

Oedeme papillaire bilateral revelant une stenose de l'aqueduc de sylvius chez l'enfant : a propos d'un cas

Bilateral papillary edema revealing aqueduct of sylvius stenosis: about one case

BOURAOUI. R, LIMAIEM. R, BOULADI. M, BEN ROMDHANE. B, MGHAIETH. F, EL MATRI. L.

Service d'ophtalmologie B, Institut Hédi Rais, Boulevard 9 avril, 1006 Tunis, Tunisie.

Résumé

Objectif : rapporter un cas d'hydrocéphalie secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius révélée par un œdème papillaire bilatéral chez une fillette de 13 ans.

Observation : Patiente âgée de 13 ans sans antécédents pathologiques particuliers, a consulté pour une baisse progressive et bilatérale de la vision évoluant depuis deux mois associée à des céphalées frontales. L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 4/10 non améliorée aux 2 yeux, des segments antérieurs calmes avec au fond d'œil un œdème papillaire bilatéral stade 1. Les explorations radiologiques ont conclu à une hydrocéphalie active sus-tentorielle secondaire à une sténose en diaphragme congénitale de l'aqueduc de Sylvius et la patiente a été opérée en neuro-chirurgie par ventriculocisternostomie.

Conclusion : La sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius est une cause non rare d'hydrocéphalie non communicante. Elle est souvent révélée par un syndrome d'HTIC. L'IRM cérébrale permet le diagnostic positif. La prise en charge est essentiellement neuro-chirurgicale.

Abstract:

Purpose: to report a case of a 13 year-old-girl who presented with symptomatic papilledema revealing hydrocephalus due to congenital aqueductal stenosis.

Observation: A 13-year-old-girl with no significant medical history presented with progressive bilateral vision loss and headaches over the previous two months. The corrected visual acuity was 4/10. Fundus examination showed bilateral papilledema. Neuro-imaging revealed supra-tentorial hydrocephalus due to congenital aqueductal stenosis. Thus an endoscopic ventriculostomy was performed.

Conclusion: Congenital aqueductal stenosis is a cause of non-communicating hydrocephalus. Its most common clinical manifestation is intracranial hypertension. MRI is considered the best diagnosis method. The management is primarily neurosurgical.

Mots clés : œdème papillaire, sténose aqueduc de Sylvius, baisse de l'acuité visuelle

Keywords : papilledema, aqueductal stenosis, decrease of visual acuity

Auteur correspondant :

Bouraoui. R / Mail : bouraoui_rim@yahoo.fr

Introduction

La sténose de l'aqueduc de Sylvius est l'une des principales causes d'hydrocéphalie supra-tentorielle tri-ventriculaire non communicante [1]. Son origine est soit congénitale, soit acquise. Elle peut se rencontrer à tout âge.

Le but de ce travail est de rapporter un cas d'hydrocéphalie secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius révélée par un œdème papillaire bilatéral chez une fillette de 13 ans.

OBSERVATION

Enfant âgée de 13 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, a consulté pour une baisse progressive et bilatérale de la vision évoluant depuis deux mois, associée à des céphalées frontales. L'examen ophtalmologique trouve une acuité visuelle à 4/10 non améliorée aux 2 yeux, un réflexe photomoteur direct et consensuel conservé avec absence de signes inflammatoires et de troubles oculomoteurs. Le fond d'œil montrait un œdème papillaire bilatéral stade 1 (Figure 1) confirmé à l'angiographie rétinienne (Figure 2).

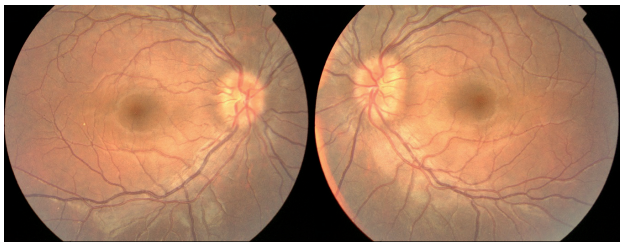


Figure 1 : œdème papillaire stade 1 au fond d'œil

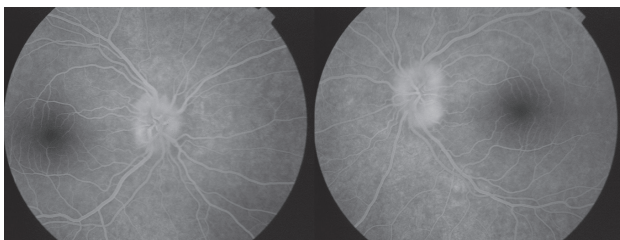


Figure 2 : Hyperfluorescence papillaire à l'angiographie rétinienne

Devant ce tableau clinique d'hypertension intracrânienne, une tomodensitométrie (TDM) cérébrale avec injection de produit de contraste a été réalisée faisant montrer une dilatation triventriculaire supratentorielle avec un aspect globuleux et épaississement des nerfs optiques. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale a mis en évidence la présence d'une hydrocéphalie active sus-tentorielle secondaire à une sténose en diaphragme de l'aqueduc de Sylvius (Figure 3).

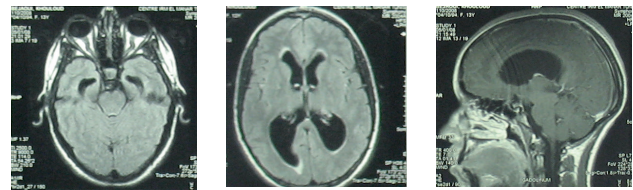


Figure 3 : IRM cérébrale : sténose en diaphragme de l'aqueduc de Sylvius

L'enfant a été donc envoyée en neurochirurgie où une ventriculocisternostomie par voie endoscopique a été réalisée. Les suites opératoires ont été marquées par la régression du syndrome d'hypertension intracrânienne.

DISCUSSION

L'aqueduc de Sylvius représente le site le plus fréquent de blocage intra-ventriculaire du liquide céphalorachidien. La sténose de l'aqueduc de Sylvius est responsable de 6 à 66% des hydrocéphalies chez l'enfant et de 5 à 49% des hydrocéphalies chez l'adulte. Il existe deux pics d'âge de survenue, le premier à la première année de vie et le deuxième à l'adolescence.

Les étiologies de la sténose de l'aqueduc de Sylvius sont diverses, nombreuses et mal connues [2, 3]. L'aqueduc de Sylvius peut se sténoser suite à une compression par une masse ou en raison d'une pathologie intrinsèque qui peut être congénitale ou acquise. Sur le plan histologique, il existe quatre types d'anomalies la sténose pure avec un rétrécissement harmonieux et global du calibre du canal, le bifidisme en deux canaux distincts, le "septa" malformatif ou la gliose de l'aqueduc. Dans notre observation, la sténose était congénitale due à la présence d'un diaphragme au niveau de l'aqueduc. Dans $\frac{3}{4}$ des cas, l'étiologie de la sténose reste indéterminée (sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius) [4]. Par ailleurs, la sténose peut être congénitale soit génétique à transmission récessive liée à l'X, soit malformative associée au syndrome de Chiari avec ou sans myéломéningocèle, à une malformation de Dandy-Walker ou à une maladie de Recklinghausen [3]. Les étiologies acquises peuvent être infectieuses (virales, bactériennes ou parasitaires), vasculaires (compression par un anévrisme de l'ampoule de Galien, par une malformation artério-veineuse ou par un anévrisme artériel), tumorales (essentiellement les tumeurs de la région pinéale) ou traumatiques (post hémorragiques) [5].

Cette affection présente une grande variabilité clinique pouvant se manifester par des troubles psychiatriques, endocriniens, de la marche ou par une rhinorrhée [5]. Elle peut rester longtemps asymptomatique [4]. Le syndrome d'hypertension intracrânienne reste la présentation clinique la plus souvent rencontrée [1,3]. Elle est liée à une hydrocéphalie supratentorielle triventriculaire non com-

muniquante par blocage des voies d'écoulement du liquide céphalorachidien.

La TDM cérébrale aide au diagnostic de la sténose de l'aqueduc de Sylvius en montrant une dilatation triventriculaire supra-tentorielle sans dilatation du quatrième ventricule, ni signes de résorption trans-sépendymaire [1]. Mais, cette affection reste mieux explorée par l'IRM cérébrale qui permet d'objectiver le rétrécissement de l'aqueduc [1]. L'imagerie cérébrale permet également de révéler une éventuelle malformation cérébrale associée.

Le principe du traitement de la sténose de l'aqueduc de Sylvius repose sur le drainage chirurgical du liquide céphalorachidien. Divers moyens sont proposés, les plus utilisés sont la dérivation externe ventriculocardiaque ou ventriculopéritonéale et la ventriculocisternostomie par voie endoscopique [1] et c'est le traitement qui a été réalisé chez cette patiente.

CONCLUSION

Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius ne sont pas si rares. L'hypertension intracrânienne représente la manifestation clinique la plus fréquente. Elle est due à une hydrocéphalie triventriculaire en amont de la sténose. Le diagnostic positif est basé sur l'IRM cérébrale. La prise en charge thérapeutique est essentiellement neurochirurgicale.

REFERENCES :

- [1] Doll A, Christmann D, Kehrl P, et al. Intérêt des séquences IRM « Ciss 3d » dans le bilan pré- et post-thérapeutique des hydrocéphalies non communicantes. *J. Neuroradiol.*, 2000; 27: 218-225.
- [2] David B, Laurence A, David A, et al. Fetal aqueductal stenosis diagnosed sonographically: how grave is the prognosis? *AJR*, 1995;164:725-30.
- [3] Wim I.M, Ronald H.A, Erik F, et al. Familial congenital hydrocephalus and aqueduct stenosis with probably autosomal dominant inheritance and variable expression. *Journal of the Neurological Sciences*, 1998, 158:101-5.
- [4] Spennato.P, Tazi. S, Bekaert. O, Cinalli. G, Decq. P. Endoscopic Third Ventriculostomy for Idiopathic Aqueductal Stenosis Review Article. *World Neurosurgery*, Volume 79, Issue 2, Supplement, February 2013, Pages S21.e13-S21.e20
- [5] Dattatraya M, Trimurti N, Atul G. Spontaneous cerebrospinal fluid rhinorrhea as a presenting symptom of aqueductal stenosis. *Neurol Med Chir*, 2003; 43: 626-9.