

Evolution post-thérapeutique des craniopharyngiomes: à propos de 10 cas

N. Charfi, M. Ammar, F. Mnif, M. Akrouf, M. Abid

Service d'endocrinologie et diabétologie, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE

Introduction

Les craniopharyngiomes sont des tumeurs rares (moins de 5% des tumeurs intracrâniennes). Malgré la bénignité de ces lésions, la qualité de vie des patients qui en sont atteints est le plus souvent altérée. Le but de cette étude est de préciser l'évolution post-thérapeutique des craniopharyngiomes.

Matériels et méthodes

Etude rétrospective portant sur 10 patients présentant un craniopharyngiome opérés entre 1976 et 2013 et hospitalisés dans le service d'endocrinologie de sfax pour exploration hormonale.

Résultats

1- Caractéristiques de la population étudiée:

- Nombre de patients: 10; 6 enfants (≤ 15 ans) et 4 adultes
- L'âge moyen des enfants au moment du diagnostic : 9,3 ans (3-15 ans); celui des adultes: 28,2 ans (16-48 ans)
- Sexe ratio des enfants: 1 fille pour 5 garçons
- Pour les adultes : sexe masculin dans 100% des cas
- Motif de consultation: - Syndrome tumoral: 7 malades
- Troubles visuels: 6 malades
- Troubles endocriniens: 3 malades
- Localisation de la tumeur: - intra et supra-sellaire : 88.8% des cas
- supra-sellaire : 11.1% des cas

2- Traitement et évolution post-thérapeutique:

- Chirurgie: 100% des cas
- Exérèse de la tumeur complète: 4 cas dont:
 - Décès: 1 cas (en postopératoire immédiat)
 - Absence de récurrence tumorale: 3 cas
- Exérèse incomplète: 6 cas dont:
 - Décès: 1 cas (en postopératoire immédiat)
 - Progression d'un résidu tumoral post-chirurgical: 5 cas:
 - * Ré intervention chirurgicale: 1 cas
 - * Complément par radiothérapie: 1 cas
 - * Traitement par la bléomycine: 1 cas
 - * Surveillance: 2 cas
- Durée moyenne du suivi postopératoire: 9.6 années (1-27ans)
- Insuffisance anté hypophysaire (IAH): 7 cas
- Hyperprolactinémie : 5 cas (tableau 1)
- Diabète insipide central (DIC): 6 cas
- Déficit visuel post opératoire : 5 patients
 - cécité: 2 cas
 - altération de l'AV et/ou CV et/ou FO: 3 cas
- La prise de poids observée après chirurgie concernait 5 patients avec un gain pondéral moyen de 15kg (8-25kg)
- Un diabète type 2 et une dyslipidémie étaient relevés 8 mois post opératoire chez un patient (48ans) (tableau 2)

Tableau 1: Bilan hormonal hypophysaire des patients ayant une IAH

Hormone	Cas1(16ans)	Cas2(18ans)	Cas3(31ans)	Cas4(15ans)	Cas5(11ans)	Cas6(48ans)	Cas7(5ans)
FSH (mUI/mL)	0.12	3.2	0.6	3.9		1.6	
LH (mUI//mL)	<0.1	0.9	<0.1	0.7		0.46	
Testosterone (ng/mL)	<0.1	<0.02	>0.02			0.11	
Oestradiol (pg/ml)				<9			
Cortisol (ng /mL)	16.22	33	51.7	54.9	56.4	4.7	54.83
Cortisol30min après ACTH				179.5	93.3		
Cortisol60 min après ACTH				161.8	109.2		
FT4 (pmol/L)	6	6.5	5.8	7.8	7.5	10.9	6.9
TSH (uUI/mL)	1.37	1.1	5.3	3.6	3	0.65	1.82
IGF- I(ug/L)	64	52	27	86	62	161.9	61
PRL(ng/ml)	50.6	90	14	35	2	60.67	52

Tableau 2: Complications post opératoire des craniopharyngiomes

Complication	Nb de cas
Décès	2
Progression tumorale	5
IAH	7
DIC	6
Déficit visuel	5
Prise de poids	5
Troubles métaboliques	1

Discussion

- ❑ Les craniopharyngiomes sont des tumeurs rares, d'évolution lente, avec deux pics d'incidence chez l'enfant entre 5 et 14 ans, ceci est concordant avec nos résultats, et chez l'adulte entre 50 et 74 ans.
- ❑ Malgré la bénignité de ces lésions, la qualité de vie des patients qui en sont atteints est le plus souvent altérée, en raison des séquelles endocriniennes, visuelles, et neuro-intellectuelles.
- ❑ Le traitement le plus efficace est une exérèse chirurgicale complète. La radiothérapie peut améliorer la survie à long terme.
- ❑ Les récurrences après chirurgie du craniopharyngiome ne sont pas rares. Leur fréquence dépend de la qualité de la chirurgie initiale; elle a été estimée à 51% après cinq ans en cas d'exérèse incomplète, et à 13% en cas d'exérèse complète.
- ❑ La mortalité associée au craniopharyngiome a été estimée comme 3 à 5 fois plus importante que celle de la population générale.
- ❑ Les séquelles endocriniennes sont fréquemment rapportées au cours des craniopharyngiomes, notamment le déficit en GH décrit par certains auteurs comme constant, notamment chez l'enfant.
- ❑ La prise de poids est fréquente, surtout en postopératoire, et survient chez 26 à 61% des patients traités pour un craniopharyngiome. Dans notre étude, le gain pondéral postchirurgical était fréquent (50% des patients) et important (15 kg en moyenne).
- ❑ Un excès d'incidence (multipliée par 6 à 7), de diabète de type 2, d'accidents vasculaires cérébraux ainsi que d'infarctus du myocarde a été également observé en comparaison à la population générale.

Conclusion

Notre étude confirme que la morbidité et la mortalité associées aux craniopharyngiomes sont importantes. En dépit de leur caractère bénin, le pronostic peut être défavorable.