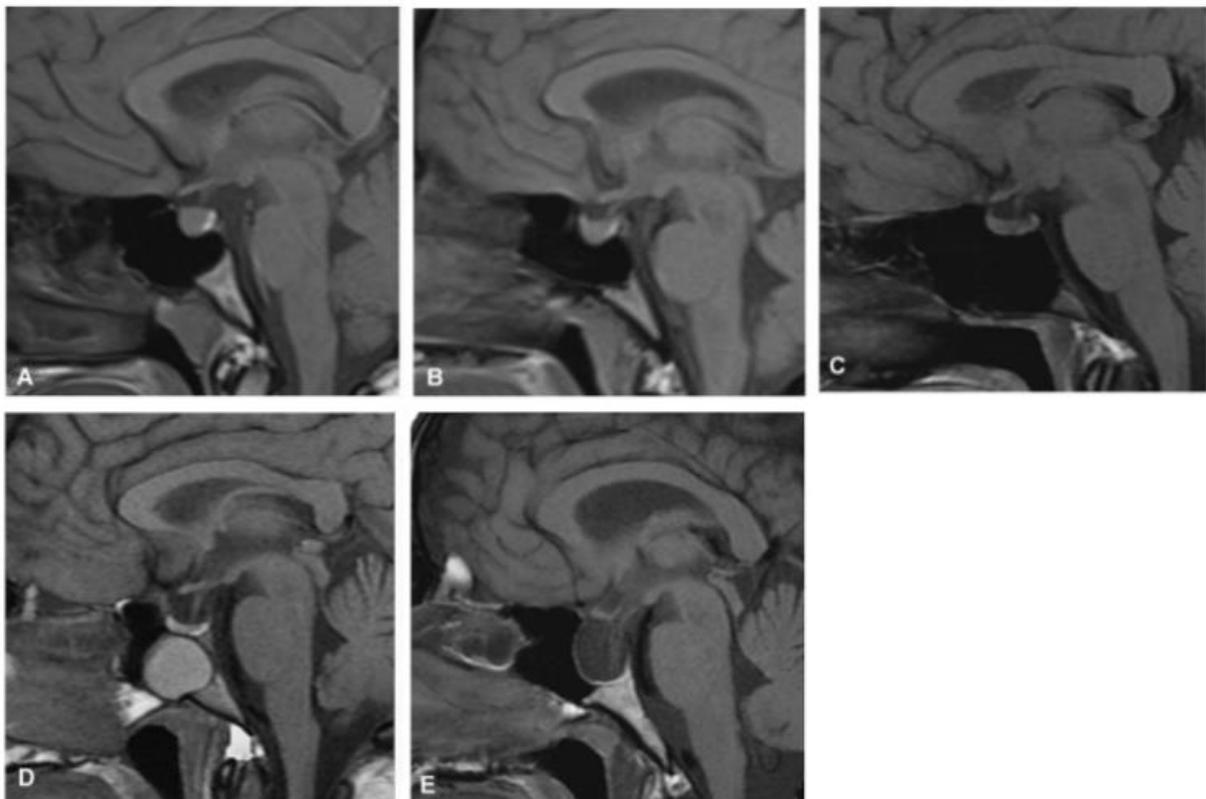


Figure 14 - Coupes sagittales en pondération T1 passant par la selle turcique montrant les modifications de la selle turcique décrites par Yuh dans l'HII (58), du grade 1 (image A), au grade 5 (image E).

Le grade 1 correspond à un bord supérieur de l'hypophyse convexe ou plat.

Le grade 2 correspond à une concavité légère du sommet de l'hypophyse associée à une perte de hauteur estimée à moins d'un tiers de la selle turcique.

Le grade 3 correspond à une concavité modérée avec une perte de hauteur entre 1/3 et 2/3 de la selle turcique.

Le grade 4 correspond à une concavité sévère avec une perte de hauteur de plus de 2/3 de la selle turcique.

Le grade 5 correspond à la véritable « selle turcique vide » avec l'absence de parenchyme hypophysaire visible. Il est en fait rare et correspond à moins de 10% des cas.

La plupart des patients présentent un grade 3 ou 4. Cet aspect peut régresser ou persister après normalisation de la pression intracrânienne.

Il existe une faible incidence de ce signe chez les patients présentant une élévation aiguë de la pression intracrânienne, suggérant qu'il témoigne d'une atteinte chronique et certains auteurs émettent l'hypothèse qu'il reflète la pression totale cumulée appliquée sur le diaphragme sellaire, l'hypophyse et la selle turcique. Ceci explique l'apparition progressive et croissante de cette modification et son absence au décours d'une poussée d'HTIC aussi importante soit-elle. Cette gradation ne reflète donc pas la sévérité de la pression d'ouverture mais plutôt la durée d'exposition à une PIC trop importante. Cela conforte l'hypothèse qu'il existe une longue période infraclinique de la maladie.

Ce signe n'est pas spécifique à l'HII et peut-être retrouvé dans diverses causes d'hypertension intracrânienne chronique. De plus, c'est une constatation fortuite fréquente chez des sujets indemnes de cette maladie, en particulier âgés, qui serait en lien avec l'atrophie de la glande liée à l'âge et la déhiscence du diaphragme sellaire.

Ainsi pour avoir une bonne spécificité tout en gardant une bonne sensibilité, en cas de suspicion d'HII, il est préférable de positiver ce signe à partir du grade 3.

Zetchi a observé, dans un groupe de patients présentant un acouphène pulsatile associé à une sténose des sinus transverses, sans critère d'HII, le même signe, sans différence significative avec un autre groupe de malades atteints d'HII (59). Sur ces constatations, ils suggèrent que l'arachnoïdocèle sellaire n'est pas la conséquence directe d'une exposition à de fortes PIC mais plutôt une conséquence d'un trouble de résorption du LCS pouvant découler d'une élévation de la pression veineuse cérébrale, en agissant tel un mécanisme compensateur.

L'aplatissement postérieur des globes oculaires

Il s'agit de la **perte de la convexité de la sclérotique postérieure du globe oculaire** mise en évidence sur une coupe axiale passant par la tête du nerf optique. Dans les cas les plus sévères, une **protrusion de la papille nerveuse à la surface rétinienne** s'y associe.

L'aplatissement du globe postérieur reflète probablement le gradient de pression existant entre la gaine du nerf optique, remplie de LCS, et le compartiment intraoculaire.

La **sensibilité** de l'aplatissement du globe postérieur est **d'environ 56%**, et 29% pour la proéminence de la tête du nerf optique. La **spécificité** est très bonne, **proche de 95%** (57).

Mais, on peut rencontrer cet aspect dans d'autres circonstances pathologiques comme lors d'une hypotonie oculaire.

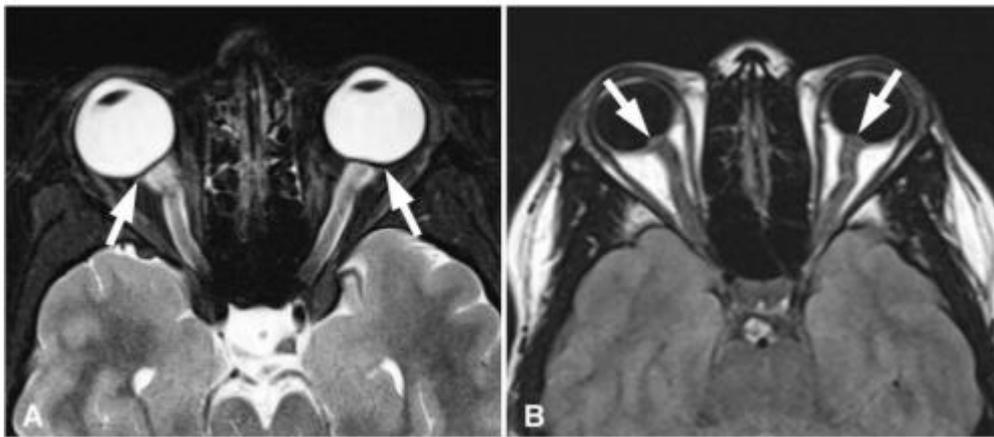


Figure 15 - A : Coupe axiale en pondération T2 avec saturation de la graisse, passant par la papille optique, montrant l'aplatissement postérieur des globes oculaires. B : Coupe axiale en pondération T1 montrant une protrusion des papilles optiques à la surface rétinienne.

La distension de la gaine du nerf optique

La gaine du nerf optique change de diamètre en fonction de la pression exercée par le LCS à l'intérieur de celle-ci. Il y a une couche de tissu sous-arachnoïdien entre le nerf et sa gaine, qui se dilate quand la PIC augmente. Ces changements s'apprécient mieux à la partie antérieure du nerf, particulièrement bien visible en IRM, sur une coupe coronale, en pondération T2.

Sa **sensibilité** dépend du seuil de positivité que l'on accorde à cette dilatation (57). Une largeur absolue de l'espace liquidien péri-nerveux (CSF ring) supérieur à 2 mm donne une **sensibilité estimée à 58%** et une **spécificité de 89%** (56). D'autres auteurs utilisent le seuil de 6mm pour le diamètre de la gaine du nerf optique pour positiver ce signe.

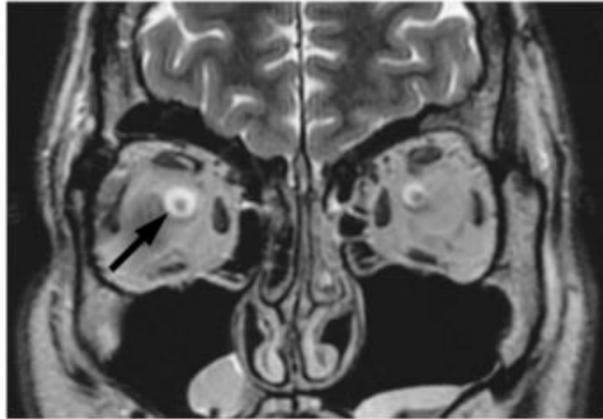


Figure 16 - Coupe coronale en pondération T2 passant par l'extrémité distale des nerfs optiques, montrant la distension anormale de la gaine du nerf.

Cette distension de la gaine du nerf optique est également à l'origine d'un autre signe : **la tortuosité du nerf optique**. Sa portion mobile peut facilement s'entortiller en cas de dilatation de la gaine et d'une légère expression intra-orbitaire du nerf depuis l'apex orbitaire. On la visualise bien sur une coupe sagittale oblique, passant par le grand axe du nerf. C'est un signe qui repose sur une impression subjective et non sur des mesures quantifiables. Sa **sensibilité** varie beaucoup selon les études, elle est **d'environ 37%**, et **sa spécificité est de 88%** (57).

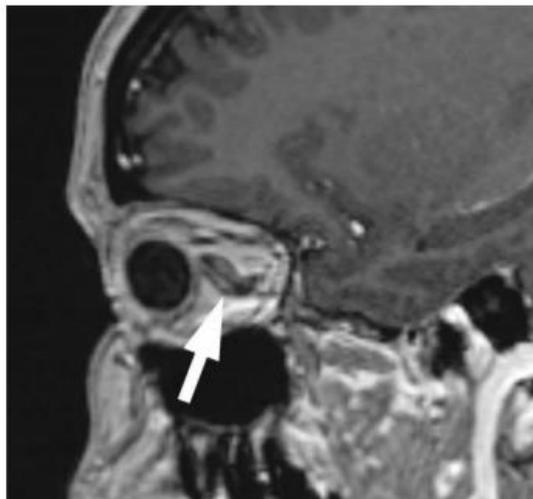


Figure 17 - Coupe sagittale oblique en pondération T1 (après injection de produit de contraste) passant par le grand axe du nerf optique, montrant sa tortuosité anormale.

La sténose bilatérale des sinus transverses

Les progrès en IRM ont permis une exploration plus fine de la vascularisation veineuse et de mettre en évidence un phénomène, aujourd'hui considéré comme clé dans la genèse de la maladie : la sténose bilatérale des sinus transverse, ou la sténose d'un sinus transverse dominant.

Sa sensibilité est d'environ 84% avec une spécificité de 95% (57).

En l'absence d'ARM veineuse, Morris a montré que cette sténose des sinus transverses peut être objectivée dans 83% des cas sur une séquence T1 après injection de produit de contraste, contre 94% sur une ARM veineuse, acquise après injection d'un bolus de produit de contraste (60). Cette séquence peut donc représenter une alternative valable en pratique courante, l'ARM veineuse n'étant pas, généralement, une séquence incluse dans un protocole d'exploration standard de l'encéphale. Attention toutefois à ne pas surestimer le diamètre des sinus en raison du rehaussement de sa paroi.

On distingue différents types de sténose (61) :

- **Extrinsèque** : la sténose est longue, sans anomalie de la lumière endovasculaire. La compression est exercée par le parenchyme cérébral congestif, et par la pression exercée par le compartiment liquidien intracrânien. La PIC est élevée. Les patients sont principalement des femmes jeunes.
- **Intrinsèque** : il existe une granulation sous-arachnoïdienne comblant la lumière du sinus, apparaissant en hyposignal T1 après injection de gadolinium, que l'on retrouve plus fréquemment chez le patient d'âge moyen. Elle peut aussi être responsable d'acouphène pulsatile sans HII (62).
- **Mixte** : association des deux types.

Leach a montré que l'incidence des granulations arachnoïdiennes asymptomatiques dans les sinus durs augmente avec l'âge et qu'elles sont retrouvées assez communément dans la population générale (63).

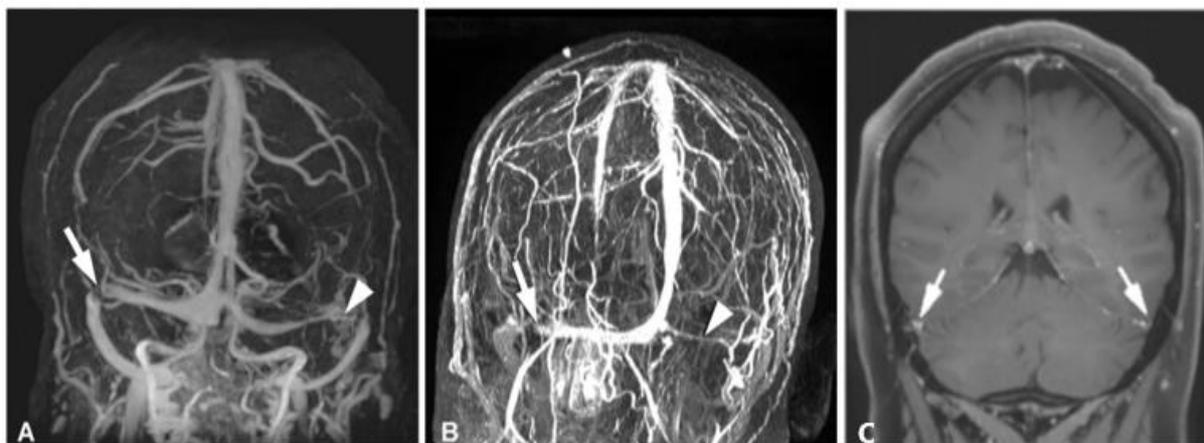


Figure 18 - A : ARM veineuse montrant une sténose bilatérale des sinus transverses juste en amont des sinus sigmoïdes. B : ARM veineuse montrant une sténose du sinus transverse droit dominant avec un sinus transverse gauche hypoplasique. C : Coupe coronale en pondération T1, après injection de produit de contraste, montrant une sténose bilatérale des sinus transverses.

Il n'est pas impossible de retrouver fortuitement d'authentique sténose bilatérale des sinus veineux transverses chez des sujets à priori indemnes d'HII, mais ceci reste rare. Kelly (64) a retrouvé ce signe de façon isolée chez 44 patients sur 240, ayant bénéficié d'une ARM. Parmi eux, 37 patients présentaient un diagnostic confirmé ou possible d'HII. Chez les 7 patients restants, tous étaient des femmes, d'âge moyen de 41 ans, avec un IMC moyen de 37 kg/m². Cinq d'entre elles, souffrant de céphalées, ont bénéficié d'une mesure de la pression d'ouverture par PL, dont les valeurs étaient proches de la limite supérieure de la normale, entre 22 et 25 cmH₂O. La réinterprétation des images à postériori retrouvait finalement, chez six d'entre elles, un ou plusieurs signes supplémentaires suggérant une élévation de la PIC. Cette observation souligne le continuum existant entre l'apparition des dysfonctionnements, la mise en place des systèmes compensateurs, dont certains signes neuroradiologiques en sont le reflet, pouvant correspondre à une phase infraclinique de la maladie, et la phase d'état symptomatique de la maladie où ces phénomènes compensateurs seraient dépassés.

Autres signes

D'autres signes ont été décrits, mais ont moins de valeur en pratique par manque de sensibilité et/ou spécificité. On peut citer :

La prise de contraste de la papille optique : que l'on peut mettre en évidence sur une coupe axiale en pondération T1 après injection de produit de contraste. Il est très peu sensible (13%) mais très spécifique (96%). On peut le retrouver dans d'autres causes d'œdème du disque optique, en revanche il est inexistant chez les témoins sains.

La ptose des amygdales cérébelleuses : visualisée sur une coupe sagittale, elle est définie par le déplacement caudal des amygdales cérébelleuses de plus de 5 mm dans le canal cervical supérieur à travers le foramen magnum. Sa sensibilité est faible, d'environ 19%. Malgré une bonne spécificité (93%), c'est également le signe caractéristique de la malformation de Chiari de type I, que l'on considère comme congénitale. Cette association reste confuse et le lien entre ces deux entités fait l'objet de controverses. Cette hernie amygdalienne cérébelleuse a également été rapportée après ponction lombaire ou la mise en place d'un shunt lombo-péritonéal.

L'élargissement du cavum de Meckel et du foramen ovale : secondaire à une accumulation de LCS péri-nerveux.

