

CRANIOPHARYNGIOME DE DIAGNOSTIC TARDIF : CARACTERISTIQUES CLINIQUES, BIOLOGIQUES ET EVOLUTIVES.

Boudaoud Khalida*. Belkadi Mounia**

*Service d'Endocrinologie, **Service d'Epidémiologie, CHU de Constantine, Algérie.

INTRODUCTION

Le craniopharyngiome est une tumeur embryonnaire bénigne, d'origine ectodermique, développée à partir des vestiges de la poche de Rathke, en rapport avec mutation du gène β -caténine dans plus de 70 % des cas. C'est donc une tumeur de l'enfant et de l'adolescent (30 à 50 % des cas), rare chez l'adulte, son incidence globale est estimée à 0,5-2 cas/1 million/an.

La tumeur représente 5 à 13% des tumeurs cérébrales de l'enfant, souvent dans sa forme adamantineuse et kystique .

La tumeur est volontiers récidivante, le délai de la récurrence est de 2,5 ans en moyenne (Karavitaki N; Clin Endocrinol. 2005); responsable d'une morbidité importante avec insuffisance antéhypophysaire, obésité et hyperphagie; entraînant, au long cours, des complications métaboliques et psychosociales. Le retard de la croissance précède souvent et parfois de plusieurs années, l'apparition des signes tumoraux.

L'objectif de ce travail est d' Etudier les caractéristiques cliniques et évolutives du craniopharyngiome de diagnostic tardif à travers 4 observations.

PRESENTATION DES CAS

Il s'agit de 3 filles et 1 garçon, âgé de 16 \pm 1 an, le diagnostic de craniopharyngiome a été retenu sur des bases radiologiques. Les 4 patients ont eu une IRM et 3 d'entre eux ont bénéficié d'une TDM cérébrale de 1^{ère} intention qui s'est avérée moins performante.

Les patients 1, 3 et 4 nous ont été orientés de la neurochirurgie, 1 an (n°1) et 2 ans (n°3 et 4) après l'intervention chirurgicale sur la tumeur, pour prise en charge d'un retard de croissance sévère avec puberté arrêtée chez la patiente n°3 et impubérisme chez les 2 autres.

Seul le craniopharyngiome de la patiente n°2 a été diagnostiqué, en Endocrinologie, suite à une exploration d'un retard de croissance sévère.

Parmi les 4 patients, 3 ont subi au moins 3 fois la chirurgie complétée par une radiothérapie externe. Les patients 1 et 4 ont bénéficié d'une mise en place d'une dérivation péritonéale. La prise en charge de la 2^{ème} patiente est relativement récente.

L'anatomopathologie a confirmé le diagnostic de craniopharyngiome des patients 3 et 4. Nous n'avons jamais pu avoir le résultat histologique du produit de ponction de la 1^{ème} malade.

Les 1ers signes cliniques des patients 1, 2 et 4 remontent à 5 ans, 6 ans et à 10 ans auparavant respectivement. Alors que les signes cliniques n'ont inquiété les parents de la 3^{ème} patiente qu'avant l'âge de 13 ans. La cassure de la courbe de croissance est constante, restée longtemps négligée.

Le retard statural est sévère (entre - 4 & - 5 DS) avec retard de l'âge osseux. Les filles, de poids normal, ont une répartition tronculaire de la graisse, le garçon est obèse (BMI > 95°) et boulimique depuis l'opération. L'hémianopsie est quasi constante avec cécité unilatérale définitive chez 2 malades.

Chez la patiente n°3 l'hémianopsie temporale gauche a régressé après intervention chirurgicale

Le bilan hormonal à la 1^{ère} prise en charge en Endocrinologie note un déficit anté et post-hypophysaire chez 2 patients, le déficit est dissocié pour les 2 autres patientes. Le déficit gonadotrope et somatotrope sont constants, le déficit post-hypophysaire est 3 fois présents alors que le déficit corticotrope et thyroïdienne est présent 2 fois.

Le traitement par l'hormone de croissance est non suivi à cause du caractère évolutif du processus.

Nous regrettons le décès de la patiente n°1 dans les suites opératoires immédiates d'une 4^{ème} ponction de son craniopharyngiome kystique, soit 3 ans après la 1^{ère} prise en charge chirurgicale.

