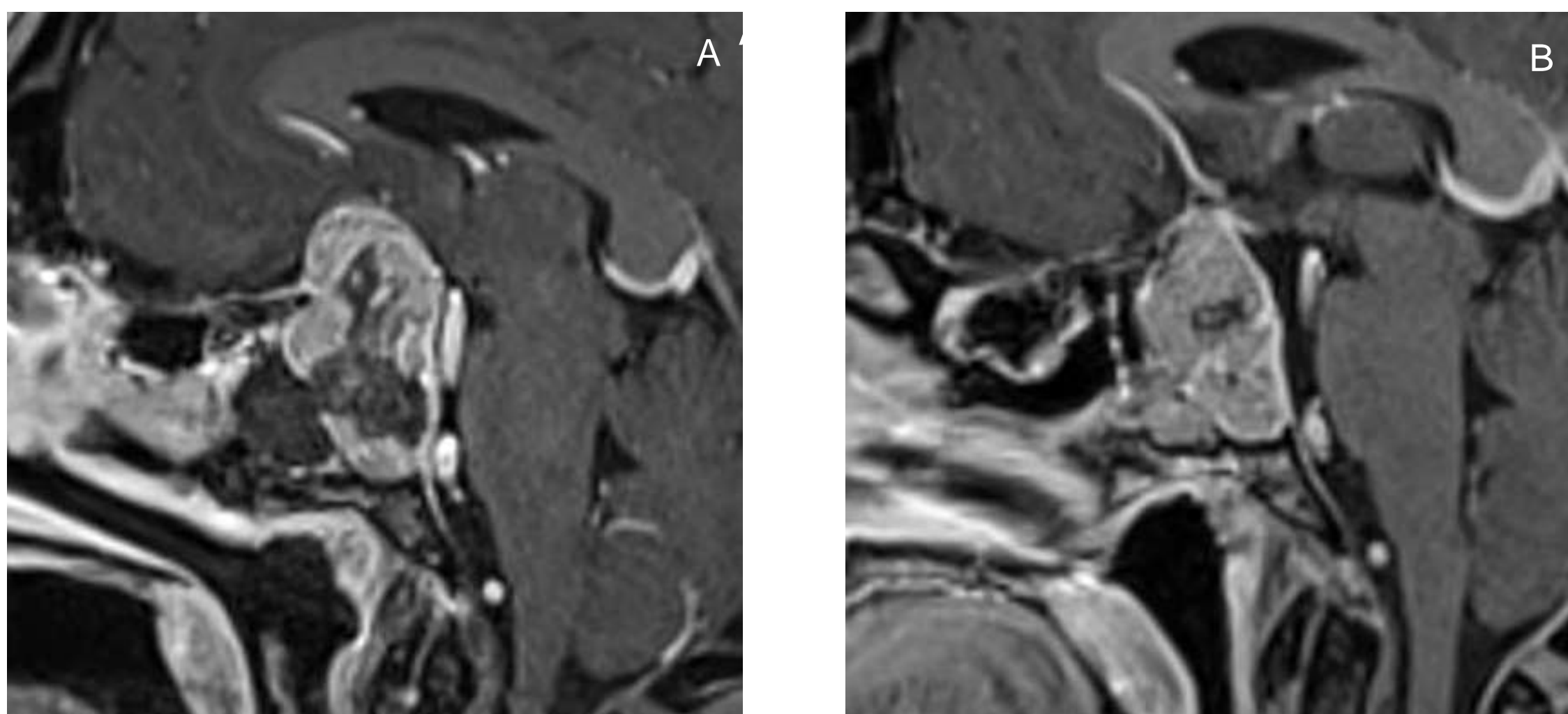


ONCOCYTOME A CELLULES FUSIFORMES DE L'ADENOHYPOPHYSE

Mlle A. FAUCONNIER, Dr L. MILLOT, Dr R. DUTHEL, Pr M. PEOC'H, Pr ESTOUR, Dr GALUSCA, Dr Y. KHALFALLAH, Pr N. GERMAIN, Service d'Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques, CHU Nord de Saint Etienne ; ^b Service de Neurochirurgie, CHU Nord de Saint Etienne ; ^c Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologique, CHU Nord de Saint Etienne