La distension de la gaine des nerfs oculomoteurs : similaire à la distension de la gaine du nerf optique.

La méningocèle, méningo-encéphalocèle, fuite spontanée de LCS (rhinoliqorrhée) : leur physiopathologie reste discutée, mais l'hypothèse la plus probable est celle d'une érosion progressive des os fins de la base du crâne sous l'influence de l'HTIC chronique et de l'accumulation de LCS. Le diagnostic d'HII chez ces patients présentant une brèche méningée avec fuite active est difficile, car les signes et symptômes sont souvent masqués par cette voie d'efflux compensatrice.

Les valeurs de sensibilité et de spécificité rapportées ci-dessus sont extraites d'une récente méta-analyse (57), qui souligne une **forte spécificité de ces signes mais également une faible sensibilité**. Le seul signe qui sort du lot avec **une bonne sensibilité et spécificité est la sténose des sinus transverses**.

Ces signes ont été également rapportés dans toutes formes chroniques d'HTIC (idiopathique ou non). Leurs **découvertes fortuites** sur une imagerie cérébrale réalisée pour toute autre raison qu'une suspicion d'HTIC n'est pas rare et ne doit pas nécessairement conduire à la réalisation de procédures invasives complémentaires, comme une ponction lombaire, en l'absence d'œdème papillaire ou de symptômes évocateurs. C'est la conclusion d'une récente étude prospective (65) qui a évalué la prévalence des signes évocateurs d'HII découverts fortuitement au cours d'IRM cérébrale et leur association avec un œdème papillaire. Au moins un signe radiologique d'HII était présent chez 49 % des patients ayant bénéficié d'une IRM cérébrale. Le plus fréquent est **l'aspect de selle turcique vide** présent dans un tiers des cas. Une sténose bilatérale des sinus veineux transverses était présente dans 3 % des cas. Mais seulement 1,7% des patients avaient un œdème papillaire. La prévalence de l'œdème papillaire passe de 2,8%, chez les patients possédant au moins un signe IRM d'HII, à 40,0%, chez les patients présentant quatre signes ou plus, dans cette population ayant bénéficié d'une IRM cérébrale qu'importe l'indication.

Le diagnostic positif, selon les critères actuellement en vigueur, repose sur un faisceau d'arguments, dont l'imagerie fait partie. En effet, elle permet d'apporter des éléments fortement évocateurs, mais insuffisants pour garantir le diagnostic. Plus les signes s'associent, plus la spécificité se rapproche de 100%, mais moins la sensibilité est bonne.

Il est impératif de prendre en compte le contexte clinique, l'âge, le sexe, l'IMC du patient pour nuancer la signification de ces découvertes. Ainsi devant la découverte d'un signe isolé suggérant une augmentation de PIC, chez un patient présentant des facteurs de risques, d'autant plus si sa symptomatologie contient des céphalées et/ou troubles visuels, **une recherche d'œdème papillaire** doit être proposée dans un premier temps. La **ponction lombaire**, étant plus invasive et non dénuée d'effet secondaire, pourrait être proposée en supplément si les arguments diagnostiques sont encore plus évocateurs.

Enfin, à l'heure où l'imagerie gagne en subtilité, leur absence totale, sur un examen bien conduit, doit remettre en cause le diagnostic d'HII, sans pour autant l'éliminer formellement.

8.2.3 Rôle pronostic

Padhye a étudié la corrélation entre les signes IRM d'HII, la sévérité de l'œdème papillaire (caractérisée au fond d'œil), et l'atteinte visuelle (déterminée par la baisse d'acuité visuelle et l'amputation moyenne du champ visuel). Aucune corrélation statistique n'a été trouvée entre l'imagerie, le grade clinique de l'œdème papillaire et la sévérité des troubles visuels (66). Les auteurs suggèrent que la chronicité plutôt que la sévérité des modifications observées en imagerie doit impacter le pronostic visuel.

L'imagerie ne peut donc pas, à elle seule, jouer un rôle dans la décision thérapeutique, et son intérêt pronostic sur l'évolution de la fonction visuelle n'a pas fait ses preuves à l'heure actuelle.

8.2.4 Rôle prédictif

Contrairement aux artères où le pourcentage de sténose est bien corrélé avec leur retentissement hémodynamique (classiquement de 50%), les veines n'obéissent pas aux mêmes règles. En raison de leur plus grande compliance, de la plus haute complexité de l'anatomie veineuse avec ses nombreuses variantes et voies collatérales, des irrégularités endoluminales fréquentes marquée par les septas, synéchies et granulations, la difficulté de définir des critères anatomiques pour le traitement des sténoses est bien rapportée dans la littérature. Des facteurs techniques tels que l'angulation

anatomique de la jonction sinusienne transverse-sigmoïde, le faible débit circulant dans les sinus cérébraux, rendent l'interprétation de l'imagerie et le calcul de sténose difficiles et variables selon les radiologues. West a calculé une sensibilité pour la prédiction d'un gradient de pression trans-sténotique significatif selon les données d'ARM ou d'angioscanners veineux à 42 %, avec une valeur prédictive négative de 22 % (67).

L'imagerie veineuse cérébrale non invasive n'est pas performante pour prédire l'existence d'une sténose symptomatique qui nécessiterait un traitement, ni pour l'éliminer. Malgré tout, elle peut servir **d'outil de dépistage** pour déterminer les candidats potentiels pour une **phlébographie invasive avec manométrie**, en particulier ceux présentant une **sténose des sinus transverses**.

8.2.5 Rôle dans le suivi post-thérapeutique

Boddu a démontré que l'ARM veineuse avec injection de produit de contraste avait une sensibilité de 100% pour détecter la récurrence de sténose et une valeur prédictive négative de 100% également (68). Il y eu 2 cas de faux positifs à cause de la disparité de calibre entre le stent et la partie proximale du sinus, possiblement causée par un sursizing (stent de 10 mm dans les deux cas).

L'ARM veineuse avec injection de produit de contraste, est un examen non invasif performant pour le suivi des patients traités par stenting.

8.3 Imagerie invasive : Artériographie et Phlébographie cérébrales diagnostiques

Une étude de West a analysé la relation entre le degré de sténose des sinus veineux, mesuré en artériographie ou phlébographie, et la valeur du gradient de pression trans-sténotique. Le but étant d'évaluer la performance de ces techniques d'imagerie pour prédire si une sténose veineuse est significative (67). Elle a montré qu'une **sténose de 30-35 % en artériographie ou phlébographie prédisait une obstruction veineuse significative à la manométrie, avec une bonne sensibilité et spécificité.**

L'auteur rappelle que la manométrie reste le gold standard et est indispensable pour déterminer si une obstruction pathologique existe.

8.4 Manométrie invasive

Elle permet de **mesurer directement la pression endovasculaire** et de **calculer des gradients de pression.**

Un gradient de pression est défini par la différence de pression qui existe entre deux localisations. On parle de **gradient de pression adjacent** entre 2 segments adjacents du réseau veineux (par exemple sinus transverse et sinus sigmoïde), de **gradient de pression trans-sténotique** mesuré en amont et en aval d'une sténose, de **gradient de pression crânial total** entre le sinus sagittal supérieur et le bulbe jugulaire, et de **gradient de pression global** entre le sinus sagittal supérieur et la jonction cavo-atriale, qui correspond à la pression veineuse centrale. En pratique, le gradient trans-sténotique correspond souvent au gradient de pression crânial total, en particulier dans les longues sténoses extrinsèques des sinus transverses.

En l'absence d'obstacle, **il existe une décroissance naturelle d'environ 1 mmHg entre chaque segment veineux adjacent** : sinus sagittal supérieur – torcular - sinus transverse - sinus sigmoïde - veine jugulaire interne - veine cave supérieure. Ce qui représente un gradient crânial total d'environ 3 mmHg et un gradient de pression global de 4 mmHg, en moyenne, chez des patients qui n'ont pas d'obstruction veineuse et une pression d'ouverture du LCS normale (< 20 cmH₂O) (44).

Le seuil du gradient trans-sténotique de 8 mmHg, établi arbitrairement et accepté par convention par la plupart des auteurs et praticiens, pour considérer la sténose comme significative, et indiquer le stenting, ne repose sur aucune preuve scientifique. D'ailleurs, certaines séries montrent un bénéfice, malgré un seuil de gradient plus faible, de **4 mmHg** (69). Ces données sont cohérentes avec les observations décrites ci-dessus.

8.5 Autres examens complémentaires

8.5.1 OCT (Optical Coherence Tomography)

La tomographie en cohérence optique des fibres RNFL (Retinal nerve fiber layer), c'est-à-dire des fibres péri-papillaires, permet de **confirmer l'œdème papillaire dans les cas douteux**, mais aussi de quantifier l'épaisseur dans chaque quadrant (nasal, temporal, inférieur, supérieur). Elle permet de s'affranchir de la subjectivité de la classification de Frisén, et **sa haute reproductibilité est un atout pour le suivi des patients**.

8.5.2 Echo-doppler trans-bulbaire de la papille optique

Avec un échographe et une sonde linéaire haute fréquence, on peut facilement mesurer, le **diamètre de la gaine du nerf optique** qui est significativement augmenté chez des patients souffrant d'HII. Les auteurs ont proposé un seuil de 5,8 mm de diamètre pour positiver cette dilatation, valeur cohérente avec les mesures retrouvées en IRM (70). Cette dilatation se réduit après PL chez ces patients.

Un autre paramètre intéressant objectivant la répercussion de l'HTIC sur la perfusion du nerf optique, obtenu par doppler, est **la vitesse du sang circulant dans l'artère centrale de la rétine** dont les valeurs de pic systolique et vitesse moyenne sont significativement augmentées chez les patients souffrant d'HII.

9 HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES

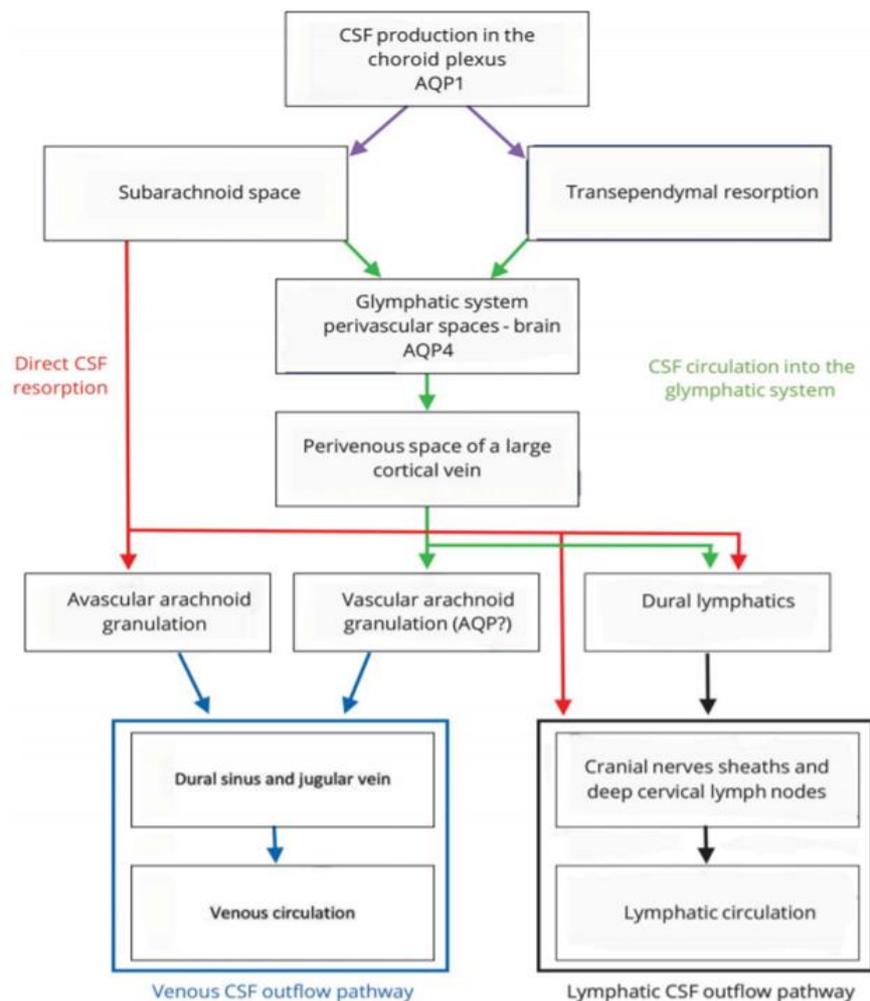


Figure 19 - Schéma résumant les interactions entre les différents intervenants de l'homéostasie du LCS, d'après Lenck (19)

La maladie et ses symptômes découleraient de la perturbation de ces mécanismes, dont la cause principale serait l'élévation des pressions veineuses intra sinusiennes. Dès 1995, à l'aide de la manométrie, King a démontré l'existence d'un lien entre HII et hypertension des sinus veineux duraux (71). Il a observé une élévation anormale des pressions dans le sinus sagittal supérieur et la partie proximale des sinus transverses, et une baisse significative de la pression au niveau du tiers distal de ces derniers.

9.1 Hypothèse de Nicholson/Lenck (2020)

A la lumière des dernières découvertes scientifiques physiologiques, les signes cliniques et radiologiques de l'HII pourraient être résumés par la triade pathologique suivante : congestion du système glymphatique, engorgement de la voie d'évacuation lymphatique du LCS, restriction de la voie d'évacuation veineuse du LCS (20).

Congestion du système glymphatique :

Plusieurs études radiologiques indiquent que l'HII est associée à une augmentation du LCS dans les espaces périvasculaires du cerveau et dans l'espace sous-arachnoïdien, suggérant une congestion du système glymphatique. Parce que le crâne représente un volume fixe, l'excès de LCS dans le système glymphatique entraîne une augmentation de la PIC. Les premières observations radiologiques de l'HII basées sur la tomodensitométrie (TDM) ne retrouvaient aucun processus expansif intracrânien, suggérant que l'HII était liée à un œdème cérébral. Cet **œdème interstitiel** a été confirmé plus tard avec des techniques de diffusion et des séquences volumétriques 3D en imagerie par résonance magnétique (IRM). Alperin et al ont montré une **augmentation significative du volume de LCS extraventriculaire et de liquide interstitiel chez les patients obèses atteints d'HII**, par rapport à une cohorte appariée de patients indemnes (72).

Engorgement de la voie d'évacuation lymphatique du LCS :

L'**excès de LCS le long de la gaine de nerfs crâniens** est un signe clé du diagnostic de la maladie. Classiquement mis en évidence autour des nerfs optiques, cette dilatation peut intéresser également les gaines des autres nerfs crâniens. Ce serait la conséquence de l'accumulation de LCS à la suite de l'engorgement de la voie d'évacuation lymphatique du LCS (56). Cet engorgement pourrait également expliquer les érosions de la lame criblée, pouvant causer une **rhinorhée**, par l'accumulation chronique de LCS autour des bulbes olfactifs. De même, l'élargissement des foramens ovales, des cavums de Meckel, des canaux de Dorello et l'apparition de **méningocèle** à la base du crâne, seraient les conséquences de l'excès de LCS contenu dans la gaine des nerfs crâniens, érodant progressivement son contenant osseux.

La restriction de la voie d'évacuation veineuse :

La plupart des patients présentent une **sténose bilatérale des sinus transverses** localisée à la jonction entre sinus transverse et sinus sigmoïde, où s'abouche la veine anastomotique inférieure ou veine de Labbé. Cette sténose va causer une augmentation de la pression veineuse cérébrale, entraînant une perte du gradient de pression physiologique entre le secteur sous-arachnoïdien et le secteur veineux à l'origine d'une restriction de cette voie d'évacuation. Bien qu'il s'agisse probablement du **principal**

facteur précipitant l'apparition de la maladie, son origine reste indéterminée. Il est probable qu'une altération moléculaire de la filtration du LCS à travers la barrière composée des couches méningées (arachnoïde et dure-mère) et de l'endothélium veineux, à l'extrémité distale du système glymphatique, puisse être responsable de la formation de ces sténoses. Les auteurs supposent que des facteurs métaboliques et hormonaux associés à l'HII (obésité, hormones, médicaments, etc.) puissent être impliqués dans ce dysfonctionnement.

Chez les patients présentant une sténose intrinsèque, l'hypertrophie compensatrice initiale de la granulation arachnoïdienne pourrait retarder la manifestation de l'HII en augmentant la zone d'échange entre le LCS et le système veineux, avant de causer une obstruction mécanique et une défaillance totale de la voie d'écoulement veineuse du LCS.

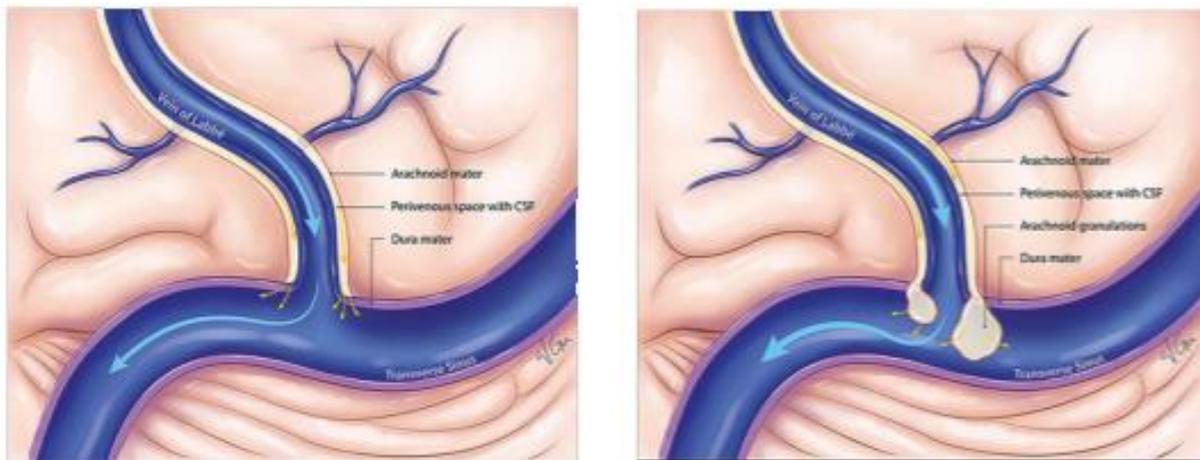


Figure 20 - Représentation schématique de l'excrétion de LCS dans les sinus latéraux. Dans des conditions physiologiques, le LCS pénètre dans le sinus veineux depuis l'espace périveineux de la veine de Labbé à travers une barrière méningée-veineuse (à gauche). Un défaut de perméabilité de cette barrière pourrait mener à l'apparition de granulations arachnoïdiennes à la jonction de ces deux veines et provoquer, à terme, une sténose intrinsèque (à droite), d'après (19).

