

ANOMALIES HYPOTHALAMIQUES SEVERES OBSERVEES APRES CHIRURGIE DU CRANIOPHARYNGIOME

AZZOUG S., BOUYOUCHEF F., CHENTLI F.

Service d'Endocrinologie CHU Bab El Oued - Alger

RESUME

Les adhérences anatomiques du craniopharyngiome avec les noyaux hypothalamiques expliquent les difficultés chirurgicales et les complications post opératoires. Dans une étude portant sur 44 craniopharyngiomes (8 adultes et 36 enfants ou adolescents) opérés majoritairement par voie sous frontale nous nous proposons d'évaluer la fréquence du syndrome hypothalamique post opératoire, d'analyser la symptomatologie clinique et de rechercher le ou les facteurs prédictifs.

Dans ce travail 5 enfants ont développé un syndrome hypothalamique post opératoire soit une fréquence de 11,3 %. Les anomalies constatées sont : les troubles de l'appétit n = 5 (1 anorexie suivie de cachexie mortelle, 4 obésités morbides avec syndrome métabolique et/ou stéatose hépatique) et les troubles du sommeil ou de la thermorégulation n = 3. Les troubles circulatoires et/ou respiratoires n'ont été relevés dans aucune observation.

Parmi les facteurs prédictifs étudiés nous retenons le jeune âge et l'étendue de l'exérèse tumorale. Le syndrome hypothalamique secondaire à la chirurgie du craniopharyngiome est observé dans 11%. Ce syndrome n'est constaté que dans la population pédiatrique. Il comporte des troubles alimentaires souvent sévères et des troubles de la thermorégulation. Les facteurs pré-disposants sont apparemment le jeune âge et l'étendue de l'exérèse tumorale. Ces deux facteurs étaient prévisibles dans la mesure où le craniopharyngiome de l'enfant de type adamantin se caractérise par une infiltration tumorale plus importante et une fibrose péri-tumorale plus étendue rendant laborieux l'acte chirurgical ce qui augmente le risque d'atteinte des noyaux hypothalamiques.

Mots clés : Craniopharyngiome, Exérèse tumorale, Complications hypothalamiques.

INTRODUCTION

Le craniopharyngiome est une tumeur à développement essentiellement suprasellaire ayant des relations étroites avec l'hypothalamus. La chirurgie du craniopharyngiome est souvent difficile et délicate ce qui explique la fréquence de l'atteinte hypothalamique.

Dans ce travail portant sur 44 craniopharyngiomes tous opérés par voie sous frontale, nous nous proposons d'évaluer la fréquence des anomalies hypothalamiques sévères, d'analyser la symptomatologie clinique et de rechercher le ou les facteurs prédictifs.

SUJETS

La population étudiée est composée de 44 sujets porteurs d'un craniopharyngiome opéré et confirmé histologiquement. Le sexe ratio est égal à 1 (22 F / 22 H). L'âge moyen de nos patients est de 13,32 ans $\pm$ 10,34 ans. Parmi ces sujets 36/44 soit 81,82 % sont des enfants ou des adolescents (âge au diagnostic $\leq$ 20 ans) et 8 /44 soit 18,18 % ont été diagnostiqués plus tard à l'âge adulte.

METHODES

Cette étude est basée sur l'examen méticuleux des patients et l'analyse minutieuse des dossiers de patients porteurs de craniopharyngiomes à la recherche

d'anomalies évoquant le syndrome hypothalamique majeur comme les troubles des conduites alimentaires ou des grandes fonctions vitales : troubles du sommeil, troubles de la régulation thermique, troubles circulatoires et respiratoires. Nous avons volontairement exclu de ce syndrome le diabète insipide isolé et les obésités simples.

Pour rechercher les facteurs prédictifs nous avons séparé notre population en 02 groupes : Groupe A ou groupe avec syndrome hypothalamique majeur et groupe B ou groupe sans syndrome hypothalamique majeur. Par la suite nous avons analysé l'impact de l'âge, du sexe, du volume tumoral, ainsi que celui de l'acte chirurgical sur la survenue du syndrome hypothalamique.

Pour l'étude statistique nous avons utilisé le test t de Student et le test du X².

RESULTATS

Dans notre série de 44 craniopharyngiomes 5 sujets ont présenté un syndrome hypothalamique sévère soit 11,36 %. Le syndrome hypothalamique est survenu dans tous les cas en post opératoire et n'a atteint que les enfants. L'atteinte ophtalmologique préopératoire est plus sévère et la survenue en post opératoire d'un diabète insipide est plus fréquente chez les sujets avec syndrome hypothalamique par rapport aux sujets sans syndrome hypothalamique (100 % vs 84 % et 60 % vs 41 % respectivement) mais la différence n'est pas statistiquement significative.

Nous n'avons pas trouvé de corrélation entre le risque de survenue de syndrome hypothalamique sévère et le volume tumoral, par contre il existe une corrélation positive avec le degré d'exérèse tumorale (p 0,05).