Les patients ont subi plusieurs hospitalisations de longue durée, responsables d'échec puis d'abandon scolaire.

DISCUSSION

La prise en charge des patients est très tardive malgré l'installation précoce d'un retard statural et malgré les signes tumoraux annonciateurs. En dépit de son origine congénitale, seuls 28,4% des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 14 ans (Ben Ameer A & al; Mol Endocrinol. 2003), cela évoque bien la latence clinique du processus.

Un retard statural, et particulièrement une cassure de la courbe de croissance, chez un enfant doit faire suspecter un craniopharyngiome. L'IRM est plus performante pour le diagnostic que la TDM, elle montre souvent une masse supra-sellaire avec une partie intra-sellaire, de nature solide et kystique; la TDM est par contre performante pour détecter les calcifications et donc pour le diagnostic différentiel.

Le craniopharyngiome exclusivement suprasellaire (le cas des patiente 1 et 2) est retrouvé dans 20-30% des cas (Muller HL; J Clin Endocrinol Metab. 2011).

La morbidité est retrouvée considérable : nanisme, cécité, déficit hormonal multiple, atteinte hypothalamique, atteinte neurologique, épilepsie, risque métabolique et décès.

La réponse à la récurrence chez nos patients était toujours de réopérer et la décision était toujours neurochirurgicale.

Cet acharnement thérapeutique a aggravé la situation avec installation d'autres déficits hypophysaires expliquant l'arrêt pubertaire de la patiente n°3, atteinte du centre hypothalamique de la satiété et du sommeil, anosmie, dégradation de la qualité de vie et abandon scolaire.

L'absence de traitement par la GH compromet d'avantage le pronostic statural des patients, et augmente le risque d'ostéopénie à l'âge adulte. Ce déficit est responsable de la répartition tronculaire de la graisse, probablement en rapport avec l'augmentation de la leptine (Marzullo P; J Clin Endocrinol Metab. 2002); et pourrait aggraver le risque de syndrome métabolique du patient n°4.

Caractéristiques cliniques et biologiques des 04 cas de Craniopharyngiome au moment de la 1ère prise en charge en Endocrinologie.

Observation	Âge (an)	Taille (cm)	BMI Kg/m2	RAo (an)	Stade de Tanner	DI	DCo	DTSH	DGH	Imagerie initiale	Complications
1/F	14	126	19	6	1	+	+	+	+	Masse supra sellaire de 33 mm de diamètre, de nature kystique et calcique, compliquée d'une hydrocéphalie	Récidives Hydrocéphalie + Hémiplégie + Epilepsie + Cécité gauche + HLH droite Décès postopératoire
2/F	16	143	22	4	1	+	-	-	+	Masse supra-sellaire de 33 mm, dans sa forme tissulaire, kystique et calcique, refoulant le chiasma optique et arrive jusqu'au plancher du 3ème ventricule	Hémianopsie nasale gauche
3/F	17	137	23	4	3	-	-	-	+	Masse intra et supra-sellaire de 35 mm de diamètre, à triple composante charnue, kystique et calcique	Récidives + Anosmie HT bilatérale + pâleur papillaire droite DI + DTSH
4/G	16	150	25,8	3	1	+	+	+	+	Masse intra et supra-sellaire de 36 mm à triple composante tissulaire, kystique et calcique, comprimant le 3ème ventricule et les ventricules latéraux avec hydrocéphalie.	Récidives Hydrocéphalie + Cécité droite + HT gauche Hyperphagie + Somnolence

DCo : Déficit en Cortisol, DTSH : Déficit en TSH, DGH : déficit en GH, DI : Diabète insipide, F : Fille, G : Garçon, HHL : Hémianopsie latérale homonyme, HT : Hémianopsie temporale, Rao : Retard de l'âge osseux.

CONCLUSION

Pour un dépistage précoce, un arrêt de la croissance doit faire suspecter une origine tumorale. Le craniopharyngiome et son traitement, quand il est agressif, sont responsables de complications considérables d'ordre neuro-ophtalmologique et endocrinien. La conduite thérapeutique actuelle devrait être reconsidérée, concernant les indications de la chirurgie et son protocole. Une radiothérapie devrait être privilégiée quand la chirurgie de la tumeur expose au risque d'atteinte hypothalamique, visuelle ou endocrinienne.