Les sténoses extrinsèques touchent des patients plus jeunes (69), dont les granulations pourraient manquer de maturité. Deux mécanismes peuvent être impliqués dans leur formation. Le premier est une compression directe du sinus transverse par le parenchyme cérébral œdématié et le LCS sous-arachnoïdien en excès, suggérant que l'élévation de la PIC soit la cause des sténoses. Cette théorie est étayée par la disparition de telles sténoses après vidange du LCS (par ponction lombaire évacuatrice), et par leur propension à se reformer en bordure de stent, en cas de traitement endovasculaire. Le deuxième mécanisme, émis par De Simone, serait lié à un excès de compliance focale, on parle d'hypercollapsibilité du sinus veineux transverse (73).

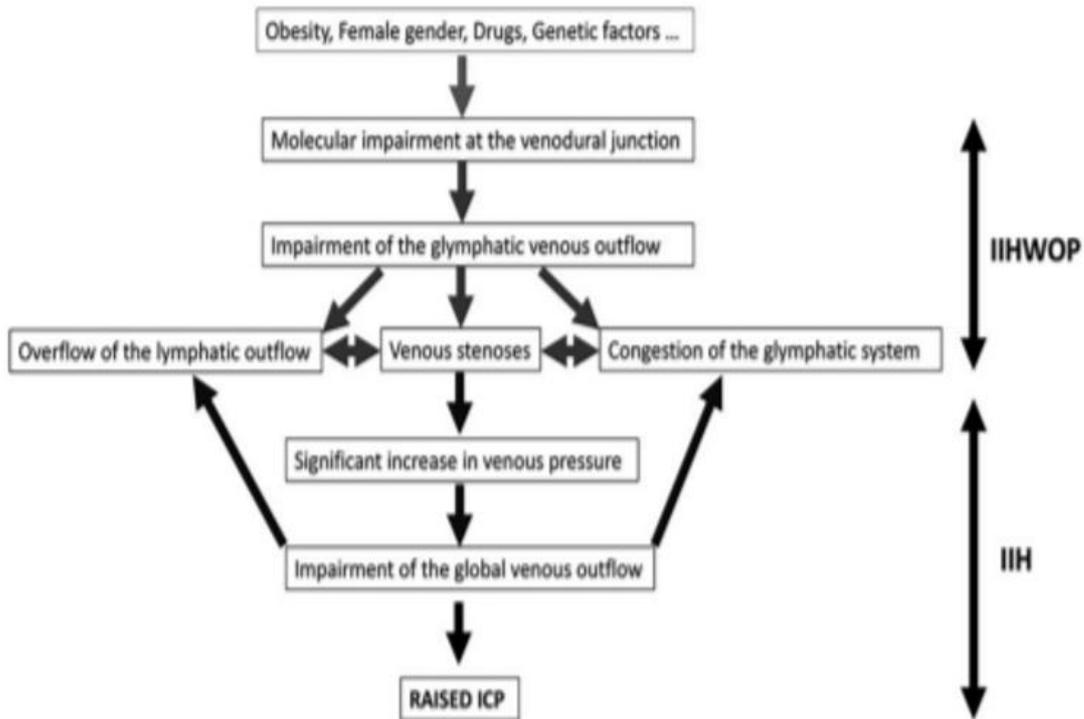


Figure 21 - La cascade de l'IIH (IIHWOP : idiopathic hypertension without papilledema)

Cette hypothèse met en avant des **perturbations des échanges liquidiens**, avec notamment une défaillance du système glymphatique en premier lieu. Celle-ci conduira à l'apparition de la sténose, extrinsèque ou intrinsèque, à l'origine successivement de l'élévation de la pression veineuse, de l'emballement des dysfonctionnements, de l'élévation importante de la PIC et de la phase d'état de la maladie. Elle a l'avantage d'expliquer la **phase subclinique de la maladie** et le syndrome d'IIH sans œdème papillaire.

9.2 Hypothèse de Fargen (2020)

L'augmentation de la PIC serait responsable de la compression extrinsèque des sinus duraux, entraînant une obstruction progressive du drainage à l'origine d'une hypertension veineuse, ce qui conduit ensuite à une accentuation de l'élévation de la PIC selon une **boucle rétroactive positive** (74). Le degré de sténose nécessaire pour provoquer un gradient trans-sténotique significatif serait de 30-35% selon des données angiographiques (67). Une fois qu'un tel gradient est atteint, la pression veineuse intra sinusienne s'élève suffisamment pour résister à la compression extrinsèque et un équilibre apparaît où coexistent des pressions veineuses et intracrâniennes élevées, à l'origine de la phase d'état de la maladie et des symptômes. Cette boucle peut être interrompue par le stenting qui

permet le retour à un calibre veineux suffisant tout en apportant une résistance pariétale aux forces de compression extrinsèque, ou par l'évacuation de LCS diminuant suffisamment la PIC pour lever la compression extrinsèque et la sténose veineuse.

Plusieurs mécanismes sous-jacents expliqueraient comment cet état débute. Premièrement, il existerait une prédisposition anatomique, chez certaines personnes, de vulnérabilité du sinus transverse à la compression extrinsèque. Secondairement, l'élévation de la PIC qui a un retentissement sur l'ensemble du système veineux dural (75), atteindrait préférentiellement les sinus transverses qui seraient plus sensibles à la compression extrinsèque. Enfin, des épisodes d'élévation aiguë de la PIC amorceraient ce processus, notamment la nuit lors de la position allongée, particulièrement en cas d'apnée du sommeil.

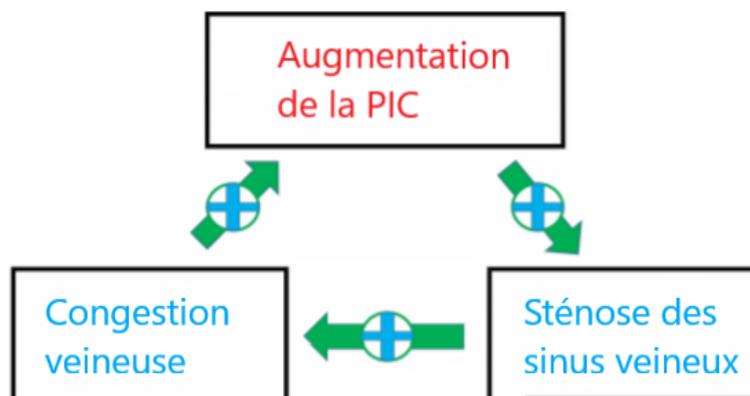


Figure 22 - Boucle de rétroaction positive à l'origine de la sténose des sinus veineux, d'après (74)

Dans cette hypothèse, il existe un terrain de **prédisposition** innée, principalement d'ordre anatomique, et de prédisposition acquise, principalement liée à l'obésité, ainsi que des **perturbations aiguës agissant comme déclencheurs de la cascade.**

Ces hypothèses nous rappellent que **l'orthostatisme et la gravité terrestre jouent un rôle fondamental dans l'homéostasie de la PIC chez l'homme.**

D'ailleurs, la National Aeronautics and Space Administration (NASA) a récemment décrit un syndrome clinique touchant les astronautes participant à de longs séjours en orbite terrestre, appelé Visual Impairment and Intracranial Pressure syndrome (VIIP) ou Spaceflight Associated Neuro-ocular Syndrome (SANS), qui associe un œdème papillaire, des céphalées et une augmentation de PIC de façon similaire à l'HII. Même si la pression veineuse cérébrale n'a pas été mesurée de façon invasive

chez ces individus, l'augmentation significative de la taille des veines jugulaires observée dans des conditions expérimentales de microgravité suggère son élévation durant les vols spatiaux (76).

10 TRAITEMENT

Le traitement de l'HII possède deux objectifs principaux. Le premier est de réduire ou **éliminer les symptômes incommodants**, comme les céphalées. Le deuxième est la **préservation des fonctions visuelles**. Ces objectifs sont atteints principalement en réduisant la PIC.

Le choix du traitement varie en fonction de la **sévérité des symptômes** et de leur **vitesse d'aggravation**.

Tout d'abord, il est important de **s'assurer de l'absence d'exposition à un agent pourvoyeur d'HTIC** comme la vitamine A et un certain nombre de médicaments et de **corriger une affection chronique favorisante** telle que l'anémie ou l'apnée du sommeil.

Chez certains patients, les symptômes disparaissent durablement après une **ponction lombaire déplétive**, qui permet de retrouver une PIC normale et de restaurer un environnement favorable au bon fonctionnement des mécanismes homéostatiques.

Si les symptômes persistent, l'approche thérapeutique de première ligne comprend **un volet hygiéno-diététique axé sur la perte de poids** et un **volet médicamenteux** axé sur la régulation du volume liquidien intracérébral.

Dans un second temps, en cas d'échec, de refus ou d'intolérance de cette proposition thérapeutique, plusieurs **techniques plus invasives** peuvent être proposées, à savoir principalement, la fenestration des gaines des nerfs optiques, la dérivation ventriculaire et le stenting des sinus transverses, sur lequel nous nous attarderons.

10.1 Perte de poids

La perte de poids est le premier objectif à atteindre afin d'améliorer les symptômes. Elle agit principalement en **diminuant la pression veineuse centrale**, qui représente le socle de l'élévation de la pression veineuse intracrânienne, par la **baisse des pressions intra abdominale et intra thoracique**. Son efficacité a bien été démontrée et une réduction de poids même modeste, de l'ordre de 6 % suffirait à améliorer les symptômes avec une possible résolution totale de l'œdème papillaire (77). Mais en pratique, cela est souvent difficile à obtenir et à pérenniser dans le temps.

Dans un récent essai clinique randomisé, la **chirurgie bariatrique** chez les patients atteints d'HII active a eu de meilleurs résultats, que de **simples règles hygiéno-diététiques**, en ce qui concerne la réduction de la PIC, la rémission de la maladie et la qualité de vie, deux ans après le traitement (78). Mais le risque non négligeable de complications post-opératoires précoces et tardives est à considérer. Quel que soit le traitement, la récurrence de la maladie reste fréquente et est souvent contemporaine d'une reprise de poids récente.

10.2 Traitements médicamenteux

Acétazolamide

L'acétazolamide (Diamox®), inhibiteur de l'enzyme anhydrase carbonique, agit en **diminuant la sécrétion de LCS par les plexus choroïdes**. C'est le seul traitement ayant montré son efficacité sur l'amélioration du champ visuel face à un placebo, certes modeste mais significative, dans une population ayant une atteinte visuelle modérée (79). Il est donc considéré comme le traitement de référence, en association aux règles hygiéno-diététiques. Mais **l'incidence d'effets indésirables mineurs est assez élevée et son efficacité à long terme est moyenne**.

Il peut être responsable de nausées (30%), de troubles du goût, de fatigue, d'instabilité, et certains patients se plaignent également de paresthésies des extrémités (50%). Ball et al n'ont pas réussi à démontrer l'efficacité de cette molécule dans leur étude, la raison supposée est l'inobservance car 48% des sujets ont arrêté l'acétazolamide en raison d'effets indésirables (80).

Ce traitement fait partie de la classe des **sulfamides** et doit donc être évité en cas d'allergie à n'importe quel autre sulfamide (antibiotiques type Bactrim®, sulfamides hypoglycémisants type Daonil®, etc.).

S'agissant d'un médicament inhibant l'anhydrase carbonique également au niveau tubulaire proximal, la posologie doit être adaptée à la fonction rénale. En effet, ce médicament est responsable d'une fuite urinaire d'ions HCO_3^- par blocage de l'anhydrase carbonique à l'origine d'une acidose tubulaire proximale (de type II), pouvant favoriser l'apparition de lithiases rénales. Il s'y associe également une fuite potassique, qui devra être complétée de façon systématique. La prescription de ce sulfamide nécessite donc une **surveillance régulière de la kaliémie et de la fonction rénale**.

Il est important de noter également que ce traitement est **tératogène** : les patientes, souvent en âge de procréer doivent en être averties et le traitement doit être arrêté dès qu'un souhait de grossesse a été exprimé.

Enfin, sur le plan ophtalmologique, il faut avoir conscience qu'un risque iatrogène d'effusion uvéale (détachement choroïdien) existe, pouvant donner une atteinte parfois irréversible de la vision.

Ce traitement a pour objectif de diminuer la PIC mais n'agit pas sur la cause de la maladie, et il n'a pas d'effet significatif sur la céphalée.

Une **revue de la Cochrane Library de 2015** (81), n'a retrouvé que deux essais randomisés contrôlés concernant la prise en charge thérapeutique de l'HII. Les deux comparent l'acétazolamide à un placebo, en association à la perte de poids. Les deux essais présentaient des biais, tels qu'un nombre important de perdus de vue et un des essais était ouvert. Bien que des bénéfices modestes de l'acétazolamide pour certains critères de jugement aient été montrés, les données ont été jugées de faible qualité. Les auteurs concluent qu'il n'existe pas de preuves suffisantes pour recommander ou rejeter l'efficacité de ce traitement, ou de tout autre proposition thérapeutique actuellement disponible pour cette maladie. D'autres essais de haute qualité sont nécessaires afin d'évaluer véritablement l'effet du traitement par l'acétazolamide chez les personnes atteintes d'HII.

Topiramate

Le Topiramate est un traitement principalement utilisé en tant qu'antiépileptique. Il est aussi connu pour son **activité anti-migraineuse**, son **effet supprimeur d'appétit** et pour sa **capacité d'inhiber l'anhydrase carbonique** (comme l'acétazolamide). Il a été comparé à l'acétazolamide dans une étude ouverte non contrôlée où 40 patients ont reçu soit l'acétazolamide, soit le topiramate. Les deux traitements ont montré une amélioration sur le champ visuel à 12 mois, sans aucune différence statistique entre les deux groupes (82). Le groupe traité par Topiramate présentait une perte de poids significativement plus importante que le groupe traité par Acétazolamide.

Lorsque le topiramate est prescrit, les femmes doivent être informées qu'il peut réduire l'efficacité de la pilule contraceptive et des autres contraceptifs hormonaux, ainsi que de son risque **tératogène** potentiel. Il n'est pas non plus dénué d'effets secondaires, comme la dépression et le ralentissement cognitif.

10.3 Ponctions lombaires évacuatrices répétées

Elles peuvent représenter une alternative à court terme en cas de symptômes importants, pour réduire rapidement la PIC. Mais les patients les supportent mal et s'en lassent rapidement. Sans oublier le risque de syndrome post-PL ou de fuite de LCS pouvant compliquer ce geste.

10.4 Traitements invasifs de seconde ligne

Dans la plupart des cas, ces traitements sont pratiqués quand l'HII est résistante au traitement médical bien conduit pendant plusieurs mois par acétazolamide et règles hygiéno-diététiques, associés à plusieurs ponctions lombaires évacuatrices, ou si la dégradation de la vision, en particulier du champ visuel, est rapide (cf. HII fulminante), ou si le patient présente des effets indésirables ou contre-indication aux traitements médicaux.

Historiquement, la **craniectomie décompressive**, proposée par Dandy en 1937, était utilisée jusqu'à la fin du XXème siècle. Elle n'a plus sa place dans la pratique thérapeutique aujourd'hui, et est considérée uniquement comme un traitement de sauvetage.

Les techniques chirurgicales alors préférées sont la **fenestration des gaines des nerfs optiques**, du ressort de l'ophtalmologiste, et la **dérivation du LCS ventriculaire ou lombaire**, du ressort du neurochirurgien. Le choix de procédure ne fait, à ce jour, pas l'objet de consensus et dépend surtout des habitudes locales. Classiquement, la fenestration semble préférée quand l'atteinte visuelle est au premier plan, alors que les patients souffrant principalement de céphalées sont considérés comme de meilleurs candidats pour la dérivation de LCS.

Au vu de l'amélioration globalement modeste des symptômes cliniques, des taux de révision élevés, de la morbidité significative, ainsi que des nouvelles connaissances relatives à la physiopathologie de l'HII, une nouvelle option thérapeutique mini-invasive innovante consistant en la **pose par voie endovasculaire d'un stent dans le sinus transverse** s'est développée ces 20 dernières années.

10.4.1 Dérivation du LCS

Les procédures de dérivation du LCS dans le cadre d'une HII médicalement réfractaire ont été décrites en 1955, par Jackson et Snodgrass. Jusqu'à ce jour, la plupart des études scientifiques autour de la dérivation du LCS dans l'HII correspondent à des études observationnelles basées sur des séries ou des rapports individuels de cas.

Historiquement, la dérivation lombo-péritonéal a été le premier traitement invasif développé dans l'HII, puis l'alternative ventriculo-péritonéale s'est démocratisée, censée avoir **un taux de révision** moins important. Il s'agit là du principal défaut de ce traitement, lié à l'obstruction du dispositif qui nécessite la répétition des interventions chirurgicales. Mais une étude rétrospectives récente de grande ampleur, n'a pas retrouvé de taux d'échec ou de révision différents entre les deux techniques (83).

