

Syndrome hypothalamique après chirurgie du craniopharyngiome : A propos de deux cas.

Dr K. LAHLOU, Dr I. KHALDOUNI, Dr I. YASSINE, Pr F. AJDI.

Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies métaboliques. CHU Hassan II Fès

INTRODUCTION

Le syndrome hypothalamique peut être secondaire à l'infiltration tumorale de l'hypothalamus par le craniopharyngiome ou iatrogène à la suite de la chirurgie ou de la radiothérapie. Il associe une obésité, des altérations endocriniennes multiples et des troubles neurovégétatifs et comportementaux.

OBSERVATION

Observation 1.

Observation 1: Patient de 11ans, opérée pour craniopharyngiome il y'a un an et 4mois, en post opératoire, il a présenté une hypernatrémie associée à un panhypopituitarisme nécessitant son hospitalisation en endocrinologie. L'examen clinique trouve une taille à - 1,5DS ; Poids à +1DS, IMC: 23kg/m² (obésité 1er degré) et une force musculaire diminuée. L'hypernatrémie a été rattachée à un syndrome hypothalamique après élimination des autres causes et vu que le patient présente d'autres signes de ce syndrome notamment une polyphagie avec prise de poids, hypersomnie. L'évolution de l'hypernatrémie a été favorable sous réhydratation orale. Le bilan biologique a objectivé un panhypopituitarisme, hypercholestérolémie et une hypertriglycéridémie.

Observation 2.

Patiente de 17 ans, opérée pour craniopharyngiome, compliquée de syndrome hypothalamique associant une hypernatrémie difficile à équilibrer, une prise de poids importante, avec hyperphagie et des troubles de comportement. L'examen clinique trouve une taille à -4DS, un surpoids et des caractères sexuels secondaires stade I de Tanner, Le bilan biologique a objectivé une hypernatrémie, une hypercholestérolémie et cytolysé hépatique. évolution marquée par le décès de la patiente.

CONCLUSION

La morbidité hypothalamique secondaire au craniopharyngiome est fréquente. Ce syndrome associé aux complications endocriniennes déjà connues aggrave la mauvaise qualité de vie de ces patients qui nécessitent une prise en charge précoce et multidisciplinaire.

DISCUSSION

Le syndrome hypothalamique secondaire à la chirurgie du craniopharyngiome est observé dans 11 % des cas [1]. C'est une affection grave avec une forte mortalité surtout par anomalies neurovégétatives respiratoires ou thermiques.

Les manifestations cliniques sont dominées par une surcharge pondérale avec des troubles du comportement alimentaire et social.

Sur le plan biologique, les anomalies endocriniennes comprennent un panhypopituitarisme, une hyperprolactinémie. Les troubles hydroélectrolytiques avec hypernatrémie neurogène exposent à des complications neurologiques sévères.

L'hypernatrémie neurogène est définie comme une hypernatrémie chronique associée à une adipsie par anomalie des osmorécepteurs hypothalamiques régulant la soif ou la sécrétion d'ADH. Son traitement consiste en un contrôle quotidien des prises hydriques avec desmopressine. La prise en charge peut être parfois compliquée d'épisodes hypo ou hypernatrémiques liés respectivement à une hyperhydratation compulsive ou à une adipsie. Le traitement par desmopressine augmente le risque d'accident hyponatrémique par l'absence de régulation dipsique ; son indication doit donc être discutée et régulièrement évaluée.

L'hypernatrémie sévère chez notre 1ère patiente a été améliorée sous réhydratation orale avec desmopressine.

Les dysfonctions végétatives respiratoire ou thermique doivent être systématiquement recherchées pour proposer des traitements symptomatiques.

Concernant le diabète hypothalamique, il est expliqué par l'existence au niveau hypothalamique d'une population de neurones glucosensibles, dont la fonction peut être perturbée en cas d'atteinte hypothalamique, ce qui conduit à une altération de la reconnaissance centrale des variations de la glycémie, et peut être à l'origine des difficultés du traitement du diabète rencontrées lors de ce syndrome.

la prise en charge thérapeutique de ces patients est complexe et doit être multidisciplinaire associant les compétences de différents spécialistes endocrinopédiatre, pneumopédiatre, pédopsychiatre et de nombreux partenaires socioéducatifs pour favoriser leur intégration sociale et scolaire.

REFERENCES

- 1-S. Azzoug, F. Bouyoucef et al, Syndrôme hypothalamique après chirurgie du craniopharyngiome; Annales d'Endocrinologie, Vol 66, Issue 5, Oct 2005, P 463.
- 2- H. Brunel . Raybaud, et al, Les crâniopharyngiomes de l'enfant, Neurochirurgie, Vol 48, N° 4 - septembre 2002
- 3- R. Reynaud, J. Léger, Aspects cliniques des syndromes hypothalamiques idiopathiques, Archives de pédiatrie 12 (2005) 533–542.
- 4- L. Msyah, A. Marrakchi et al, syndrome hypothalamique après chirurgie du crâniopharyngiome, Annales D Endocrinologie , vol. 67, no. 5, pp. 408-409, 2006.
- 5- I. S. Wechsler et al, Hypothalamic Syndromes, Br Med J. August 18; 2(4989): 375–378.