

A PROPOS D'UNE OBSERVATION D'APOPLEXIE HYPHYSAIRE ET D'OPHTALMOPLÉGIE BILATÉRALE SÉVÈRE

KONÉ N⁽¹⁾, BOUSHAB B.M⁽²⁾, SARKI S.I⁽³⁾, SOUMARÉ O⁽⁴⁾, HAIDARAA⁽⁵⁾.

1) Service de Neurochirurgie, Centre Hospitalier de Kiffa, Assaba, Mauritanie.

2) Service de Médecine Interne et Maladies infectieuses, Centre Hospitalier de Kiffa, Assaba, Mauritanie.

3) Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey BP : 238, Niamey, Niger.

4) Service de Neurochirurgie, Centre Hospitalier des Spécialités BP: 5252, Nouakchott, Mauritanie.

5) Service de Neurochirurgie, Centre Hospitalier de Bouaké 01 B.P. 1174 Bouaké Côte d'Ivoire.

Noukhoulm Koné, Email : colo10fr@hotmail.com

RÉSUMÉ:

L'apoplexie hypophysaire est une urgence endocrinienne et neurochirurgicale rare et potentiellement mortelle. Elle reste un véritable challenge diagnostique en raison de sa rareté et de la grande variabilité de sa présentation clinique. Nous rapportons le cas d'un patient de 55 ans, admis dans un tableau brutal d'ophtalmoplégie bilatérale sévère, de vomissements et de céphalées. L'IRM de la région sellaire a objectivé des signes en faveur d'une apoplexie d'un macroadénome hypophysaire intra et extrasellaire. Le patient a bénéficié d'une exérèse totale de la tumeur et l'histologie a confirmé l'apoplexie hypophysaire. L'évolution a été marquée par une récupération complète des fonctions visuelles (oculomotricité et acuité visuelle) à J5 postopératoire, une disparition des céphalées et vomissements. A travers cette observation, les auteurs discutent les aspects cliniques, radiologiques ainsi que les indications chirurgicales de l'apoplexie hypophysaire.

Mots clés : Apoplexie pituitaire, Ophtalmoplegie, IRM.

ABSTRACT: ABOUT AN OBSERVATION OF PITUITARY APOPLEXY AND SEVERE BILATERAL OPHTALMOPLÉGIA.

Pituitary apoplexy is a rare and potentially fatal endocrine and neurosurgical emergency. This pathology remains a real diagnostic challenge because of its rarity and the great variability of its clinical presentation. We report the case of a 55-year-old patient admitted in brutal picture of a severe bilateral ophthalmoplegia, vomiting and headache. The MRI of the sellar region has demonstrated signs in favor of an apoplexy of an intra and extrasellar pituitary macroadenoma. The patient had complete tumor excision and histology confirmed pituitary apoplexy. The evolution was marked by a complete recovery of visual functions (oculomotricity and visual acuity) on 5 day postoperative, the disappearance of headache and vomiting. Through this observation, the authors discuss the clinical, radiological aspects as well as the surgical indications of pituitary apoplexy.

Key words : Pituitary apoplexy, Ophthalmoplegia, MRI.

INTRODUCTION

L'apoplexie hypophysaire est une urgence endocrinienne et neurochirurgicale rare et potentiellement mortelle. Elle se définit par une hémorragie et/ou une ischémie de l'hypophyse qui résulte en une constellation de signes et de symptômes. On retrouve classiquement des céphalées en coup de tonnerre, des vomissements, des troubles visuels et un hypopituitarisme avec ou sans altération de l'état de conscience [1,2]. Malgré sa relative rareté, elle doit être présente à l'esprit en raison des difficultés diagnostiques et des décisions thérapeutiques médicales et parfois neurochirurgicales qu'elle nécessite en urgence. Nous rapportons un cas d'apoplexie hypophysaire avec ophtalmoplégie bilatérale sévère et nous discuterons à travers une revue de la littérature les aspects cliniques et radiologiques ainsi que les indications chirurgicales de l'apoplexie hypophysaire.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 55 ans, sans antécédents pathologiques particuliers qui a présenté des céphalées d'emblée intenses associées à une baisse de l'acuité visuelle. Cette symptomatologie s'est compliquée un jour plus tard d'une ophtalmoplégie bilatérale et de vomissements. L'examen clinique a relevé une paralysie bilatérale des nerfs oculomoteurs (III, IV et VI) et une mydriase bilatérale, peu réactive. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) de la région sellaire réalisée 48 heures plus tard a mis en évidence des signes en faveur d'une apoplexie d'un volumineux adénome de l'hypophyse à développement sellaire et suprasellaire en séquence T1 et T2 prenant le contraste après injection de gadolinium, mesurant respectivement 88,2 mm et 88,6 mm de petit et de grand diamètres (figure 1).