10.4.2 Fenestration des gaines des nerfs optiques

La fenestration des gaines du nerf optique (FGNO) est une technique chirurgicale délicate, peu utilisée en France (84). Elle est réalisée sous anesthésie générale, avec l'utilisation d'un microscope opératoire. Plusieurs voies d'abord chirurgicales existent permettant d'atteindre la partie antérieure du nerf optique. L'ouverture des méninges se fait alors par une incision directe de la dure-mère, parallèle au grand axe du nerf optique. La complication la plus fréquente est l'existence d'une **asymétrie oculomotrice postopératoire**, liée à la dépose per-opératoire d'un muscle oculomoteur. La complication la plus grave est l'occlusion de l'artère centrale de la rétine (estimée à 2 %).

Elle est particulièrement adaptée lorsque l'œdème papillaire est asymétrique, ou lorsque les symptômes visuels dominant le tableau clinique.

10.4.3 Stenting des sinus transverses

Longtemps les chercheurs ont suspecté le rôle d'une pathogénie veineuse dans l'HII, devant les similarités existantes avec le tableau clinique de thrombose veineuse cérébrale. King, en 1995, à l'aide de la manométrie endovasculaire, a mis en évidence chez ces patients une élévation des pressions dans les sinus veineux, confirmant cette hypothèse (71). Ils ont aussi découvert que cette hyperpression veineuse est souvent associée à la présence de sténoses focales dans les sinus latéraux, suspectées d'obstruer le flux veineux. De plus, les traitements existants, bien qu'ils permettent une diminution de la PIC, ne traitent pas la cause de son élévation. Un autre avantage de cette technique endovasculaire, en plus de son caractère **mini-invasif**, est qu'elle permet la mesure des pressions veineuses intracrâniennes, confirmant le caractère pathologique de la sténose, et la mise en place du stent successivement, dans le même temps, ou dans un second temps.

En 1994, Marks est le premier à utiliser cette technique chez une jeune patiente souffrant d'acouphènes pulsatiles invalidants, chez qui il découvre une sténose bilatérale sévère des sinus transverses (85). Par un abord endovasculaire jugulaire, il va occlure temporairement le sinus transverse droit dominant avec un ballon, ce qui a pour effet d'interrompre les acouphènes de la patiente. Devant l'étroitesse du sinus transverse controlatéral, il décide de ne pas occlure ce sinus mais de le dilater. La dilatation de la sténose avec un ballon d'angioplastie s'avère inefficace, la lumière retrouve toujours son diamètre rétréci initial. Il entreprend alors de déployer un stent (Wallstent, Schneider USA) au sein de la sténose qui va rétablir un calibre plus important et ainsi améliorer les symptômes de la patiente.

En 2002, Higgins s'empare de cette technique pour traiter une patiente souffrant d'HII réfractaire au traitement médical (86). Les bons résultats l'encouragent dans cette voie et il publiera un an plus tard

la première cohorte de 12 patients traités par stenting (87). S'en sont suivies de nombreuses séries de cas ayant montré un taux de succès élevé et une relativement faible morbidité appuyant l'intérêt de cette nouvelle approche thérapeutique.

Principe de la technique :

- Le **sinus dominant** est choisi pour le stenting.
- Un abord veineux et un abord artériel sont choisis.
- L'artériographie, la phlébographie et la **manométrie** sont réalisées à l'aide d'un micro-cathéter, le patient étant **conscient ou sous sédation douce**. Si un gradient trans-sténotique significatif est mesuré, la pose d'un stent est indiquée.
- Dans un second temps, le patient est placé **sous anesthésie générale** pour la mise en place de l'endoprothèse.
- Une **phlébographie** de bonne qualité permettra de décider du **diamètre**, de la **longueur** et du **nombre de stents** à positionner selon l'étendue de la sténose et le calibre du sinus sous-jacent. La **roadmap** veineuse obtenue guidera la progression du matériel.
- Un cathéter porteur est avancé jusqu'au bulbe jugulaire homolatérale. Il contient un cathéter intermédiaire sur un micro-cathéter lui-même sur micro-guide, de façon coaxiale.
- Le cathéter intermédiaire est avancé jusqu'au confluent postérieur des sinus.
- Le stent, auto-expansible, est introduit dans le cathéter intermédiaire, positionné sous guidage d'une roadmap, puis déployé sous couvert **d'héparinothérapie**.
- Une nouvelle mesure de la pression veineuse est effectuée afin de vérifier la bonne réduction du gradient de pression.

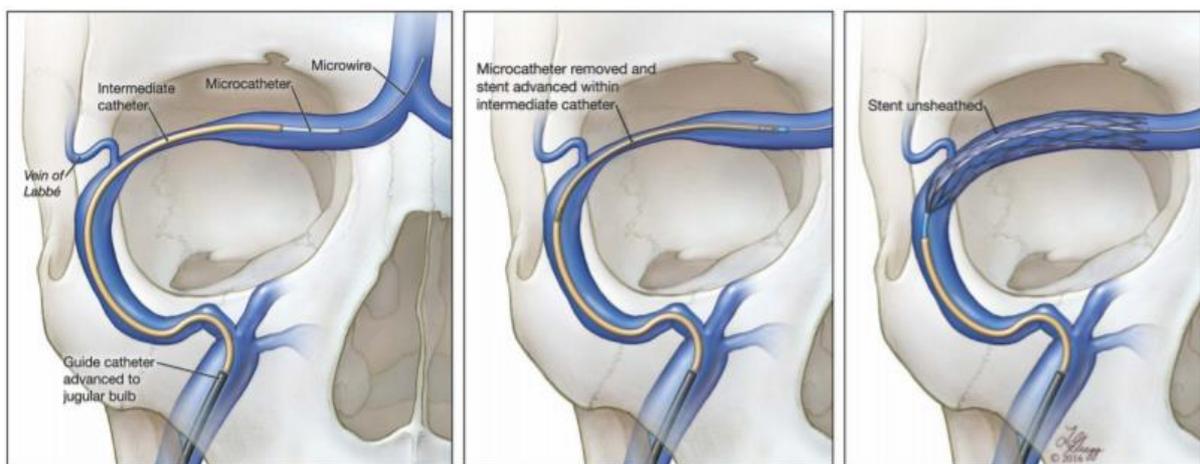


Figure 23 - Vue d'artiste illustrant la technique du stenting du sinus transverse, par Lydia Gregg

Plusieurs questions techniques se présentent à l'opérateur :

La voie d'abord :

Il est envisageable, selon les possibilités et préférences de l'opérateur, d'emprunter soit la **veine fémorale**, la **veine basilique** ou la **veine jugulaire**, chacune avec leur avantage et inconvénients. L'abord jugulaire est plus risqué avec l'artère carotide à proximité, l'abord fémoral est plus difficile et à risque infectieux supérieur. Une bonne alternative, rarement utilisée par les équipes opérantes est l'abord par le membre supérieur via la veine basilique, et l'artère radiale pour l'abord artériel (88). Elle a l'avantage d'offrir moins de complications liées à la ponction par rapport à la voie fémorale chez ces patients souvent obèses. La compression au décours du geste est facilitée et le point de ponction, chez ces patients sous héparines et bi anti-agrégation plaquettaire, est plus facile à surveiller. De plus, le patient peut marcher tout de suite après le geste et cette approche évite également l'irradiation pelvienne, chez les jeunes femmes en âge de procréer.

Le bilan angiographique :

Une **artériographie** est réalisée pour obtenir une phlébographie de bonne qualité. Elle est indispensable pour cartographier l'anatomie veineuse (roadmap), localiser les sténoses, et déterminer les mensurations du stent à utiliser. Elle permettra d'éliminer un éventuel shunt artérioveineux, en particulier en l'absence d'imagerie non invasive préalable.

La manométrie :

Des recommandations ont été proposées par Fargen en 2018 (89), l'une d'entre elles est de mesurer le gradient de pression trans-sténotique pour documenter de façon objective cet obstacle, par manométrie, au même moment que la phlébographie rétrograde.

Depuis 2015, **Il est recommandé de réaliser cette mesure sous anesthésie locale pour ne pas sous-estimer sa valeur.**

En pratique, le gradient trans-sténotique mesuré correspond souvent au gradient de pression crânial total notamment dans les longues sténoses extrinsèques des sinus transverses.

Le seuil du gradient trans-sténotique de **8 mmHg**, utilisé par la plupart des opérateurs a été établi arbitrairement sur des données expérimentales et démocratisé par convention, sans preuve scientifique de sa validité (61). Récemment, des auteurs ont rapporté l'intérêt de la procédure malgré un seuil de gradient plus faible, de **4 mmHg** (69).

Il est un paramètre incontournable que l'on mesurera également en fin de procédure, pour montrer sa diminution voire disparition après stenting.

Le choix du sinus :

Quand il existe un sinus dominant et un sinus hypoplasique, on traitera naturellement le **sinus dominant**. Pour les systèmes veineux équilibrés avec sténose bilatérale, Larson en 2020 a montré que le stenting unilatéral du sinus montrant le plus fort gradient de pression donne une quasi-abolition du gradient trans-sténotique homolatéral et une diminution significative du gradient controlatéral suffisantes pour décompresser l'intégralité du système veineux cérébral (90).

La gestion médicamenteuse :

L'**Acétazolamide** est généralement stoppé 10 jours avant la procédure pour ne pas influencer la mesure du gradient de pression à la baisse. On ne réalise pas de **ponction lombaire** non plus durant cette période pour les mêmes raisons.

Une **double anti-agrégation plaquettaire** est initiée 3 à 8 jours avant la procédure, utilisant en général 75 à 300 mg/j d'aspirine et 75 à 150 mg/j de clopidogrel.

Au cours de la procédure, juste avant la mise en place du stent, on administre de l'**Héparine non fractionnée** (HNF), dont la dose est adaptée au poids du patient.

Puis le patient bénéficie de 15 jours d'**Héparine de bas poids moléculaire** (HBPM), notamment pour prévenir le risque d'altération du drainage de la veine de Labbé (91).

Au bout de 3 à 6 mois, le Clopidogrel est arrêté puis l'Aspirine à 9 - 12 mois.

Les données empiriques préconisent l'utilisation d'une double anti-agrégation plaquettaire (la plupart des séries utilisent l'aspirine en association au clopidogrel) pour assurer la bonne perméabilité du stent pendant le processus d'endothélialisation. Une récente méta-analyse n'a pas mis en évidence de différence significative concernant l'apparition d'une sténose intra stent, ni adjacent au stent entre les groupes 3 et 6 mois de double anti-agrégation plaquettaire, même si une tendance (non significative) montrait un plus haut taux de sténose intra stent dans le groupe 3 mois (7%) par rapport au groupe 6 mois (0,7%) (92).

Il n'y a pas de donnée prouvant l'infériorité d'une simple anti-agrégation plaquettaire par rapport à une double anti-agrégation mais les complications thromboemboliques (thrombose intra-stent) rapportées dans la littérature concernaient principalement des patients traités par aspirine seulement.

Le protocole d'anesthésie :

Les **pressions veineuses moyennes** mesurées durant la sédation consciente sont différentes de celles mesurées sous anesthésie générale (AG) (93). En effet, tous les **anesthésiques volatils** utilisés pour maintenir une AG peuvent **réduire l'activité métabolique cérébrale** de 30% à 50% avec une diminution équivalente du débit sanguin et le **propofol** administré pour l'induction de l'AG réduit également le métabolisme cérébral. Cependant, les anesthésiques volatils peuvent, en particulier à concentrations élevées, produire une **vasodilatation**, qui augmente le flux sanguin cérébral.

La **pression artérielle partielle en dioxyde de carbone (PaCO₂)** est également un paramètre influant la vasomotricité modulant le débit sanguin cérébral, connu pour exercer une influence sur la PIC (94). Ce paramètre est estimé par la mesure continue non invasive de la pression partielle de dioxyde de carbone de fin d'expiration (EtCO₂). Ce paramètre doit être maintenu autour de **40 mm Hg** durant la manométrie pour se rapprocher des conditions de respiration libre et consciente en cas d'AG.

Une étude suggère également l'influence de la **pression artérielle moyenne (PAM)** dont l'augmentation, spontanée ou artificielle, peut majorer la pression veineuse et le gradient trans-sténotique mesuré dans les sinus durs (95).

En principe, l'anesthésie générale entraîne une chute du gradient (96).

La mesure de ce gradient étant un élément clé de l'indication de la pose d'endoprothèse, il est recommandé que la manométrie soit réalisée sous sédation consciente ou dans des conditions standardisées les plus proches possibles de l'état physiologique d'éveil, en cas d'anesthésie générale.

En revanche, **le stenting doit être préférablement réalisé sous anesthésie générale**, pour prévenir les douleurs lors du déploiement du stent, car la paroi sinusienne est une zone très algogène. Elle apporte aussi plus de confort à l'opérateur en garantissant l'immobilité du patient.

Le choix du stent :

Les stents utilisés sont principalement **auto-expansibles**, à l'origine prévus pour être déployés dans des artères extra-crâniennes, notamment les artères carotides. Dans une méta-analyse, Leishangthem constate que les stents les plus utilisés sont les stents Precise (Cordis) et Wallstent (Boston Scientific) (97).

Il n'existe pas de données scientifiques comparant les différents dispositifs existants.

Le **diamètre du stent** doit être choisi avec soin. Trop petit, il existe un risque de correction sous-optimale de la sténose, ou pire une migration du dispositif. Trop large, il peut entraîner des céphalées

homolatérales par mise en tension des parois du sinus veineux. Le diamètre le plus utilisé est 8 mm (dans 75 % des cas), d'après une récente étude américaine (98).

Même si elle est plutôt efficace pour prédire la significativité d'une sténose, la phlébographie invasive est pourvoyeuse d'erreurs dans l'évaluation du calibre des sinus, par sa technique utilisant des capteurs plans et la forme triangulaire des sinus. L'image obtenue dépend également de la position du cathéter lors de l'injection du produit de contraste, du flux provenant des collatérales qui chasse le produit de contraste et réduit l'opacification de la lumière réelle. Une étude a démontré la bonne corrélation des **mesures du calibre des sinus en ARM veineuse TOF 2D** avec celles mesurées par IVUS (Intravenous ultrasound), une technique d'imagerie offrant une visualisation à trois dimensions en temps réel de la lumière du sinus (99). Les auteurs ont également évalué les performances de l'ARM veineuse après injection de produit de contraste (séquences 3D T1 écho de gradient). Mais les mesures avec cette technique s'avèrent inexactes, surestimant systématiquement la lumière vasculaire d'environ 2 mm en raison de la prise de contraste de la paroi du sinus, que l'on ne peut différencier du rehaussement endovasculaire.

La **longueur du stent** dépendra principalement du type de sténose. Un stent court semble généralement suffire à traiter les patients présentant une sténose intrinsèque. Dans les sténoses extrinsèques, la tendance va à l'augmentation de la longueur, jusqu'à la couverture de l'intégralité du sinus transverse pour éviter de laisser une portion de sinus sans support, vulnérable à une éventuelle resténose, afin de réduire le taux de récurrence.

Un long stent ou même deux stents peuvent être nécessaires chez les patients présentant des sténoses extrinsèques afin de couvrir le sinus transverse dans sa totalité, du torcular au sinus sigmoïde. Dans certaines séries, les auteurs n'hésitent pas à utiliser deux stents enchevêtrés, comme dans une récente série américaine où cette pratique concerne 70 % des patients (98). Il n'existe pas de données scientifiques sur le bénéfice de l'utilisation de plusieurs stents en comparaison à un seul lors de la procédure initiale.

Son efficacité :

Lenck a montré que le bénéfice du traitement par stenting est le même peu importe le type de sténose, extrinsèque ou intrinsèque (69).

D'après une récente méta-analyse (4), on observe une amélioration de l'**œdème papillaire** dans 94% des cas (336/370 patients), une amélioration significative ou résolution des **céphalées** dans 80% des

cas (330/433 patients), une amélioration de l'**acouphène pulsatile** dans 90% des cas (134/154 patients). La **PO moyenne** avant stenting était de 37 cmH₂O et chuta à 21 cmH₂O après la procédure.

Dans une série de 10 patients, Matloob a observé une **diminution immédiate de la PIC** monitorée par des capteurs intracrâniens, durant la procédure au moment du déploiement du stent, et persistante durant les 24 heures suivantes (100).

Sa tolérance :

La morbi-mortalité de cette procédure n'est pas nulle, comme toute prise en charge, qui plus est invasive.

A très court terme, on retrouve les complications classiques des **points de ponctions** des abords endovasculaires, comme les hématomes du Scarpa, mais aussi plus rarement des pseudo anévrysmes (0,4%), des hématomes rétropéritonéaux (0,4%). Des **saignements intracrâniens** ont été rapportés, directement imputables au traumatisme des vaisseaux intracérébraux par le matériel endovasculaire, comme des hématomes sous durs (0,6%), hémorragies sous arachnoïdiennes (0,2%), et une hémorragie intra parenchymateuse cérébelleuse qui s'est avérée fatale. Il s'agit de l'unique cas de décès compliquant directement l'intervention rapporté dans la littérature (101). Le phénomène suspecté à l'origine de cette complication serait la perforation d'une veine corticale cérébelleuse, bien plus fragile que les sinus, par le guide 0,035, assez rigide, utilisé pour monter le cathéter.

Au total on estime à **2% le risque de complication majeure**, principalement hémorragique.

A court terme, une **majoration transitoire des céphalées** a été mentionnée, mais non quantifiée, supposée être liée aux rééquilibrations des pressions des différents compartiments intracrâniens.

