

# Céphalées et cécité. 1<sup>re</sup> partie

Daniel Eschle<sup>a</sup>, Gregor Jaggi<sup>b</sup>, Hanspeter E. Killer<sup>b</sup>

<sup>a</sup> RehaClinic Zurzach, <sup>b</sup> Augenklinik des Kantonsspitals Aarau



## Quintessence

- Les céphalées sont un symptôme fréquent dans la consultation de médecine de premier recours, mais, contrairement à ce que croient trop souvent les patients, la plupart des formes de céphalées ne suggèrent pas en soi l'existence d'un danger pour la santé.
- Certaines formes plus rares de céphalées et de facialgies peuvent être associées à une cécité. On mentionnera ici l'hypertension intracrânienne idiopathique (IHH), l'artérite à cellules géantes ou artérite temporale et la crise de glaucome aigu.
- L'IHH se présente sous la forme de céphalées à début insidieux chez des femmes obèses en âge de procréer. Elle s'accompagne fréquemment de troubles de la vision (papilles de stase) en raison de l'augmentation de la pression intracrânienne, sans tumeur cérébrale, hydrocéphalie ou thrombose des sinus veineux cérébraux associée. En dehors de la réduction pondérale, la prescription d'un traitement diurétique d'acétazolamide (Diamox<sup>®</sup>) constitue la principale mesure thérapeutique conservatrice actuellement préconisée.
- Il existe, après l'hypertension intracrânienne idiopathique, des formes secondaires, dues à une thrombose des sinus veineux cérébraux ou à certains médicaments, en particulier la minocycline et les rétinoïdes.
- L'artérite temporale et la crise de glaucome aigu seront décrites plus en détails dans la seconde partie de ce travail de revue.

## Summary

### Headache and visual loss. Part 1

- *Headache is a commonly heard complaint in primary care, but – contrary to what many patients may believe – the majority of headaches do not represent a health risk.*
- *Some of the rarer headache syndromes and forms of facial pain are associated with a substantial risk of visual loss, ie, idiopathic intracranial hypertension (IHH), giant cell arteritis (GCA) and acute forms of glaucoma.*
- *IHH presents as headache of insidious onset, chiefly among overweight women of childbearing age. It is also associated with raised intracranial pressure with papilloedema and subsequent visual loss, in the absence of neoplasm, hydrocephalus or cerebral sinus vein thrombosis. Apart from weight reduction, the accepted first-line therapy is the diuretic acetazolamide (Diamox<sup>®</sup>).*
- *Secondary forms of intracranial hypertension occur subsequent to cerebral sinus vein thrombosis or treatment with drugs such as minocycline or retinoids.*
- *GCA and acute glaucoma will be discussed in the second part of this review.*

## Introduction

Il y a trois bonnes raisons de s'occuper des céphalées, quelle que soit la spécialité dans laquelle on se trouve:

- Les céphalées constituent un *problème fréquent*, puisque la prévalence de la migraine, pour ne citer que cet exemple, atteint 32,6% chez les femmes et 16,1% chez les hommes, selon la population et le groupe d'âge considérés; pour les céphalées tensionnelles, les chiffres publiés sont quelques fois encore plus élevés. Dans ce contexte, il n'est pas rare que le médecin parle avec son patient d'une affection à laquelle lui-même est ou a été confronté.
- Il existe des formes de *céphalées dangereuses* et c'est en définitive ce risque potentiellement sérieux, mais rare, qui amène souvent les patients à consulter un médecin (en plus des souffrances dues aux douleurs). On pense naturellement à certains tableaux fulminants, par ex. les hémorragies sous-arachnoïdiennes (HSA), dont la mortalité et la morbidité neurologique sont considérables, mais il existe aussi des formes nettement plus subtiles. On évoquera les dissections carotidiennes, qui débute avec des douleurs peu intenses de la région du cou ou de la tête, mais qui peuvent se traduire au bout d'un certain temps par des accidents vasculaires cérébraux; l'artérite temporale peut entraîner une cécité ou des accidents cérébrovasculaires à la suite d'une occlusion artérielle inflammatoire et l'hypertension intracrânienne idiopathique, qui est associée, en l'absence de traitement, à des troubles de la vision peut, elle aussi, aboutir à une cécité.
- Les céphalées peuvent aussi parfois être entretenues par des *facteurs iatrogènes*, par ex. la prescription prolongée d'analgésiques peut contribuer à la chronification de céphalées tensionnelles; les inhibiteurs de l'ovulation accentuent souvent la tendance aux crises de migraine et constituent un facteur de risque pour les thromboses des sinus veineux cérébraux [1].

