

HYPOPHYSITE DU POST-PARTUM : UN PIÈGE DIAGNOSTIC A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LITTÉRATURE

Y. BOUDJELLOUD, A. SEBTI, I. BERSALI, M. SI SABER, K. A. BOUYOUCEF

Service de Neurochirurgie,
C.H.U Frantz Fanon - Blida

RÉSUMÉ: Nous rapportons un cas exceptionnel d'une hypophysite lymphocytaire chez une femme enceinte de 9 mois. Malgré l'utilisation de l'IRM, le diagnostic pré-opératoire est resté difficile. Une intervention chirurgicale a dû être effectuée après l'accouchement en raison de l'aggravation des troubles visuels. L'évolution post-opératoire est favorable avec nette amélioration de l'acuité visuelle et une normalisation de l'IRM cérébrale de contrôle. Cette affection demeure peu claire malgré les arguments en faveur d'une maladie auto-immune.

Mots clés : *Hypophysite, Glande hypophysaire, Chirurgie endonasale.*

ABSTRACT: Lymphocytic hypophysitis : a case report and review of literature. A new case of lymphocytic hypophysitis in a nine months pregnant woman is reported. The sudden appearance of visual symptoms required a surgical procedure after delivery. MRI does not enable a precise preoperative diagnosis. One month after surgery, clinical data returned to normal and also the MRI aspect. In our case many arguments are in favor of an autoimmune disease.

Key words : *Lymphocytic hypophysitis, Pituitary gland, Endonasal surgery.*

INTRODUCTION

L'hypophysite lymphocytaire est une affection rare et de description récente. L'apparition en règle rapide de troubles endocriniens, associés à des troubles visuels sont souvent les premiers signes cliniques. Ils n'ont rien de pathognomonique mais leur survenue, le plus souvent chez une femme enceinte, pose des problèmes diagnostics et thérapeutiques difficiles, qui justifient que l'on évoque à nouveau cette singulière maladie.

OBSERVATION

Une patiente âgée de 34 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, enceinte, G4P3, présente à la 37^e semaine d'aménorrhée une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil

gauche. L'examen clinique initial révèle une acuité visuelle chiffrée à 5/10 à gauche, 10/10 à droite et un fond d'œil sans anomalies.

Une IRM orbitaire et encéphalique est réalisée et objective une formation kystique liquidienne en hyposignal en T1, hypersignal en T2, mesurant environ 30 X 20 mm de grands axes, occupant la loge sellaire et s'étendant en haut à la citerne opto-chiasmatique, à l'origine d'un refoulement et écartement vers le haut du chiasma optique [Fig. 1, 2, 3]. L'injection de Gadolinium n'a pas été réalisée à cause de la grossesse en cours. Deux semaines après l'accouchement, la patiente revient pour une aggravation de ses troubles visuels.

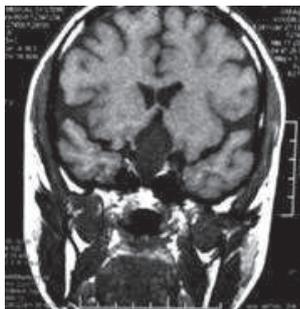


Fig.1 : IRM cérébrale
en T1 en coupe coronale

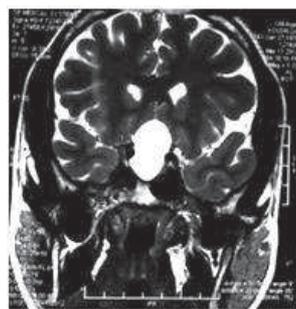


Fig.2 : IRM cérébrale
en T2 en coupe coronale

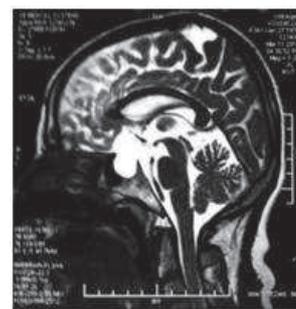


Fig.3 : IRM cérébrale
en T2 en coupe sagittale

L'examen ophtalmologique retrouve une acuité visuelle chiffrée à 4/10 à gauche, 2/10 à droite, une hémianopsie bitemporale au champ visuel et un œdème papillaire bilatéral au fond d'œil. Des bilans endocrinien et biologique sont réalisés, ils sont revenus sans anomalies. La patiente est hospitalisée pour une intervention chirurgicale décompressive.