A moyen terme, la moitié des patients présentent des **céphalées nouvelles**, différentes des précédentes, localisées du côté du stent, que l'on attribue à la mise en place du stent, qui disparaissent habituellement après 3 mois. Elles pourraient être provoquées par un stent de diamètre trop important.

A long terme, il peut exister une **récidive de la sténose, dans environ 10 à 15% des cas**. Ces rétrécissements sont différents des sténoses intra-stent décrites pour les stents artériels intracrâniens, qui sont généralement dues à une hyperplasie néo-intimale. Elles apparaissent en général à l'extrémité proximale du stent et sont probablement la conséquence d'une compression extrinsèque témoignant de la persistance d'une perturbation de la régulation de la PIC. Dans ce cas, une seconde procédure de stenting est envisageable, par stenting enchevêtré. Pour l'éviter, les opérateurs utilisent des stents de plus en plus longs qui couvrent l'intégralité du sinus transverse. Un facteur prédictif de resténose

identifié est l'IMC, le risque augmente considérablement pour les patients ayant un IMC > 35 kg/m² d'après l'étude de El Mekabaty (102).

Ont été décrits également de rares cas de **thrombose intrastent**, qui serait dus à une non-observance du traitement antiagrégant.

On mentionnera également les possibles complications hémorragiques dues au traitement antiagrégant.

Boddu s'est intéressé à l'interrogation émise sur les **conséquences de la couverture de l'ostium de la veine de Labbé par l'endoprothèse** (91). Il a recherché des altérations du drainage de celle-ci et ses potentiels événements indésirables graves. Il a montré que le flux était perturbé chez 13% des patients, avec soit une régression du calibre de la veine, soit un flux retardé à l'artériographie post-stenting. Il y avait une association significative de ce phénomène avec le diamètre du stent ≥ 9 mm et la présence d'un drainage superficiel avec une dominance de la veine de Labbé. Néanmoins, aucune conséquence néfaste n'en a résulté. Un traitement de 14 jours d'anticoagulation était tout de même prescrit en plus de la double anti-agrégation plaquettaire pour maintenir la perméabilité et prévenir d'éventuelles complications neurologiques. L'auteur recommande la réalisation d'une artériographie immédiatement après la pose du stent pour détecter précocement si un retentissement existe par rapport au bilan vasculaire pré-stent. Il préconise d'éviter le chevauchement de deux stents sur l'ostium de la veine de Labbé et d'éviter le sursizing du diamètre du stent.

10.4.4 Comparatif des différentes procédures

Les études prospectives sur les options thérapeutiques invasives pour l'HII sont rares et aucun essai contrôlé randomisé existe concernant ces procédures. Aucune recommandation fondée sur des preuves scientifiques fortes n'a été établie pour la prise en charge de l'HII réfractaire au traitement médical.

Un essai contrôlé randomisé avec trois bras, comparant la prise en charge médicale seule par Acétazolamide, à la prise en charge médicale associée à une chirurgie de dérivation du LCS, et à la prise en charge médicale associée à la chirurgie de fenestration de la gaine des nerfs optiques, a été abandonné en raison du trop faible recrutement, avec seulement 16 patients recrutés, sur 180 initialement prévus (103).

Nous présentons ci-dessous les résultats d'une méta-analyse publiée en 2020 par Kalyvas (104) dont l'objectif était d'évaluer l'efficacité et les complications des différentes options thérapeutiques invasives de l'HII réfractaire au traitement médical.

Le taux d'échec a été défini comme la proportion de cas où, après l'intervention, des céphalées ou des troubles visuels sont réapparus, malgré une amélioration initiale.

La nécessité d'une autre intervention correspond au pourcentage de patients ayant eu recours à un des deux autres types d'intervention devant l'absence d'amélioration des symptômes à la suite de la première procédure.

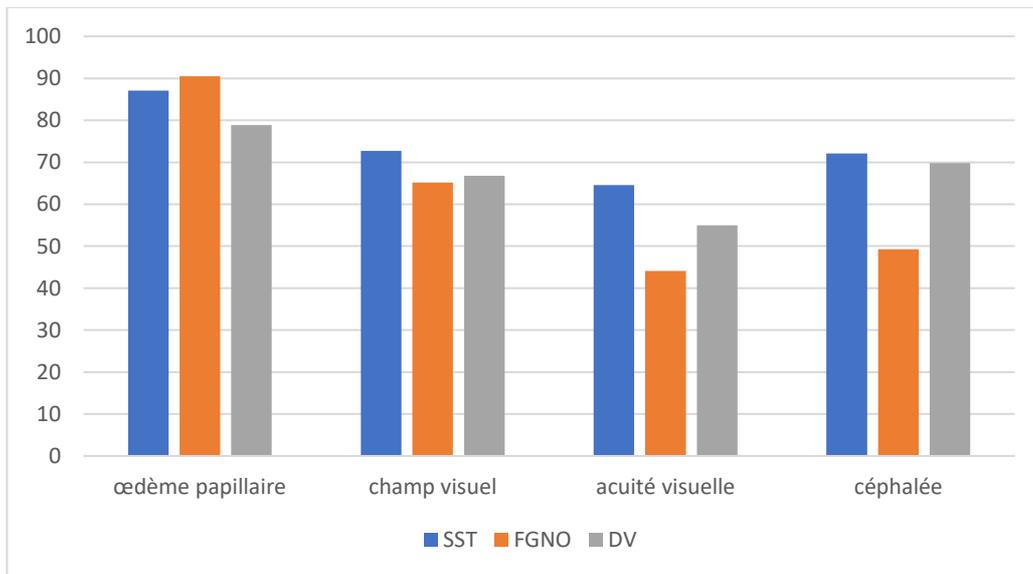


Figure 24 - Taux d'amélioration (%) des signes cliniques d'HII, selon les principaux traitements

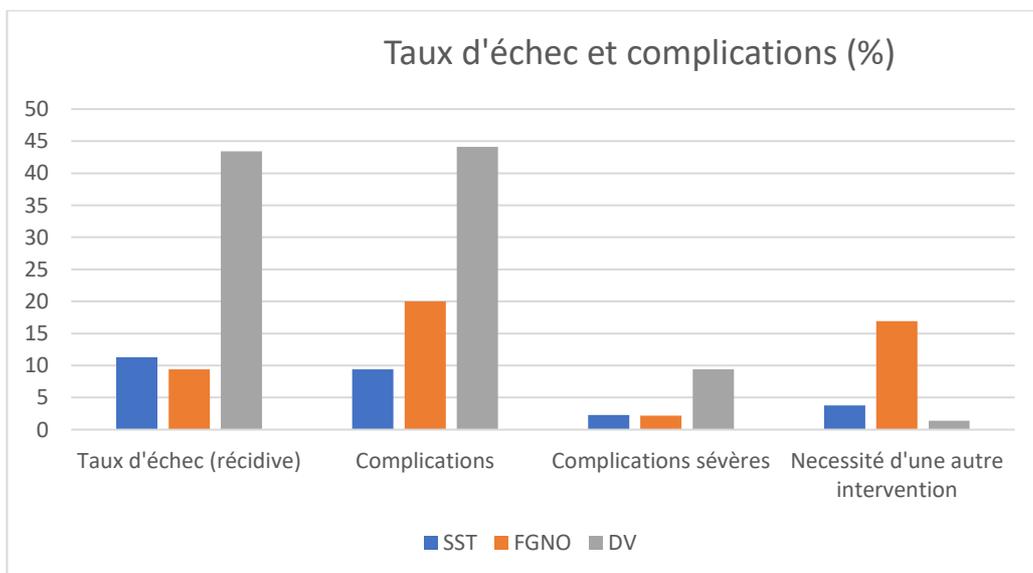


Figure 25 - Taux d'échec et de complications (%), selon les principaux traitements

Les complications sévères du SST sont représentées majoritairement par des hémorragies au point de ponction et intracrâniennes, des thromboses intra stents, bien réduites depuis la mise en place d'une double anti-agrégation plaquettaire prolongée systématiquement après le traitement.

Les complications sévères liées à la FGNO correspondent au traumatisme des nerfs optiques et nerfs oculomoteurs, au strabisme et aux infections.

Les complications sévères liées à la DV sont représentées essentiellement par les infections, mais aussi par les fuites de LCS, l'engagement des amygdales cérébelleuses et les hémorragies cérébrales.

Ces graphiques illustrent l'efficacité élevée et la faible morbi-mortalité du traitement endovasculaire vis-à-vis des autres options thérapeutiques. Seule la FNGO fait mieux que le SST en ce qui concerne l'œdème papillaire. Les taux de complications sont très bas, et le taux d'échec de 10 %, certes non négligeable, devrait baisser avec une meilleure compréhension des facteurs de risques de récurrence et une optimisation de la réalisation technique de l'intervention.

La dérivation du LCS est la procédure la plus fréquemment pratiquée pour l'HII médicalement réfractaire, car c'est une technique très bien connue des chirurgiens, qui offre une amélioration immédiate des céphalées et des troubles visuels. Même si très peu de patients bénéficient d'une autre procédure, cette technique est associée à des taux d'échec et de complications élevés, avec 43% des patients nécessitant une reprise chirurgicale. En effet, les patients subissent en moyenne 2,6 révisions chirurgicales avec cette option thérapeutique.

La FGNO est une option qui s'avère très efficace pour améliorer l'atteinte visuelle, mais son efficacité sur les céphalées est limitée et un nombre non négligeable de patients ont recours à un autre type d'intervention dans les suites.

En ce qui concerne **le coût de ces différentes options thérapeutiques invasives**, Kalyvas dans une publication de 2016 (105) a essayé de les estimer en comptant le coût du dispositif implanté, le coût de la procédure et le temps d'hospitalisation. Il en déduit que le traitement le moins cher est la fenestration de la gaine des nerfs optiques (environ 900 £). Principalement car il n'utilise pas de dispositif médical implantable, ce qui représente la part budgétaire la plus élevée des autres procédures. Le stenting et la dérivation ont un coût à peu près similaire par procédure (environ 4700 £). Mais si nous incluons les révisions chirurgicales fréquentes des dérivations, alors cette alternative est bien moins intéressante.

10.5 Cas particulier : l'HII fulminante

Dans moins de 10% des cas d'HII (3), les patients présentent une dégradation rapide en quelques jours des fonctions visuelles, avec un début des signes d'HII depuis moins de 4 à 8 semaines. Le pronostic visuel est engagé à court terme et une réduction rapide de la PIC est nécessaire pour sauvegarder la vision. Une prise en charge invasive en urgence est donc requise. Classiquement c'est la **dérivation ventriculaire**, dont l'effet est une diminution immédiate de la PIC, qui est préférée dans ce contexte (106). Mais une série récente de 10 patients a montré une **bonne efficacité du stenting chez ces patients** (107). Il faut évidemment choisir des patients présentant un gradient trans-sténotique significatif, mis en évidence au décours d'une manométrie invasive. Or après avoir confirmé l'atteinte visuelle rapidement progressive, ces patients ont souvent besoin d'une PL évacuatrice afin de diminuer significativement la PIC dans un premier temps, ce qui peut minorer voire normaliser le gradient. Il faut donc **bien veiller au timing** entre la PL, la manométrie, et également l'initiation de la double anti-agrégation plaquettaire, tout en étant dans une démarche d'urgence. Pour éviter le risque d'échec, les auteurs recommandent d'utiliser un seuil de gradient plus important, de **10 mmHg**, afin de sélectionner des patients ayant le plus de chance de répondre. Car dans le cas où le stenting serait inefficace, le patient étant sous double anti-agrégation plaquettaire, la réalisation d'une dérivation ventriculaire serait contre-indiquée en raison du risque hémorragique. En pratique, la plupart des patients souffrant d'HII fulminante ont des PO et gradients trans-sténotiques très élevés.

11 RETOUR D'EXPERIENCE DE NOTRE PRATIQUE

Entre 2014 et 2019, au C.H.U. François Mitterrand de Dijon, 6 patients ont bénéficié d'un stenting de sinus transverse, réalisé par l'équipe de neuroradiologie du service du Pr. RICOLFI.

L'indication de prise en charge était une HII non contrôlée par le traitement de première ligne, associée à la présence d'une sténose bilatérale des sinus transverses. Tous les patients ont bénéficié d'une prise en charge médicamenteuse par Acétazolamide et règle hygiéno-diététique avec un objectif de perte de poids. La sténose des sinus transverse était suspectée sur l'imagerie non invasive et confirmée au cours d'une phlébographie couplée à une manométrie réalisée au préalable du stenting.

Tableau 2 : Données épidémiologiques et cliniques de notre échantillon de patients.

| Cas | Sexe | Age | IMC (kg/m ²) | Durée des symptômes | Céphalées | Troubles visuels | Autres symptômes | Fond d'œil | Durée de suivi |
|-----|------|-----|--------------------------|---------------------|-----------|------------------------------|--------------------------------------|--|----------------|
| 1 | F | 25 | 34 | 8 ans | Oui | Eclipses | Acouphènes pulsatiles | OP bilatéral | 7 ans |
| 2 | M | 33 | 32 | 1 mois | Oui | Flou Eclipses Diplopie | Rachialgies Acouphènes pulsatiles | OP bilatéral Hémorragies flammèches | 5 ans |
| 3 | F | 29 | 30 | 3 ans | Oui | | | OP bilatéral | 9 ans |
| 4 | F | 40 | 43 | 1 an | Oui | Flou | | OP bilatéral | 3 mois |
| 5 | F | 44 | 40 | 1 an | Oui | | | OP bilatéral | 4 ans |
| 6 | F | 31 | 33 | 3 an | Oui | | | OP bilatéral | 2 ans |

Données épidémiologiques

Parmi nos patients, cinq étaient des femmes, âgées en moyenne de 34 ans [25 – 44]. Toutes étaient obèses avec un IMC moyen de 36 kg/m² [30 – 43]. Un de nos patients était un homme âgé de 33 ans, en obésité avec un IMC de 32 kg/m² à la prise en charge.

Données cliniques et paracliniques

Tous nos patients souffraient de céphalées (n= 6), et présentaient un œdème papillaire bilatéral (n= 6). Trois d'entre eux rapportaient des troubles visuels, à type d'éclipse visuelle (n= 2), de flou visuel (n= 2) et de diplopie (n= 1). Parmi les autres symptômes, des acouphènes pulsatiles (n= 2) et des rachialgies (n= 1) étaient rapportés.

A l'IRM, tous les patients présentaient une sténose bilatérale des sinus transverses (n= 6), dont une seule avec une dominance gauche, et un aspect de selle turcique vide (n= 6). Une patiente, la plus âgée (44 ans), possédait une sténose bilatérale intrinsèque (n= 1) avec la présence de volumineuses granulations arachnoïdiennes à la jonction entre les sinus transverses et sigmoïdes. Chez les autres patients, les sténoses étaient extrinsèques (n= 5). Le compte-rendu d'imagerie d'une patiente rapportait une dilatation de la gaine des nerfs optiques (n= 1) et un aplatissement postérieur des globes oculaires (n=1).

A la prise en charge, pour quatre d'entre eux dont la donnée était disponible, la PO moyenne était de 42,5 cmH2O [29 – 70]. A la manométrie invasive, le gradient trans-sténotique moyen mesuré était de 16,2 mmHg [6 – 40].

Procédure technique

Concernant le protocole d'anesthésie, en dehors de la première patiente dont la manométrie invasive pré thérapeutique a été réalisée sous anesthésie générale, l'ensemble des autres manométries ont été réalisées, à partir de 2015, sous anesthésie locale, selon les recommandations en vigueur. La mise en place des stents s'est déroulée sous anesthésie générale.

La première patiente a été traitée avec un stent Herculink Elite® (Abbott), de 6 x 18 mm (n= 1), monté sur ballon. L'ensemble des autres patientes, entre 2015 et 2019, ont été traitées avec des endoprothèses auto-expansives, Carotid WALLSTENT™ (Boston Scientific), de 7 x 30 mm (n= 5).

Résultats et suivi

Tableau 3 : Données paracliniques avant et après stenting, résultats du traitement

| Cas | PO (cmH2O) | Gradient (mmHg) | PO après stenting (cmH2O) | Gradient après stenting (mmHg) | Complications | Rechute |
|-----|---------------|--------------------|------------------------------------|--------------------------------------|--|---------|
| 1 | 29 | 10 (AG) | 10 | 0 | Céphalées homolatérales transitoires | oui |
| 2 | 70 | 40 | | | | oui |
| 3 | | 14 | | | | |
| 4 | 33 | 14 | | | | |
| 5 | | 6 | 15 | | | |
| 6 | 38 | 13 | | 3 | | |

L'intégralité des procédures ont été un succès technique et se sont déroulées sans complication immédiate. Pour deux d'entre elles dont la donnée était disponible, la mesure du gradient trans-sténotique après stenting était normale. Idem pour la mesure de la PO après stenting.

Concernant les complications mineures, une patiente a présenté des céphalées latéro-occipitales homolatérales au stent dans les suites de l'intervention, spontanément résolutive en 2 à 3 semaines. Une autre déclarait la persistance de céphalées, celles-ci ont été attribuées à un abus médicamenteux, après avoir éliminé une récurrence d'HII, et traitées efficacement par Amitriptyline (Laroxyl®).

Deux patients ont présenté une récurrence :

L'une des deux est la première patiente traitée, en 2014, qui a présenté quatre ans plus tard une nouvelle sténose adjacente au stent, confirmée par manométrie invasive. Deux explications peuvent être apportées pour expliquer cette récurrence. D'une part, l'utilisation d'un stent court (6 x 18 mm), qui, comme nous l'avons souligné précédemment, prédispose à ce type de récurrence. La tendance actuelle suggère l'utilisation de stent plus long qui couvre l'intégralité du sinus transverse. C'est d'ailleurs avec un Carotid WALLSTENT™ 7 x 50 mm qu'elle a été efficacement traitée de nouveau. D'autre part, le poids de cette patiente s'est majoré significativement entre les deux épisodes avec un IMC passé de 34 kg/m² en 2014, à 40 kg/m² en 2018. Cette patiente présente depuis une altération partielle irréversible de son champ visuel à cause d'une atrophie temporale de son nerf optique gauche, post stase.