L'œil occupe une position centrale dans de nombreuses formes de céphalées primaires ou secondaires: par ex. l'aura visuelle accompagne fré-

quemment une migraine et se caractérise par des douleurs localisées dans la région orbitaire et le cluster headache par des rougeurs de l'œil et des larmoiements; la dissection carotidienne entraîne typiquement un syndrome de Horner<sup>1</sup> avec myosis et ptose palpébrale [2].

Cette revue en deux parties porte sur la menace de cécité qui accompagne certains syndromes avec céphalées et certaines affections intrinsèques oculaires se manifestant entre autres par des maux de la tête et/ou des douleurs du visage.

Le lecteur trouvera des informations plus détaillées sur les tableaux cliniques mentionnés dans cet article et sur d'autres maladies neurologiques dans le chapitre *Leitlinien (Guidelines)* du site Internet de la Société allemande de neurologie ([www.dgn.org](http://www.dgn.org)).

### L'hypertension intracrânienne «idiopathique» (HII)

#### Description du tableau clinique

On parlait autrefois de pseudotumeur cérébrale, un syndrome associant des céphalées et une hypertension intracrânienne *sans* évidence de tumeur cérébrale, ni d'hydrocéphalie. Comme le terme de «tumeur» était un peu trop gênant, on a d'abord opté pour une dénomination plus rassurante, l'hypertension intracrânienne bénigne. Le risque de cécité associé à la maladie rendait néanmoins la notion de «bénigne» contestable, si bien que c'est finalement le terme d'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) qui a été retenu. Comme nous le verrons plus loin, il existe pour cette maladie plusieurs facteurs de risque, ainsi que des formes secondaires, qui ne s'en distinguent pas clairement.


Les formes idiopathiques ou primaires des céphalées, par exemple la migraine ou le cluster headache, sont évidemment associées à une morbidité relativement importante en raison de l'intensité des douleurs, mais n'induisent pas de séquelles et ne peuvent pas non plus être diagnostiquées par des examens complémentaires. C'est surtout pour cette dernière raison que l'HII dite «idiopathique» se distingue nettement des autres formes de céphalées idiopathiques [3].

L'incidence, autrement dit le nombre de nouveaux cas, est de 20/100 000 par an dans le groupe à haut risque des femmes obèses en âge de procréer. L'HII est ainsi environ cent fois plus rare que la migraine. Les symptômes cardinaux sont des céphalées quotidiennes à début insidieux et s'accompagnant de troubles de la vision pouvant aller d'une simple diminution de l'acuité visuelle

à une cécité franche ou à des amputations du champ visuel souvent uniquement décelables à l'examen de périmétrie ciblée. Les manifestations précoces typiques d'un trouble de la vision sont notamment la présence de zones d'ombres, qui accompagnent les mouvements du globe oculaire (obscurcissements visuels temporaires).

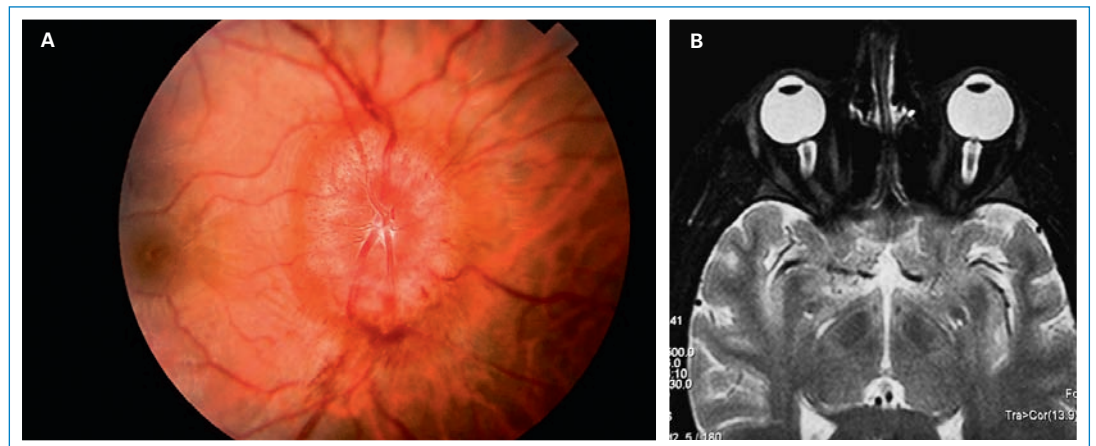
L'examen clinique révèle une papille de stase d'un côté ou des deux côtés avec parfois une paralysie oculomotrice externe uni- ou bilatérale. Dans cette constellation, il est important de rechercher et d'exclure par les examens d'imagerie appropriés une tumeur cérébrale, une hydrocéphalie et surtout une thrombose des sinus veineux cérébraux. En règle générale, c'est à l'heure actuelle l'IRM qui est l'examen de choix, mais il nécessite pour la recherche des thromboses des sinus veineux cérébraux la réalisation de séquences spéciales habituellement non planifiées [4]. Après l'exclusion des étiologies d'hypertension intracrânienne ci-dessus, on procédera encore à une ponction lombaire, à la fois pour assurer le diagnostic et en guise de geste thérapeutique.

