

# Résumé n°P385

## Un Kyste de la poche de Rathke très symptomatique

Dr J. TEYNIE<sup>a</sup>, Dr C. VOINOT<sup>b</sup>, Dr M. BONNAN<sup>c</sup>, Dr R. DE-LA-FAILLE<sup>d</sup>, Dr C. TAUZIN<sup>e</sup>, Pr A. TABARIN<sup>f</sup>

<sup>a</sup> Centre hospitalier de Pau - service de Médecine Polyvalente - Endocrinologie, Pau ; <sup>b</sup> Centre hospitalier de Pau - service de Médecine Polyvalente - Endocrinologie, Pau ; <sup>c</sup> Centre hospitalier de Pau - service de Neurologie, Pau ; <sup>d</sup> CHU de Bordeaux - service de Néphrologie, Bordeaux ; <sup>e</sup> Centre hospitalier de Pau - service de Radiologie, Pau ; <sup>f</sup> CHU de Bordeaux - service Endocrinologie, Pessac

### INTRODUCTION

Les kystes de la poche de Rathke (KPR) sont fréquents (33 % selon les séries autopsiques). Ils s'avèrent le plus souvent asymptomatiques mais lorsqu'ils sont volumineux peuvent survenir des complications telles qu'un déficit antéhypophysaire (40 à 80 %), des troubles visuels (38 %) ou un diabète insipide (16%)<sup>1</sup>. Nous rapportons le cas d'une patiente dont le KPR s'est révélé par une hyponatrémie majeure dont la correction s'est compliquée d'un syndrome parkinsonien (SP).

### OBSERVATION

Mme D 34 ans, migraineuse est admise aux Urgences pour céphalées intenses. Son traitement comporte une contraception oestro-progestative. Les examens clinique et biologique (natrémie incluse) sont normaux. Elle reçoit des AINS améliorant les symptômes et regagne son domicile avec ce même traitement.

Cinq jours plus tard, les céphalées s'intensifient et ne sont plus soulagées par les AINS. L'examen clinique est strictement normal. La biologie retrouve une hyponatrémie isolée à 110 mmol/l. La TDM cérébrale est normale. Les IRM cérébrale puis hypophysaire révèlent une image hypophysaire compatible avec un KPR rompu (figure 1).

Le bilan de l'hyponatrémie est en faveur d'une sécrétion inappropriée d'ADH (SIADH) avec une natriurèse à 107 mmol/l, pas de stigmate de DHEC, une osmolalité plasmatique à 228 mOsm/kg, une osmolalité urinaire à 410 mOsm/kg. Le bilan antéhypophysaire est strictement normal.

Le traitement par hydrocortisone initialement débuté est interrompu. Une restriction hydrique à 750 ml est instaurée puis arrêtée le lendemain de l'admission à 18h devant une remontée de la natrémie de 110 mmol/l à 122 mmol/l en 12 heures. Dans la nuit apparaît une polyurie brutale à 2L en 4 heures, sensible à l'injection de 2 mcg de desmopressine. La natrémie est alors à 131 mmol/l. Par la suite la diurèse et la natrémie se normalisent sans nécessiter de traitement supplémentaire par desmopressine.

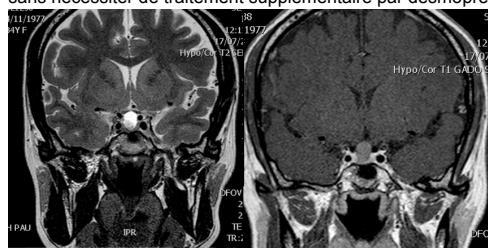


Figure 1: IRM hypophysaire en T2 à gauche et T1 à droite montrant un aspect de KPR rompu

La patiente quitte donc le service sans traitement. Nous concluons à un diabète insipide transitoire secondaire au SIADH. Quelques jours plus tard elle revient vers nous pour un syndrome polyuro-polydipsique à 3,5L associé à un ralentissement psychomoteur apparu rapidement après sa sortie de l'hôpital. Devant un doute sur une potomanie un test de restriction hydrique est pratiqué confirmant la présence d'un diabète insipide (tableau 1). L'hyponatrémie initiale correspondait donc à la phase d'antidiurèse de ce diabète insipide central. L'IRM cérébrale est considérée comme normale.

