

Hypotension intracrânienne spontanée : définition des cas graves à partir d'une série rétrospective de 24 cas

Aïcha Lyoubi Idrissi

▶ **To cite this version:**

Aïcha Lyoubi Idrissi. Hypotension intracrânienne spontanée : définition des cas graves à partir d'une série rétrospective de 24 cas. Sciences du Vivant [q-bio]. 2013. hal-01733889

HAL Id: hal-01733889
https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01733889

Submitted on 14 Mar 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

AVERTISSEMENT

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

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4
Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10
http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php
http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm

UNIVERSITÉ DE LORRAINE FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY
2013

THÈSE
pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement

dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Aïcha LYOUBI IDRISSI

le 16 septembre 2013

HYPOTENSION INTRACRANIENNE SPONTANEE
DEFINITION DES CAS GRAVES A PARTIR D'UNE SERIE RETROSPECTIVE DE 24 CAS

Examinateurs de la thèse :

Monsieur Xavier DUCROCQ	Professeur	Président du jury
Monsieur Serge BRACARD	Professeur	Juge
Monsieur Olivier KLEIN	Professeur	Juge
Monsieur Jean Christophe LACOUR	Docteur en médecine	Juge
Monsieur Sébastien RICHARD	Docteur en médecine	Juge

Président de l'Université de Lorraine : Professeur Pierre MUTZENHARDT

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice-Doyen « Pédagogie » : Mme la Professeure Karine ANGIOI
Vice-Doyen Mission « Sillon lorrain » : Mme la Professeure Annick BARBAUD
Vice-Doyen Mission « Finances » : Professeur Marc BRAUN

Assesseurs :

- 1er Cycle :	**Professeur Bruno CHENUEL**
- 2ème Cycle :	**Professeur Marc DEBOUVERIE**
- 3ème Cycle : « DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques »	**Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI**
« DES Spécialité Médecine Générale »	**Professeur Paolo DI PATRIZIO**
- Commission de Prospective Universitaire :	**Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT**
- Développement Professionnel Continu :	**Professeur Jean-Dominique DE KORWIN**
- Filières professionnalisées :	**M. Walter BLONDEL**
- Formation Continue :	**Professeur Hervé VESPIGNANI**
- Recherche :	**Professeur Didier MAINARD**
- Relations Internationales :	**Professeur Jacques HUBERT**
- Universitarisation des études paramédicales et gestion des mono-appartenants :	**M. Christophe NEMOS**
- Vie Étudiante :	**Docteur Stéphane ZUILY**
- Vie Facultaire :	**Mme la Docteure Frédérique CLAUDOT**
- Étudiants :	**M. Xavier LEMARIE**

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ - Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER

==========

PROFESSEURS HONORAIRES

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY
Patrick BOISSEL Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL
Claude CHARDOT - François CHERRIER - Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE
Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard DUREUX
Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD
Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET
Christian JANOT - Michèle KESSLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE
Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Michel MANCIAUX
Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Denise MONERET-VAUTRIN - Pierre MONIN - Pierre NABET
Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS - Claude PERRIN - Guy PETIET
Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU - Jacques POUREL - Jean PREVOT - Francis RAPHAEL

Antoine RASPILLER - Michel RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT
Michel SCHWEITZER - Claude SIMON - Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT
Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ - Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET
Michel WAYOFF - Michel WEBER

==========

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Gérard BARROCHE Professeur Pierre BEY - Professeur Patrick BOISSEL
Professeur Michel BOULANGE - Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE
Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ - Professeure Simone GILGENKRANTZ - Professeure Michèle KESSLER
Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD - Professeur Michel PIERSON
Professeur Michel SCHMITT - Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Michel STRICKER - Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeure Colette VIDAILHET - Professeur Michel VIDAILHET - Professeur Michel WAYOFF

==========

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS (Disciplines du Conseil National des Universités)

42ème Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1ère sous-section : (Anatomie)
Professeur Gilles GROSDIDIER - Professeur Marc BRAUN
2ème sous-section : (Cytologie et histologie)
Professeur Bernard FOLIGUET
3ème sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)
Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

1ère sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)
Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER
2ème sous-section : (Radiologie et imagerie médecine)
Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON – Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT
Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER - Professeur René ANXIONNAT

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1ère sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)
Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR
2ème sous-section : (Physiologie)
Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUEL – Professeur Christian BEYAERT
3ème sous-section : (Biologie Cellulaire)
Professeur Ali DALLOUL
4ème sous-section : (Nutrition)
Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45ème Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1ère sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)
Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER
3ème sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)
Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ
1ère sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)
Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN
Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA
2ème sous-section : (Médecine et santé au travail)
Professeur Christophe PARIS
3ème sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)
Professeur Henry COUDANE
4ème sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)
Professeur François KOHLER – Professeure Eliane ALBUISSON

47ème Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE
1ère sous-section : (Hématologie ; transfusion)
Professeur Pierre BORDIGONI - Professeur Pierre FEUGIER - Professeure Marie-Christine BENE
2ème sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)
Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY - Professeur Didier PEIFFERT
Professeur Frédéric MARCHAL
3ème sous-section : (Immunologie)
Professeur Gilbert FAURE
4ème sous-section : (Génétique)
Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE
1ère sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)
Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Gérard AUDIBERT
Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeure Marie-Reine LOSSER
2ème sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)
Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT
3ème sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)
Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET
4ème sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)
Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

49ème Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION
1ère sous-section : (Neurologie)
Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE
Professeur Luc TAILLANDIER - Professeur Louis MAILLARD
2ème sous-section : (Neurochirurgie)
Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN
Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS
3ème sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)
Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN
4ème sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)
Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH
5ème sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)
Professeur Jean PAYSANT

50ème Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE
1ère sous-section : (Rhumatologie)
Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE
2ème sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)
Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD - Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS
3ème sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeure Annick BARBAUD
4ème sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)
Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

51ème Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

1ère sous-section : (Pneumologie ; addictologie)
Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT
2ème sous-section : (Cardiologie)
Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE
Professeur Nicolas SADOUL - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET
3ème sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)
Professeur Jean-Pierre VILLEMOT – Professeur Thierry FOLLIGUET
4ème sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)
Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52ème Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1ère sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)
Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET
3ème sous-section : (Néphrologie)
Professeure Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT
4ème sous-section : (Urologie)
Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53ème Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE ET CHIRURGIE GÉNÉRALE

1ère sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)
Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY - Professeur Athanase BENETOS
Professeure Gisèle KANNY – Professeure Christine PERRET-GUILLAUME
2ème sous-section : (Chirurgie générale)
Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

54ème Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1ère sous-section : (Pédiatrie)
Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET
Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO
2ème sous-section : (Chirurgie infantile)
Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE
3ème sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)
Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Philippe JUDLIN
4ème sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)
Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55ème Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1ère sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)
Professeur Roger JANKOWSKI – Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER
2ème sous-section : (Ophtalmologie)
Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeure Karine ANGIOI

3ème sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)
Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeure Muriel BRIX
==========

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

61ème Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

64ème Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

==========

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE
Professeur Jean-Marc BOIVIN

PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE
Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

==========

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42ème Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE
1ère sous-section : (Anatomie)
Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT – Docteure Manuela PEREZ
2ème sous-section : (Cytologie et histologie)
Docteur Edouard BARRAT - Docteure Françoise TOUATI – Docteure Chantal KOHLER
3ème sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)
Docteure Aude MARCHAL

43ème Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE
1ère sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)
Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE
2ème sous-section : (Radiologie et imagerie médecine)
Docteur Damien MANDRY

44ème Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION
1ère sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)
Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN
Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA
2ème sous-section : (Physiologie)
Docteur Mathias POUSSEL – Docteure Silvia VARECHOVA
3ème sous-section : (Biologie Cellulaire)
Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

45ème Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE
1ère sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)
Docteure Véronique VENARD – Docteure Hélène JEULIN – Docteure Corentine
2ème sous-section : (Parasitologie et mycologie)
Madame Marie MACHOUART ALAUZET

46ème Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ
1ère sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)
Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteure Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN
2ème sous-section (Médecine et Santé au Travail)
Docteure Isabelle THAON
3ème sous-section (Médecine légale et droit de la santé)
Docteur Laurent MARTRILLE
4ère sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication Docteur Nicolas JAY
47ème Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE
2ème sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique)
Docteure Lina BOLOTINE
3ème sous-section : (Immunologie)
Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT
4ème sous-section : (Génétique)
Docteur Christophe PHILIPPE – Docteure Céline BONNET

48ème Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE
3ème sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)
Docteure Françoise LAPICQUE – Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

50ème Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE
1ère sous-section : (Rhumatologie)
Docteure Anne-Christine RAT
3ème sous-section : (Dermato-vénéréologie)
Docteure Anne-Claire BURSZTEJN
4ème sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)
Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

51ème Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE
4ème sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)
Docteur Stéphane ZUILY

53ème Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE
1ère sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)
Docteure Laure JOLY

54ème Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION
3ème sous-section :
Docteur Olivier MOREL
5ème sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)
Docteur Jean-Louis CORDONNIER

==========

MAÎTRE DE CONFÉRENCE DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE
Docteure Elisabeth STEYER

==========

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5ème Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES
Monsieur Vincent LHUILLIER

19ème Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE
Madame Joëlle KIVITS

40ème Section : SCIENCES DU MÉDICAMENT
Monsieur Jean-François COLLIN

60ème Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL
Monsieur Alain DURAND

61ème Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL
Monsieur Jean REBSTOCK

64ème Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Madame Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Monsieur Nick RAMALANJAONA

65ème Section : BIOLOGIE CELLULAIRE
Madame Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE

Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA - Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

66ème Section : PHYSIOLOGIE
Monsieur Nguyen TRAN

==========

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS
Médecine Générale
Docteure Sophie SIEGRIST - Docteur Arnaud MASSON - Docteur Pascal BOUCHE

==========

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würtzburg (R.F.A)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)

Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume-Uni)
Professeur Yunfeng ZHOU (2009)
Université de Wuhan (CHINE)
Professeur David ALPERS (2011)
Université de Washington (U.S.A)
Professeur Martin EXNER (2012)
Université de Bonn (ALLEMAGNE)

SERMENT

« Au moment d'être admise 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.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue 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 déshonorée et méprisée si j'y manque ».

