
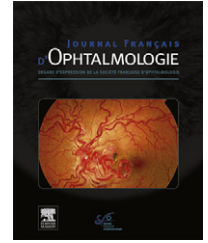




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



COMMUNICATION DE LA SFO

Apoplexie hypophysaire et baisse d'acuité visuelle bilatérale sévère : à propos d'un cas[☆]

Pituitary apoplexy and severe bilateral visual loss: a case report

G. Baglin^a, P. Betermiez^a, A. Bertout^a, P. Toussaint^b,
D. Bremond-Gignac^a, S. Milazzo^{a,*}

^a Service d'Ophtalmologie, Centre Saint Victor, CHU Amiens

^b Service de Neurochirurgie, CHU Amiens

Reçu le 23 octobre 2008 ; accepté le 18 avril 2009
Disponible sur Internet le 18 juillet 2009

MOTS CLÉS

Apoplexie
hypophysaire ;
Champ visuel ;
Baisse d'acuité
visuelle ;
Paralysies
oculomotrices

Résumé

Introduction. — L'apoplexie hypophysaire correspond à un infarctus ou à une hémorragie survenant dans un adénome hypophysaire. Accident rare, elle associe des céphalées brutales, des troubles de conscience, des signes endocriniens et des troubles visuels parfois sévères, à type de syndrome chiasmatique et de paralysies oculomotrices. 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.

Observation. — Nous rapportons le cas d'un homme de 31 ans qui depuis 6 mois négligeait un trouble visuel bitemporal. Brutalement apparurent des céphalées intenses ainsi qu'une baisse d'acuité visuelle bilatérale (inférieure à 1/10^e à droite pour 2/10^e à gauche). Le scanner X cérébral réalisé en urgence objectivait une apoplexie hypophysaire. Le champ visuel pratiquement éteint à droite montrait à gauche une hémianopsie temporale. Devant ce retentissement ophtalmologique, une exérèse de l'adénome nécrosé fut réalisée par voie trans-sphénoïdale en neurochirurgie. L'évolution fut favorable, avec une récupération totale tant sur le plan de l'acuité visuelle que sur le plan campimétrique.

Discussion. — Selon les études concernant les apoplexies hypophysaires, les céphalées sont présentes dans 76% des cas, suivies par les baisses de vision (62%), et par les paralysies oculomotrices (40%). Ces dernières prédominent sur la troisième paire crânienne.

[☆] Communication orale présentée lors du 114^e congrès annuel de la Société française d'ophtalmologie en mai 2008.

* Auteur correspondant. Service d'ophtalmologie, Centre Saint Victor, CHU Amiens, France.
Adresse e-mail : milazzo.solange@chu-amiens.fr (S. Milazzo).

KEYWORDS

Pituitary apoplexy;
Visual field;
Visual loss;
Ocular motor nerve
palsies

Conclusion. — Le tableau d'apoplexie hypophysaire se caractérise par la constitution brutale d'une paralysie oculomotrice ou d'une cécité dans un contexte de céphalées en coup de tonnerre et parfois de trouble de la conscience. Il comporte un risque fonctionnel et vital en raison d'un panhypopituitarisme aigu. Urgence diagnostique, le scanner ou l'IRM confirme le diagnostic. La conjonction d'une hormonothérapie substitutive et de l'exérèse de la tumeur par voie trans-sphénoïdale permet le plus souvent une issue favorable et une récupération visuelle.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Pituitary apoplexy is caused by an infarction or a hemorrhage in a pituitary adenoma manifesting in acute headaches, consciousness impairment, endocrine features, and moderate to severe visual loss, with chiasmal syndrome or oculomotor palsies. We present a case report and a review of the literature.

Case-report. — We report the case of a 31-year-old man who neglected bitemporal visual loss (less than 1/10 OD and 2/10 OS). Emergency cerebral tomodensitometry found a pituitary apoplexy. Visual field loss was nearly complete at OD and temporal hemianopia was present at OS. These ocular complications led to a neurosurgical transsphenoidal resection of the necrotic adenoma. Follow-up was satisfactory with complete recovery of visual acuity and visual field.

Discussion. — In the literature, headaches are present in 76% of the patients, visual loss in 62%, and ocular motor nerve palsy in 40%. Third cranial nerve palsies are predominant.