L'autre patient ayant récidivé cliniquement est l'homme qui présentait un tableau d'HII fulminante. Sa présentation clinique était particulièrement riche associant céphalées, rachialgies, flou visuel, éclipses visuelles, acouphènes pulsatiles et diplopie par paralysie bilatérale des nerfs abducens (VI). Au fond d'œil, l'ophtalmologiste retrouvait un œdème papillaire bilatéral avec des hémorragies en flammèche. Sa PO en début de prise en charge était de 70 cmH₂O. A la manométrie invasive, le gradient de pression trans-sténotique mesuré était de 40 mmHg. Devant la sévérité du tableau, le patient a bénéficié de la mise en place d'une endoprothèse Carotid WALLSTENT™ (Boston Scientific), 7 x 30 mm, un mois après le début des signes. Il a présenté une récurrence un an plus tard, avec une PO de 43 cmH₂O. Le poids de ce patient s'est continuellement majoré dans les suites du stenting. On peut aussi souligner la gravité de son tableau clinique initial, où l'atteinte des nerfs optiques était déjà peut-être irréversible. A ce jour, il présente une baisse d'acuité visuelle importante liée à une atrophie bilatérale séquellaire de ses nerfs optiques.

L'ensemble des autres patients ayant évolué favorablement ont tous montré une régression totale de l'œdème papillaire. Chez deux d'entre elles, ayant un suivi à long terme (4 et 9 ans), le dossier rapportait une perte de poids à la suite de la procédure.

Concernant la durée du suivi, à part une patiente perdue de vue 3 mois après la procédure, les cinq autres patients sont toujours suivis au moins annuellement par les ophtalmologistes.

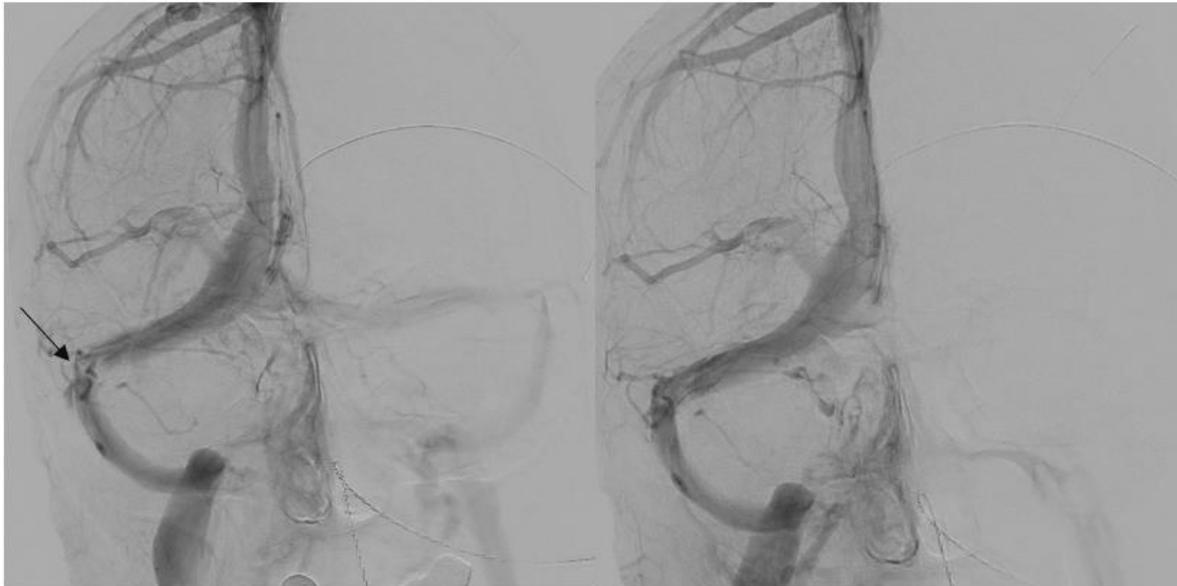


Figure 26 - Angiographie cérébrale au temps veineux de face chez une patiente présentant une sténose du sinus transverse droit associée à une hypoplasie du sinus latéral gauche. Cliché de gauche, avant stenting, on note une disparité de calibre du sinus veineux (flèche) à la jonction des sinus transverse et sigmoïde. Cliché de droite, après stenting, on retrouve un calibre régulier et une opacification homogène de la lumière du sinus.

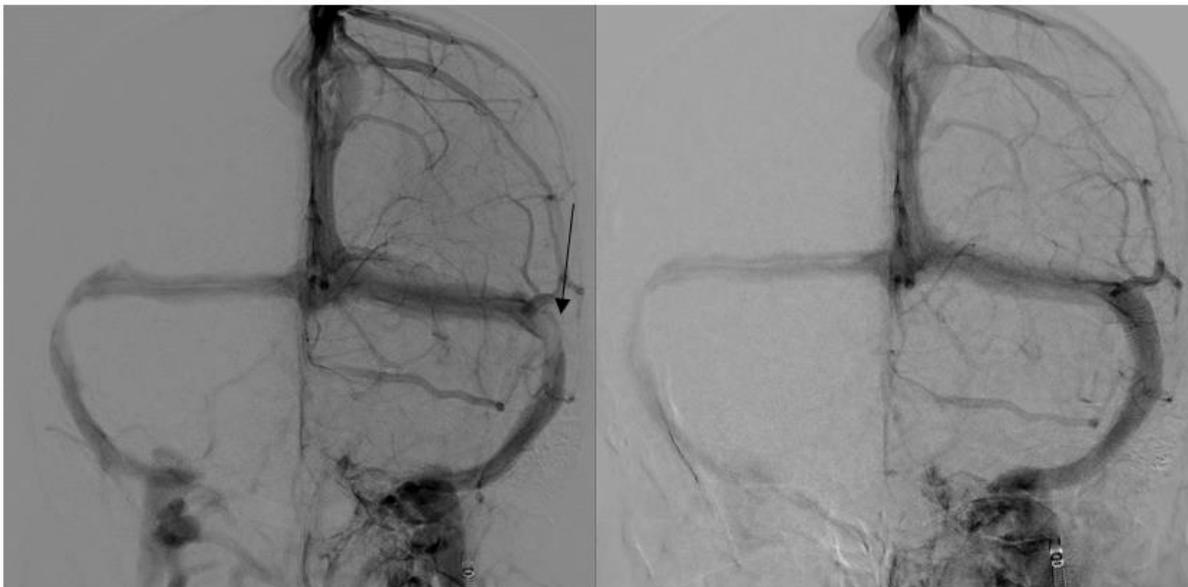


Figure 27 - Angiographie cérébrale au temps veineux de face chez une patiente présentant une sténose bilatérale des sinus transverse, avec une dominance gauche. Cliché de gauche, avant stenting, on note une atténuation de l'opacification de la lumière du sinus transverse gauche à la jonction avec le sinus sigmoïde (flèche). Cliché de droite, après stenting, rétablissement d'un calibre régulier avec une opacification homogène.

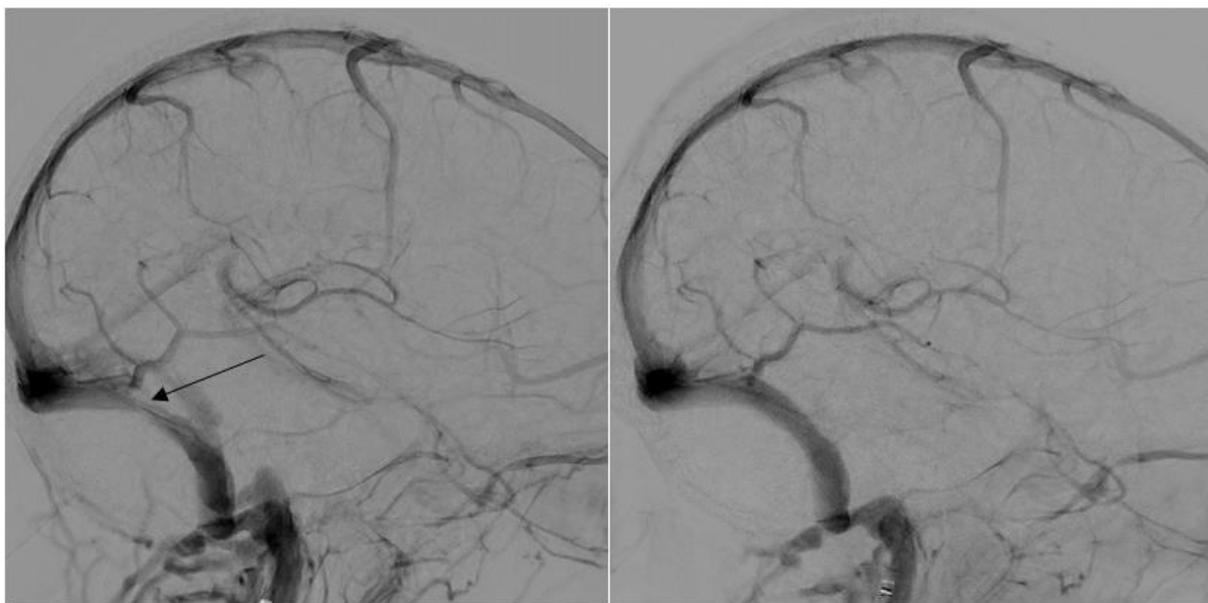


Figure 28 - Angiographie cérébrale au temps veineux de profil chez la même patiente. Cliché de gauche, avant stenting, on note une disparité de calibre (flèche) du sinus veineux à la jonction des sinus transverse et sigmoïde, juste après l'abouchement de la veine de Labbé. Cliché de droite, après stenting, rétablissement d'un calibre régulier avec une opacification homogène.

12 DISCUSSION

A travers une revue pertinente de la littérature, ce travail exhaustif traitant d'épidémiologie, de sémiologie clinique, d'anatomie, de physiologie et physiopathologie, d'imagerie et de thérapeutique incluant la radiologie diagnostique et interventionnelle, tente de faire la lumière sur les tenants et aboutissants de l'HII et de sa prise en charge. Il souligne toute sa **complexité** notamment en ce qui concerne sa pathogenèse, dont la compréhension reste encore floue malgré les progrès importants apportés ces dernières années. De nombreux chercheurs s'intéressent à ce sujet comme peut en témoigner l'enrichissement considérable récent de la littérature. L'HII reste aujourd'hui une maladie rare impliquant principalement des jeunes femmes obèses, mais c'est un trouble qui représente un véritable **enjeu futur**, dont l'incidence devrait progresser parallèlement à l'épidémie mondiale d'obésité.

Il devient clair que l'HII n'est pas aussi bénigne qu'on le pensait auparavant et qu'un nombre important de patients développeront un dysfonctionnement visuel irréversible **handicapant**. Les maux de tête persistants et les désordres cognitifs peuvent également être des problèmes à long terme avec un véritable impact sur la **qualité de vie**. L'évolution du trouble est difficile à prévoir et varie d'un patient à un autre. Certains se rétablissent complètement et d'autres présentant des symptômes récurrents, persistants ou s'aggravant progressivement.

Bien que cette maladie ait été décrite depuis près de 130 ans, sa prise en charge est toujours mal colligée. Une des premières difficultés repose sur le **diagnostic positif**. En effet, selon la présentation symptomatique, les patients peuvent transiter entre leur médecin généraliste, le neurologue, l'ophtalmologiste, le radiologue. Les plaintes n'étant pas du tout spécifiques, si le médecin n'est pas pleinement averti sur cette pathologie, une certaine errance diagnostique peut s'installer.

La deuxième problématique concerne **l'initiation d'un traitement et le suivi des patients**. Il existe plusieurs propositions thérapeutiques, chacune d'entre elles étant du ressort d'un spécialiste différent. Il est primordial qu'un interlocuteur référent dirige cette prise en charge et le neurologue semble être naturellement désigné pour cette fonction, par ses compétences dans le traitement symptomatique des céphalées et des troubles neurosensoriels et ses relations privilégiées avec les autres intervenants clés de cette prise en charge multidisciplinaire. C'est aussi lui le plus apte à confirmer le diagnostic et éliminer les diagnostics différentiels, en faisant la synthèse des éléments cliniques, physiques et paracliniques. Avec la ponction lombaire, il apportera un élément indispensable au diagnostic.

L'imagerie jouissant de progrès techniques constants joue un rôle de plus en plus important dans le diagnostic de ces patients. En plus des différents signes existants, dont l'association est fortement évocatrice de la maladie, l'imagerie non invasive permet de rechercher la **sténose des sinus veineux durs transverses**, seul signe dont la sensibilité et la spécificité sont élevées. Cette réduction de calibre semble jouer un rôle causal majeur dans la pathogénèse en précipitant la boucle de rétroaction positive à l'origine de l'aggravation du trouble. L'hypertension régnant au sein des sinus durs engendre une inefficacité de la voie veineuse d'évacuation du LCS et l'engorgement de la voie d'évacuation lymphatique semble être à l'origine des signes cliniques et radiologiques classiquement observés dans l'HII.

Des auteurs ont tenté d'intégrer dans un système tous les intervenants de **l'homéostasie de la pression intracrânienne**, qui repose principalement sur la gestion du liquide céphalo-spinal. Ce système est relativement complexe et même s'il reste encore en partie mystérieux, ces notions nous permettent d'appréhender l'origine du trouble, d'en comprendre les prédispositions et facteurs de risques modifiables, les signes cliniques et radiologiques ainsi que le fonctionnement des traitements disponibles. **L'anatomie veineuse**, très variable selon les individus, doit avoir une responsabilité dans la genèse de ce trouble, notamment au niveau des sinus transverses, qui drainent une part importante du sang intracrânien provenant des sinus sagittaux et profonds ainsi que des veines de Labbé. Ces sinus ont une nature dynamique, qui répond aux variations de PIC (108). La taille, la morphologie, les particularités endoluminales, la compliance pariétale de ceux-ci doivent influencer cette réponse. Tout comme le **sexe féminin**, ces variations anatomiques représenteraient des **prédispositions innées** de la maladie. Alors que **l'obésité**, et un certain nombre de traitements, représenteraient **des facteurs de risques acquis et modifiables**. Chez ces patients avec un terrain vulnérable, des élévations modérées de la PIC, qui peuvent se produire notamment la nuit en position allongée ou lors d'apnée du sommeil, suffirait à comprimer les sinus transverses provoquant une élévation importante de la pression veineuse intracrânienne qui mènera à son tour à une élévation importante de la PIC. Cette théorie apporte des réponses au paradoxe « de l'œuf ou de la poule », métaphore du lien entre la sténose des sinus transverses et l'HTIC : **la sténose serait alors la conséquence d'une élévation modérée et/ou aiguë de la PIC mais la cause d'une élévation sévère et chronique de la PIC, à l'origine de la maladie.**

Selon le **phénotype de chaque individu**, le déclenchement de la maladie, sa présentation clinique et physique, et sa réponse aux traitements doivent varier. Cela peut expliquer pourquoi les signes radiologiques de l'HII sont fréquemment retrouvés chez des patients souffrant de céphalées chroniques ou d'acouphènes pulsatiles isolés, sans œdème papillaire ni hypertension intracrânienne. Il est probable qu'il existe une **forme infraclinique d'HII** chez ses patients présentant un certain degré

d'altération de l'écoulement du LCS mais dont les signes physiques et symptômes ne répondent pas (encore) aux critères modifiés de Dandy actuellement utilisés pour le diagnostic. La reconnaissance de l'HII sans œdème papillaire, est un premier pas vers cette approbation. Il existe possiblement un continuum avec d'autres pathologies comme les migraines chroniques ou les acouphènes pulsatiles isolés.

Certains auteurs suggèrent une **révision des critères modifiés de Dandy**, afin d'inclure les patients en potentielle phase infraclinique, en apportant moins d'importance à la valeur de la PIC estimée par la PO, et en donnant une place plus importante aux signes radiologiques. Cela permettrait de dépister et suivre des patients à des stades bénins de la maladie avec un objectif de prévention et une meilleure compréhension de l'évolution de l'atteinte. Dans ce contexte, l'œdème papillaire et l'élévation importante de la PIC seraient considérés comme le stade le plus sévère de la maladie, ou la boucle de rétroaction positive se serait emballée.

Pour éviter les malentendus sémantiques et pour mieux englober toutes les étapes de l'HII, un changement de nom pourrait être envisagé. Fargen propose le terme de « **syndrome d'hypertension veineuse intracrânienne chronique** » (Chronic Intracranial Venous Hypertension Syndrome - CIVHS) qui a l'avantage d'être autodescriptif et d'expliquer la cause des symptômes. Il propose également des critères diagnostiques alternatifs simplifiés, nécessitant seulement une élévation de la pression d'ouverture du LCS à la PL ou de la PIC monitorée > 25 cmH₂O et une élévation de pression du sinus sagittal supérieur > 18 mmHg, en l'absence de syndrome de masse intracrânien. Il introduit une catégorie intermédiaire sous le nom de « **CIVHS-spectrum disorder** » incluant les patients avec une PO de 15 à 24 cmH₂O et des symptômes de « CIVHS » qui répondent aux traitements de réduction de pression, en particulier à la PL évacuatrice.