REMERCIEMENTS

A notre Maître et Président de thèse,

Monsieur le Professeur Xavier DUCROCQ,

Professeur en Neurologie,

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de présider notre thèse,

Votre encadrement et vos conseils nous ont aidés à aboutir ce travail.

Nous n'avons pu qu'apprécier votre gentillesse, votre aide bienveillante et vos qualités humaines tout au long de notre internat.

Veuillez trouver ici la manifestation de notre profonde reconnaissance et de notre plus grand respect.

A notre Maître et juge,

Monsieur le Professeur Serge BRACARD,

Professeur de Neuroradiologie,

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger notre thèse,

Nous tenons à vous exprimer notre plus grande gratitude pour votre disponibilité, votre enseignement et votre transmission de la culture et la sémiologie neuroradiologiques.

Apprendre à vos côtés fut un réel privilège.

Veuillez trouver ici la manifestation de notre profonde reconnaissance et de notre plus grand respect.

A notre Maître et juge,

Monsieur le Professeur Olivier KLEIN,

Professeur de Neurochirurgie,

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger notre thèse,

Nous tenons à vous présenter nos remerciements pour le temps que vous avez accordé à ce travail.

Votre avis et votre expertise sur ce sujet ne pourront qu'enrichir notre travail.

Veuillez trouver ici la manifestation de notre profonde reconnaissance et de notre plus grand respect.

A notre Maître et juge,

Monsieur le Docteur Jean-Christophe LACOUR,

Docteur en médecine,

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger notre thèse,

Votre écoute, votre intelligence et votre sympathie nous ont accompagnés durant notre internat.

Travailler à vos côtés fut à la fois un honneur et un plaisir.

Veuillez trouver ici la manifestation de notre profonde reconnaissance et de notre plus grand respect.

A notre juge et directeur de thèse,

Monsieur le Docteur Sébastien RICHARD,

Docteur en médecine,

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de diriger notre thèse,

Nous tenons à vous exprimer notre reconnaissance pour votre encadrement, vos conseils avisés et votre active participation à ce travail.

Nous avons apprécié vos qualités pédagogiques, votre disponibilité et votre convivialité.

Veuillez trouver ici la manifestation de notre profonde reconnaissance et de notre plus grand respect.

En espérant que ce travail soit à la hauteur de vos enseignements.

A Monsieur le Professeur Hervé VESPIGNANI,

Votre savoir et votre culture neurologique ont été un modèle pour nous.

Votre soutien bienveillant et votre enseignement nous ont épaulés tout au long de notre formation à la neurologie.

Apprendre la neurologie sur vos pas fut un honneur.

Veuillez trouver ici la manifestation de notre profonde reconnaissance et de notre plus grand respect.

A Emmanuelle Schmidt,

Merci pour ta patience, ta sympathie et ta bienveillance. Tes explications m'ont permis de bâtir une réflexion au sujet des hypotensions du LCR. Ton expérience m'a été d'une grande aide.

Merci à toi.

A ceux grâce à qui j'en suis là aujourd'hui.

A maman : pour ton amour, ta présence, pour être toujours là pour nous. Ta force et ton caractère à toute épreuve sont un exemple. Merci pour tes bons petits plats, tes écharpes, tes bonnets, ton entrain et ton énergie. Et surtout merci d'être ma maman à moi. Je t'aime.

A papa : tu me manques. Merci pour ta foi en moi, ton intelligence, ton esprit et ce regard affectueux que tu posais sur nous. Ca y est je suis docteur et tu n'es pas étranger à cet accomplissement. Tu resteras toujours à mes côtés.

A Mourad : mon super grand frère, merci pour les sorties au ciné, les soirées au Vanity, les balades en voiture, ta gentillesse et ta bienveillance. Tu as toujours su nous accompagner sans jugement et avec beaucoup d'amour, merci à toi.

A Imad : merci pour ta bonne humeur, ta joie de vivre inconditionnelle, ta manière à toi d'être là mais avec discrétion. Ah oui j'oubliais et pour les 2568996633247 fois où tu m'as ramené en voiture sans sourciller (remarque valable aussi pour Mourad ☺) !

A Yassou : Ma petite nièce chérie, ton arrivée parmi nous a été un immense bonheur. Ton sourire indélébile et ta petite frimousse nous ont conquis dès le premier jour. J'ai hâte de te voir grandir !

A Zakia : Pour l'équilibre et la joie que tu apportes à Mourad, pour ta gentillesse, ton rire si agréablement contagieux et les soirées au Vanity !

A Kaoutar : pour ta sympathie, ta douceur, ton univers. Il fait bon t'avoir à la maison.

A mes oncles et tantes qui ont toujours été si bienveillants et à mes supers cousines, les parisiennes au grand coeur **Kenza et Loubna** ☺.

Aux Toulousains :

A Julie, pour ta gentillesse, ta simplicité, ton amitié et la foire aux hobbies (et à Thomas pour le pompon !) **A Marie,** pour ton grain de folie, ton humanité, ton amitié et surtout les repas à Peyriac ! **A Sébastien,** pour les fous rires à la BU, les virées à Rosas et Marcel bien sûr ! **A Amandine,** pour ta douceur, ta bienveillance, tes attentions et pour Peyrot !!! **A Oliv,** t'es qu'un crevard mais y a rien à y faire je t'aime quand même ! **A Séverine,** pour ses tentatives désespérées pour me reconvertir à la montagne, continue ! **A Hélène,** pour les soirées entre copines, les apéros à Saint Cyp et les discussions à n'en plus finir ; **A Gene,** l'ancienne combattante la plus cool de Clermont, merci pour ta pêche, ton humour et ta joie de vivre ; **A Guigui, Katz, Vince, Vinvin :** la bande de malfaiteurs clermontois.. Merci pour les années d'externat, les soirées chez Tonton, les debriefing au RU et les weekends au vert. **A Aurélie**, la plus basque des toulousaines !

A Violette et Margot, pour m'avoir supporté toute une année à Toulouse et pour ce petit bout de vie rue Kennedy ☺

A Mélanie, Lola, Jonathan, Ingrid, Stéphanie, Magalie et Maya, pour avoir rendu ce Master 2 définitivement fun et cette super année toulousaine pendant laquelle j'étais d'une humeur.. irréprochable ☺

A la dream team de Nancy!

A Thibaud, pour les 6 mois à Epinal, les fous rires au Carouf, notre amour pour la Lorraine et tout le reste. **A Chacha,** avant tout pour ton amitié, pour ta gentillesse, ta joie de vivre, les heures au téléphone (en favori !) ton souci des autres et surtout ce semestre mémorable d'hémato ! Et pour ta cuisine of course ;) **A Maeva,** pour ton amitié, tes attentions et ton attention, tes doutes, tes efforts d'organisation ☺ et ta désormais légendaire salade de riz ! **A Simon,** pour ton esprit, ton amitié, nos discussions, ton goût du monde et puis…les jambes en bois et les dents en mousse. **A Dédé** pour ton sourire si apaisant, ta douceur, ton jugement toujours juste et ce petit nid douillet et cosy devant la télé (qui marche..parfois)**A Cécile,** pour ton caractère si doux, ton humeur si égale et ta grande tolérance ;) merci pour ces quelques mois de coloc qui m'ont fait découvrir la vraie Cilou **A Constance,** pour ton caractère (enfin pas toujours ;) tes coups de gueule, ton authentique gentillesse, tes brunchs et ce super pied à terre mosellan ☺ **A Clotilde,** pour ta fraîcheur, tes contradictions, ta panoplie de thé et surtout ton irrésistible soif de vivre ! **A Xavier,** pour m'avoir fait découvrir Disco partizani ! pour les soirées au Barabas, pour les débats animés et pour prendre soin de notre Maetouf ☺ **A Alain,** pour les Red nights, les playlists, les blagues et puis pour ton nez quoi ! La vérité ! **A Aymeric,** pour avoir chopé Constance, bien ouéj ☺, pour ta gentillesse, ta cool attitude et …ton cœur de rocker ! **A Romain,** pour ton écoute, les pauses à Central et les playlists electro !! **A Bibi, Arnaud, Florent et Aurélien.**

Nancy's neurology !!!!!

A Guillaume, pour m'écouter gentiment CHAQUE lendemain de garde, pour les weekends endiablés, ta tolérance, notre amitié et le BERGHAIN !!! **A Phlip,** pour le regard que tu portes sur moi, ton amitié, ton côté so british, les aprem au 3A et tes pantalons de couleur ! **A Solenou,** la plus gentille des plus gentilles fées, merci pour ton humeur à toute épreuve et d'être là ☺ **A Anne Laure,** pour le meilleur fou rire des 5 dernières années..MAIS DE OU ????? ta gentillesse, ton humour et les dîners cocooning ! **A Katia,** pour ta fraîcheur, les apéros place des Vosges et les heures au téléphone ! **A Pierre Alexandre,** pour les fous rires, ton amitié, tes conseils et ton style quoi !! **A Catherine,** pour ta présence, ton attention, ta gentillesse et les observ de ouf du 4B !