Conclusion. — The clinical picture of pituitary apoplexy is characterized by the sudden onset of oculomotor palsy or blindness with acute headaches and even consciousness impairment. A functional and vital risk is present because of acute hypopituitarism. This emergency diagnosis is confirmed by tomodensitometry or magnetic resonance imaging. The association of hormone substitution and tumor transsphenoidal resection commonly leads to a positive outcome and visual improvement.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

L'apoplexie hypophysaire correspond à un remaniement vasculaire aigu de nature ischémique ou hémorragique, survenant dans un adénome hypophysaire. Accident rare, elle surviendrait chez 3 % des patients porteurs d'adénome hypophysaire [1]. Le tableau clinique classique associe dans un contexte de céphalées brutales, des troubles de la conscience, des troubles endocriniens et des manifestations ophtalmologiques à type de baisse visuelle unie ou bilatérale, en rapport avec une compression aiguë du chiasma et des paralysies oculomotrices [2].

Observation

Un homme de 31 ans consulta en urgence pour l'apparition de céphalées brutales avec nausées et vomissements, associées à une baisse d'acuité visuelle bilatérale. À l'interrogatoire, il n'y avait pas d'antécédent particulier, hormis un trouble visuel bitemporal que le patient avait négligé depuis plus de 6 mois. Il ne présentait pas non plus de trouble endocrinien évident. Lors de l'examen clinique, les céphalées étaient frontales, la conscience était respectée avec un score de Glasgow évalué à 15. À l'inspection, lors de l'examen ophtalmologique, l'oculomotricité était normale sans diplopie. L'examen du réflexe photomoteur retrouva un déficit pupillaire afférent relatif droit. L'acuité visuelle était limitée à moins de 1/10^e Parinaud 6 à droite pour 2/10^e Parinaud 5 à gauche. L'examen en biomicroscopie montrait une chambre antérieure calme, le fond d'œil était normal avec une rétine et une papille sans anoma-

lie particulière, sans oedème papillaire. Un champ visuel fut réalisé : à droite, il ne persistait qu'un petit secteur nasal ; à gauche, il existait une hémianopsie temporale (Fig. 1). Un scanner cérébral X et une IRM sans injection furent également réalisées en urgence. Ces derniers objectivaient une masse intra-sellaire à expansion supra-sellaire inhomogène évoquant une apoplexie hypophysaire (Fig. 2). La prise en charge de cette apoplexie hypophysaire avec retentissement ophtalmologique consista après avis neurochirurgical en une hormonothérapie substitutive immédiate ainsi qu'une exérèse de l'adénome nécrosé par voie trans-sphénoïdale en neurochirurgie 2 jours après le début des symptômes (Figs. 3 et 4). L'évolution fut favorable, avec une récupération totale tant sur le plan de l'acuité visuelle que sur le plan campimétrique (Fig. 5).

Discussion

L'apoplexie hypophysaire est une pathologie peu fréquente. Elle concernerait 3 % des patients porteurs d'adénome hypophysaire. La moyenne d'âge des patients atteints est de 46 ans (de 6 à 88 ans) [3]. Dans plus de 2/3 des cas, les malades méconnaissent l'existence de leur adénome avant la complication aiguë. Il s'agit la plupart du temps d'accidents aigus ayant des conséquences dramatiques tant sur la fonction visuelle qu'endocrinienne. Les manifestations cliniques d'apoplexie hypophysaire sont variées avec en premier lieu des céphalées intenses, brutales, le plus souvent rétro-orbitaires ou frontales, et parfois diffuses. Elles sont présentes dans 76 % des cas et peuvent mimer la douleur observée dans les irritations méningées [4]. Suivent