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un patient de 48 ans se présentant aux urgences pour des céphalées d'apparition brutale pouvant faire évoquer un tableau d'apoplexie hypophysaire. Le champ visuel retrouve une hémianopsie bitemporale et l'IRM montre un adénome hypophysaire à développement supra sellaïre, mesurant 27x25x47 mm, largement nécrosé. Le bilan biologique confirme le pan hypopituitarisme suspecté cliniquement. La 1^{ère} tentative de résection transphénoïdale a été interrompue en raison d'un important saignement peropératoire. Les chirurgiens ont été confrontés aux mêmes difficultés lors de la reprise chirurgicale et seule une exérèse partielle a été possible. L'anatomopathologie conclut à un oncocytome à cellules fusiformes de l'adénohypophyse. Un mois après la chirurgie le champ visuel est amélioré et retrouve une quadranopsie bitemporale supérieure. Le bilan hormonal note une diminution de la prolactine et une reprise des sécrétion hypophysaires dans les secteurs corticotrope, thyrotrope et gonadotrope. L'IRM à 6 mois montre une diminution en taille de la lésion mesurant alors 20x19x33 mm.

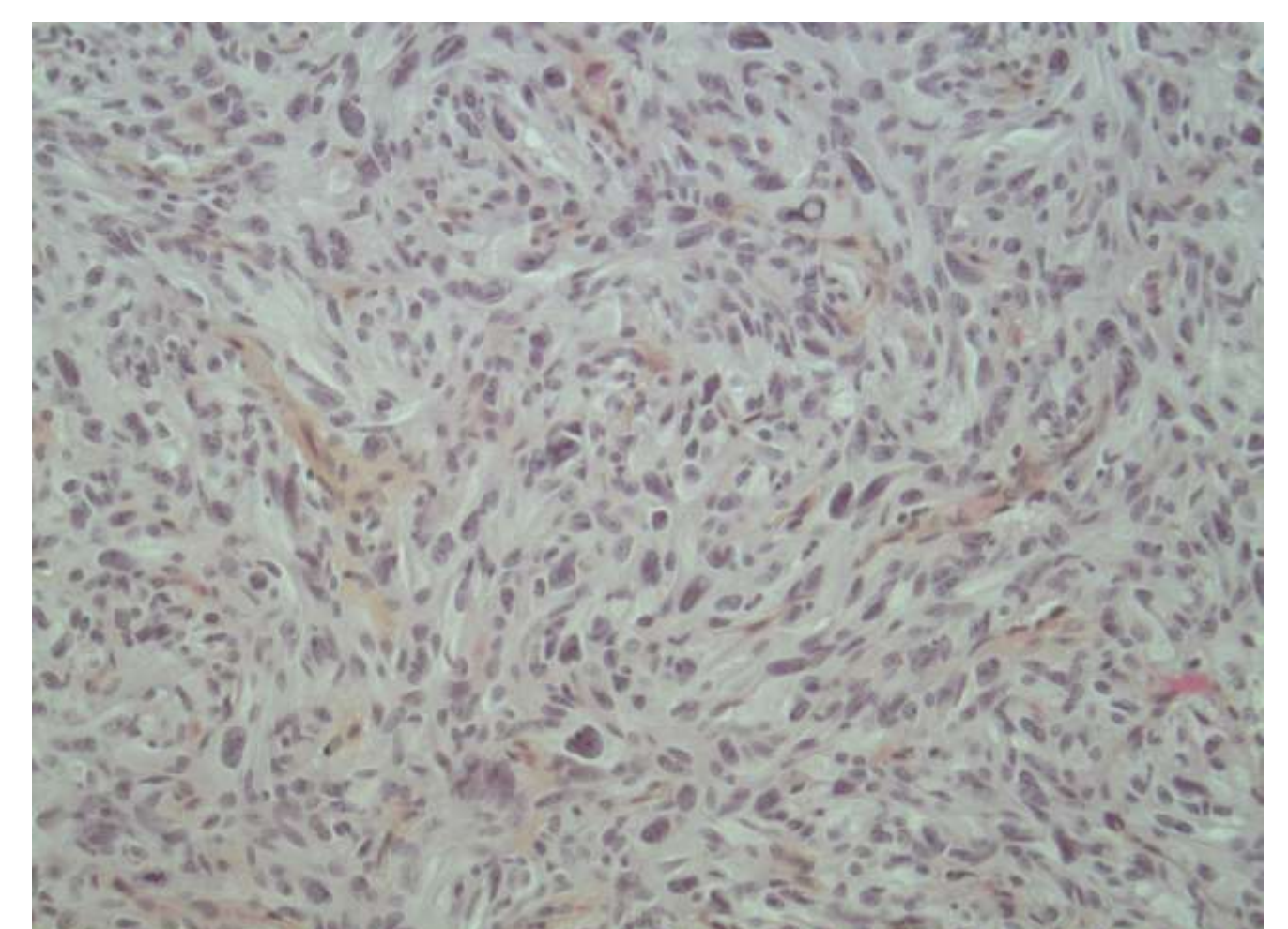


A: Coupe sagittale séquence T1 + Gd en pré opératoire.
B: Coupe sagittale séquence T1 + Gd en post opératoire.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Initialement décrits en 2002 par Roncaroli *et al* les oncocytomes à cellules fusiformes sont des tumeurs rares de l'hypophyse qui touchent les adultes âgés de 24 à 80 ans sans prédominance de sexe. Elles font partie du grade 1 de la classification OMS des tumeurs du SNC depuis 2007 (tumeurs bénignes). Cliniquement et biologiquement les oncocytomes à cellules fusiformes ne sont pas distinguables des autres tumeurs sellaïres. La présentation habituelle retrouve un pan hypopituitarisme clinique et biologique. Le syndrome de masse constitue souvent le mode de découverte. Ces tumeurs n'ont pas de caractéristiques propres à l'IRM qui retrouve une masse intra ou supra sellaïre, le plus souvent iso intense en T1 et prenant le contraste après injection de Gadolinium. Les diagnostics différentiels sont donc nombreux et l'étude de la littérature montre environ un tiers d'erreurs diagnostiques.

Le diagnostic repose donc uniquement sur l'anatomopathologie qui retrouve des cellules fusiformes richement vascularisées dont le cytoplasme est oncocytaire (eosinophile et granulaire) et contient de nombreuses mitochondries. L'étude immunohistochimique montre une fixation typique par les anticorps **Anti- EMA, PS100, Vimentine et TTF-1**. Il n'existe aucun marquage pour les hormones hypophysaires. L'index de prolifération varie de 1 à 20 % dans la littérature sans corrélation fiable avec le pronostic. De la même manière il existe peu d'anomalies nucléaires et peu de mitoses même dans les cas des tumeurs récidivantes.