A ceux qui m'ont accompagné, supporté, épaulé et rendu ces 4 années douces : **Stéphanie, Marie Lorraine, Marie Alexia, Clémence, Mme Domitille MILLON (big up!!) Laure, Raphaëlle, Camille, Basile, Gioia, Lavinia, Aurélie :** merci !

A l'équipe de neurologie de Nancy, la neurologie c'est beaucoup à vous que je la dois : **A Mathilde,** pour les visites du 3A qui me manquent déjà ! **A Nicolai,** indéniablement le plus cool des movement disorders et the best of course ☺ **A Patrick,** pour ton humeur et le désormais mondialement connu Glasgow à la seringue ! **A Luc,** pour ta gentillesse, les discussions et nous avoir tant appris. **A Mirela,** pour ta fraicheur, Strasbourg a de la chance ! **A Sophie :** pour les discussions interminables dans le couloir, ta sympathie, les cafés et pour t'occuper des SLA !!

Aux soignants et secrétaires de Central : l'équipe du **3A** pour votre gentillesse, votre accueil et tous les cartons du déménagement !! l'équipe du **3B-3C** pour la réactivité, les mille et une alertes thrombolyses et les transferts de dernière minute.. L'équipe du **4B**, dignes d'un film d'Almodovar ! Déjantés, tarés, drôles, d'une efficacité à toute épreuve ! Merci pour les goûters, les fous rires et ce petit coin de refuge où il fait toujours bon se cacher…

A l'équipe de neuroradiologie de Nancy : Merci pour ce merveilleux semestre (et je pèse mes mots !) hors du temps. Merci pour votre accueil, votre compétence, votre gentillesse et les goûters du mercredi après midi !

A l'équipe de Neurologie de Metz : Merci pour votre accueil, l'ambiance conviviale qui règne dans ce service et votre sens de la clinique. J'ai beaucoup appris à vos côtés.

A l'équipe de Médecine interne d'Epinal : Merci pour ce sympathique semestre dans cette belle région qu'est les Vosges qui m'aura permis de découvrir un monde à part : celui du Vosgien… ☺

A l'équipe d'Hématologie de Nancy : Merci au Professeur LEDERLIN, pour votre savoir, votre culture médicale et de m'avoir appris la clinique, la vraie. Merci à Dana et tous les autres pour ce 1er semestre haut en rebondissements qui restera gravé dans ma mémoire.

Et at least.. Les plus vaillants, les plus méritants, ceux qui sont restés, depuis l'école primaire pour certains, j'ai nommé **LES SURVIVORS DE CASA**, par ordre alphabétique (évidemment..) :

A Anbar, ma Babar, pour toutes ces heures à débriefer, analyser et m'écouter, à toute heure du jour ou de la nuit, sans jamais juger ni s'épuiser et tout simplement pour ton amitié. Ah oui j'oubliais et pour le 47-38-40 le SOS cœur en détresse ☺

A Hasnaa, pour les weekends toulousains, les apéros place Saint Georges, les nuits au foyer, les soirées rue du printemps et surtout : Toulouse by night et sans frein !

A Jiji, pour cette piscine dont on a tant profité ☺ pour les soirées dans le salon, pour les fous rires, les rêves de diamant et de diadème et surtout, surtout, pour le couscous au poulet !! Ah oui et merci d'avance de m'entretenir quand tu épouseras un riche émir..

A Karim, pour la bonne humeur, les « raccompagnages » le soir et cacaouite !!

A Keltoum, pout ton humour, presque plus acerbe que le mien et c'est dire.. pour ta chaleur, ta témérité, ta façon à toi de nous surveiller et puis pour nous tenir actualisés sur tout ce que le Maroc compte de notables !

A Maria, pour ta fraîcheur, tes idées, ta bienveillance (pour nous j'entends..) et pour tberguig : t'es fun ma fille !! **A Simo,** pour tes blagues !!!!!!!!!!

A Nawal, ma demi sœur, si différentes et pourtant tellement inséparables ! Merci pour les soirées à la Bodega, les fous rires du métro, les soirées pyjama à Victor Hugo et pour Amlayu !!!

A Rhita, pour ton esprit, ta finesse, nos échanges et ta différence.

A Zineb, la plus douce, merci pour ta force tranquille, ta simplicité et ton grand cœur. Discuter avec toi est toujours synonyme de réconfort ! Merci d'être toujours là. **A Edouard :** d'avoir si bien réussi Neilou, bien joué ;)

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 21
OBJECTIF DE L'ETUDE 21
MATERIELS ET METHODES 22
RESULTATS 25
I. Caractéristiques populationnelles et résultats paracliniques 25
- *Caractéristiques cliniques et démographiques* 25
- *Etude du LCR* 25
- *IRM encéphalique* 26
- *IRM médullaire* 26
- *Cisternographie radioisotopique* 26

II. Prise en charge thérapeutique et pronostic 27
DISCUSSION 29
CONCLUSION 31
LISTE DES ABREVIATIONS 31
BIBLIOGRAPHIE 32
ANNEXES 34
ARTICLE VERSION ANGLAISE 42

INTRODUCTION

Le syndrome d'hypotension intracrânienne spontanée (HIS) est une pathologie rare, associée le plus souvent à une fuite spinale de liquide céphalorachidien LCR [1,2]. Typiquement, un patient souffrant d'HIS se présente avec une céphalée orthostatique associant à des degrés divers des nausées, des cervicalgies, des acouphènes ou encore une diplopie. Le pronostic est classiquement décrit comme favorable [3,4,1]. Certains patients peuvent néanmoins présenter des complications sévères comme un hématome sous-dural ou une thrombose veineuse cérébrale [5,6,7]. De manière exceptionnelle, l'hypotension intracrânienne spontanée peut conduire au décès du patient [8]. Les mesures thérapeutiques vont du simple décubitus prolongé à la cure chirurgicale de la brèche, quand elle peut être mise en évidence, le plus souvent au niveau rachidien. L'intérêt du drainage chirurgical des hématomes sous-duraux est débattu (9, 10, 11) . Cependant, les facteurs de risque de mauvais pronostic restent inconnus.

OBJECTIF DE L'ETUDE

Dans ce travail, nous nous attacherons à décrire les caractéristiques cliniques et iconographiques de même que la prise en charge thérapeutique et le pronostic d'une série de patients souffrant d'HIS et pris en charge dans le service de Neurologie du Centre Hospitalier Universitaire de Nancy. Nous séparerons les patients en deux groupes : formes simples et formes compliquées.

MATERIELS ET METHODES

Nous rapportons les cas de patients consécutifs présentant une HIS et admis dans le service de Neurologie du Centre Hospitalier Universitaire de Nancy entre les mois de février 1993 et avril 2011.

Les patients devaient remplir les critères d'inclusion suivants [12] :

1) Céphalée orthostatique
2) Présence d'au moins un des éléments suivants :
    a. Pression d'ouverture du LCR ≤ 60 mmH20
    b. Amélioration des symptômes après réalisation d'un blood patch (BP)
    c. Mise en évidence d'une fuite active de LCR
    d. Signes d'HIS à l'IRM (i.e. signes de ptose cérébrale ou prise de contraste pachyméningée)
3) Pas de ponction lombaire (PL) antérieure à l'installation des symptômes
4) Pas de pathologie autre pouvant expliquer la symptomatologie.

L'ensemble des données dont nous disposons ont été recueillies grâce à la consultation directe des dossiers médicaux des patients.

Pour renseigner les critères d'inclusion et dans le cadre de la démarche diagnostique, différentes investigations ont été réalisées. L'IRM encéphalique faisait partie des outils diagnostiques initiaux. Une ptose cérébrale était définie par la présence d'un des signes suivants [1]:

- déplacement de l'encéphale vers le bas
- effacement de la citerne périchiasmatique avec inclinaison du chiasma optique vers l'hypophyse
- effacement de la citerne prépontique avec un aspect du pont plaqué contre le clivus
- descente des amygdales cérébelleuses.

Une ponction lombaire a pu être réalisée dans le cadre de la prise en charge diagnostique initiale, et toujours après installation des symptômes. Nous avons ainsi renseigné le taux de protéinorachie ainsi que l'étude cytologique du LCR chez les patients chez qui cet examen a été réalisé. Dans le but de rechercher une fuite de LCR, une IRM médullaire ou une cisternographie radiosiotopique étaient réalisées. Pour l'étude du transit isotopique du LCR, les images radiographiques étaient obtenues dans un délai variant entre 1 et 24 heures après injection intrathécale d'acide 111Indium-diéthylenetriamine pentaacétique. Les données d'imagerie ont été collectées grâce aux comptes rendus archivés et validés par un neuroradiologue ou un médecin nucléaire expérimenté. Nous avons également recensé les différentes options thérapeutiques proposées aux patients et qui pouvaient associer :

- des mesures conservatrices pouvant associer l'hospitalisation, l'alitement, la prise d'antalgiques et une hydratation orale ou parentérale.
- Réalisation de BP qui consistaient en l'injection d'une quantité variable de sang autologue dans l'espace épidural à l'étage lombaire par un médecin anesthésiste.

- Réparation chirurgicale de la zone de fuite du LCR. Il s'agissait d'un geste neurochirurgical avec un abord par laminectomie suivi par une réparation directe de la dure mère par patch ou colle biologique.

Le suivi était basé sur les données de consultation auprès de médecins neurologues.

Dans notre étude, nous avons réparti les patients en deux groupes : les formes simples et formes sévères. Les signes de sévérité étaient les suivants :

- Présence d'une altération de l'état de vigilance
- Présence d'une complication parmi les suivantes :
  - ✓ Hématome sous dural (correspondant à une collection sous-durale comportant une composante hémorragique)
  - ✓ Thrombose veineuse cérébrale.