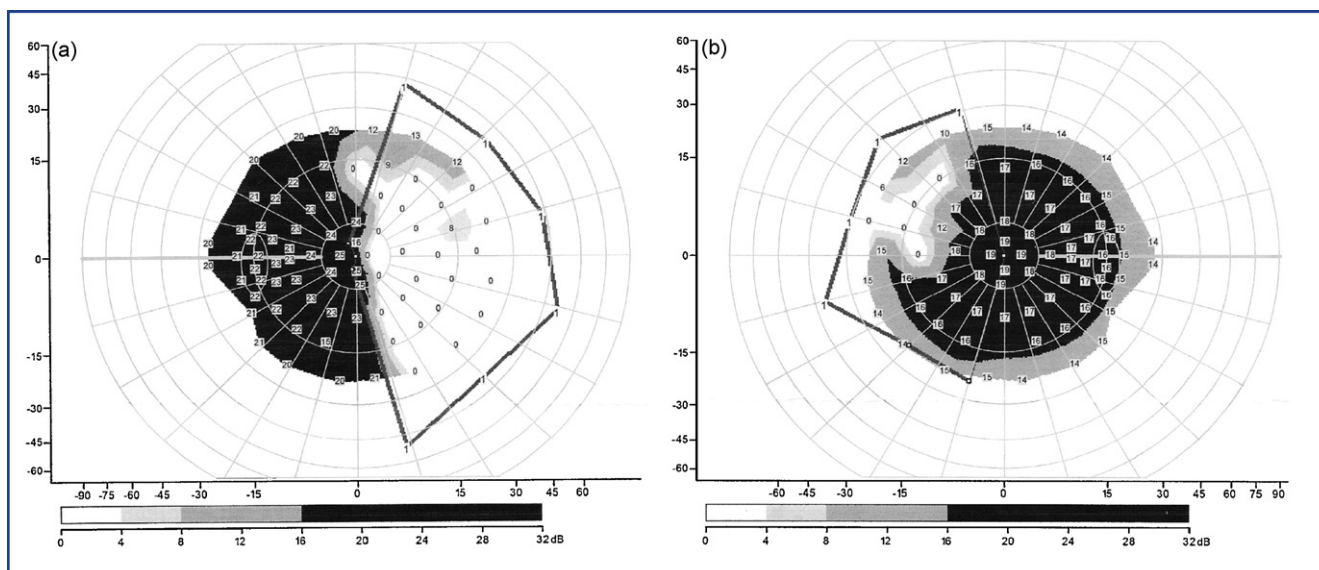


Figure 1. champ visuel droit et gauche en préopératoire.

a : champ visuel gauche montrant une hémianopsie temporale.

b : champ visuel droit montrant un large scotome sans épargne maculaire avec persistance d'un secteur nasal.

les anomalies de la vision, retrouvées dans 62% des cas. Cette baisse d'acuité visuelle et l'altération du champ visuel sont dues à l'expansion de la tumeur avec compression du chiasma et/ou des nerfs optiques. La détérioration peut aller de la simple hémianopsie bitemporale à la cécité totale. Une diplopie avec trouble oculomoteur survient chez

40% des patients [4]. Les trois paires de nerfs crâniens oculomoteurs peuvent être touchées par compression ou invasion tumorale du sinus caverneux. La troisième paire crânienne est la plus fréquemment atteinte [5,6]. Les troubles de la conscience pouvant aller de la simple somnolence au coma sont en rapport avec la compression du diencéphale. D'après la littérature [7,8], ils sont présents dans 17 à 38% des cas. Les troubles endocriniens sont très fréquents avec insuffisance anté-hypophysaire brutale. L'urgence médicale consiste en l'administration d'hydrocortisone, elle est toujours nécessaire à la phase initiale [9]. Les manifestations d'insuffisance post-hypophysaire à type de diabète insipide sont rares (2% des cas) [10]. Dans notre observation, les facteurs de bon pronostic étaient l'absence de troubles de conscience et d'anomalies endocriniennes. En revanche, la symptomatologie ophtalmologique était sévère. La notion d'antécédent connu d'adénome hypophysaire facilite le diagnostic d'apoplexie hypophysaire. La radiologie avec le scanner et l'IRM sans injection permet facilement de confirmer ce diagnostic apportant de plus des précisions sur le volume, l'extension et l'estimation de la date de saignement de la tumeur. Une hémorragie intra-hypophysaire récente se traduit sur le scanner par une hyperdensité spontanée de forme arrondie, puis au bout de quelques jours, cette hyperdensité s'atténue et un anneau périphérique de prise de contraste apparaît. Sur l'IRM, l'hémorragie est hypo ou iso-intense sur les séquences pondérées en T1 et T2 durant les 7 premiers jours, puis elle devient hyper-intense, tout d'abord en périphérie, puis de façon homogène à partir du 14^e jour [11]. Nous éliminerons ainsi les deux diagnostics différentiels que sont l'hémorragie méningée et la méningite bactérienne. L'évolution de la symptomatologie ophtalmologique est variable ; la récupération dépend de l'importance du déficit visuel initial et du délai entre le début des signes visuels et le geste de décompression. Le traitement comporte toujours une hormonothérapie substitutive ainsi qu'une réanimation