A travers de nombreuses séries, regroupées en méta-analyses, **le stenting des sinus transverse a prouvé son efficacité et sa très faible morbi-mortalité**. Il a pris une dimension importante dans l'arsenal thérapeutique de l'HII. Nous savons désormais que la sténose des sinus transverses et l'hypertension veineuse jouent un rôle primordial dans la genèse du trouble. Donc chez tous les patients souffrant d'HII, malgré une tentative de prise en charge médicamenteuse associée à une perte de poids, ou chez ceux évoluant défavorablement rapidement sur un mode d'HII fulminante, le meilleur traitement à proposer devrait être celui qui agit sur la cause plutôt que sur la conséquence. Et le stenting est **la seule option thérapeutique agissant directement sur l'hémodynamique des sinus veineux**, contrairement aux autres traitements dont l'efficacité vient de la diminution de la PIC, par

différents mécanismes. On peut même avancer que dans les sténoses intrinsèques, le stenting est un traitement étiologique. Ce qui n'est pas tout à fait le cas pour les sténoses extrinsèques, même si c'est le traitement qui s'en rapproche le plus.

On peut également discuter de sa place en tant que traitement de première ligne dans les cas où la sténose veineuse est évidente, étant donné l'efficacité modérée et le risque d'intolérance des traitements médicamenteux disponibles. Une cohorte de 32 patients suivis dans le service de neurologie du CHU de Dijon (109), a montré une efficacité du traitement médical chez environ 75% de patients. Il est à souligner que les patients ayant évolué défavorablement sur le plan visuel étaient associés significativement à la présence d'une sténose bilatérale des sinus transverses et à la présence de plusieurs autres signes radiologiques comme le bombement papillaire et la tortuosité du nerf optique. Bien entendu le traitement endovasculaire ne doit pas se substituer à **la perte poids** qui doit faire partie de toutes les prises en charge. Elle agit en synergie aux autres traitements en réduisant la pression veineuse centrale, et, par continuité, la pression veineuse intracrânienne. Son obtention est primordiale pour espérer une évolution favorable durable. Comme nous avons pu en être témoin au cours de notre pratique, les rechutes sont souvent contemporaines d'une prise de poids.

En revanche, chez les patients présentant une HII, sans sténose veineuse significative, un traitement qui a pour effet de diminuer la PIC, en permettant une nouvelle voie d'évacuation du LCS, comme la fenestration des gaines des nerfs optiques ou la dérivation ventriculo-péritonéale, devrait être préféré.

En **l'absence d'essai comparatif randomisé bien conduit**, on ne peut actuellement établir de recommandation forte, selon les critères modernes de l'évidence-based medicine. Pour répondre à ce besoin, une étude américaine prospective qui doit comparer le stenting des sinus transverses et les dérivations de LCS, est en phase de recrutement et ses résultats sont attendus pour 2024 (110).

D'autres questions demeurent néanmoins ouvertes concernant la sélection optimale des patients, le moment adéquate pour réaliser le bilan angiographique et manométrique dans la prise en charge, le nombre et la longueur de stent à déployer pour éviter les sténoses adjacentes, principale cause d'échec, leur prise en charge, l'efficacité à très long terme... Les travaux de recherches futures aideront à répondre à ces interrogations.

Concernant les perspectives médicamenteuses, **de nouvelles molécules sont à l'étude**, notamment les inhibiteurs de la 11 β Hydroxystéroïde Déshydrogénase de type 1 (11 β -HSD1), une enzyme exprimée dans les plexus choroïdes, agissant comme régulateur de la production de LCS en amplifiant la disponibilité du cortisol, dont les essais de phase 2 sont prometteurs (111).

Des progrès sont également attendus du côté du **dispositif d'endoprothèse**. En effet à l'heure actuelle, il n'existe pas de stent spécifiquement développé pour les sinus durs, et ceux qui sont utilisés correspondent à des stents carotidiens. Or il existe des difficultés inhérentes aux stenting des sinus durs comme la tortuosité des sinus transverse et sigmoïde nécessitant du matériel compliant et fonctionnel sous de telles contraintes. D'autres obstacles peuvent exister comme les petits canaux veineux existant au sein du sinus, les granulations arachnoïdiennes, les septas fibreux, la présence de veines corticales se drainant dans les sinus veineux durs. Leur rencontre amène à des manœuvres forcées pouvant conduire à de graves complications hémorragiques notamment par la perforation de veines corticales ou du sinus.

Les constructeurs commencent à proposer du matériel approprié à la vascularisation veineuse grâce à l'essor du stenting veineux dans la maladie post-thrombotique des membres inférieurs et de la veine cave inférieure. Le développement de stents spécifiques aux sinus veineux durs pourrait améliorer l'efficacité technique de l'intervention et diminuer le risque de complication en évitant les manœuvres agressives. C'est dans cet objectif qu'une étude prospective de la Food and Drug Administration (FDA) évaluant une nouvelle endoprothèse spécialement conçue pour le stenting des sinus transverses est en cours (River stent, Serenity Medical) (112). Ce stent sera beaucoup plus long que les stents utilisés à ce jour, il mesurera 7 à 8 cm, afin de couvrir le sinus transverse du torcular à la moitié proximale du sinus sigmoïde. Ceci permettra d'éviter le chevauchement de deux stents, dont la superposition se retrouve souvent à proximité de la veine de Labbé. Le stent sera monté sur un micro-guide 0,014 pour éviter d'utiliser du matériel rigide à risque de complication. Sa force radiale sera plus faible, adaptée à la morphologie triangulaire des sinus.

Parmi les **limitations** de cette revue, il faut être conscient qu'il existe un certain nombre de biais, tout d'abord de publication, inhérent à la littérature, mais également de sélection des articles, dans un objectif de pertinence.

Nous pouvons émettre des réserves concernant les résultats des études présentés dans cette revue. En effet, la littérature contient peu d'études prospectives mais principalement des articles de niveau de preuve modérée ou faible, tels des cohortes rétrospectives ou rapports de cas.

Quelques méta-analyses compilant ces études, avec des échantillons de patients importants, parues ces dernières années apportent un niveau de preuve supérieur. Mais on ne peut échapper à leurs limites intrinsèques, en particulier le manque d'uniformité des données avec des différences dans l'évaluation et le choix des critères de jugement, dans les indications chirurgicales, les périodes de suivis inégales pouvant affecter la détection des complications et récurrences, etc. Cette hétérogénéité

provient en partie de la variété de spécialistes intervenant dans la prise en charge de ces patients. Les ophtalmologistes se concentrent sur la vision et la plupart des études sur la FGNO manquent de données sur la pression d'ouverture du LCS à la ponction lombaire ou l'IMC par exemple. Les neurochirurgiens se focalisent plutôt sur les céphalées, tandis que les neuroradiologues interventionnels s'intéressent aux céphalées et à l'œdème papillaire principalement, leurs études manquent de données précises concernant l'acuité visuelle et le champ visuel.

THESE SOUTENUE PAR M Fabien ROBELIN

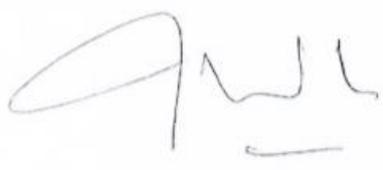
CONCLUSIONS

La sténose des sinus transverses apparaît comme l'élément central de la défaillance de l'homéostasie de la pression intracrânienne dans le développement de l'hypertension intracrânienne idiopathique.

La plupart des patients réfractaires au traitement médicamenteux de première ligne bénéficient traditionnellement d'une procédure de dérivation du liquide céphalo-spinal comme première intervention. Sur la base de cette revue de littérature et des résultats de méta-analyses présentés, ce paradigme peut être remis en cause, au profit du stenting endovasculaire qui est le traitement le plus étiologique. D'autant plus quand ses performances sont comparées aux autres interventions thérapeutiques existantes, soulignant son efficacité et sa bonne tolérance, y compris à relativement long terme. Il conviendra d'attendre la publication de données à fort niveau de preuve avant d'énoncer des recommandations en ce sens.

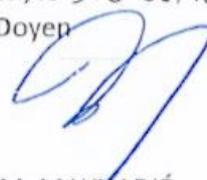
Le radiologue est impliqué dans la prise en charge des patients à travers ses compétences interventionnelles, par la réalisation d'angiographies, manométries invasives et le stenting des sinus transverse. Il dispose aussi d'un rôle important en amont et en aval du traitement, par sa maîtrise des outils d'imagerie non invasive, dont l'IRM est au premier plan dans cette maladie.

Le Président du jury,



Pr. Frédéric RICOLFI

Vu et permis d'imprimer
Dijon, le 13 SEPTEMBRE 2021
Le Doyen



Pr. M. MAYNADIÉ

Bibliographie

1. Corbett, Savino, Thompson, Kansu, Schatz, Orr, 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. *Am J Ophthalmol.* déc 1982;94(6):830.
2. Kesler A, Stolovic N, Bluednikov Y, Shohat T. The incidence of idiopathic intracranial hypertension in Israel from 2005 to 2007: results of a nationwide survey. *Eur J Neurol.* août 2014;21(8):1055-9.
3. Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, Sinclair AJ. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. *Lancet Neurol.* janv 2016;15(1):78-91.
4. Nicholson P, Brinjikji W, Radovanovic I, Hilditch CA, Tsang ACO, Krings T, et al. Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review and meta-analysis. *J NeuroInterventional Surg.* avr 2019;11(4):380-5.
5. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, Monaghan D, Acierno MD, Braswell RA, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology.* 27 janv 2009;72(4):304-9.
6. Mollan SP, Aguiar M, Evison F, Frew E, Sinclair AJ. The expanding burden of idiopathic intracranial hypertension. *Eye.* mars 2019;33(3):478-85.
7. Andrews LE, Liu GT, Ko MW. Idiopathic Intracranial Hypertension and Obesity. *Horm Res Paediatr.* 2014;81(4):217-25.
8. Quincke H. Ueber Meningitis serosa. *Samml Klin Vortr Innere Med.* 1893;23:655-662.
9. Nonne M. Über falle vom symptomkomplex "tumor cerebri" mitausgang in heilung (pseudotumor cerebri). *Dtsch Z Nervenheilkd* 1904;27:169-216.
10. Dandy WE. Intracranial pressure without brain tumor: diagnosis and treatment. *Ann Surg* 1937;106(4):492-513.
11. Foley J. Benign forms of intracranial hypertension - "toxic" and "otitic" hydrocephalus. *Brain.* 1955;78(1):1-41.
12. Buchheit WA, Burton C, Haag B, Shaw D. Papilledema and Idiopathic Intracranial Hypertension: Report of a Familial Occurrence. *N Engl J Med.* 1969;280(17):938-42.
13. Smith JL. Whence pseudotumor cerebri ? *J Clin Neuroophthalmol.* 1985 Mar;5(1):55-6.
14. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology.* 2002 Nov 26;59(10):1492-5.
15. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology.* 2013 Sep 24;81(13):1159-65.
16. Wall M, Kupersmith MJ, Kieburtz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical Profile at Baseline. *JAMA Neurol.* 1 juin 2014;71(6):693.
17. Cebula H, Bocskei Z, Proust F. Hypertension intracrânienne. *EMC - Neurologie* 2020;43(4):1-14 [Article 17-023-A-93].

18. Proulx ST. Cerebrospinal fluid outflow: a review of the historical and contemporary evidence for arachnoid villi, perineural routes, and dural lymphatics. *Cell Mol Life Sci* [Internet]. 11 janv 2021 [cité 14 mars 2021]; Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00018-020-03706-5>
19. Lenck S, Radovanovic I, Nicholson P, Hodaie M, Krings T, Mendes-Pereira V. Idiopathic intracranial hypertension: The veno glymphatic connections. *Neurology*. 11 sept 2018;91(11):515-22.
20. Nicholson P, Kedra A, Shotar E, Bonnin S, Boch A-L, Shor N, et al. Idiopathic Intracranial Hypertension: Glymphedema of the Brain. *J Neuroophthalmol*. mars 2021;41(1):93-7.
21. Wostyn P. COVID-19 and chronic fatigue syndrome: Is the worst yet to come? *Med Hypotheses*. janv 2021;146:110469.
22. Aspelund A, Antila S, Proulx ST, Karlsten TV, Karaman S, Detmar M, et al. A dural lymphatic vascular system that drains brain interstitial fluid and macromolecules. *J Exp Med*. 29 juin 2015;212(7):991-9.
23. Louveau A, Smirnov I, Keyes TJ, Eccles JD, Rouhani SJ, Peske JD, et al. Structural and functional features of central nervous system lymphatic vessels. *Nature*. 16 juill 2015;523(7560):337-41.
24. Galkin WS. Zur Methodik der Injektion des Lymphsystems vom Subarachnoidalraum aus. *Zeitschr Ges Exp Med*. 1930;74:482-489.
25. Brierley JB, Field EJ. The connexions of the spinal sub-arachnoid space with the lymphatic system. *J Anat*. 1948 Jul;82(3):153-66.
26. McCabe JS, Low FN. The subarachnoid angle: An area of transition in peripheral nerve. *Anat Rec*. mai 1969;164(1):15-33.
27. Verma A, Hesterman JY, Chazen JL, Holt R, Connolly P, Horky L, et al. Intrathecal ^{99m}Tc-DTPA imaging of molecular passage from lumbar cerebrospinal fluid to brain and periphery in humans. *Alzheimers Dement Diagn Assess Dis Monit* [Internet]. janv 2020 [cité 17 mars 2021];12(1). Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/dad2.12030>
28. Galkin WS. Über die Bedeutung der Nasenbahn für den Abfluss aus dem Subarachnoidalraum. *Zeitschr Ges Exp Med*. 1930;72:65-71
29. Foldi M, Csillik B, Zoltan OT. Lymphatic drainage of brain. *Experientia*. 1968;24(12):1283-2000.
30. Watane GV, Patel B, Brown D, Taheri MR. The Significance of Arachnoid Granulation in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension: *J Comput Assist Tomogr*. 2018;42(2):282-5.
31. Tatu L. Vascularisation veineuse de l'encéphale : les sinus duraux. *La lettre du neurologue*. oct 2016; vol 8.
32. Curé JK, Tassel PV, Smith MT. Normal and variant anatomy of the dural venous sinuses. *Semin Ultrasound CT MRI*. déc 1994;15(6):499-519.
33. McCord GM, Goree JA, Jimenez JP. Venous Drainage to the Inferior Sagittal Sinus. *Radiology*. déc 1972;105(3):583-9.
34. Durgun B, Ilgit E, Çizmeli M, Atasever A. Evaluation by angiography of the lateral dominance of the drainage of the dural venous sinuses. *Surg Radiol Anat*. juin 1993;15(2):125-30.
35. Alper F, Kantarci M, Dane S, Gumustekin K, Onbas O, Durur I. Importance of Anatomical Asymmetries of Transverse Sinuses: An MR Venographic Study. *Cerebrovasc Dis*. 2004;18(3):236-9.

- 36.** Kitamura MAP, Costa LF, Silva DO de A, Batista LL, Holanda MM de A, Valença MM. Cranial venous sinus dominance: what to expect? Analysis of 100 cerebral angiographies. *Arq Neuropsiquiatr.* mai 2017;75(5):295-300.
- 37.** Matsuda W, Sonomura T, Honma S, Ohno S, Goto T, Hirai S, et al. Anatomical variations of the torcular Herophili: macroscopic study and clinical aspects. *Anat Sci Int.* sept 2018;93(4):464-8.
- 38.** Larson AS, Lanzino G, Brinjikji W. Variations of Intracranial Dural Venous Sinus Diameters from Birth to 20 Years of Age: An MRV-Based Study. *Am J Neuroradiol.* déc 2020;41(12):2351-7.
- 39.** Strydom MA, Briers N, Bosman MC, Steyn S. The anatomical basis of venographic filling defects of the transverse sinus. *Clin Anat.* 2010 Mar;23(2):153-9.
- 40.** Tobinick E, Vega CP. The cerebrospinal venous system: anatomy, physiology, and clinical implications. *MedGenMed.* 2006 Feb 22;8(1):53.
- 41.** Dilenge D, Perey B. An Angiographic Study of the Meningorachidian Venous System. *Radiology.* 1 août 1973;108(2):333-7.
- 42.** Grévy V, Escuret E, Le retour veineux sanguin cérébral. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation.* 1998;17(2):144-8.
- 43.** Gisolf J, Van Lieshout JJ, Van Heusden K, Pott F, Stok WJ, Karemaker JM. Human cerebral venous outflow pathway depends on posture and central venous pressure: Cerebral venous outflow pathway is posture dependent. *J Physiol.* oct 2004;560(1):317-27.
- 44.** Fargen KM, Garner RM, Kittel C, Wolfe SQ. A descriptive study of venous sinus pressures and gradients in patients with idiopathic intracranial hypertension. *J NeuroInterventional Surg.* mars 2020;12(3):320-5.
- 45.** Iliff JJ, Wang M, Liao Y, Plogg BA, Peng W, Gundersen GA, Benveniste H, Vates GE, Deane R, Goldman SA, Nagelhus EA, Nedergaard M. A paravascular pathway facilitates CSF flow through the brain parenchyma and the clearance of interstitial solutes, including amyloid β . *Sci Transl Med.* 2012 Aug 15;4(147):147ra111.
- 46.** Bakker ENTP, Naessens DMP, VanBavel E. Paravascular spaces: entry to or exit from the brain? *Exp Physiol.* juill 2019;104(7):1013-7.
- 47.** Benveniste H, Lee H, Volkow ND. The Glymphatic Pathway: Waste Removal from the CNS via Cerebrospinal Fluid Transport. *The Neuroscientist.* oct 2017;23(5):454-65.
- 48.** Xie L, Kang H, Xu Q, Chen MJ, Liao Y, Thiyagarajan M, et al. Sleep Drives Metabolite Clearance from the Adult Brain. *Science.* 18 oct 2013;342(6156):373-7.
- 49.** Ray L, Iliff JJ, Heys JJ. Analysis of convective and diffusive transport in the brain interstitium. *Fluids Barriers CNS.* déc 2019;16(1):6.
- 50.** Margolin EA, Mason RH. Female-to-male transgender patient with idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Sci.* août 2020;415(4):116970.
- 51.** O'Reilly MW, Westgate CSJ, Hornby C, Botfield H, Taylor AE, Markey K, et al. A unique androgen excess signature in idiopathic intracranial hypertension is linked to cerebrospinal fluid dynamics. *JCI Insight [Internet].* 12 févr 2019 [cité 17 juill 2021]; Disponible sur: <http://insight.jci.org/articles/view/125348>
- 52.** Depauw PRAM, Groen RJM, Van Loon J, Peul WC, Malbrain MLNG, De Waele JJ. The significance of intra-abdominal pressure in neurosurgery and neurological diseases: a narrative review and a conceptual proposal. *Acta Neurochir (Wien).* 2019 May;161(5):855-864.