Le pronostic était défini comme favorable lorsque la totalité ou quasi-totalité de la symptomatologie avait régressé. A l'inverse, celui-ci était défavorable lorsqu'on observait peu ou pas d'amélioration de la symptomatologie initiale avec présence d'un impact sur les activités de la vie quotidienne.

RESULTATS

I. Caractéristiques populationnelles et résultats paracliniques

- *Caractéristiques cliniques et démographiques*

La population de l'étude comptait 24 patients, 16 femmes et 8 hommes (sexe ratio de 2/1), âgés de 25 à 70 ans avec un âge moyen de 46 ans. Les caractéristiques cliniques et démographiques des patients sont résumées dans le tableau 1. Tous les patients présentaient une céphalée orthostatique récente. Chez 5 patients, le mode de début de la céphalée était brutal, explosif (mimant la céphalée d'une hémorragie méningée). La topographie de la céphalée était le plus souvent occipitale ou postérieure (37.5%) mais restait variable. Les symptômes associés les plus fréquents étaient respectivement des nausées (75%), des cervicalgies avec une sensation de nuque raide (71%) et des troubles auditifs (46%). Une diplopie est observée 7 fois (29%). Une scapulalgie initiale a été rapportée par un patient comme signe inaugural. 3 patients présentaient un état de vigilance altéré avec pour l'un d'entre eux des modifications comportementales avec désinhibition, associées à des troubles dysexécutifs et une confusion. Le délai moyen entre le début des symptômes et le diagnostic variait entre 4 et 150 jours avec une moyenne de 45 jours.

- *Etude du LCR*

L'ensemble des résultats d'imagerie et de LCR est détaillé dans le tableau 2. Dans la moitié des cas, une ponction lombaire a été réalisée, toujours à visée diagnostique après le début des symptômes. L'hyperprotéinorachie (> 0,4g/l) était la règle variant de 0,5 à 36 g/l avec une valeur moyenne de 4,5g/l. Une pléiocytose (> 4 cellules/mm^3) a été retrouvée chez 10 patients avec des chiffres compris entre 5 et 59 cellules/mm^3 et une moyenne de 27, le plus souvent

des lymphocytes. Le liquide était toujours stérile. La mesure de pression n'a pas été systématique. Chez 2 patients la première PL n'a pas permis de recueillir de LCR.

- *IRM encéphalique*

Une IRM encéphalique a été réalisée chez 23 patients. Dans le cas du patient pour lequel aucune IRM encéphalique n'était disponible, le diagnostic était porté sur l'association d'une céphalée orthostatique typique avec amélioration transitoire après blood patch et mise en évidence d'une fuite de LCR au transit isotopique.

Le délai de réalisation de l'IRM variait entre 13 et 105 jours avec une moyenne de 31 jours. Une prise de contraste pachyméningée et des signes de ptose cérébrale étaient les deux signes les plus fréquemment retrouvés, tous deux dans 87% des cas (figure 1). Des collections liquidiennes sous-durales étaient observes chez 17 patients (74%) et un hématome sous-dural chez 6 patients (25%). Ces données sont détaillées dans le tableau 2.

- *IRM médullaire*

Une IRM médullaire était disponible dans 16 cas (66%) et a permis la mise en évidence d'une fuite de LCR dans 2 cas, à l'étage thoracique pour les deux patients (confirmée par la cisternographie dans 1 cas). Aucun diverticule méningé n'a été mis en évidence (figure 2).

- *Cisternographie radioisotopique*

Une cisternographie radioisotopique a été réalisée chez 8 patients (33%) et a mis en évidence des signes directs de fuite de radioisotope chez 5 patients (figure 3). Le site de fuite du LCR était cervical dans 1 cas, thoracique dans 2 cas et lombaire dans 2 autres (tableau 2).

II. Prise en charge thérapeutique et pronostic

Les données concernant le traitement et le pronostic des patients sont résumées dans le tableau 3. Sur l'ensemble des patients, le pronostic final était favorable dans 19 cas (79%) après un délai moyen de 6 [1-18] mois. Nous ne disposions pas d'information précise quant au pronostic final de 3 patients. Ce délai moyen était de 4,8 [1-11] mois dans les formes simples et de 9 [1-18] mois dans les formes sévères.

Parmi les 24 patients, 15 (62,5%) patients n'ont montré aucun signe de sévérité et étaient donc considérés comme des formes simples. Des mesures conservatrices ont été appliquées à l'ensemble des patients et ont suffi à contrôler la symptomatologie chez 8 d'entre eux (33%). Lorsque ces mesures étaient insuffisantes, un ou plusieurs blood patchs étaient réalisés. Ainsi le recours à au moins un blood patch était nécessaire chez 7 patients. L'association de mesures conservatrices à un ou plusieurs blood patchs a suffi à faire régresser la symptomatologie chez 12 des 15 (80%) sujets présentant une forme simple. Par ailleurs, une brèche durale a été identifiée chez 2 patients mais aucun n'a nécessité de traitement chirurgical. Des céphalées ont persisté à un an du diagnostic et après 3 BP chez une patiente. Néanmoins, ces céphalées ne revêtaient plus de franc caractère orthostatique et l'IRM encéphalique s'était normalisée, ne montrant plus de signe d'hypotension intracrânienne. Les données de suivi manquaient pour 2 patients.

Neuf patients (37,5%) ont présenté des signes de sévérité (cf annexe 1). Trois patients (12,5%) ont présenté un état de vigilance altéré, 6 ont développé un hématome sous dural (25%) et un patient a présenté une thrombose veineuse cérébrale (4%). Ce dernier rapportait une céphalée orthostatique initiale, devenue permanente dans un second temps. L'IRM encéphalique a alors mis en évidence une thrombose veineuse des sinus latéraux, du sinus sagittal supérieur et de veines corticales pariétales associées à des signes francs

d'hypotension intracrânienne (ptose cérébrale, prise de contraste pachyméningée et collections sous durales). Le traitement a consisté en l'association de mesures conservatrices et d'une anticoagulation à dose hypocoagulante pendant une durée de 12 mois. L'association de mesures conservatrices et de BP a suffi à faire régresser les troubles initiaux chez un patient, qui présentait une altération de la vigilance sans HSD sous jacent. Parmi les 6 patients présentant un HSD, 3 ont nécessité une évacuation chirurgicale de l'hématome (12,5%). Pour deux d'entre eux le diagnostic d'HIS avait été préalablement établi avant le recours au geste chirurgical et a posteriori pour le dernier. Une réparation chirurgicale de la brèche durale a été réalisée chez un sujet. Enfin, un seul patient a évolué favorablement sous traitement symptomatique seul, cependant, il s'agissait du 1er cas nancéen d'HIS (1993), dont le diagnostic a été porté a posteriori en raison d'une méconnaissance de ce syndrome lors de la prise en charge du patient.

Un décès imputable à l'HIS a été observé dans notre population. Il s'agissait d'un homme âgé de 44 ans présentant une forme sévère d'HIS. Ce patient était adressé en urgence au service de neurochirurgie en raison de la survenue d'un coma avec mydriase droite. Le scanner cérébral initial a mis en évidence un hématome sous dural aigu bilatéral. Un drainage chirurgical de l'hématome a été réalisé sans amélioration clinique. Une IRM encéphalique a donc été réalisée le lendemain et mis en évidence des signes d'hypotension intracrânienne avec signes de souffrance du tronc cérébral (figure 4). Le diagnostic d'HIS a alors été porté au regard des signes d'imagerie et d'un contexte de céphalées orthostatiques depuis 3 mois rapporté par l'entourage du patient. Deux BP ont été réalisés à 24 heures d'intervalle sans efficacité. Une seconde intervention neurochirurgicale a été tentée avec injection intrathécale directe de sérum physiologique sans efficacité. Le patient est décédé à 11 jours de la prise en charge initiale.

DISCUSSION

Les formes sévères d'hypotension intracrânienne spontanée représentent 37,5% de la population de notre étude. Cependant, notre population est uniquement basée sur les données d'un recrutement hospitalier, ce qui peut représenter un biais par la sous estimation des formes bénignes, volontiers non diagnostiquées [13]. Certains patients présentaient par ailleurs une symptomatologie atypique allant d'une céphalée brutale chez cinq patients à une scapulalgie chez un autre tout en conservant néanmoins un caractère orthostatique. Des présentations cliniques similaires ont déjà été décrites dans le cadre de l'HIS par d'autres équipes [14,15].

D'un point de vue thérapeutique, des mesures conservatrices associées à la réalisation de blood patchs ont suffi à traiter 80% des formes simples. Ceci paraît concordant avec les données de la littérature qui rapportent une efficacité de 29% des mesures conservatrices seules et de 60% du traitement par BP [3]. A titre de comparaison, l'efficacité du BP est appréciée à 61-75% dans les cas d'hypotension secondaire à une ponction lombaire [16].

Concernant les formes sévères, 6 sujets sur 9 présentaient un hématome sous dural. Le sexe masculin était plus souvent représenté, donnée également retrouvée dans une étude concernant les HSD dans l'hypotension spontanée du LCR [9]. Les données concernant les formes sévères d'hypotension intracrânienne spontanée sont rares dans la littérature [17]. La présence d'un hématome sous dural ou de troubles de la vigilance semblent définir, dans notre population, la sévérité du tableau clinique puisque associés aux 5 cas de recours à la chirurgie que compte notre étude. En outre, dans notre étude, un patient est décédé des suites d'une hypotension intracrânienne spontanée. Dans la littérature, un seul cas de décès a été décrit à notre connaissance [8]. De manière similaire à notre patient, le sujet a présenté des

hématomes sous duraux avec des signes sévères de ptose cérébrale et est décédé de complications ischémiques malgré un traitement chirurgical.