Heure	PA	Pouls	Poids	Volume urines	Densité urinaire	Bilan rempli par le médecin			
						Na P	Osm P	Na U	Osm U
8 h	120/60	85	55	0	142	294	34	143	
16h	116/30	135	54	1700 ml	144	294	25	294	

Tableau 1 : résultat du test de restriction hydrique

A trois mois de cet épisode, persiste un ralentissement psychomoteur associé à une difficulté à écrire. L'examen physique retrouve un micrographisme associé à un syndrome parkinsonien.

L'IRM cérébrale retrouve un hypersignal T1-T2 signant une myélinolyse en regard des noyaux gris centraux (NGC)(figure 2). Cette anomalie a posteriori était présente sur la précédente IRM mais non sur l'IRM initiale. Les autres étiologies de syndrome parkinsonien sont éliminées par un bilan exhaustif. Cette myélinolyse des NGC est donc attribuée à la remontée brutale de la natrémie.

Un traitement par Levodopa/benserazide est introduit permettant une nette amélioration de la symptomatologie.

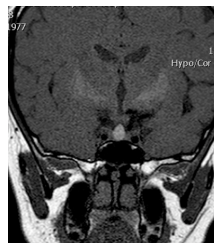


Figure 2 : hypersignal T1-T2 des noyaux gris centraux signant une myélinolyse des noyaux gris centraux

Un an plus tard, le syndrome parkinsonien et le micrographisme ont totalement régressé permettant l'arrêt du traitement par Levodopa/benserazide. En corrélation avec la clinique, l'IRM objective une normalisation du signal en regard des noyaux gris centraux. Le diabète insipide est toujours présent et bien contrôlé par 120 mcg de Minirin Melt®. Quant au KPR, les IRM successives ont mis en évidence une discrète diminution de sa taille.

### CONCLUSION

Les KPR sont des entités fréquentes le plus souvent bénignes. Nous rapportons ici un cas de KPR dont la rupture a entraîné des complications sévères : un syndrome parkinsonien heureusement réversible.

Il est largement décrit des cas de diabète insipide centraux secondaires aux ruptures de KPR. Dans cette observation, la phase d'antidiurèse inaugurant le diabète insipide a été particulièrement sévère (natrémie à 110 mmol/l), probablement aggravée par les AINS. Aussi la remontée brutale de la natrémie et ce bien que l'hyponatrémie soit a priori récente, s'est compliquée d'une myélinolyse des NGC. Décrite plus tardivement que la myélinolyse centropontine, les myélinolyses extrapontines se manifestent également par des symptômes constituant le syndrome de myélinolyse osmotique. Leurs causes sont les mêmes. Les conséquences en sont variables le plus souvent effroyables : létales, mais de rares guérisons sont rapportées. Il n'y a à ce jour pas de traitement spécifique, bien que des observations relatent un bénéfice à diminuer la natrémie ou à pratiquer une plasmaphérèse lorsque les premiers symptômes apparaissent<sup>2</sup>. Un traitement symptomatique est en revanche recommandé, raison pour laquelle nous avons prescrit du levodopa-benserazide.

Le meilleur des traitements reste la prévention qui consiste à éviter une correction trop rapide de l'hyponatrémie (moins de 9 mEq/l les premières 24h, moins de 20 mEq/l en 48h) lorsque l'hyponatrémie est présente depuis plus de 2 jours ou si la date d'apparition est inconnue. En cas d'ascension trop rapide de la natrémie des thérapeutiques visant à la rabaisser sont discutées (perfusion de solutés hypotoniques et/ou administration de desmopressine)<sup>3</sup>.

### BIBLIOGRAPHIE :

1. Shin JL et al. Cystic lesions of the pituitary: clinicopathological features distinguishing craniopharyngioma, Rathke's cleft cyst, and arachnoid cyst - J Clin Endocrinol Metab. 1999 Nov;84(11):3972-82
2. Ludwig KP et al. Plasmapheresis and Intravenous Immune Globulin Improve Neurologic Outcome of Central Pontine Myelinolysis Occurring Post Orthotopic Liver Transplan - Ann pharmacother. 2011 Feb 8
3. Perianayagam A. DDAVP is effective in preventing and reversing inadvertent overcorrection of hyponatremia - Clin J Am Soc Nephrol. 2008;3(2):331