Les valeurs normales de pression du LCR sont de 6 à 20 cm d'eau ou, plus précisément, de liquide céphalorachidien, *en position couchée*. Comme les valeurs de tension situées entre 20 et 25 cm de liquide se situent dans la «zone grise» et se rencontrent occasionnellement aussi chez des patients asymptomatiques, on exige pour retenir le diagnostic d'hypertension intracrânienne une pression de LCR supérieure à 25 cm. Les paramètres tels que la numération des cellules, l'albumine, le glucose et le lactate devront de plus être situés dans les limites de la norme.

L'irritation des structures méningées sensibles à la douleur par l'augmentation de la pression du LCR est responsable des maux de tête. L'hypertension au niveau du LCR agit sur le nerf optique et conduit à un œdème de la papille (papilles de stase), ainsi qu'aux troubles de la vision évoqués précédemment (fig. 1 ). Comme l'enveloppe du nerf optique n'est pas toujours en communication libre avec le reste de l'espace sous-arachnoïdien, la répartition des pressions peut ne pas être uniforme et occasionner, le cas échéant, des lésions plus marquées d'un côté ou de l'autre. Si la membrane du nerf optique se compartimente au cours de l'évolution de l'affection, on peut parfois être confronté à une persistance de la stase papillaire, alors que la tension intracrânienne s'est normalisée. Une cisternographie (mise en évidence de l'espace sous-arachnoïdien par injection d'un produit de contraste par ponction lombaire) permet d'obtenir des informations précieuses sur la circulation du LCR [5].

On ne trouve pas d'explications claires dans la littérature pour les paralysies oculomotrices externes parfois observées dans ces situations. Il est peu probable que des déplacements des masses du SNC à la suite des variations de pression avec compression ou traction du nerf moteur oculaire

<sup>1</sup> On évoque la plupart du temps l'énophtalmie comme un signe associé au syndrome de Horner, alors qu'il s'agit en fait d'une impression due à la ptose palpébrale. Il faudrait dès lors plutôt parler de pseudo-énophtalmie.



**Figure 1**

A Papille de stase dans une hypertension intracrânienne idiopathique (HII).

B IRM cérébrale dans une HII avec signes nets de stase du LCR dans l'espace sous-arachnoïdien des deux nerfs optiques, l'œdème papillaire est bien visible dans le pôle postérieur du globe oculaire.

Nous remercions le PD Dr A. Mironov, Institut de radiologie de l'Hôpital cantonal d'Aarau, pour les images IRM.

latéral soient en cause, car on s'attendrait à ce moment-là aussi à une hernie, ce qui *n'est absolument pas* le cas dans l'HII.

#### Considérations sur le diagnostic différentiel et la physiopathologie

Pour poser le diagnostic d'HII, l'examen du LCR doit être normal selon les critères diagnostiques habituels. En cas de LCR pathologique, on devra par conséquent admettre qu'on est en présence d'une forme secondaire d'hypertension intracrânienne. On citera en particulier la méningite à cryptocoques, qui survient de façon insidieuse dans le cadre d'une infection à HIV ou chez des patients immunosupprimés pour d'autres raisons ([www.dgn.org](http://www.dgn.org)). Si on n'a pas encore pu en observer les signes caractéristiques à l'IRM cérébrale, l'augmentation de la numération cellulaire dans le LCR donnera la clé du diagnostic.

Bien que la physiopathologie de l'HII ne soit pas encore entièrement comprise, on pense qu'elle *n'est pas* due à une augmentation de la production de LCR. Les modèles mathématiques indiquent qu'une augmentation de la production de LCR entraînerait logiquement une hydrocéphalie [6]. On ne peut donc pas parler d'hypertension intracrânienne *idiopathique* en présence d'une dilatation du système ventriculaire. Une théorie courante sur l'HII évoque une augmentation de la pression veineuse dans le cerveau et/ou des résistances à l'écoulement veineux avec diminution de l'évacuation du LCR. Plusieurs questions restent néanmoins ouvertes: l'obésité souvent constatée suffit-elle à expliquer l'augmentation de la pression veineuse et celle des résistances à l'écoulement? L'obésité est fréquente et l'HII est rare. De plus, toutes les personnes souffrant d'une HII ne sont pas obèses et les maladies cardiopulmonaires avec augmentation de la pression veineuse ne sont pas

particulièrement souvent associées à une HII. Une thrombose du sinus caverneux induit en revanche une augmentation de la résistance à l'écoulement veineux et se distingue à peine sur le plan clinique de l'HII [7]. Sur le plan thérapeutique, la thrombose des sinus veineux cérébraux se traite en premier lieu par «re canalisation» au moyen d'une héparinisation, suivie d'une anticoagulation orale [8]. Dans une série de cas, on a pu mettre en évidence une thrombose des sinus veineux cérébraux chez 10% des patients suspects d'HII [9]. L'importance d'une représentation des voies circulatoires à l'IRM cérébrale a été soulignée dans ce contexte. Ce n'est que chez une petite minorité de ces patients que l'on aurait suspecté l'existence d'une thrombose veineuse intracrânienne à l'examen des séquences conventionnelles à l'IRM. Les sténoses ou les irrégularités de diamètre des voies veineuses sont en effet souvent décrites comme des variantes de la norme, même si une autre série de cas remarquable [4] a trouvé que ce genre de modifications s'observe significativement plus souvent dans l'HII que dans une population de contrôle. La question de savoir s'il s'agissait dans cette série de résidus de thromboses occultes du sinus caverneux est néanmoins restée sans réponse. Il n'est donc pas non plus certain que l'indication à une anticoagulation orale ou à des tests de coagulation soit posée d'une façon générale devant un tel tableau.

Toute la littérature sur l'HII mentionne les femmes obèses en âge de procréer comme groupe à risque primaire; il y a cependant aussi des femmes plus jeunes et plus âgées, ainsi que des hommes touchés par cette affection, si bien qu'il s'agit peut-être d'une maladie plus hétérogène sur le plan étiologique.

Toute une série de substances peuvent donner lieu à une forme secondaire d'hypertension intra-

crânienne [10]. La liste des médicaments incriminés est longue, l'évidence n'est pas toujours convaincante et la physiopathologie est la plupart du temps peu claire. Les rétinoïdes et les dérivés de la tétracycline, tels que la minocycline, utilisés dans le traitement de l'acné, sont au premier plan. Il n'est pas démontré de façon certaine que les inhibiteurs de l'ovulation puissent conduire à une HII. Il est en revanche prouvé que la pilule augmente le risque d'accidents thromboemboliques susceptibles de conduire à une hypertension intracrânienne secondaire [8]. Même en l'absence d'HII, il vaut toujours la peine d'essayer d'arrêter la pilule contraceptive chez les patientes souffrant de céphalées, afin de vérifier la part éventuelle de l'influence, parfois considérable, de la sécrétion hormonale dans la genèse des symptômes.