Figure 2. IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium en coupe coronale montrant un macroadénome hypophysaire à extension suprasellaire dont le contenu est hétérogène avec hypersignaux évoquant une apoplexie.

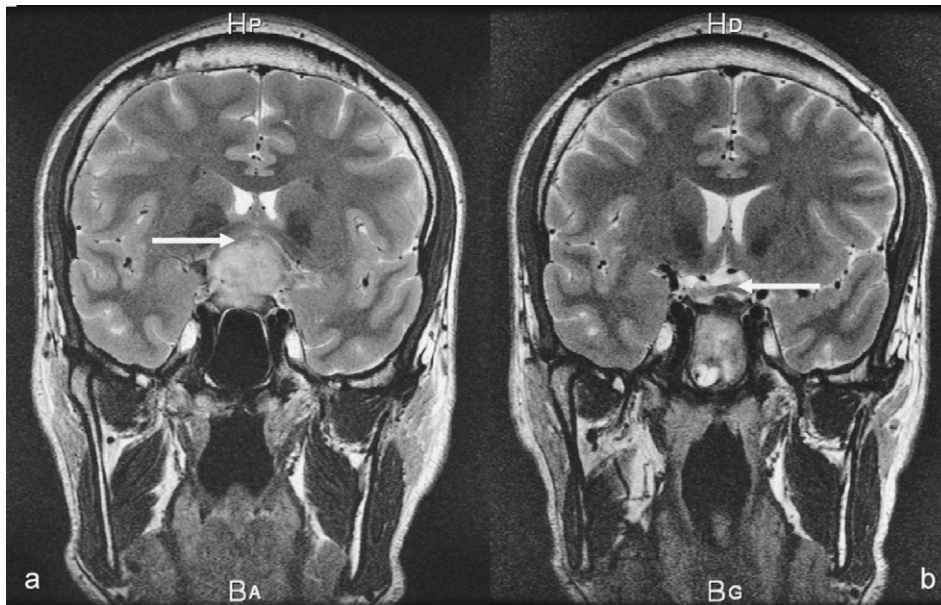


Figure 3. IRM en séquence T2 en coupe coronale passant par le chiasma optique (flèche) et le macroadénome hypophysaire.
 a : en préopératoire, compression du chiasma optique.
 b : en postopératoire, bonne décompression du chiasma optique.

hydro-électrolytique et parfois, la compensation d'un éventuel diabète insipide. Le traitement chirurgical consiste le plus souvent en une exérèse chirurgicale de l'adénome nécrosé par voie trans-sphénoïdale. Il est réalisé en urgence dès lors qu'il existe une souffrance chiasmatique sévère, des troubles de conscience secondaires au volume de la lésion ou une détérioration clinique malgré le traitement médical.

Un autre intérêt de ce traitement étiologique est de pouvoir éviter un autre épisode d'apoplexie hypophysaire [12]. De plus, une décompression précoce favoriserait la reprise du fonctionnement hypophysaire. De simples céphalées associées à des troubles oculomoteurs ne nécessitent pas forcément un traitement chirurgical ; en effet, il est démontré que ces troubles oculomoteurs ont tendance à régresser spontanément [13,14].