L'évacuation chirurgicale des HSD, dans notre série était considérée comme un traitement symptomatique ultime en cas de signe de gravité clinique et/ou en l'absence d'amélioration clinique après l'association de mesures conservatrices et BP. Néanmoins, la place du drainage des HSD dans le cadre de l'HIS reste difficile à apprécier. Ainsi, dans notre expérience, nous avons à la fois observé des évolutions favorables chez des patients opérés mais aussi chez d'autres traités par mesures conservatives seules ou associées au BP. A l'inverse, un patient est décédé après deux évacuations chirurgicales d'HSD. Dans une série de 17 patients présentant un HSD secondaire à une HIS, seuls 8 avaient été évacués chirurgicalement (après réalisation préalable d'un BP pour 6 d'entre eux) et l'ensemble des 17 sujets présentait néanmoins une évolution favorable [18], rendant compte de la difficulté de statuer sur la place du drainage chirurgical d'HSD dans la stratégie thérapeutique de l'HIS.

Un patient a présenté une thrombose veineuse cérébrale, complication actuellement reconnue de l'hypotension intracrânienne. L'hypothèse physiopathologique avancée est que la diminution du volume et de la pression du LCR dans les espaces sous arachnoïdiens. Ceci induirait alors une dilatation compensatrice du système veineux cérébral selon la doctrine de Monro-Kellie et entraînerait une baisse des vitesses de circulation sanguine favorisant ainsi les phénomènes thrombotiques [19]. L'évolution clinique était favorable après traitement par anticoagulant et mesures conservatrices, attitude adoptée dans la majorité des cas rapportés dans la littérature [5,6].

En ce qui concerne la recherche de brèche, plus de la moitié des patients ont bénéficié d'une IRM médullaire qui n'a permis d'identifier une fuite de LCR que chez deux patients. La cisternographie isotopique était souvent nécessaire pour identifier le site de fuite du LCR,

même chez des patients présentant une forme simple. Compte tenu du caractère invasif de la ponction lombaire, la recherche d'une brèche durale par transit isotopique devrait être réservée aux formes sévères et échappant au blood patch.

Bien que notre série compte un cas grave ayant mené au décès du patient, le pronostic des patients des deux groupes reste majoritairement bon. On observe cela étant, un délai de guérison plus long chez les patients présentant une forme sévère, bien que le délai diagnostique plus long chez ces mêmes patients puisse constituer un biais, représentant possiblement un facteur de mauvais pronostic en soi [13].

CONCLUSION

La présence d'hématomes sous duraux, de troubles de la vigilance et un délai diagnostique long semblent représenter des marqueurs de gravité du syndrome d'hypotension intracrânienne. Leur présence impose une recherche rapide et active de fuite en cas d'échec des mesures conservatrices et surtout du blood patch pour envisager un traitement chirurgical de la brèche le cas échéant. Cependant, il faut garder à l'esprit que le pronostic reste favorable même dans les formes sévères, bien qu'à plus long terme.

LISTE DES ABREVIATIONS

HIS : hypotension intracrânienne spontanée

LCR : liquide céphalorachidien

HSD : hématome sous dural

BP : blood patch

IRM : imagerie par résonance magnétique

TVC : thrombose veineuse cérébrale

BIBLIOGRAPHIE

1. Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. JAMA; 2006. 295(19):2286-96. [PubMed: 16705110]

2. Mokri B, Piepgras DG, Miller GM. Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. Mayo Clin Proc. 1997 ; 72(5):400-13. [PubMed: 9146681]

3. Chung SJ, Kim JS, Lee MC. Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia: clinical and imaging features and outcome. Neurology. 2000; 55(9):1321-7. [PubMed: 11087775]

4. Rahman M, Bidari SS, Quisling RG, Friedman WA. Neurosurgery. Spontaneous intracranial hypotension: dilemmas in diagnosis.2011l;69(1):4-14. [PubMed: 21368701]

5. Berroir S, Grabli D, Héran F, Bakouche P, Bousser MG. Cerebral sinus venous thrombosis in two patients with spontaneous intracranial hypotension. Cerebrovasc Dis. 2004;17(1):9-12. [PubMed: 21368701]

6. Schievink WI, Maya MM. 1.Cerebral venous thrombosis in spontaneous intracranial hypotension. Headache. 2008;48(10):1511-9. [PubMed: 19076649]

7. Richard S, Kremer S, Lacour JC, Vespignani H, Boyer P, Ducrocq X. Cerebral venous thrombosis caused by spontaneous intracranial hypotension: two cases. Eur J Neurol. 2007 ;14(11):1296-8. [PubMed: 17868278]

8. Schievink WI. Stroke and death due to spontaneous intracranial hypotension. Neurocrit Care. 2013; 18(2):248-51. [PubMed: 23196352]

9. Chung SJ, Lee JH, Kim SJ, Kwun BD, Lee MC. Subdural hematoma in spontaneous CSF hypovolemia. Neurology. 2006;67(6):1088-9. [PubMed: 21658029]

10. Schievink WI, Maya MM, Moser FG, Tourje J.. Spectrum of subdural fluid collections in spontaneous intracranial hypotension. J Neurosurg 2005;103: 608-613.

11. Lai TH, Fuh JF, Tsai PH, Wang SJ. Subdural haematoma in patients with spontaneous intracranial hypotension. Cephalagia 2006; 27: 133-138.

12. Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, Silberstein S, Bousser MG, Goadsby PJ. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: a perspective. Headache. 2011; 51(9):1442-4. [PubMed: 21658029]

13. Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. Arch Neurol. 2003;60(12):1713-8. [PubMed: 14676045]

14. Schievink WI, Chu RM, Maya MM, Johnson JP, Cohen HC. Spinal manifestations of spontaneous intracranial hypotension. J Neurosurg Spine. 2013 ;18(1):96-101. [PubMed: 23121651]

15. Schievink WI, Wijdicks EF, Meyer FB, Sonntag VK. Spontaneous intracranial hypotension mimicking aneurysmal subarachnoid hemorrhage. Neurosurgery. 2001; 48(3):513-6. [PubMed: 21658029]

16. Duffy PJ, Crosby ET. The epidural blood patch. Resolving the controversies. Can J Anaesth. 1999;46(9):878-86. [PubMed: 10490158]

17. Schievink WI, Maya MM, Louy C. Cranial MRI predicts outcome of spontaneous intracranial hypotension. Neurology 2005; 64: 1282-1284.

18. Yoon SH, Chung YS, Yoon BW, Kim JE, Paek SH, Kim DG. Clinical experiences with spontaneous intracranial hypotension: a proposal of a diagnostic approach and treatment. Clin Neurol Neurosurg. 2011;113(5):373-9. [PubMed: 21292390]

19. Costa P, Del Zotto E, Giossi A, Volonghi I, Poli L, Frigerio M, Padovani A, Pezzini A. Headache Due to Spontaneous Intracranial Hypotension and Subsequent Cerebral Vein Thrombosis. Headache Due to Spontaneous Intracranial Hypotension and Subsequent Cerebral Vein Thrombosis. Headache. 2012. [PubMed: 23046074]

ANNEXES

Tableau 1 : Caractéristiques cliniques et démographiques.

Sexe (M/F)	8/16
Age moyen, [rang] (années)	46[25-70]
Délai diagnostique moyen, [rang] (jours)	45 [4-150]
Présentations cliniques	
Céphalée orthostatique	24
Cervicalgie, nuque raide	17
Nauseés, vomissements	18
Vertige	7
Diplopie	7
Troubles auditifs	11
Atteinte d'une paire crânienne	8
Altération du niveau de vigilance	3
Modification comportementale	1
Coma	1
Scapulalgie	1
Dysarthrie	1
Céphalée brutale	5

M: masculin, F: féminin

Tableau 2 : Caractéristiques d'imagerie et du LCR.

