

# Un pan-hypopituitarisme révélant un syndrome de la selle turcique vide: A propos d'un cas

A. Meftah, A. Moumen, H. El jadi, A. A. Guerboub, S. Chakdoufi, J. Issouani, Y. Errahali,  
S. Elmoussaoui, G. Belmejdoub.

Service d'endocrinologie-diabétologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V  
Rabat, Maroc.

## Introduction :

Le syndrome de la selle turcique vide est une entité dont la physiopathologie et le caractère pathogène restent discutés. Parmi les manifestations endocriniennes associées à ce syndrome, l'insuffisance antéhypophysaire est le plus souvent partielle ou dissociée. Nous rapportons une observation d'une patiente qui présente un pan-hypopituitarisme majeur révélant un syndrome de la selle turcique vide.

## Observation :

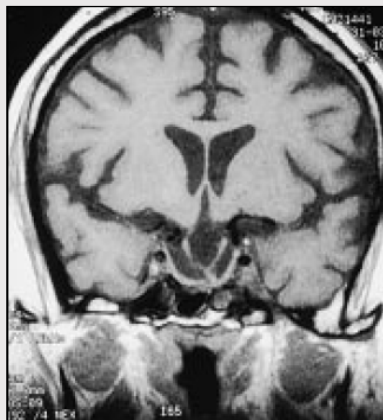
Patiente âgée de 62 ans qui présente une symptomatologie associant une asthénie permanente, une apathie avec ralentissement idéomoteur et un amaigrissement de près de 10 kg évoluant depuis 2 ans. Dans ses antécédents, elle rapporte onze grossesses toutes menées à terme, la dernière il y a 24 ans avec un retour normal des menstruations; la ménopause est survenue 12 ans plus tard et s'est accompagnée de bouffées de chaleur. Elle ne présente ni céphalées, ni troubles visuels. L'examen clinique objective une peau sèche, pâle et dépigmentée. La tension artérielle est à 110/70mmhg, le pouls est régulier à 70/min. Le reste de l'examen est sans anomalie. L'exploration hormonale révèle une insuffisance thyroïdienne, corticotrope et gonadotrope. La prolactine est normale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) objective un contenu sellaire de signal identique à celui du liquide cébrospinal (selle turcique vide); la posthypophyse et la tige pituitaire sont en situation et d'aspects normaux. Le bilan ophtalmologique est normal. Le traitement hormonal substitutif par hydrocortisone (30mg/j) et par L-thyroxine (50ug/j) entraîne une disparition de l'asthénie et de l'apathie.

## Discussion :

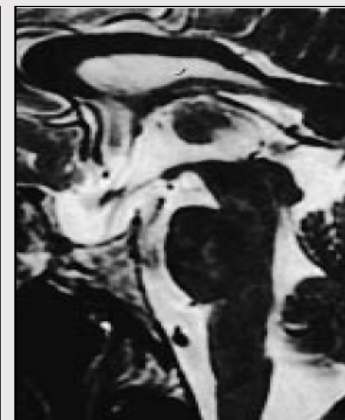
La selle turcique vide correspond à une arachnoïdocèle, c'est à dire une hernie dans la selle turcique, à travers le diaphragme sellaire, de l'arachnoïde suivie de l'espace sous-arachnoïdien, rempli de liquide céphalorachidien, dans la selle turcique. Cette arachnoïdocèle peut déformer et agrandir la paroi osseuse qui la contient (aspect de selle turcique ballonnée). L'IRM permet d'affirmer le diagnostic en montrant un contenu de signal liquidien (hyposignal en pondération T1 et hypersignal en pondération T2) ; la tige pituitaire est visible, médiane, refoulée en arrière vers le dos de la selle turcique; elle est bien suivie jusqu'à l'hypophyse, elle-même refoulée et amincie dans la partie postéro-inférieure de la selle. L'association de ces deux signes permet d'éliminer le diagnostic différentiel que représentent les rares kystes arachnoïdiens de la dure-mère sellaire: la tige est alors habituellement refoulée vers le haut. Les exceptionnels kystes épidermoïdes de la région sellaire ont le plus souvent une topographie suprasellaire et présentent à l'IRM un signal différent du liquide cébrospinal (moins hypointense en pondération T1 et plus hétérogène).

La selle turcique vide peut être due à plusieurs étiologies : nécrose d'un adénome hypophysaire , nécrose ischémique de l'hypophyse (syndrome de Sheehan), intervention chirurgicale ou radiothérapie hypophysaires. Une hypophysite d'origine auto-immune est parfois discutée, en particulier chez les femmes en fin de grossesse ou en post-partum, parfois dans un contexte d'endocrinopathie auto-immune périphérique associée. Aucune cause n'est parfois retenue : l'arachnoïdocèle survient alors le plus souvent chez des patientes obèses, multipares, d'âge moyen, comme dans notre observation. La survenue d'une selle turcique vide serait alors liée à la déficience du diaphragme sellaire. Cette condition anatomique n'est pas exceptionnelle : dans une série autopsique, 20 % des sujets ont un diaphragme réduit à une simple collerette marginale et le quart d'entre eux ont une hypophyse complètement refoulée avec aspect de selle turcique vide. La survenue d'une arachnoïdocèle pourrait également être favorisée par les variations de pression, physiologiques ou non, du liquide céphalorachidien.