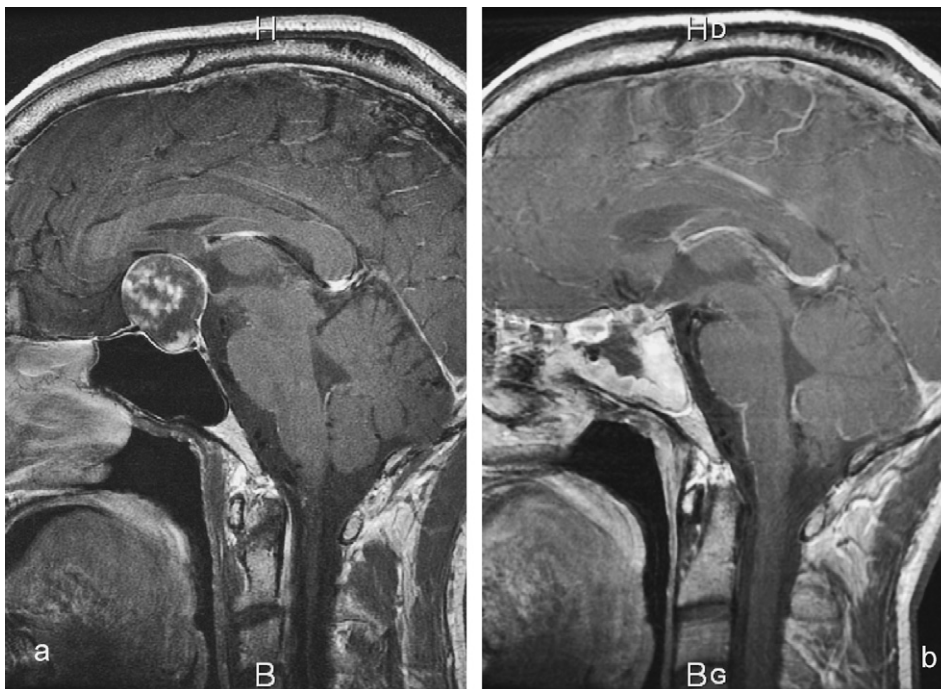


Figure 4. IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium en coupe sagittale montrant en a l'aspect préopératoire et en b l'aspect postopératoire avec la disparition de l'expansion suprasellaire et le comblement chirurgical du sinus sphénoïdal.

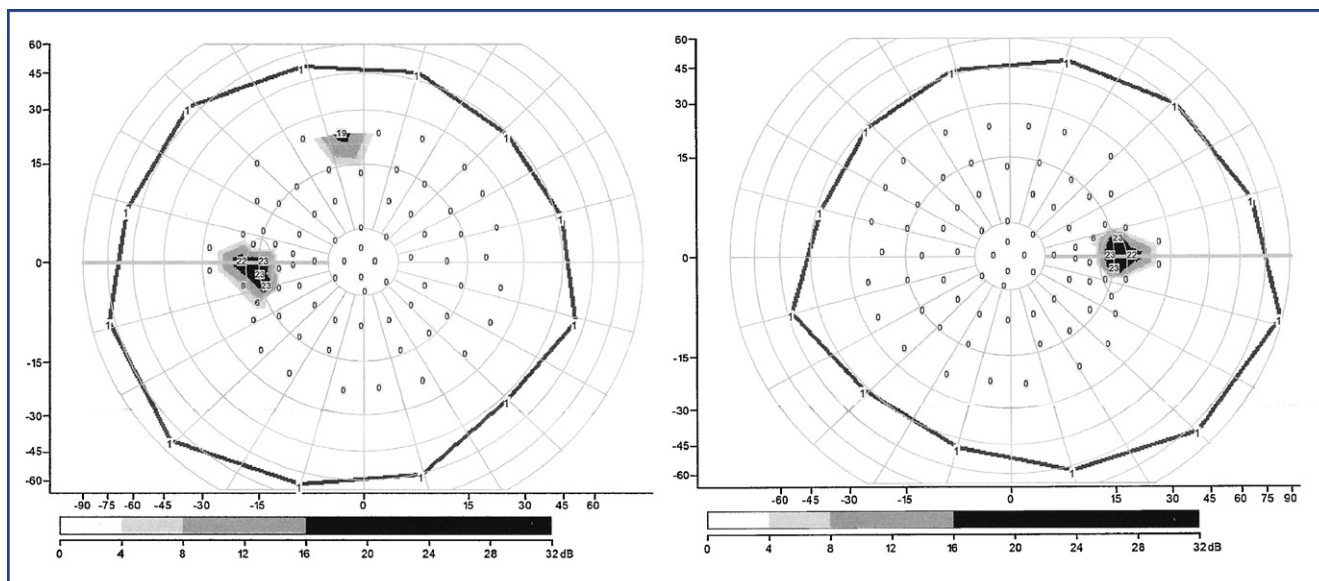


Figure 5. Champs visuels droit et gauche en postopératoire normaux.