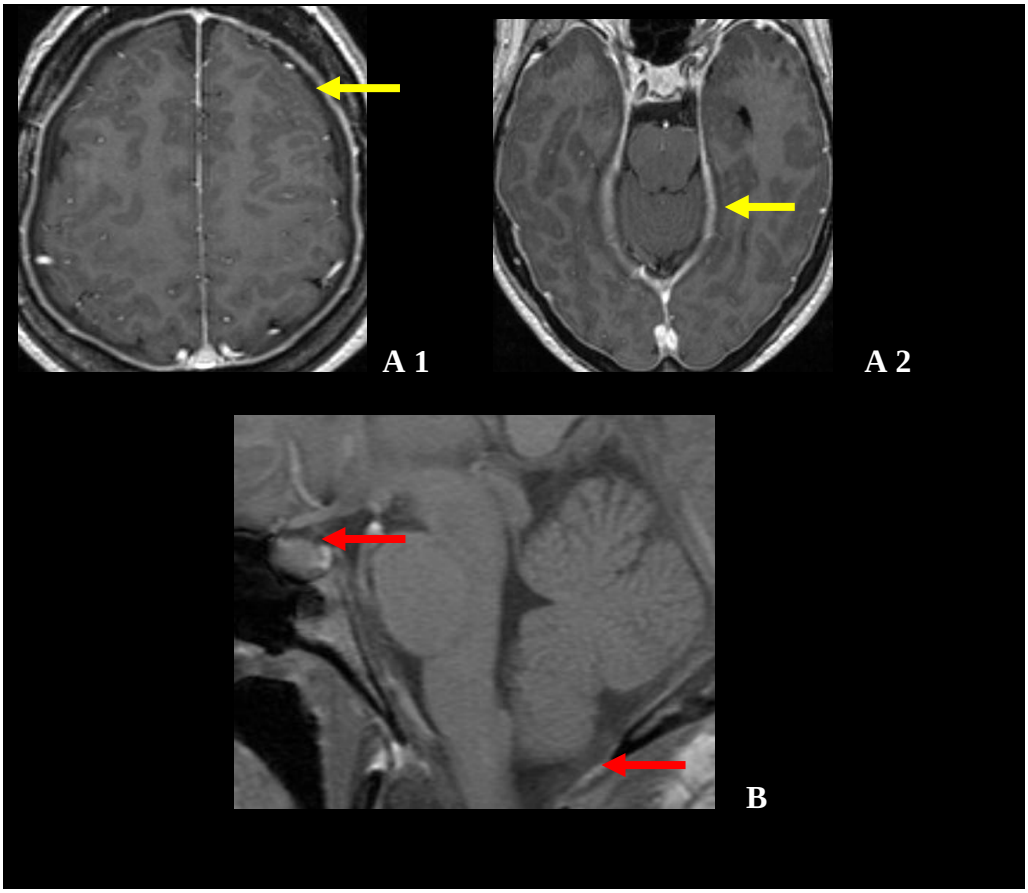
	N cas	
IRM encéphalique	**23**	
Ptose cérébrale	20	
Prise de contraste pachyméningée	20	
Collections sous durales	17	
Hématome sous dural	6	
IRM médullaire	**16**	
Mise en évidence de fuite du LCR	2	
- *Étage cervical*	0	
- *Etage thoracique*	2	
- *Etage lombaire*	0	
Diverticule méningé	0	
Cisternographie radioisotopique	**8**	
Mise en évidence de fuite du LCR	5	
- *Étage cervical*	1	
- *Etage thoracique*	2	
- *Etage lombaire*	2	
Ponction lombaire	**12**	
- *Cellules /mm^3, moyenne [rang]*		27 [5-59]
- *Protéinorachie (g/l) moyenne [rang]*		4,5[0,5-39]

Tableau 3 : Prise en charge thérapeutique et pronostic.

	Formes simples	**Formes sévères**
Nombre de patients	15	9
Sexe, F/M	13/2	3/6
Age moyen [rang] (années)	44 [25-58]	49 [35-70]
Délai diagnostique moyen [rang] (jours)	36 [4-150]	63 [14-150]
Délai moyen de régression des symptômes [rang] (mois)	4.8 [1-11]	9 [1-18]
Délai avant 1er BP (jours)	38 [17-100]	94 [17-180]
Signes de sévérité (nombre de sujets)	NA	9
• Altération de la vigilance		3
• HSD		6
• Thrombose veineuse cérébrale		1
Options thérapeutiques (nombre de sujets)		
• Mesures conservatrices seules	8	1
• Réalisation de BP	7	6
○ 1 BP	4	1
○ ≥2 BP	3	5
• Mesures conservatrices et/ou BP seuls	15	2
• Réparation chirurgicale de brèche	0	2
• Evacuation chirurgicale d'HSD	NA	3
• Anticoagulation	NA	1

F : féminin, M : masculin/ BP : blood patch/ HSD : hématome sous dural / NA : non applicable

Figure 1 : Illustration de signes d'hypotension intracrânienne sur l'IRM encéphalique de deux patients.



A 1-2: Patient A : coupes axiales T1 FSE avec injection de gadolinium.

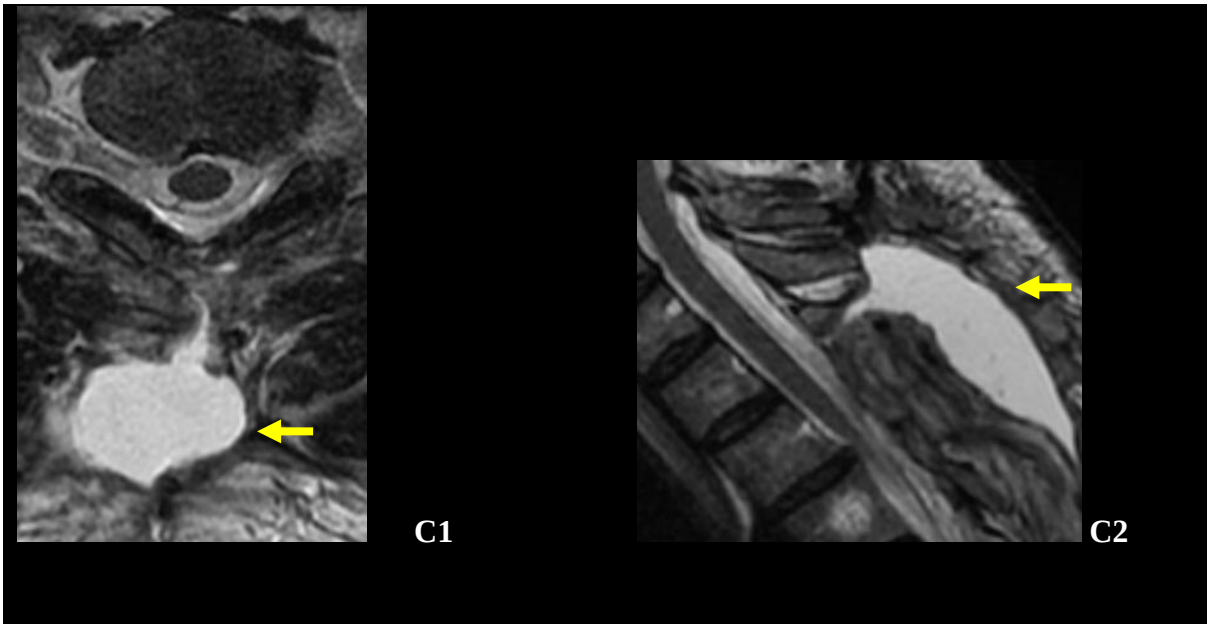
Patient B : coupe sagittale T1 FSE sans injection de gadolinium.

: prise de contraste de la dure mère

: ptose cérébrale avec affaissement du chiasma optique

et ébauche de descente des amygdales cérébelleuses

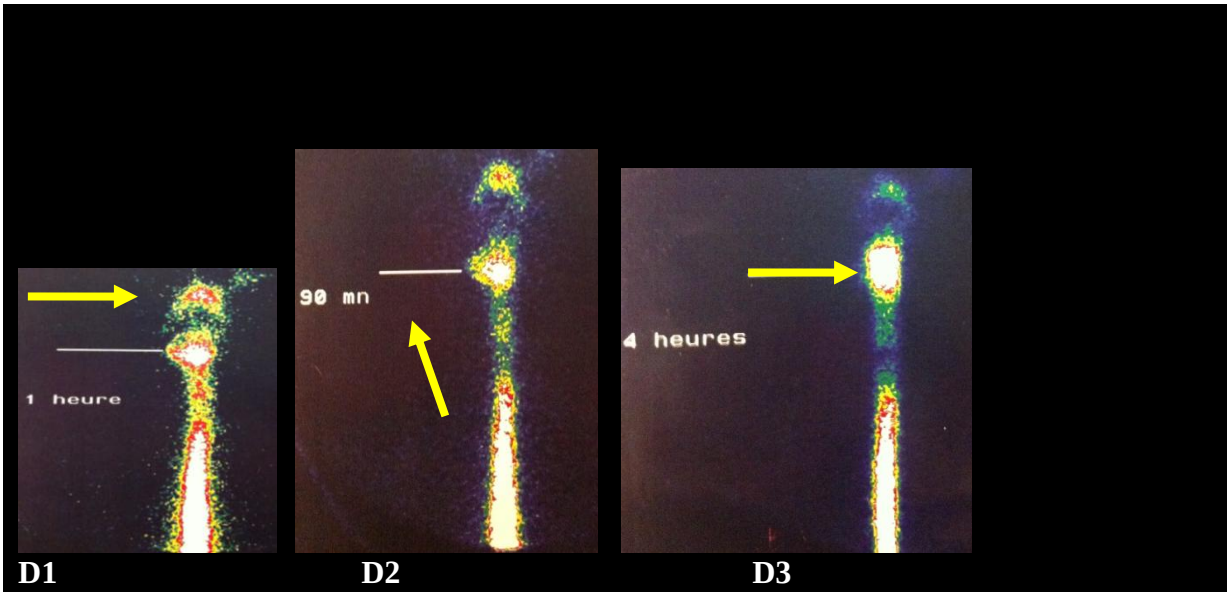
Figure 2 : Illustration d'une fuite de LCR mise en évidence à l'IRM médullaire.



C1-2 : Coupes axiale et sagittale d'IRM médullaire en séquence T2 à l'étage dorsal.