Cellules fusiformes, cytoplasme oncocytaire (HESX40), Dr FOREST, Pr. PEOC'H, Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologique, CHU Nord de Saint Etienne.

	GFAP	Vim	EMA	S-100	CK	CG	Syn	CD 34	Bcl 2	TTF-1
SCO	-	+	+	+	-	-	-	-	+/-	+/-
Oncocytic pituitary adenoma	-	-	+	-	+/-	+	+	-	-	-
Oncocytic meningioma	-	+	+	- ^a	-	-	-	-	-	-
Pituitaryoma	+	+	-	+	-	-	-	-	-	+
Schwannoma	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-
Solitary fibrous tumor	-	+	-	-	-	-	-	+	+	-
Granular cell tumor	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-
Paraganglioma	-	+	-	- ^b	-	+	+	-	-	-

Abbreviations: CG, chromogranin; CK, cytokeratin; EMA, epithelial membrane antigen; GFAP, glial fibrillary acidic protein; Syn, synaptophysin; TTF-1, thyroid transcription factor-1; Vim, vimentin.

^a Positive in fibroblastic variant of meningioma.

^b Positive in sustentacular cells.

Profil immunohistochimique des tumeurs sellaïres, Singh *et al*, Clinical Neurology and Neurosurgery, 2010.

25 oncocytomes à cellules fusiformes ont actuellement été décrits dans la littérature et tous ont été opérés. Parmi ces tumeurs, onze ont été décrites comme richement vascularisées et n'ont pu être réséquées que partiellement. Les tumeurs ayant été totalement réséquées semblent montrer moins de récidives. Huit patients ont reçu une radiothérapie et seulement deux d'entre eux n'avaient pas récidivé au moment de la publication. Les récidives décrites (9 tumeurs) ont eu lieu entre 3 mois et 13 ans.

L'origine de ces tumeurs reste à déterminer, leur lien avec les cellules folliculostellaires a été proposé car leur marquage immunohistochimique est similaire. Ces cellules pourraient constituer un pool de cellules souches chez l'adulte.

CONCLUSION

L'oncocytome à cellules fusiformes est une tumeur rare de l'hypophyse dont la problématique est double : diagnostique et thérapeutique. Compte tenu du caractère aspécifique de la présentation le diagnostic repose uniquement sur l'anatomopathologie. Il est probable que la qualité du geste chirurgical conditionne le pronostic mais ce geste n'est pas sans risques et aucun facteur pronostic n'a pu être identifié à ce jour. Le nombre de cas décrits est actuellement insuffisant pour conclure à une prise en charge standardisée.