

Hypotension intracrânienne spontanée traitée par *blood patch* lombaire chez une jeune fille

A case of spontaneous intracranial hypotension treated with lumbar blood patch in a young girl

A. El koraichi · G. Tsala · H. Kharazi · J. Tadili · R. Benafitou · M. Lahlou · M. Al Haddoury · S.E El kettani

Reçu le 24 mai 2011 ; accepté le 4 juillet 2011
© SRLF et Springer-Verlag France 2011

À l'éditeur,

Le syndrome d'hypotension intracrânienne spontanée (HICS) est défini par une hypovolémie du liquide céphalo-rachidien (LCR) survenant en l'absence de brèche durale connue [1]. La cause précise de cette hypovolémie reste inconnue, mais une fuite spontanée de LCR due à une faiblesse structurale des méninges est suspectée [2,3]. Il survient plutôt chez l'adulte avec une plus forte incidence chez la femme. Ce diagnostic est largement méconnu en pédiatrie. Nous rapportons le cas d'un syndrome d'HICS survenant chez une adolescente traitée par *blood patch* (BP).

Il s'agit d'une fille de 13 ans, sans antécédents particuliers, hospitalisée dans le service de pédiatrie pour des céphalées d'intensité progressive sur une période de deux mois. Un traitement médical à base de paracétamol avait été instauré, sans amélioration. À l'interrogatoire, on ne retrouvait aucune notion de traumatisme, ni ponction lombaire ou anesthésie péridurale récente. La patiente rapportait l'apparition des céphalées en position debout s'accompagnant d'acouphènes et de flous visuels cédant quasi instantanément au passage en décubitus. L'examen clinique était strictement normal. L'imagerie par résonance nucléaire (IRM) cérébrale objectivait un épaississement diffus des méninges et un aplatissement des ventricules. L'IRM médullaire ne montrait pas de brèche méningée. Le diagnostic d'HICS était alors posé et la patiente transférée dans le ser-

vice d'anesthésie-réanimation pour réalisation d'un BP. Après avoir obtenu le consentement éclairé de la famille, le BP était réalisé en région lombaire haute, dans l'espace L2–L3. Dix millilitres de sang autologue étaient injectés, permettant une disparition immédiate des céphalées. Deux autres BP devaient s'avérer nécessaires à un mois d'intervalle pour réapparition de la même symptomatologie. Avec un recul de deux mois, la patiente ne décrivait plus de céphalées. Aucune complication liée aux BP n'avait été observée.

Le syndrome d'HICS est une affection rare. Il touche plus les femmes que les hommes, avec un sex-ratio de 2:1 [4] et se manifeste cliniquement entre la quatrième ou la cinquième décennie de la vie, avec un pic d'incidence vers l'âge de 40 ans. Des cas d'HICS ont été rapportés chez l'enfant [5–8]. Ce syndrome est dû à une baisse du volume du LCR dans les espaces sous-arachnoïdiens en l'absence d'événement traumatisant particulier. Une faiblesse structurale de la dure-mère est suspectée. Celle-ci est responsable de la formation de défauts responsables d'une fuite plus ou moins importante du LCR vers l'espace péridural [2]. Il y a de bonnes preuves pour suggérer qu'une maladie généralisée du tissu conjonctif peut jouer un rôle crucial dans le développement des fuites spontanées du LCR. Il s'agit d'un groupe hétérogène d'affections (comme le syndrome de Marfan, le syndrome d'Ehlers-Danlos de type II ou la maladie polykystique autosomique dominante des reins), pouvant affecter les différentes composantes de la matrice durale extracellulaire [9–11]. Comme dans l'observation rapportée, les céphalées sont les principaux symptômes retrouvés [12]. Elles surviennent à l'orthostatisme, s'accompagnent d'acouphènes et de flou visuel et cèdent quasi instantanément au passage en décubitus. Les céphalées peuvent être isolées ou accompagnées de troubles visuels, de troubles auditifs, de cervicalgies, de nausées, de vertiges et parfois de lipothymie [13]. Des facteurs favorisants ont été mis en évidence et sont parfois retrouvés dans les jours précédents, à type d'activité sportive, de port de charge

A. El koraichi (✉)
BP 5071 Souissi Rabat, Maroc
e-mail : dr_alae@hotmail.com

A. El koraichi · G. Tsala · H. Kharazi · M. Al Haddoury ·
S.E El kettani
Service d'anesthésie-réanimation pédiatrique polyvalente,
hôpital d'enfants de Rabat, Maroc

J. Tadili · R. Benafitou · M. Lahlou
Département d'anesthésie-réanimation pédiatrique,
hôpital d'enfants de Rabat, Maroc

lourde ou de traumatisme rachidien mineur. Aucun de ces facteurs n'a été retrouvé chez notre patiente. L'IRM de l'encéphale en séquence T1 avec injection de gadolinium est actuellement l'examen de choix. Elle montre une prise de contraste intense et régulière des méninges après injection de gadolinium, une diminution de la taille des ventricules et des citernes de la base du crâne. L'IRM médullaire doit être faite dans le but de rechercher la localisation de la brèche dure-ménoarachnoïdienne, en montrant une collection liquidienne rachidienne et éventuellement en mettant en évidence des anomalies pouvant représenter des sources potentielles de fuite (dilatation des gaines des racines, diverticules méningés), ce qui n'a pas été le cas pour notre patiente chez qui aucune zone de fuite de LCR n'a été identifiée.