On observe une récupération totale du déficit campimétrique dans près de la moitié des cas. Dans l'autre moitié, la récupération sera incomplète (45%), voire nulle (5%) [15].

L'intérêt de notre observation consiste à souligner l'importance du diagnostic d'apoplexie pituitaire devant un tableau aigu associant de façon variable des céphalées, des troubles de la conscience et des troubles visuels et oculomoteurs. L'intérêt consiste également à présenter une récupération totale tant sur le plan visuel que sur le plan hormonal.

Conclusion

L'apoplexie hypophysaire est une complication rare mais grave des adénomes hypophysaires. Les signes cliniques sont variés, associant des signes neurologiques à type de céphalées brutales parfois accompagnés de troubles de conscience, de signes endocriniens avec une possible insuffisance anté-hypophysaire et de signes ophtalmologiques pouvant être au premier plan, comportant une chute de l'acuité visuelle brutale, des déficits campimétriques et parfois des troubles oculomoteurs. Urgence diagnostique, l'imagerie cérébrale confirmera ce diagnostic. La conjonction d'une hormonothérapie substitutive et de l'exérèse de la tumeur par voie trans-sphénoïdale permet le plus souvent une issue favorable et une récupération visuelle parfois totale.

Références

- [1] McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, Teasdale E, Teasdale G. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991;29:669–75.
- [2] Brougham M, Heusner AP, Adams RD. Acute degenerative changes in adenomas of the pituitary body with special reference to pituitary apoplexy. *J Neurosurg* 1950;7:421–39.
- [3] Cardoso ER, Peterson EW. Pituitary apoplexy: a review. *Neurosurgery* 1984;14:363–73.
- [4] Rolih CA, Ober KP. Pituitary apoplexy. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1993;22:291–302.
- [5] Bruce BB, Biousse V, Newman NJ. Third nerve palsies. *Semin Neurol* 2007;27:257–68.
- [6] Milazzo S, Toussaint P, Proust F, Touzet G, Malthieu D. Ophthalmologic aspects of pituitary apoplexy. *Eur J Ophthalmol* 1996;6:69–73.
- [7] Fraioli B, Esposito V, Palma L, Cantore G. Hemorrhagic pituitary adenomas: clinicopathological features and surgical treatment. *Neurosurgery* 1990;27:741–7.
- [8] Wakai S, Fukushima T, Teramoto A, Sano K. Pituitary apoplexy: its incidence and clinical significance. *J Neurosurg* 1981;55:187–93.
- [9] Reid RL, Quigley ME, Yen SS. Pituitary apoplexy. A review. *Arch Neurol* 1985;42:712–9.
- [10] Veldhuis JD, Hammond JM. Endocrine function after spontaneous infarction of the human pituitary: report, review, and reappraisal. *Endocr Rev* 1980;1:100–7.
- [11] Glick RP, Tiesi JA. Subacute pituitary apoplexy: clinical and magnetic resonance imaging characteristics. *Neurosurgery* 1990;27:214–8.
- [12] Arafah BM, Taylor HC, Salazar R, Saadi H, Selman WR. Apoplexy of a pituitary adenoma after dynamic testing with gonadotropin-releasing hormone. *Am J Med* 1989;87:103–5.
- [13] Bills DC, Meyer FB, Laws Jr ER, Davis DH, Ebersold MJ, Scheithauer BW, et al. A retrospective analysis of pituitary apoplexy. *Neurosurgery* 1993;33:602–8.
- [14] Seyer H, Erbguth F, Kömpf D, Koniszewski G, Fahlbusch R. Acute hemorrhage and ischemic necroses in hypophysial tumors: hypophysial apoplexy. *Fortschr Neurol Psychiatr* 1989;57:474–88.
- [15] Sibal L, Ball SG, Connolly V, James RA, Kane P, Kelly WF, et al. Pituitary apoplexy: a review of clinical presentation, management and outcome in 45 cases. *Pituitary* 2004;7:157–63.