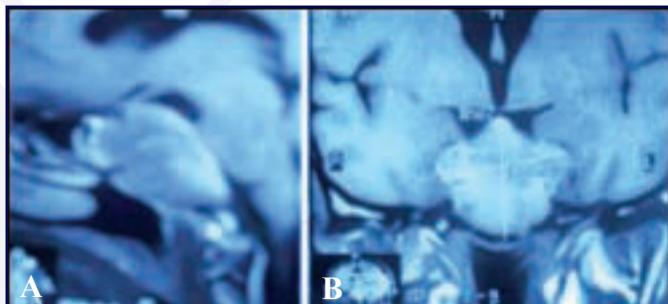


Figure 1. (A) IRM de la région sellaire en coupe sagittale, séquence pondérée T1 montrant un volumineux adénome de l'hypophyse à développement sellaire et suprasellaire. (B) IRM de la région sellaire en coupe coronale montrant après injection de gadolinium, l'adénome en cours d'apoplexie.

Le patient a bénéficié d'une corticothérapie systématique. Le bilan hormonal excepté l'hyperprolactinémie (47,9 Ug/L) était sans particularité. L'indication chirurgicale d'une exérèse microchirurgicale par abord endonasal transphénoïdal a été posée. L'ablation de celle-ci a été réalisée sans incident sous microscope opératoire. Les suites ont été marquées par la réapparition de la perception lumineuse, la diminution de l'intensité et de la fréquence des céphalées à J1 postopératoire; la récupération complète des fonctions visuelles (oculomotricité et acuité visuelle) à J5 postopératoire. Le fond d'œil à J3 postopératoire a retrouvé une rétine et une papille sans anomalie particulière, sans œdème papillaire. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires a confirmé le diagnostic en mettant en évidence un tissu nécrotico-hémorragique inflammatoire aigu. L'étude immunohistochimique a été en faveur d'un prolactinome. La tomodensitométrie (TDM) de contrôle de la région

sellaire réalisée à J45 postopératoire a montré une cavité résiduelle sans résidu tumoral (figure 2). Après 1 an de suivi, l'évolution clinique est favorable.

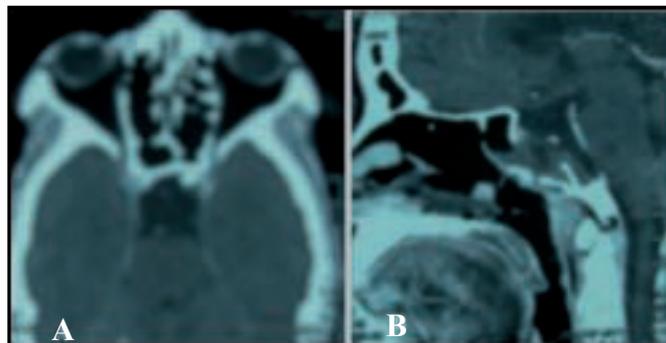


Figure 2. TDM de la région sellaire avec injection du produit de contraste en coupes axiale (A) et sagittale (B) montrant à J 45 postopératoire une cavité résiduelle sans résidu tumorale.

DISCUSSION

L'apoplexie hypophysaire est un syndrome clinique, résultant d'une expansion hypophysaire fulminante due à une hémorragie et/ou un infarctissement hypophysaire avec possibilité de compression du tissu hypophysaire restant, des nerfs optiques, du sinus caverneux et de l'hypothalamus [3,4]. Cette atteinte est généralement une complication des macroadénomes hypophysaires dans 90% des cas [1]. Elle est asymptomatique dans 14 à 22% des cas de macroadénomes hypophysaires [4]. Dans 80% des cas, elle est la première manifestation de la tumeur [5]. Elle survient fréquemment entre 50 et 60 ans, avec une prédominance homme/femme d'environ 2/1 [5]. Cette pathologie reste un véritable challenge diagnostique en raison de sa rareté et de la grande variabilité de sa présentation clinique. La pathogénie de l'apoplexie hypophysaire n'est pas complètement comprise, et en conséquence un certain nombre d'hypothèses ont été publiées [3,6] :

- L'excès des capacités d'apport sanguin de l'adénome peut entraîner un infarctus de la tumeur puis une hémorragie [3].
- Les vaisseaux de l'hypophyse infundibulaire et supérieure peuvent être comprimés par la tumeur contre le diaphragme sellaire, ce qui peut à son tour entraîner une ischémie, un infarctus et une hémorragie [6].

- Les adénomes hypophysaires peuvent être caractérisés par une vasculopathie intrinsèque [7].