Ainsi, la rareté de cette pathologie en pédiatrie ne doit pas faire oublier d'évoquer ce diagnostic devant des céphalées chez une jeune fille. Ce diagnostic peut être porté en se basant sur les critères de l'International Classification of Headache Disorders [14] : association variable et inconstante de céphalées orthostatiques, de manifestations neurosensorielles, d'anomalies évocatrices à l'IRM cérébrale, d'une pression d'ouverture du LCR mesurée de moins de 60 mmH₂O et de l'efficacité du BP, qui lorsqu'il fait céder les céphalées est aussi un critère diagnostique.

Les mesures classiques que sont le décubitus prolongé, l'hydratation, les antalgiques simples et la caféine ont une efficacité limitée au cours de l'HICS, avec 30 % de réussite [15,16]. Le traitement qui semble le plus efficace à la lecture des grandes séries de la littérature (dans plus de 70 % des cas pour plusieurs auteurs) est le BP, même si aucune étude comparative n'a permis de recommander son utilisation [17]. Son mécanisme d'action reste mal élucidé : il agirait par un effet direct en obstruant la brèche dure-ménoarachnoïdienne par le caillot de fibrine, ainsi que par un effet de masse secondaire à la compression de l'espace sous-arachnoïdien lombosacré restaurant ainsi la pression du LCR à l'étage cérébral. Un effet indirect, vasoconstricteur cérébral de l'hématome péri-dural rachidien viendrait aussi contrecarrer la vasodilatation cérébrale génératrice des céphalées observées lors des effractions dure-ménoarachnoïdiennes [18]. La quantité de sang injectée pour un BP lombaire chez l'enfant est variable de 5 à 10 ml. Il est recommandé d'adapter ce volume à l'anatomie de l'espace épidual, en injectant jusqu'à l'apparition d'une lombalgie, la quantité injectée pouvant aller jusqu'à 40 ml [1]. Cette technique simple est reproductible à intervalle de 24 à 48 heures jusqu'à disparition des symptômes. Ainsi, le BP réalisé en région lombaire peut être un traitement efficace de l'HICS chez l'enfant, même si le niveau de fuite de LCR n'est pas connu.

Conflit d'intérêt : les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Références

- Berroir S, Boussier MG (2004) Hypotension spontanée du liquide cérebrospinal. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris). Neurologie* 35765
- Schievink WI (2006) Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 295(19):2286–96
- Levine DN, Rapalino O (2001) The pathophysiology of lumbar puncture headache. *J Neurol Sci* 192:1–8
- Schievink WI (2003) Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 60:1713–8
- Cheuret E, Edouard T, Mejdoubi M, et al (2008) Intracranial hypotension in a girl with Marfan syndrome: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 24:509–13
- Rosser T, Finkel J, Vezina G, Majd M (2005) Postural headache in a child with Marfan syndrome: case report and review of the literature. *J Child Neurol* 20:153–5
- Milledge JT, Ades LC, Cooper MG, et al (2005) Severe spontaneous intracranial hypotension and Marfan syndrome in an adolescent. *J Paediatr Child Health* 41:68–71
- Uysal S, Albayram S, Ercan TE (2008) Spontaneous intracranial hypotension: a case report. *J Child Neurol* 23:1312–5
- Mokri B, Maher CO, Sencakova D (2002) Spontaneous CSF leaks: underlying disorder of connective tissue. *Neurology* 58:814–6
- Schievink WI, Gordon OK, Tourje J (2004) Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension: a prospective study. *Neurosurgery* 54:65–70
- Schievink WI, Schrijver I, Meyer FB, et al (1998) A syndrome of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and skeletal features of Marfan syndrome. *Ann Neurol* 44:458
- Mokri B (2000) Cerebrospinal fluid volume depletion and its emerging clinical/imaging syndromes. *Neurosurg Focus* 159:e6
- Grimaldi D, Mea E, Chiapparini L, et al (2004) Spontaneous low cerebrospinal pressure: a mini review. *Neurol Sci* 25(Suppl 3): S135–S7
- Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society (2004) The International Classification of Headache Disorders, 2nd ed. *Cephalalgia* 24(suppl 1):1–160
- Mokri B, Piepgras DG, Miller GM (1997) Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. *Mayo Clin Proc* 72:400–13
- Chung SJ, Kim JS, Lee M (2000) Syndrome of cerebral fluid hypovolemia. Clinical and imaging features and outcome. *Neurology* 55:1321–7
- Sencakova D, Mokri B, McClelland RL (2001) The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. *Neurology* 57:1921
- Boezaart AP (2001) Effects of cerebrospinal fluid loss and epidural blood patch on cerebral blood-flow in swine. *Reg Anesth Pain Med* 26:401–6