Chez notre malade, un syndrome de Sheehan peut être éliminé, la patiente ayant eu, après sa dernière grossesse par ailleurs non compliquée, des règles régulières pendant 12 ans ; il n'existe aucun signe clinique, biologique ou morphologique en faveur de la régression d'un adénome : ainsi, l'interrogatoire ne trouve pas d'antécédent de survenue brutale de céphalées, de vomissements ou de troubles visuels. Une hypophysite auto-immune ne peut cependant être formellement éliminée.



IRM T1 : Selle turcique vide secondaire (coupe frontale)



IRM T2 : Selle turcique vide primaire (coupe sagittale)

Le diagnostic de selle turcique vide est souvent porté de façon fortuite au cours d'examen neuroradiologiques (examen tomographique ou IRM) réalisés pour tout autre motif: cette découverte fortuite, en l'absence de trouble visuel ou de manifestations endocriniennes, rendent légitime une abstention thérapeutique et une simple surveillance. La selle turcique vide peut se traduire par plusieurs signes cliniques. Les céphalées, classiquement fronto-orbitaires, sont présentes dans 50 % des cas, mais la responsabilité de la selle turcique vide est discutée par de nombreux auteurs. La fréquence des troubles visuels varie selon les séries mais semble peu élevée: l'altération du champ visuel (hémianopsie bitemporale voire quadransopie bitemporale supérieure) est le symptôme le plus fréquent; un œdème papillaire voire une atrophie optique sont plus exceptionnels. La rhinorrhée, issue du liquide céphalorachidien par le sinus sphénoïdal à travers le fond fragilisé de la selle turcique, est très rare. Les signes endocriniens ne sont pas exceptionnels et peuvent représenter plusieurs tableaux :

✓ syndromes d'hypersecretion hormonale : l'hyperprolactinémie est la manifestation la plus fréquente : elle est liée soit à un adénome régressif, soit à un micro adénome et/ou à l'interruption du frein dopaminergique hypothalamique.

✓ syndromes en rapport avec un déficit sécrétoire: le diabète insipide est rarissime dans ce cadre, l'hypothalamus étant habituellement respecté au cours des selles turciques vides. L'hypopituitarisme est le plus souvent partiel, retrouvé dans certaines séries dans 15 à 30 % des selles turciques vides primaires. Parfois, les tests hormonaux dynamiques peuvent être discrètement perturbés : absence de stimulation de la fonction thyroïdienne ou corticotrope ou, le plus souvent, somatotrope. Le pan hypopituitarisme est très rare, il est souvent latent et les observations avec insuffisance antéhypophysaire responsable d'un tableau clinique évolué sont rares ou ne sont que rarement rapportées.

## Conclusion :

Le syndrome de la selle turcique vide (STV), bien qu'en général bénin et asymptomatique, peut s'associer à un hypopituitarisme. La STV peut être due à plusieurs étiologies : nécrose d'un adénome hypophysaire, nécrose ischémique de l'hypophyse, intervention chirurgicale ou radiothérapie hypophysaires. Une hypophysite d'origine auto-immune est parfois discutée, en particulier chez les femmes en fin de grossesse ou en post-partum. Aucune cause n'est parfois retenue : la STV survient alors le plus souvent chez des patientes obèses et multipares comme dans notre observation. En présence d'un syndrome de STV, une exploration hormonale minimale s'impose : la compensation d'un éventuel déficit thyroïdienne et/ou corticotrope peut en effet éviter une décompensation grave en cas d'agression chirurgicale, infectieuse ou autre.

## Références :

1. Braatvedt GO, Corral RJM. The empty sella syndrome: much ado about nothing. Br J Hosp Med 1992; 47 : 523-5
2. Robinson Douglas B, Michaels Rodney D. Empty sella resulting from the spontaneous resolution of a pituitary macroadenoma. Arch Intern Med 1992; 152 : 1920-3
3. Komatsu M, Kondo T, Yamauchi K et al. Antipituitary antibodies in patients with a primary empty sella syndrome. J Clin Endocrinol Metab 1988; 67 : 633-8
4. Nishiyama S, Takano T, Hidaka Y, Takada K, Iwatani Y and Amino N. A case of postpartum hypopituitarism associated with empty sella: possible relation to postpartum autoimmune hypophysitis. Endocr J 1993; 40 : 431-8