Un examen pathologique ne permet d'identifier les caractéristiques cellulaires que dans 75% des cas.

L'ischémie peut entraîner la présence «d'hématies dépigmentées» ou de «cellules moribondes» avec des noyaux pycnotiques. L'hémorragie se manifeste sous la forme d'hématies extravasées. Les cellules de l'adénome peuvent être colorées de façon traditionnelle ou examinées sous microscopie électronique pour déterminer quelles hormones sont stockées dans les cellules [1]. Le tableau clinique varie en sévérité, et dans de nombreux cas cela peut être attribué à la taille de la tumeur hypophysaire [7]. La triade classique de l'apoplexie pituitaire inclut selon Semple PL et al. [8] :

- Des céphalées sévères dans 84% des cas associées à des nausées et vomissements;

- Des troubles visuels et oculomoteurs de type variable pouvant se traduire par une ophtalmoplégie, une diplopie, un ptosis et une cécité;

- Un hypopituitarisme dans 83,8 % des cas.

Les patients peuvent présenter une hypotension, une hypona-

trémie (12% à 44%) et une hypoglycémie [1], attribuées à un hypoadrénalisme aigu secondaire aigu ou à une déficience en hormone de croissance.

La présentation clinique de l'apoplexie hypophysaire peut faire discuter deux principaux diagnostics différentiels : l'hémorragie méningée et la méningite bactérienne ; on peut aussi évoquer une thrombose du sinus caverneux ou un accident vasculaire du tronc cérébral.

Les meilleurs outils pour faire le diagnostic d'apoplexie hypophysaire sont la TDM et l'IRM. En révélant une tumeur hypophysaire, même si l'on ne met pas en évidence de nécrose ou d'hémorragie dans la tumeur, l'imagerie permet une confirmation diagnostique évidente. Le diagnostic radiologique des apoplexies hypophysaires a connu un énorme progrès grâce à l'IRM. En effet, elle constitue actuellement l'examen de choix permettant d'évoquer fortement le diagnostic d'apoplexie dans sa forme typique [7]. Randevo HS et al [9] ont relevé 100% contre 93% de sensibilité respectivement pour l'IRM et la TDM pour le diagnostic d'adénome hypophysaire et 88% contre 21% pour le diagnostic d'apoplexie hypophysaire. L'IRM en plus de la détection de la lésion causale, détermine son expansion, ses rapports et objective le plus souvent l'hémorragie au niveau de la région pituitaire. L'apoplexie hypophysaire peut présenter à l'IRM des caractéristiques hémorragiques, non hémorragiques et mixtes. Il est classiquement admis que l'IRM doit être effectuée au moins 12 heures après l'installation des symptômes afin d'éliminer les faux négatifs, l'hémorragie pouvant ne pas être visible durant la phase suraiguë [10]. Actuellement, l'IRM de diffusion permet de pallier à cette insuffisance. La TDM reste néanmoins pratiquée en cas de contre-indications à l'IRM et en cas de recherche de renseignements complémentaires à ceux fournis par l'IRM : essentiellement, l'étude de l'érosion et des déformations osseuses. L'hémorragie intradéno-mateuse qui au départ est hyperdense avec une prise de contraste minime ou absente va dans les jours qui suivent diminuer progressivement de densité et une prise de contraste périphérique annulaire apparaît [3]. L'angiographie cérébrale, indiquée auparavant en cas de doute sur la présence éventuelle d'un anévrisme intracrânien marque actuellement le pas au profit de l'angio-IRM notamment en cas d'hémorragie méningée associée. Le malade doit faire l'objet d'une évaluation hormonale urgente et recevoir des glucocorticoïdes jusqu'à ce que son taux de cortisol soit connu. La corticothérapie peut être utile également pour réduire l'œdème cérébral. La chirurgie n'est pas systématiquement indiquée. En effet, l'apoplexie hypophysaire comme nous l'avons vu se présente sur le plan clinique comme un continuum entre un tableau de signes cliniques minimes et des situations dramatiques pouvant entraîner le décès. C'est aux deux extrémités de ce spectre que la chirurgie est discutée. Au cours des apoplexies hypophysaires qui se manifestent par des troubles oculomoteurs sévères avec ou sans hypertension intracrânienne (HTIC), les indications chirurgicales rejoignent celles d'un adénome compliqué. Le traitement chirurgical selon Cardoso ER et Peterson EW [3] ne semble pas influencer le taux de mortalité par apoplexie pituitaire. Ce sont les troubles visuels avec ou sans HTIC qui poussent le plus à la chirurgie en cas d'apoplexie hypophysaire [3,7,10]. Les facteurs retentissant sur la récupération visuelle sont discutés. Onesti St et al [10] ont prôné une chirurgie aussi rapide que possible chez tout patient ayant une apoplexie hypophysaire quelle que soit la sévérité du tableau clinique, même si le déficit dure depuis relativement longtemps. Bills DC et al [7] ont trouvé que l'amélioration de l'acuité visuelle était significativement meilleure parmi les patients opérés avant le 7^{ème} jour d'évolution avec une amélioration complète