→ : **Collection liquidienne rétrospinale en hypersignal T2 avec trajet fistuleux en regard de T1.**

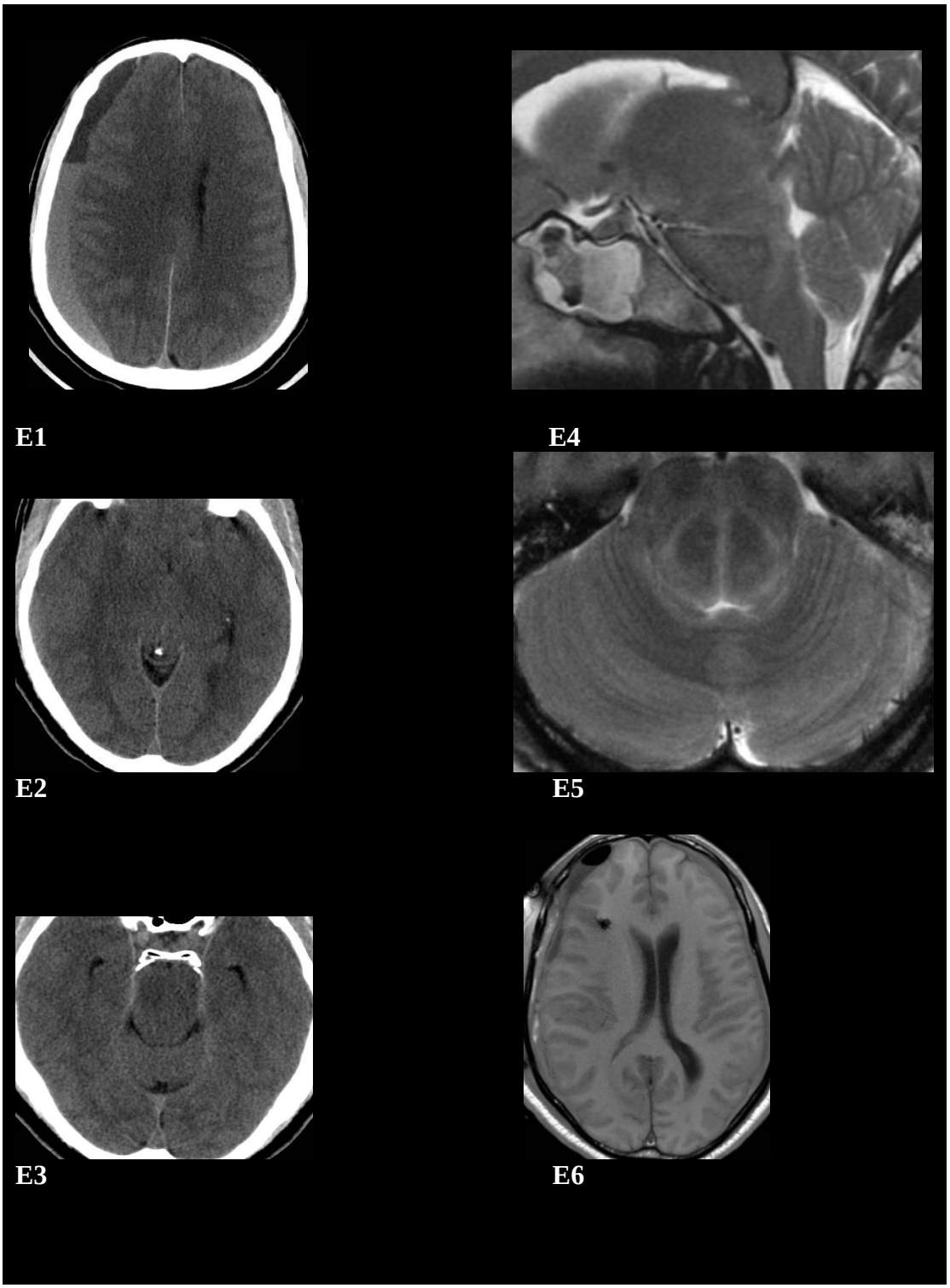
Figure 3 : Illustration d'une cisternographie radioisotopique.



D1-2-3 : Images scintigraphiques de la région crânio-cervicale respectivement 1h, 90 min et 4h après injection intrathécale du traceur.

→ : **mise en évidence d'une fuite de LCR dans la région sous-occipitale gauche 60 et 90 min qui s'atténue à la 4ème h.**

Figure 4 : Cas grave d'hypotension intracrânienne spontanée.



E1, E2, E3 : Imagerie préopératoire. Coupes axiales scannographiques mettant en évidence un HSD bilatéral et des signes de compression en fosse postérieure. E4, E5 : coupes sagittale et axiale encéphaliques en séquence T2 mettant en évidence une ptose cérébrale majeure avec effet de masse sur le tronc cérébral. E6 : coupe axiale en séquence T1 avec persistance d'une fine lame d'HSD bilatéral et d'un aspect fin des ventricules.

Annexe 1 : cas cliniques des formes sévères

Cas 1 : Femme, âgée de 42 ans, présentant une céphalée orthostatique, de début explosif, sans trouble de la vigilance ni signe déficitaire. L'IRM initiale mettait en évidence des signes d'hypotension spontanée du LCR (ptose cérébrale et prise de contraste pachyméningée) ainsi que la présence d'un HSD bilatéral. La protéinorachie était à 36g/l avec LCR xanthochromique et présence de 48 lymphocytes/mm^3. La cisternographie radioisotopique, réalisée après 2 mois de décubitus forcé et la réalisation de 3 BP sans succès, a mis en évidence une fuite de LCR à l'étage thoracique (T2). Un traitement chirurgical de la brèche, décrite comme étendue le long de la racine T2, a été réalisé par colmatage et permis de faire régresser la symptomatologie.

Cas 2 :

Homme, âgé de 53 ans, ayant présenté initialement des céphalées orthostatiques, suivies de la survenue rapide de troubles du comportement avec désinhibition associée à une confusion et à un syndrome dysexécutif. L'imagerie initiale a mis en évidence une ptose cérébrale associée à une prise de contraste méningée et un décollement sous dural. Une IRM médullaire ainsi qu'une cisternographie radioisotopique ont été réalisées avant l'administration d'un premier BP qui a suffi à améliorer durablement le patient sans qu'aucun autre traitement spécifique ne soit nécessaire.

Cas 3 : cf cas clinique TVC [7]

Cas 4 : Homme âgé de 51 ans, ayant présenté une céphalée orthostatique sans trouble de la vigilance avec présence d'hématomes sous duraux bilatéraux pour lequel le diagnostic étiologique d'hypotension spontanée du LCR avait été établi secondairement. Une cisternographie radioisotopique a été réalisée et mis en évidence une fuite de niveau L3 avant le 1^{er} BP. Celui-ci a permis de contrôler la symptomatologie pendant 2 mois avant réapparition de céphalées orthostatiques. L'imagerie encéphalique a alors montré la réapparition d'un HSD bilatéral. Le patient est alors hospitalisé, une seconde cisternographie radioisotopique conclut au même site de fuite du LCR. Un 2^{nd} BP est réalisé et un $3^{ème}$ un mois plus tard. Devant l'absence d'amélioration clinique et radiologique, une réparation chirurgicale de la brèche durale est envisagée. Cependant, peu avant l'intervention, le patient présente un infarctus du myocarde faisant surseoir à l'intervention neurochirurgicale. Par la suite, la réparation chirurgicale de la brèche ne sera pas nécessaire en raison de la guérison spontanée du patient.

Cas 5 : Homme, âgé de 59 ans, ayant présenté une céphalée orthostatique associée à des troubles de la vigilance, une dysarthrie et des troubles de la déglutition. L'IRM encéphalique mettait en évidence une ptose cérébrale ainsi qu'une prise de contraste méningée sans HSD. Deux BP ont été réalisés mais n'ont permis qu'une amélioration transitoire des symptômes. L'IRM médullaire ainsi que la cisternographie radioisotopique ont mis en évidence une fuite de LCR au niveau de la troisième vertèbre thoracique. Une réparation chirurgicale de la brèche a permis un amendement rapide des signes cliniques.

Cas 6 : cas de décès, détaillé précédemment.

Cas 7 : Femme, âgée de 70 ans, ayant présenté une céphalée orthostatique sans signe déficitaire ni altération de la vigilance. Deux BP ont été réalisés avec une amélioration transitoire des symptômes. Par la suite les céphalées s'aggravent associées à une majoration des HSD. Un drainage chirurgical bilatéral est réalisé, mais les HSD récidivent rapidement, conduisant à une réintervention précoce. Un troisième BP est finalement réalisé et sera suivi d'une régression rapide de la symptomatologie.

Cas 8 : Femme, âgée de 49 ans, présentant une céphalée orthostatique sans altération de la vigilance ayant développé progressivement des HSD bilatéraux. La majoration de l'HSD droit, associée à la survenue d'une crise convulsive généralisée, conduit à un drainage chirurgical. Une IRM médullaire ainsi qu'une cisternographie radioisotopique ne mettent pas en évidence de fuite de LCR. L'évolution clinique sera ensuite favorable.

Cas 9 : Homme, âgé de 35 ans, présentant des céphalées orthostatiques pour lequel le diagnostic étiologique n'a pu être établi qu'à posteriori (en raison d'une méconnaissance du syndrome lors de la prise en charge). Le patient présentait un HSD et des signes d'hypotension (ptose cérébrale et prise de contraste pachyméningée). L'évolution a été spontanément favorable après plusieurs semaines de traitement symptomatique et décubitus dorsal (seule position qui soulageait le patient).

ARTICLE VERSION ANGLAISE

Introduction

Even if spontaneous intracranial hypotension (SIH) is usually described as benign [1, 2], it can lead to severe complications such as subdural hematomas [3], cerebral venous thrombosis (CVT) [4] and, exceptionally, to death [5]. A clear definition of the serious form of SIH may help to choose the best treatment which ranges from bed rest to neurosurgery. We set out to describe the characteristics and outcome of patients with SIH according to whether they presented with or without signs of severity at admission.