#### Possibilités de traitement

On ne dispose pas d'essais randomisés, si bien que les recommandations reposent uniquement sur des avis d'experts [3]. Il nous semble important que les patients et les patientes soient régulièrement contrôlés durant le traitement par une équipe clairement définie et qu'il soit bien établi quelle est la personne de contact en cas d'événements imprévus survenant durant la nuit ou le week-end. Comme la perte d'acuité visuelle et les amputations du champ visuel sont les principales complications de l'HII, le suivi doit absolument être coordonné par une unité d'ophtalmologie, qui pourra au besoin s'attacher la collaboration d'autres spécialistes dans le cadre de consilium. Chez les patients obèses, la réduction du poids est un objectif thérapeutique prioritaire. Si les études publiées jusqu'ici à propos de l'étiologie de l'HII laissent entendre qu'il n'y a pas de surproduction de LCR, une diminution de cette dernière a malgré tout des effets positifs [6]. On fait appel pour cela à l'acétazolamide (Diamox®), un diurétique agissant par une inhibition de l'anhydrase carbonique. Il existe une galénique orale et une galénique i.v. et les doses correspondent à celles qui sont recommandées dans le traitement du glaucome, autrement dit 500-2000 mg/j dans les cas aigus et des doses plutôt plus faibles dans les traitements de longue durée. L'antiépileptique topiramate (Topamax®), qui est également utilisé dans la prévention des crises de migraine, possède un mécanisme d'action comparable. L'intérêt de ce médicament réside cependant surtout dans son action anorexigène (cf. réduction du poids). De plus, la compliance peut être vérifiée par des mesures des taux plasmatiques du principe actif. En guise d'alternative aux médicaments mentionnés ci-dessus, on peut aussi essayer le furosémide (Lasix®) dans l'idée d'abaisser la tension intracrânienne. Plusieurs observations de cas rapportent régulièrement l'utilisation avec succès des corticostéroïdes dans le traitement de l'HII, sans que l'on connaisse toutefois le méca-

nisme d'action sous-jacent précis. Les corticostéroïdes sont très efficaces contre les céphalées occasionnées par des tumeurs associées à une augmentation de la pression intracrânienne sur œdème vasogène, mais un tel œdème fait défaut dans l'HII. Mais la prise de poids qu'induirait ce traitement représente un argument important contre le recours aux corticostéroïdes.

La première ponction lombaire, à visée diagnostique, peut déjà s'avérer thérapeutique et pourra être répétée en cas de besoin. Ce geste ne sera cependant pas toujours facile chez les sujets obèses et risque souvent d'être plutôt désagréable, donc peu apprécié.

Si les problèmes d'acuité visuelle et de champ visuel et les céphalées ne peuvent pas être stabilisés par les méthodes conservatrices mentionnées précédemment, on peut envisager le passage aux solutions chirurgicales, dont le but sera d'améliorer l'évacuation du LCR. Cette chirurgie est cependant actuellement encore grevée d'un fort taux de complications. Il s'agit d'abord des techniques neurochirurgicales mettant en place des shunts ventriculo-péritonéaux ou lombo-péritonéaux. Elles impliquent l'introduction de corps étrangers (tubes et soupapes) avec les risques infectieux que cela comporte. Un réglage correct de la soupape est aussi extrêmement important, car un drainage excessif risquerait de provoquer des céphalées orthostatiques, des hématomes sous-duraux ou des herniations. On peut d'autre part faire pratiquer une fenêtre microchirurgicale de l'enveloppe du nerf optique par un ophtalmologue ayant une bonne expérience de cette technique [11]. Si l'intervention a surtout des effets positifs sur la fonction visuelle, de nombreux patients ont également signalé une amélioration concomitante des maux de tête. En termes de physiopathologie (cf. compartimentation de l'enveloppe du nerf optique), la technique de fenêtrage de l'enveloppe du nerf optique est probablement supérieure à la ponction lombaire et aux shunts. Parmi les complications possibles, on évoquera les lésions vasculaires et nerveuses au niveau de l'orbite avec des troubles de la motricité oculaire et des pertes de vision d'origine ischémique; le risque d'infections est faible. Le mécanisme d'action précis est incertain. Il survient au début une fuite de LCR, ensuite peut-être une fibrose cicatricielle, susceptible de bloquer la transmission de la pression augmentée du LCR dans les zones sensibles du nerf optique.

Il faudra s'attendre, quel que soit le mode de traitement appliqué, à une évolution sur des mois, voire des années. Même si l'acuité visuelle se stabilise, on peut souvent constater la persistance de papilles de stase de manière chronique; le processus pathologique sous-jacent ne s'achève donc que longtemps après l'intervention. Le tableau 1 ← résume les principales caractéristiques de l'HII.