dans tous les cas. Par contre, il n'a pas trouvé de différence significative entre les malades opérés avant ou après le 7^{ème} jour en ce qui concerne les troubles oculomoteurs. Parmi les malades opérés avant le 7^{ème} jour, il n'a pas trouvé de différence significative entre ceux opérés avant ou après le 3^{ème} jour. L'existence d'une cécité préopératoire réduit nettement les chances de récupération [11]. Un diagnostic tardif ne doit cependant pas faire renoncer à une chirurgie réalisée sans délai puisque même en cas de cécité installée depuis plus de 15 jours, Khaldi M et al [11] ont eu des cas de récupération visuelle. Une fois l'indication opératoire posée, deux grandes voies d'abord permettent l'accès à la loge hypophysaire [3]:

- La voie transsphénoïdale qui est la voie d'abord de choix. Deux méthodes distinctes sont utilisables (abord transsphénoïdal assisté par endoscope ou par microscope opératoire).
- La voie haute, par abord sous-frontal ou ptériono-sous-frontal nécessitant une craniotomie, est indiquée pour les adénomes présumés fibreux ou certains macroadénomes à développement essentiellement supra-sellaire. Elle est rarement utilisée.

CONCLUSION

L'apoplexie hypophysaire est un remaniement nécrotico-hémorragique causé le plus souvent par un macroadénome. Elle est caractérisée par la constitution brutale d'une paralysie oculomotrice ou d'une cécité dans un contexte de céphalées en coup de tonnerre et parfois de troubles de la conscience. Son diagnostic a connu un énorme progrès grâce à l'IRM. Une décompression chirurgicale rapide, principalement par voie transsphénoïdale est le plus souvent indiquée : elle permet une récupération neurologique nette surtout sur le plan visuel.

CONFLITS D'INTÉRÊT

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs.

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail.

Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

DATE D'ENVOI DE L'ARTICLE : 10/06/2019.

DATE D'ACCEPTATION : 05/11/2019.

DATE DE PUBLICATION : 22/06/2020.

RÉFÉRENCES

1. **Goguen J.** Apoplexie hypophysaire. Conférences scientifiques d'endocrinologie Octobre 2006; 6, 8.
2. **Turgut M, Ozsunar Y, Basak S, Güney E, Kir E, Meteoglu I.** Pituitary apoplexy: an overview of 186 cases published during the last century. *Acta Neurochir.* 2010 May; 152(5): 749-61.
3. **Cardoso ER, Petersen EW.** Pituitary apoplexy: a review. *Neurosurgery* 1984, 14:363-373.
4. **Semple PL, Webb MK, De Villiers JC, Laws ER Jr.** Pituitary apoplexy. *Neurosurgery.* 2005; 56: 65-73.
5. **Renabir S, Baruah MP.** Pituitary apoplexy. *Indian journal of Endocrinology and Metabolism.* 2011; 15(Suppl 3): S188-S196.
6. **De Villiers JC, Marcus G.** Non-haemorrhagic infarction of pituitary tumours presenting as pituitary apoplexy. *Adv Biosci.* 1988; 69: 461-464.
7. **Bills DC, Meyer FB, Laws ER Jr, Davis DH, Ebersold MJ, Scheithauer BW et al.** A retrospective analysis of pituitary apoplexy. *Neurosurgery.* 1993; 33: 602-609.
8. **Semple PL, Jane JA, Lopes MB, Laws ER.** Pituitary apoplexy: correlation between magnetic resonance imaging and histological re-

sults. Journal of Neurosurgery. 2008; 108(5): 909-15.

9. Randeva HS, Schoebel J, Byrne J, Esiri M, Adams CBT, Wass JAH. Classical pituitary apoplexy: clinical features, management and outcome. Clin Endocrinol (Oxf). 1999; 51: 181-188.

10. Onesti St, Wisniewski T, Post KD. Clinical versus subclinical pituitary apoplexy: presentation, surgical management and outcome in 21 patients. Neurosurgery. 1990; 26: 980-986.

11. Khaldi M., Ben Hamouda K, Jemel H, Kallel J, Zimmel I. Apoplexies pituitaires à propos de 25 patients. Neurochirurgie. 2006; 52, 4: 330-338.