

P-112

Adénome hypophysaire ectopique suprasellaire de type prolactinome : cas cliniqueH. Vincart*, O. Lermen, S. Ledeghen, V. Marneffe
Ottignies, Belgique

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : Hadrien.vincart@gmail.com (H. Vincart)

Introduction Les adénomes hypophysaires sont les tumeurs les plus fréquentes de la selle turcique. Les adénomes hypophysaires ectopiques (EPAs), ectopiques suprasellaires (ESPAs) et surtout du sinus sphénoïdal (ESSPAs) sont eux extrêmement rares (une centaine de cas décrits dans la littérature). Bien que ces EPAs aient la même origine embryologique que les cellules de l'adénohypophyse, ils grandissent complètement en dehors de la selle turcique sans contact avec celle-ci. On les retrouve principalement au niveau du sinus sphénoïdal (36 % des cas), de la région suprasellaire (27,7 % des cas) ou plus rarement du clivus, de la cavité nasale, du sinus caverneux ou de la région parasellaire. Nous rapportons ici un cas d'une prolactinome ectopique situé au niveau du sinus sphénoïdal gauche.

Observation Patient de 64 ans suivi en ORL dans le cadre d'une sinusite chronique provoquant des symptômes de congestion nasale depuis plusieurs mois. Un CT Scanner réalisé dans le décours de cette prise en charge a mis en évidence de manière fortuite une lésion située à la partie gauche du corps de l'os sphénoïdal. L'IRM cérébrale réalisée confirme une lésion intraosseuse à ce niveau qui s'étend en inféro-latéral et au niveau du clivus. La tumeur présentait un léger hypersignal homogène en séquence FLAIR, un isosignal homogène en pondération T2 et T1 sans signe de rehaussement après injection de gadolinium. Aucun signe de graisse ni de calcification intratumorale. Les diagnostics différentiels avancés à ce stade étaient une métastase, une dysplasie fibreuse, un ostéome, un ostéoblastome, un méningiome, un sarcome, un granulome, une lésion kystique, un hémangiome et un adénome. Après discussion en staff multidisciplinaire, nous avons proposé au patient une biopsie transsphénoïdale de la lésion sous neuronavigation. Les suites postopératoires furent sans particularité.

Résultats Les résultats anatomopathologiques indiquèrent du parenchyme hypophysaire qui semblait normal. Devant ce résultat inattendu, nous avons décidé en staff de réaliser une nouvelle biopsie. Cette fois, les résultats montrèrent un adénome hypophysaire infiltrant le tissu osseux adjacent. Les résultats complémentaires révélèrent un prolactinome. Le suivi radiologique à six mois ne montre aucune évolution de la tumeur. Actuellement le patient est traité médicalement par cabergoline (Sostilar) 0,25 deux fois par semaine et est suivi en endocrinologie.

Discussion Les ESPAs sont de rares tumeurs intracrânielles extracérébrales. Elles ont la même origine embryologique que l'adénohypophyse mais n'ont aucune connection avec la glande. Bien que la littérature ne contienne actuellement principalement que des cas reports, il existe une classification des adénomes hypophysaires suprasellaires (SPAs) en trois catégories. Le type I comprend les tumeurs originaires de la pars distalis, le type II celles originaires de la pars tuberalis et le type III celles des cellules résiduelles de la poche de Rathke. Seuls les adénomes suprasellaires de type III n'ont pas de connection avec l'adénohypophyse et peuvent donc être considérés comme des adénomes ectopiques. La distribution de ces tumeurs en terme de production hormonales est la suivante : 30 % sécrètent de la prolactine (PRL), 20 % de l'ACTH, 10 % de la GH et de la TSH et 30 % sont non sécrétant. Cette répartition est légèrement différente de celle des adénomes hypophysaires classiques : (48 %PRL, 10 %GH, 6 %ACTH, 1 %TSH, 35 % non-fonctionnels). Cette différence pourrait s'expliquer par les sous-types cellulaires dont proviennent les ESPAs et leurs caractéristiques de migration lors de l'embryogenèse. Les stratégies chirurgicales de ces tumeurs restent débattues. La voie transsphénoïdale (TSS) semble être une voie d'abord plus simple mais la voie d'abord transcrânienne (TCS)

est toujours privilégiée dans certains cas particuliers (emprise des carotides ou des sinus caverneux dans la tumeur, vascularisation importante).

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2019.03.119>

P-113

Malformation de Chiari I chez l'enfant : évaluation d'une série de 99 patients traités entre 2001 et 2017

Theo Broussolle, Pierre Aurélien Beuriat, A. Szathmari, F. Di Rocco, Sehya Mob, C. Mottotese*

Lyon, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : carmine.mottotese@chu-lyon.fr (C. Mottotese)

Introduction La malformation ou anomalie de Chiari de type I représente une pathologie bien connue mais toujours discutées pour la symptomatologie clinique, le traitement chirurgical, les résultats. Nous rapportons l'analyse d'une série des patients traités entre 2001 et 2017.

Matériel et méthodes Un total de 99 patients ont été traités pour une malformation de Chiari de type I. L'âge est compris entre 8 mois et 17 ans et l'âge moyenne au moment de la chirurgie a été de 10 ans. 71 % des enfants présentaient des céphalées qui sont dans 34 % des cas atypiques. 11 % des patients présentent un syndrome cérébelleux et 12 % des vertiges. 29 % des patients ont de troubles sensitivomoteur et 5 % un atteinte des nerfs crâniens et chez 5 % un apnée du sommeil. Chez 26 % des patients la symptomatologie clinique a été caractérisé par une syndrome d'hypertension intracrânienne. Une syringomyélie a été décelé chez 25 % des patients ainsi qu'une hydrocéphalie. Tous les patients ont été traités par décompression osseuse occipitale, ouverture de l'arc postérieure de C1, résection du ligament occipito-atlantoïdien, ouverture de la dure mère et greffon en goretex. Chez 5 patients une stabilisation occipito-cervicale a été associé. 5 patients ont été opéré pour une ventriculo-cisterno-stomie endoscopique, 4 patients ont eu une coagulation des tonsilles cérébelleuses et 2 une aspiration. 1 patient a été traité avec dérivation syringo-peritoneale avec valve et 1 patient avec syringostomie sous-arachnoïdienne. Le taux de complications globale de la série a été de 4 %.

Résultats Les résultats ont été jugés bon dans 85 % des cas avec un suivi moyen de 4 ans. La scoliose a été améliorée dans 50 % des cas et la syringomyélie dans 80 % des cas. Si on fait référence aux résultats sur les différents signes clinique les céphalées ont été amélioré dans 68 % des cas, les troubles cérébelleux dans 88 %, les vertiges dans 78 %, les nausée et vomissements dans 67 %, les autres signes dans 75 % des cas. Lorsque on considère la syringomyélie les formes dorso-lombaires le taux d'amélioration (89 %) est légèrement plus important que pour les formes cervicales (82 %).

Conclusion La malformation de Chiari I nécessite un traitement chirurgical lorsqu'elle est symptomatique. L'évaluation des signes cliniques reste important pour avoir un bon résultat clinique. Notre analyse montre que la descente des tonsilles favorise plutôt l'hydrocéphalie que la dilatation du canal ependymaire. La tonsillectomie doit être réservé chez l'enfant seulement dans les formes sévères et leur coagulation se révèle aussi efficace.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2019.03.120>