## Autres maladies associant des céphalées et une cécité

L'artérite temporale touche des sujets de plus de 50 ans, essentiellement des femmes originaires d'Europe du Nord. Hormis les céphalées et la présence éventuelle d'une polymyalgia rheumatica associée, on peut trouver des ischémies oculocérébrales sur fond de vasculite. Typiquement, la vitesse de sédimentation est très augmentée.

**Tableau 1. Caractéristiques de l'hypertension intracrânienne idiopathique.**

Groupe à risque	Surtout des femmes obèses en âge de procréer
Symptômes	Céphalées et troubles de la vision à début insidieux
Signes	Papilles de stase, baisse de la vision et amputations du champ visuel; pression du LCR supérieure à 25 cm H <sub>2</sub> O
Diagnostic différentiel	Recherche/exclusion de tumeur cérébrale, hydrocéphalie et surtout d'une thrombose du sinus caverneux; formes médicamenteuses par ex. par les rétinoïdes ou la minocycline
Traitement	1) Réduction pondérale 2) Inhibition de l'anhydrase carbonique, par ex. Diamox® 3) Chirurgie oculaire/neurochirurgie

L'artérite temporale répond en général très bien aux corticostéroïdes fortement dosés.

La crise de glaucome aigu fait partie du diagnostic différentiel de l'œil rouge douloureux. L'hyperémie conjonctivale et les douleurs oculaires/ céphalées aiguës avec perte de vision surviennent à la suite d'une augmentation soudaine – le plus souvent unilatérale – de la pression intraoculaire. Les facteurs de risque sont l'âge avancé, l'hypermétropie et les médicaments ayant des effets indésirables anticholinergiques. Un traitement par substances myotiques et acétazolamide pour abaisser la pression intraoculaire doit être administré sous la supervision d'un ophtalmologue. L'artérite temporale et le glaucome aigu feront l'objet d'une description plus détaillée dans la seconde partie de cette revue.

## Remerciements

Nous tenons ici à remercier les Drs Torsten Kallweit, chef de clinique à la RehaClinic Zurzach, et Esther Juzi, spécialiste en médecine interne et en rhumatologie à Wädenswil, pour leur lecture critique du manuscrit et leurs précieux commentaires.

La deuxième partie de cet article paraîtra dans le numéro 5/2008 de Forum.

## Références

- Diener HC. Kopfschmerzen. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2003.
- Classification internationale des céphalées (en allemand) sous [www.headache.ch](http://www.headache.ch), homepage de la Société suisse pour l'étude des céphalées.
- Lueck CJ, McIlwaine GG. Idiopathic intracranial hypertension. *Practical Neurology*. 2002;2:262-71.
- Higgins JNP, Gillard JH, Owler BK, Harkness K, Pickard JD. MR venography in idiopathic intracranial hypertension: unappreciated and misunderstood. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75:621-5.
- Killer HE, Jaggi GP, Flammer J, Miller NR, Huber AR, Mironov A. Cerebrospinal fluid dynamics between the intracranial and the subarachnoid space of the optic nerve. Is it always bidirectional? *Brain*. 2007;130:514-20.
- Walker RWH. Idiopathic intracranial hypertension: any light on the mechanism of the raised pressure? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;71:1-7.
- Couban S, Maxner CE. Cerebral venous sinus thrombosis presenting as idiopathic intracranial hypertension. *Can Med Assoc J*. 1991;145:657-9.
- Allroggen H, Abbott RJ. Cerebral venous sinus thrombosis. *Postgrad Med J*. 2000;76:12-5.
- Lin A, Foroozan R, Danesh-Meyer HV, De Salvo G, Savino PJ, Sergott RC. Occurrence of cerebral venous sinus thrombosis in patients with presumed idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmology*. 2006;113:2281-4.
- Landau K, Fierz A. Doppelbilder, Stauungspapillen, Idealgewicht und Problemhaut. *Schweiz Med Forum*. 2001;1:771-2.
- Villain MA, Candon E, Arnaud B, Hamard H, Adenis JP. Décompression intra-orbitaire du nerf optique par ouverture des méninges péri-optiques lors de neuropathies optiques compliquant une hypertension intracrânienne idiopathique. *J Fr Ophtalmol*. 2003;26:191-7.

Correspondance:  
Dr Daniel Eschle  
Facharzt für Neurologie FMH  
RehaClinic Zurzach  
Quellenstrasse  
CH-5330 Bad Zurzach  
[d.eschle@rehaclinic.ch](mailto:d.eschle@rehaclinic.ch)