La symptomatologie clinique la plus fréquente est représentée par les troubles de l'appétit puisque ceux-ci sont retrouvés chez les 05 patients à type de polyphagie dans 4 cas /5 soit 80 % avec prise pondérale importante de plusieurs kg en quelques mois (dans 3 cas / 4).

L'obésité s'est compliquée d'un syndrome pluri métabolique dans un cas et d'une stéatose hépatique dans deux cas.

Une patiente a présenté une anorexie ayant abouti au décès au bout de quelques mois dans un état de cachexie.

Chez les patients avec syndrome hypothalamique, les troubles du sommeil à type d'hypersomnie sont relevés chez 03 sujets soit 60 %.

Les troubles de la régulation thermique à type d'accès d'hyperthermie sont également retrouvés chez 03 d'entre eux. Dans ce travail, nous n'avons pas relevé de troubles respiratoires ou circulatoires.

COMMENTAIRES

Le syndrome hypothalamique secondaire à la chirurgie du craniopharyngiome tel qu'il a été analysé dans ce travail paraît relativement fréquent puisqu'il touche un patient opéré sur 10. La comparaison avec la littérature est malaisée car les différents travaux recensés ne se sont intéressés qu'à l'obésité qui est relevé dans 22 à 62 % [2, 3, 4, 5, 6, 7].

Dans notre étude, l'atteinte hypothalamique se manifeste essentiellement par des troubles de l'appétit notamment à type de polyphagie conduisant à une obésité parfois majeure. Cette polyphagie est en rapport probablement avec la destruction par l'acte chirurgical des noyaux ventro-médians de l'hypothalamus. L'anorexie est par contre moins fréquente et serait liée à l'atteinte des noyaux hypothalamiques latéraux. Les troubles du sommeil et de la régulation thermique seraient également dus à des lésions hypothalamiques spécifiques.

L'étendue du geste chirurgical, l'importance de l'atteinte ophtalmologique préopératoire et la survenue d'un diabète insipide en postopératoire sont des éléments prédictifs de la survenue d'un syndrome hypothalamique.

L'atteinte exclusivement pédiatrique dans notre série pourrait s'expliquer par le fait que le craniopharyngiome de l'enfant souvent de type adamantin [1], se caractérise par une fibrose péri tumorale importante et une infiltration plus importante du tissu péri tumoral ce qui rend son exérèse plus difficile. Par contre le craniopharyngiome de l'adulte serait plutôt de type papillaire [1] avec une fibrose moins importante et une exérèse plus

facile. Le syndrome hypothalamique sévère serait également la rançon d'une bonne chirurgie.

CONCLUSION

Dans cette étude portant sur 44 craniopharyngiomes opérés, le syndrome hypothalamique paraît comme une complication post opératoire relativement fréquente (11,3 %). Les troubles de l'appétit en sont la manifestation majeure à type d'obésité ou d'anorexie sévère pouvant toutes les deux grever sérieusement le pronostic fonctionnel et surtout vital. De ce fait il est impératif de les rechercher systématiquement dans les suites opératoires de tout craniopharyngiome opéré, à fortiori lorsqu'il s'agit d'un enfant, qu'il existe une atteinte ophtalmologique pré-opératoire sévère, lorsque s'installe un diabète insipide en post opératoire et lorsque l'exérèse tumorale est importante.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] AMITA N., MORI S., IKEDA T.- Removal of craniopharyngioma by a unilateral inter hemispheric Translamina Terminalis approach. Operative procedure and post operative managment. Insomii M. (Ed.) Surgery in and arroud the brainstem and the third ventricle. Springer verlag, Berlin. 1986, 389 - 395.
- [2] BRAUNER R., MALANDRY F., RAPPORT R., PIERRE - KHAN A., HIRSCH J. F. - Craniopharyngiomes chez l'enfant. Evaluation endocrinienne et traitement. A propos de 37 cas. Arch. Pédiatr., 1987, 44, 765 - 769.
- [3] CHOUX R., HASSOUN J., BERARD M., PELLISSIER J.F., CHOUX M., TOGA M. - Craniopharyngioma ultrastructure. Invivo and Invitro Study. Anat. Pathol., 1973, 21, 179 - 199.
- [4] LALAN KERALY J., AUBIER F. DEROME P., KALIFA C., LEMERTE J., CANLORBE P., CHAUSSAIN J.L, JOB J.C. Evolution à moyen terme des craniopharyngiomes de l'enfant en fonction des choix thérapeutiques initiaux. Arch. Fr. Pédiatr., 1986, 43, 593 - 599.
- [5] LAPRAS C., PATET J.D., MOTTOLESE C., GHARBI S., LAPTAS C. JR Craniopharyngiomas in Childhood ; Analysis of 42 Cases - Prog. Exp. Res., 1987, 30, 350 - 358.
- [6] SORVA R. Children with craniopharyngioma. Early growth failure and rapid post opérative weight gain. Acta Pédiat. Scand., 1988, 77, 587 - 592.
- [7] STAHNKE N., GRUBEL G., LA GENSTEIN I., WILLING R. P. Long term Follow - up of Children with craniopharyngioma Eur. J. Pédiat.1984, 142, 179 - 185.