Method

We retrospectively reviewed 24 consecutive cases of patients with SIH who were admitted to the department of Neurology of the University Hospital of Nancy in France from February 1993 to April 2011. Patients were included if they met the following criteria: 1) orthostatic headache; 2) the presence of at least one of the following: a) sustained improvement of symptoms after epidural blood patch (EBP), b) active cerebrospinal fluid (CSF) leak, c) brain magnetic resonance imaging (MRI) changes of intracranial hypotension (brain sagging or pachymeningeal enhancement); 3) no recent history of dural puncture before symptom onset; 4) the symptoms were not attributable to another disorder [6]. Demographic characteristics, clinical features, results of investigations, treatments and outcome were assessed by review of medical reports. Brain sagging was defined as presence of one of the following signs on MRI: downward displacement of the brain, effacement of perichiasmatic cisterns with bowing of the optic chiasm over the pituitary fossa, effacement of the prepontine cistern with flattening of the pons against the clivus and descent of the cerebellar tonsils [3]. Spinal MRI and radioisotope cisternography could be performed to identify the CSF leak site. Patients were

classified into two groups depending on whether they presented signs of severity (defined as altered level of consciousness, subdural hematoma and CVT) or not at admission.

Results

The population consisted of eight men and sixteen women with an age ranging from 25 to 70 years (Table1). All patients presented a recent history of headache. The most common associated symptoms were nausea (75%), neck stiffness (71%) and hearing disturbances (46%). All symptoms presented orthostatic features. CSF examination was performed in twelve cases with a protein level ranging from 50 to 3900 mg/dL, and pleiocytosis observed in ten patients, ranging from 5 to 59 cells/µL, mostly lymphocytes. Brain MRI was performed in 23 patients with both diffuse pachymeningeal enhancement and brain sagging observed in twenty patients (87%). Spinal MRI was performed in 16 patients (67%) and showed evidence of CSF leak in two. Radioisotope cisternography was performed in eight patients (33%) and showed direct signs of leakage in five. Three of these underwent a spinal MRI that located the CSF leak site in one. Bed rest was applied in all patients. Fifteen patients (63%) without signs of severity, were diagnosed after a mean interval of 36 days after the beginning of symptoms, and became symptom-free after a mean interval of 4.8 months (Table 2). Bed rest only was sufficient in eight cases (33%). Epidural blood patches (EBP) were performed in the other seven cases (29%) with repeated injections in three. Nine patients (37%) had signs of severity, with a mean time to diagnosis of 63 days. Three patients (12%) presented altered levels of consciousness. Six (25%) presented subdural hematoma: one treated with bed rest only, one with bed rest and EBP only, one with identified and surgically repaired CSF leak, and surgical evacuation in the three others (12%) with one (4%) death. A CVT was observed in one patient (4%) imposing anticoagulant therapy. Bed rest and EBP were a sufficient treatment for four patients in this group. Clinical outcome was good for all but one with complete or near

complete resolution of symptoms after a mean interval of 9 months. Overall, 19 (79%) of the patients fully recovered after a mean follow-up of 6 months. Data about outcome was lacking for three patients.

Discussion

In this study, 37% of the patients presented with a serious form of SIH. However, this case series describes hospitalized patients only and more benign forms may often be misdiagnosed and therefore under-represented in our series. Some symptoms of SIH were atypical, such as mimic thunderclap headache in five cases or scapular pain in one case, but the classic orthostatic features were present. The serious form of SIH may develop because of delayed diagnosis and thus of treatment initiation. Spinal MRI, performed in 16 patients, revealed a CSF leak in only two and a radioisotope cisternography was more often needed for detection. Explorations for CSF leak, that can necessitate dural puncture, should be reserved for patients with serious form SIH. While bed rest and EBP were sufficient to treat patients with the non-serious form, surgical treatment was necessary for more than half of the patients with the serious form, and for four of the six with subdural hematomas. In our series, surgical evacuation of hematomas was an ultimate symptomatic treatment – after bed rest, EBP and no identified CSF leak – which did not resolve SIH and failed to save one patient. Although one patient died following subdural haematomas, prognosis was good but with a higher time to recovery in the serious form group. One patient presented a CVT, a known complication of SIH. A drop in CSF volume and pressure in the subarachnoid spaces may induce a compensatory dilatation of cerebral veins, which leads to a decrease of blood flow velocity and may promote thrombosis [4]. Due to the high risk of intracranial hemorrhage in the specific context of SIH, anticoagulation therapy has to be carefully monitored.

Conclusion

Presence of subdural hematomas, disturbance of consciousness and longer time to diagnosis seem to define the severity of SIH. Severe patients are more likely to require neurosurgery, with repair of a possible CSF leak as first-line treatment, and only after the usual conservative therapeutic measures have been applied. Outcome is good despite a longer time to recovery.

References

1. Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; **295**: 2286-2296.

2. Nowak DA, Takano B, Topka H. Spontaneous cerebrospinal fluid hypovolaemia: a therapeutic dilemma? *Eur J Neurol* 2006; **13**: 1128-1138.

3. Chung SJ, Lee JH, Kim SJ, Kwun BD, Lee MC. Subdural hematoma in spontaneous CSF hypovolemia. *Neurology* 2006; **67**: 1088-1089.

4. Richard S, Kremer S, Lacour JC, Vespignani H, Boyer P, Ducrocq X. Cerebral venous thrombosis caused by spontaneous intracranial hypotension: two cases. *Eur J Neurol* 2007; **14**: 1296-1298.

5. Schievink WI. Stroke and death due to spontaneous intracranial hypotension. *Neurocrit Care* 2013; **18**: 248-251.

6. Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, Silberstein S, Bousser MG, Goadsby PJ. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: a perspective. *Headache* 2011; **51**: 1442-1444.

Table 1

Patients	24
Male	8
Female	16
Mean age, [range] (years)	46 [25-70]
Mean time to diagnosis, [range] (days)	45 [4-150]
Clinical presentation	
Orthostatic headache	24
Neck pain/stiffness	17
Nausea, vomiting	18
Vertigo	7
Diplopia	7
Auditory changes	11
Cranial nerve palsy	8
Altered level of consciousness	3
Behavioral changes	1
Scapular pain	1
Dysarthria	1
“Thunderclap” headache	5
Brain MRI	23
Brain sagging	20
Pachymeningeal enhancement	20
Subdural fluid collections	17
Subdural hematoma	6
Spinal MRI	16

Evidence of cerebrospinal fluid leak	2
Cervical level	0
Thoracic level	2
Lumbar level	0
Radioisotope cisternography	8
Evidence of cerebrospinal fluid leak	5
Cervical level	1
Thoracic level	2
Lumbar level	2
Cerebrospinal fluid	12
Median cell count [range] (/μL)	27 [5-59]
Median protein level [range] (mg/dL)	400 [50-3900]

Table 1: Patients' demographic characteristics, clinical features, results of investigations

Table 2

	Non-serious form group	Serious form group
Patients	15	9
Mean age, [range] (years)	44 [25-59]	49 [35-70]
Mean time to diagnosis, [range] (days)	36 [4-150]	63 [14-150]
Mean time to complete or near complete recovery, [range] (months)	4.8 [1-11]	9 [1-18]
Death or disability	0	1
Signs of severity		
Altered level of consciousness	N/A	3
Subdural hematoma	N/A	6
Cerebral venous thrombosis	N/A	1
Treatment		
Bed rest only	8	2
One epidural blood patch	4	1
Several epidural blood patches	3	5
Bed rest +/- epidural blood patch(es) only	15	4
Surgical repair of cerebrospinal fluid leak	0	2

Surgical evacuation of subdural hematoma	0	3

Table 2: Patients' characteristics, treatment and outcome of both groups: with and without sign of severity.
N/A: Not applicable

VU

NANCY, le **20 août 2013**
Le Président de Thèse

Professeur X. DUCROCQ

NANCY, le **26 août 2013**
Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur H. COUDANE

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE/6526

NANCY, le 30/08/2013

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Professeur P. MUTZENHARDT

RÉSUMÉ DE LA THÈSE

Introduction : Les formes sévères d'hypotension intracrânienne spontanée sont actuellement mal définies, les stratégies thérapeutiques allant d'un simple repos au lit à des interventions neurochirurgicales. Une description des caractéristiques des patients présentant une forme sévère ainsi que leur pronostic pourrait amener à une meilleure hiérarchisation des options thérapeutiques.

Méthodes: Nous avons repris rétrospectivement 24 cas de patients porteurs d'hypotension intracrânienne spontanée et les avons répartis en deux groupes en fonction de la présence ou non des signes de sévérité suivants : altération de la vigilance, hématome sous dural et thrombose veineuse cérébrale.

Résultats: Neuf patients (37,5%) présentaient une forme sévère d'hypotension intracrânienne spontanée dont 6 étaient porteurs d'hématome sous dural. Une évacuation chirurgicale d'hématome sous dural a été réalisée chez 3 d'entre eux et une réparation chirurgicale de brèche durale chez 2 autres. Les formes simples n'ont jamais nécessité de traitement chirurgical. En dehors d'un décès, le pronostic était bon mais le délai de guérison était plus long dans les formes sévères (9 mois) que dans les formes simples (4,8 mois).

Conclusion: Malgré un pronostic souvent favorable, la présence d'hématome sous dural, de troubles de la vigilance et un délai diagnostique long semblent définir la sévérité du tableau d'hypotension intracrânienne spontanée et peuvent nécessiter une recherche active de brèche durale en vue d'un éventuel traitement chirurgical.

SPONTANEOUS INTRACRANIAL HYPOTENSION: DEFINITION OF THE SERIOUS FORMS AND THEIR MANAGEMENT BASED ON A RESTROSPECTIVE SERIES OF 24 CASES

THÈSE : MÉDECINE SPÉCIALISÉE – ANNÉE 2013

MOTS CLEFS : hypotension intracrânienne spontanée, sévérité, hématome sous dural

UNIVERSITÉ DE LORRAINE
Faculté de Médecine de Nancy
9, avenue de la Forêt de Haye
54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex