

PSEUDOHYPOPARATHYROIDIE ET HYPERTENSION INTRA-CRANIENNE

S. AZZOU, A. OUSMER, F. CHENTLI

Service d'Endocrinologie
CHU Bab El Oued, Alger

RESUME

L'hypertension intracrânienne est peu habituelle au cours de la pseudo-hypoparathyroïdie et son mécanisme physiopathologique est loin d'être clair. L'observation que voici, outre sa rareté, nous incite à discuter des liens de cause à effet entre les deux anomalies. C'est une patiente âgée de 25 ans qui consulte pour des céphalées et une baisse de l'acuité visuelle évoluant depuis quelques mois. L'examen ophtalmologique révèle un œdème papillaire bilatéral, le scanner cérébral ne retrouve pas de cause tumorale mais il met en évidence des calcifications bilatérales et symétriques des noyaux gris centraux. Le bilan biologique est en faveur d'une pseudo-hypoparathyroïdie avec hypocalcémie à 47 mg/l, hyperphosphorémie à 65 mg/l, et des taux de PTH élevés à 241 pg/ml. A travers ce cas nous passerons en revue les particularités de cette association morbide en insistant sur les possibles mécanismes physiopathologiques.

Mots clés : Hypertension intracrânienne, pseudo-hypoparathyroïdie

INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne (HIC) dite bénigne ou pseudotumor cerebri est définie par une élévation anormale de la pression intracrânienne en l'absence d'un processus tumoral, d'une hydrocéphalie ou d'une thrombose veineuse cérébrale.

C'est une affection rare qui peut être idiopathique ou secondaire à une affection générale ou à une prise médicamenteuse ; les causes endocriniennes, dont la pseudohypoparathyroïdie, sont rarement à l'origine d'une HIC bénigne, nous en rapportons l'observation suivante.

OBSERVATION

Mme B.S âgée de 25 ans sans antécédents pathologiques particuliers consulte pour des céphalées et une diminution de l'acuité visuelle évoluant depuis quelques mois. L'examen ophtalmologique objective un œdème papillaire bilatéral, la TDM et l'IRM cérébrales ne retrouvent pas de masse tumorale, ni d'hydrocéphalie ni d'anomalie veineuse, elles mettent par contre en évidence des calcifications bilatérales des noyaux gris centraux et péri-ventriculaires (Fig. 01) laissant alors suspecter l'existence d'un trouble du

métabolisme phosphocalcique. Le bilan biologique met en évidence une hypocalcémie à 47 mg/ml [N : 81 - 104], une hyperphosphorémie à 65 mg/ml [N : 25 - 50] avec des PTH élevées à 241 pg/ml [N : 15 - 65] permettant ainsi de poser le diagnostic de pseudo hypoparathyroïdie.

A noter que sur le plan clinique il existe une obésité (BMI = 31) sans syndrome dysmorphique et le reste du bilan biologique est sans anomalies.

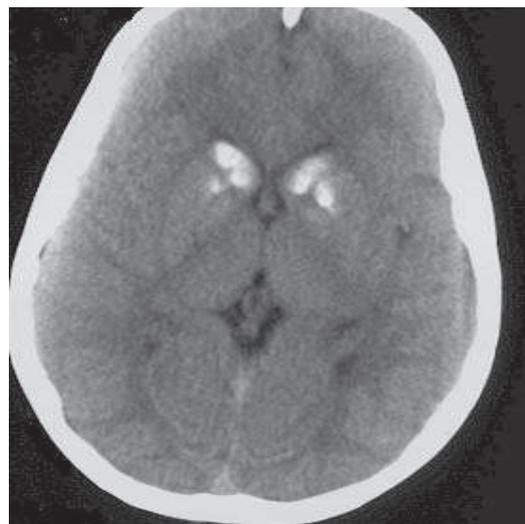


Fig 01 : TDM en coupe axiale : Calcifications des noyaux gris centraux

Sur le plan thérapeutique la patiente est mise sous traitement vitamino-calcique associé à un traitement de l'hypertension intracrânienne par des ponctions lombaires décompressives et acetazolamide (Diamox®), ce qui a entraîné une amélioration clinique nette au bout de quelques semaines avec disparition des céphalées. Cependant l'œdème papillaire persiste, il peut en effet parfois mettre plusieurs mois pour régresser.