53. Dip F, Nguyen D, Sasson M, Menzo EL, Szomstein S, Rosenthal R. The relationship between intracranial pressure and obesity: an ultrasonographic evaluation of the optic nerve. *Surg Endosc.* juin 2016;30(6):2321-5.
54. Pinkney TD, King AJ, Walter C, Wilson TR, Maxwell-Armstrong C, Acheson AG. Raised intraocular pressure (IOP) and perioperative visual loss in laparoscopic colorectal surgery: a catastrophe waiting to happen? A systematic review of evidence from other surgical specialities. *Tech Coloproctology.* oct 2012;16(5):331-5.
55. Lee K, et al. Correlation Between Intracranial Pressure and Venous Sinus Pressures in Patients Undergoing Cerebral Venography and Manometry. *J Neurointerv Surg.* 2021 Mar 4.
56. Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuroophthalmol.* déc 2015;35(4):400-11.
57. Kwee RM, Kwee TC. Systematic review and meta-analysis of MRI signs for diagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Eur J Radiol.* juill 2019;116:106-15.
58. Yuh WT, Zhu M, Taoka T, Quets JP, Maley JE, Muhonen MG, Schuster ME, Kardon RH. MR imaging of pituitary morphology in idiopathic intracranial hypertension. *J Magn Reson Imaging.* 2000 Dec;12(6):808-13.
59. Zetchi A, Labeyrie MA, Nicolini E, Fantoni M, Eliezer M, Houdart E. Empty Sella Is a Sign of Symptomatic Lateral Sinus Stenosis and Not Intracranial Hypertension. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2019 Oct;40(10):1695-1700.
60. Morris PP, Black DF, Port J, Campeau N. Transverse Sinus Stenosis Is the Most Sensitive MR Imaging Correlate of Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am J Neuroradiol.* mars 2017;38(3):471-7.
61. Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, Thurtell MJ, Macdonald J, McCluskey PJ, et al. Transverse Sinus Stenting for Idiopathic Intracranial Hypertension: A Review of 52 Patients and of Model Predictions. *Am J Neuroradiol.* sept 2011;32(8):1408-14.
62. Baomin L, Yongbing S, Xiangyu C. Angioplasty and Stenting for Intractable Pulsatile Tinnitus Caused by Dural Venous Sinus Stenosis: A Case Series Report. *Otol Neurotol.* 2014 Feb;35(2):366-70.
63. Leach JL, Jones BV, Tomsick TA, Stewart CA, Balko MG. Normal appearance of arachnoid granulations on contrast-enhanced CT and MR of the brain: differentiation from dural sinus disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996 Sep;17(8):1523-32.
64. Kelly LP, Saindane AM, Bruce BB, Ridha MA, Riggeal BD, Newman NJ, et al. Does bilateral transverse cerebral venous sinus stenosis exist in patients without increased intracranial pressure? *Clin Neurol Neurosurg.* août 2013;115(8):1215-9.
65. Chen BS, Meyer BI, Saindane AM, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Prevalence of Incidentally Detected Signs of Intracranial Hypertension on Magnetic Resonance Imaging and Their Association With Papilledema. *JAMA Neurol.* 2021 Jun 1;78(6):718-725.
66. Padhye LV, Van Stavern GP, Sharma A, Viets R, Huecker JB, Gordon MO. Association between visual parameters and neuroimaging features of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Sci.* sept 2013;332(1-2):80-5.
67. West JL, Greenway GP, Garner RM, Aschenbrenner CA, Singh J, Wolfe SQ, et al. Correlation between angiographic stenosis and physiologic venous sinus outflow obstruction in idiopathic intracranial hypertension. *J NeuroInterventional Surg.* janv 2019;11(1):90-4.

- 68.** Boddu SR, Gobin P, Oliveira C, Dinkin M, Patsalides A. Contrast enhanced magnetic resonance venography in the follow-up evaluation of idiopathic intracranial hypertension patients with cerebral venous sinus stenting. *Clin Imaging*. juill 2018;50:330-5.
- 69.** Lenck S, Vallée F, Labeyrie M-A, Touitou V, Saint-Maurice J-P, Guillonnet A, et al. Stenting of the Lateral Sinus in Idiopathic Intracranial Hypertension According to the Type of Stenosis. *Neurosurgery*. 1 mars 2017;80(3):393-400.
- 70.** Jeub M, Schlapakow E, Ratz M, Kindler C, Schievelkamp A-H, Wabbels B, et al. Sonographic assessment of the optic nerve and the central retinal artery in idiopathic intracranial hypertension. *J Clin Neurosci*. févr 2020;72:292-7.
- 71.** King JO, Mitchell PJ, Thomson KR, Tress BM. Cerebral venography and manometry in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. déc 1995;45(12):2224-8.
- 72.** Alperin N, Ranganathan S, Bagci AM, Adams DJ, Ertl-Wagner B, Saraf-Lavi E, et al. MRI Evidence of Impaired CSF Homeostasis in Obesity-Associated Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am J Neuroradiol*. janv 2013;34(1):29-34.
- 73.** De Simone R, Ranieri A, Sansone M, Marano E, Russo CV, Saccà F, et al. Dural sinus collapsibility, idiopathic intracranial hypertension, and the pathogenesis of chronic migraine. *Neurol Sci*. mai 2019;40(S1):59-70.
- 74.** Fargen KM. Idiopathic intracranial hypertension is not idiopathic: proposal for a new nomenclature and patient classification. *J NeuroInterventional Surg*. févr 2020;12(2):110-4.
- 75.** Rohr A, Bindeballe J, Riedel C, van Baalen A, Bartsch T, Doerner L, et al. The entire dural sinus tree is compressed in patients with idiopathic intracranial hypertension: a longitudinal, volumetric magnetic resonance imaging study. *Neuroradiology*. janv 2012;54(1):25-33.
- 76.** Zhang L-F, Hargens AR. Spaceflight-Induced Intracranial Hypertension and Visual Impairment: Pathophysiology and Countermeasures. *Physiol Rev*. 1 janv 2018;98(1):59-87.
- 77.** Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, March GA. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ophthalmology*. déc 1998;105(12):2313-7.
- 78.** Mollan SP, Mitchell JL, Ottridge RS, Aguiar M, Yiangou A, Alimajstorovic Z, et al. Effectiveness of Bariatric Surgery vs Community Weight Management Intervention for the Treatment of Idiopathic Intracranial Hypertension: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Neurol*. 1 juin 2021;78(6):678-86.
- 79.** Wall M, McDermott MP, Kieburtz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. Effect of Acetazolamide on Visual Function in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension and Mild Visual Loss: The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *JAMA*. 23 avr 2014;311(16):1641.
- 80.** Ball AK, Howman A, Wheatley K, Burdon MA, Matthews T, Jacks AS, et al. A randomised controlled trial of treatment for idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol*. mai 2011;258(5):874-81.
- 81.** Piper RJ, Kalyvas AV, Young AM, Hughes MA, Jamjoom AA, Fouyas IP. Interventions for idiopathic intracranial hypertension. *Cochrane Eyes and Vision Group, éditeur. Cochrane Database Syst Rev [Internet]*. 7 août 2015 [cité 16 juill 2021]; Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD003434.pub3>
- 82.** Çelebisoy N, Gökçay F, Şirin H, Akyürekli Ö. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand*. nov 2007;116(5):322-7.

- 83.** Azad TD, Zhang Y, Varshneya K, Veeravagu A, Ratliff JK, Li G. Lumboperitoneal and Ventriculoperitoneal Shunting for Idiopathic Intracranial Hypertension Demonstrate Comparable Failure and Complication Rates. *Neurosurgery*. 2020 Feb 1;86(2):272-280.
- 84.** Maalouf T, George J-L. Traitement chirurgical de l'hypertension intracrânienne bénigne : fenestration des gaines du nerf optique. *Neurochirurgie*. déc 2008;54(6):714-6.
- 85.** Marks MP, Dake MD, Steinberg GK, Norbash AM, Lane B. Stent placement for arterial and venous cerebrovascular disease: Preliminary experience. *Radiology*. 1994 May;191(2):441-446.
- 86.** Higgins JNP, Oowler BK, Cousins C, Pickard JD. Venous sinus stenting for refractory benign intracranial hypertension. *The Lancet*. janv 2002;359(9302):228-30.
- 87.** Higgins J, Cousins C, Oowler B, Sarkies N, Pickard J. Idiopathic intracranial hypertension: 12 cases treated by venous sinus stenting. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. déc 2003;74(12):1662-6.
- 88.** Ramos AD, Sundararajan S, Santillan A, Schwarz JT, Patsalides A. Single arm access venous sinus stenting (SAVeS) technique: Technical note. *Interv Neuroradiol*. août 2020;26(4):501-5.
- 89.** Fargen KM, Liu K, Garner RM, Greenway GP, Wolfe SQ, Crowley RW. Recommendations for the selection and treatment of patients with idiopathic intracranial hypertension for venous sinus stenting. *J NeuroInterventional Surg*. déc 2018;10(12):1203-8.
- 90.** Larson A, Rinaldo L, Chen JJ, Cutsforth-Gregory J, Theiler AR, Brinjikji W. Reductions in bilateral transverse sinus pressure gradients with unilateral transverse venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension. *J NeuroInterventional Surg*. févr 2021;13(2):187-90.
- 91.** Boddu SR, Gobin YP, Dinkin M, Oliveira C, Patsalides A. Impaired drainage of vein of Labbé following venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension. *J NeuroInterventional Surg*. mars 2019;11(3):300-6.
- 92.** Sheriff F, Inam ME, Thanh Truong VT, Lopez-Rivera V, Lekka E, Kermali K, et al. Dual Antiplatelet Therapy Duration After Venous Sinus Stenting for Idiopathic Intracranial Hypertension and Stent Survival—Is Longer Necessarily Better? A Meta-Regression. *World Neurosurg*. juill 2021;151:e86-93.
- 93.** Guo X, wei S, Guan S. Intracranial Venous Pressures Manometry for Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension: Under Awake Setting or General Anesthesia. *Front Neurol*. 12 juill 2019;10:751.
- 94.** West JL, Garner RM, Traunero JR, Wolfe SQ, Fargen KM. Changes in End-Tidal Carbon Dioxide Partial Pressure Alter Venous Sinus Pressure Measurements in Idiopathic Intracranial Hypertension. *World Neurosurg*. déc 2018;120:495-9.
- 95.** Tschoe C, Garner RM, Kittel C, Traunero JR, Wolfe SQ, Fargen KM. Changes in mean arterial pressure and end-tidal carbon dioxide content affect venous sinus pressures in patients with idiopathic intracranial hypertension: a randomized study. *J NeuroInterventional Surg*. sept 2020;12(9):906-10.
- 96.** El Mekabaty A, Gottschalk A, Moghekar A, Obusez E, Khan M, Chung C, et al. General Anesthesia Alters Intracranial Venous Pressures During Transverse Sinus Stenting. *World Neurosurg*. juin 2020;138:e712-7.
- 97.** Leishangthem L, SirDeshpande P, Dua D, Satti SR. Dural venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: An updated review. *J Neuroradiol*. mars 2019;46(2):148-54.
- 98.** Garner RM, Aldridge JB, Wolfe SQ, Fargen KM. Quality of life, need for retreatment, and the re-equilibration phenomenon after venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension. *J NeuroInterventional Surg*. janv 2021;13(1):79-85.

- 99.** Boddu SR, Gobin P, Oliveira C, Dinkin M, Patsalides A. Anatomic measurements of cerebral venous sinuses in idiopathic intracranial hypertension patients. *PLoS One*. 2018 Jun 1;13(6):e0196275.
- 100.** Matloob SA, Toma AK, Thompson SD, Gan CL, Robertson F, Thorne L, et al. Effect of venous stenting on intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurochir (Wien)*. août 2017;159(8):1429-37.
- 101.** Lavoie P, Audet M-È, Gariépy J-L, Savard M, Verreault S, Gourdeau A, et al. Severe cerebellar hemorrhage following transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension. *Interv Neuroradiol*. févr 2018;24(1):100-5.
- 102.** El Mekabaty A, Obuchowski NA, Luciano MG, John S, Chung CY, Moghekar A, et al. Predictors for venous sinus stent retreatment in patients with idiopathic intracranial hypertension. *J NeuroInterventional Surg*. déc 2017;9(12):1228-32.
- 103.** Jaeb Center for Health Research. Randomized Trial of Medical Therapy (MT) vs. MT Plus Optic Nerve Sheath Fenestration vs. MT Plus Ventriculoperitoneal Cerebrospinal Fluid Shunting in Subjects With Idiopathic Intracranial Hypertension and Moderate to Severe Visual Loss [Internet]. *clinicaltrials.gov*; 2020 févr [cité 9 sept 2021]. Report No.: NCT03501966. Disponible sur: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03501966>
- 104.** Kalyvas A, Neromyliotis E, Koutsarnakis C, Komaitis S, Drosos E, Skandalakis GP, Pantazi M, Gobin YP, Stranjalis G, Patsalides A. A systematic review of surgical treatments of idiopathic intracranial hypertension (IIH). *Neurosurg Rev*. 2021 Apr;44(2):773-792.
- 105.** Kalyvas AV, Hughes M, Koutsarnakis C, Moris D, Liakos F, Sakas DE, et al. Efficacy, complications and cost of surgical interventions for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. janv 2017;159(1):33-49.
- 106.** Sutraye J, Kannam M, Kapoor R, Sachdeva V. Rapidly progressive vision loss due to fulminant idiopathic intracranial hypertension: a diagnostic and management dilemma. *BMJ Case Rep*. nov 2020;13(11):e236188.
- 107.** Zehri AH, Lee KE, Kartchner J, et al. Efficacy of dural venous sinus stenting in treating idiopathic intracranial hypertension with acute vision loss. *The Neuroradiology Journal*. 2021 Jul:19714009211026923.
- 108.** Nicholson P, Lenck S, Kucharczyk W, Mendes-Pereira V. Dynamic nature of intracranial venous sinuses in idiopathic intracranial hypertension. *Interv Neuroradiol*. févr 2020;26(1):118-20.
- 109.** Lechapt G, Blanc C. Prise en charge de l'Hypertension Intracrânienne Idiopathique: analyse des pratiques au CHU de Dijon. Thèse d'exercice : Médecine : Dijon : 2019. Disponible: https://catalogue-bu.u-bourgogne.fr/permalink/33UB_INST/fu3k5d/alma991005495069706659
- 110.** St. Joseph's Hospital and Medical Center, Phoenix. Operative Procedures vs. Endovascular Neurosurgery for Untreated Pseudotumor Trial (OPEN-UP) [Internet]. *clinicaltrials.gov*; 2020 juill [cité 9 sept 2021]. Report No.: NCT02513914. Disponible sur: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02513914>
- 111.** Markey K, Mitchell J, Botfield H, Ottridge RS, Matthews T, Krishnan A, et al. 11 β -Hydroxysteroid dehydrogenase type 1 inhibition in idiopathic intracranial hypertension: a double-blind randomized controlled trial. *Brain Commun*. 1 janv 2020;2(1):fcz050.
- 112.** Serenity Medical, Inc. Clinical Evaluation of the Serenity River Stent System to Treat Idiopathic Intracranial Hypertension [Internet]. *clinicaltrials.gov*; 2021 janv [cité 9 sept 2021]. Report No.: NCT03556085. Disponible sur: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03556085>

TITRE DE LA THESE : STENTING DES SINUS TRANSVERSES DANS L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE IDIOPATHIQUE, DES MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES A LA DECISION THERAPEUTIQUE : UNE REVUE DE LITTERATURE

AUTEUR : FABIEN ROBELIN

RESUME :

L'hypertension intracrânienne idiopathique semble intimement liée à une hypertension veineuse, dont la sténose des sinus transverses apparaît comme l'élément causal principal. Même si elle n'est pas mortelle, non traitée, cette affection peut provoquer une cécité et son incidence ne cesse de croître de façon proportionnelle à l'incidence de l'obésité qui représente son principal facteur de risque. La prise en charge de cette maladie est encore mal colligée, tant elle fait intervenir différents spécialistes. Le radiologue est impliqué dans la prise en charge des patients en amont et en aval du traitement, par sa maîtrise des outils d'imagerie non invasive, dont l'IRM est au premier plan. Il intervient également dans le traitement des patients réfractaires à la thérapie médicamenteuse de première ligne par la réalisation du stenting des sinus veineux intracrâniens par voie endovasculaire. Cette proposition thérapeutique mini-invasive qui s'est développée ces dernières années, présente une bonne efficacité et tolérance. Cette revue de littérature souligne tout son intérêt en alternative aux autres traitements invasifs tant sur ses performances que son mécanisme d'action, qui est le plus étiologique.

MOTS-CLES : SINUS TRANSVERSE ; HYPERTENSION INTRACRANIENNE IDIOPATHIQUE ; OBESITE ; SYSTEME VEINEUX CEREBRO-SPINAL ; ŒDEME PAPILLAIRE