DISCUSSION

L'HIC bénigne est connue depuis plus d'un siècle. Son diagnostic repose sur les critères modifiés de Dandy [1] à savoir :

- Symptômes et signes d'HIC (céphalées - œdème papillaire).
- Neuroimagerie (TDM et / ou IRM) normale.
- Liquide céphalo-rachidien (LCR) à pression élevée (> 25cm d'eau) et de composition normale.

C'est une affection rare qui atteint électivement les femmes jeunes et obèses [2]. Outre les pathologies générales telles que l'insuffisance rénale chronique, l'anémie par carence martiale et les causes médicamenteuses, diverses affections endocriniennes (hypothyroïdie, maladie de Cushing, maladie d'Addison) ont été associées à la survenue d'une hypertension intracrânienne bénigne [3, 4].

L'hypocalcémie chronique que celle-ci soit secondaire à une hypoparathyroïdie [5], à une pseudo hypoparathyroïdie [6] ou à un déficit en vitamine D [7] peut être à l'origine d'une élévation de la pression intracrânienne.

La physiopathologie de l'hypertension intracrânienne demeure inconnue et plusieurs hypothèses ont été émises pour expliquer l'augmentation de la pression intracrânienne, à savoir une augmentation de la teneur en eau du parenchyme cérébral (œdème cérébral diffus modéré), une augmentation du débit sanguin cérébral, une perturbation de la dynamique du LCR avec soit une augmentation de la production soit une diminution de la résorption du LCR.

Le traitement de l'hypertension intracrânienne secondaire à une hypocalcémie repose outre les traitements visant à réduire la pression intracrânienne (ponctions lombaires, Acetazolamide, Corticoïdes) sur la correction de l'hypocalcémie dont l'efficacité est prouvée

sur l'amélioration des céphalées comme rapporté chez notre patiente. Par contre l'effet sur l'œdème papillaire et la vision est inconstant, en effet si l'évolution est favorable dans la majorité des cas, dans un certain nombre de cas (10 - 30 %) l'HIC aboutit malheureusement à la cécité.

CONCLUSION

Devant un syndrome d'hypertension intracrânienne avec une neuroimagerie normale il faut penser aux causes endocriniennes notamment l'hypocalcémie dont la correction améliorera certainement la symptomatologie et probablement le pronostic visuel de ces patients.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] DIGRE KB. Idiopathic intracranial hypertension. *Current treatment options in neurology* 1999 ; 1 : 74 - 81.
- [2] DURCAN FJ, CORBETT JJ, WALL M. The incidence of pseudo tumor cerebri : population studies in Iowa and Louisiana. *Arch neural* 1988 ; 45 : 875 - 77.
- [3] DONALDSON JO : *Endocrinology of pseudo tumor cerebri*. *Neurol Clin* 1986 ; 4 : 919 - 957.
- [4] RADHAKRISHNAN K, AHLSSKOG GARRITY JA, KURLAND LT. Idiopathic intracranial hypertension. *Mayo Clin Proc* 1994 ; 69 : 169-180.
- [5] SHELDON RS, BACKER WJ, HANLEY DA, CULVER RL. Hypoparathyroidism and pseudo-tumor cerebri : an infrequent clinical association. *Can J Neurol Sci* 1987 ; 14 : 622 - 5
- [6] ASPLUN J. Pseudo tumor cerebri in pseudo Hypoparathyroidism *Acta Med Scand* 1980 ; 208 : 331 - 2.
- [7] HOCHMAN HI, MEJLSZENKIER JD. Cataracts and pseudo tumor cerebri in an infant with vitamin D deficiency rickets. *J Pediatr* 1977 ; 90 : 252 - 4.