La patiente est opérée par voie sous-frontale. Le liquide kystique est clair, eau de roche et est évacué. Quelques fragments membranaires sont prélevés pour une étude histologique.

En post-opératoire immédiat, la patiente constate la disparition complète de ses troubles. L'examen anatomo-pathologique montre la présence d'un infiltrat inflammatoire fait de lymphocytes, plasmocytes et quelques polynucléaires éosinophiles. Le diagnostic d'hypophysite lymphocytaire est retenu.

La malade est revue en consultation un mois plus tard, son examen ophtalmologique retrouve une acuité visuelle chiffrée à 10/10 des deux côtés, son IRM encéphalique de contrôle est sans particularités [Fig. 4, 5, 6] et son bilan endocrinien retrouve un léger hypocorticisme. La patiente est alors orientée en endocrinologie pour une éventuelle correction de son hypocorticisme et pour la recherche d'autres maladies auto-immunes.



Fig. 4 : IRM cérébrale en T1 en coupe axiale

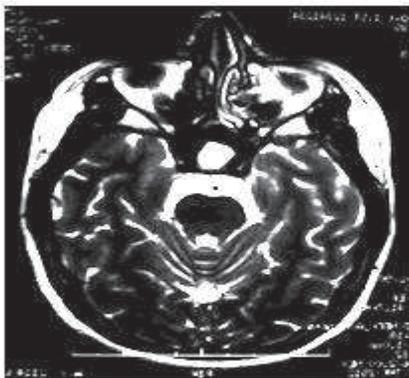


Fig. 5 : IRM cérébrale en T2 en coupe axiale

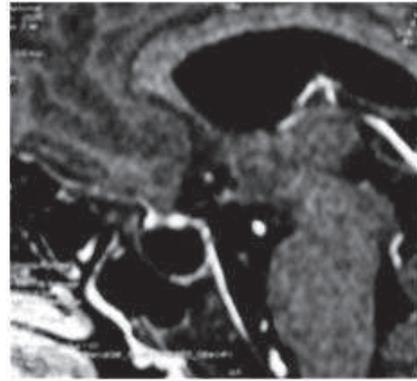


Fig. 6 : IRM cérébrale en T1 en coupe sagittale

DISCUSSION

L'hypophysite lymphocytaire est une entité rare et de description récente. Depuis le premier cas autopsique décrit en 1962 par Goudie et Pinkerton [10], une centaine de cas environ ont été rapportés dans la littérature.

L'hypophysite lymphocytaire est décrite dans 72% des cas chez la femme enceinte ou dans le post-partum immédiat [1, 3, 4, 5, 11, 12, 15, 14, 18, 20]. Dans 13 cas, elle fut découverte en dehors d'un contexte de grossesse : femme multipare, en dehors de toute gestation [5, 15], ou encore femme ménopausée [7, 8]. Deux observations sont rapportées chez l'homme [1, 9]. Récemment, 3 cas associés à un craniopharyngiome ont été décrits [17].

Trois signes cliniques peuvent être révélateurs : la survenue de céphalées, associées à des troubles visuels comme chez notre patiente [1, 4, 10, 18, 21] et/ou des troubles endocriniens [17].

Les examens biologiques sont d'interprétation difficile au cours de la grossesse, les résultats sont sensiblement normaux, comme dans notre observation, parfois les taux de TSH et d'ACTH sont un peu bas [11,15].

La TDM cérébrale met en évidence une masse intrasellaire avec une extension suprasellaire plus ou moins importante responsable des troubles visuels. Il s'agit d'une masse qui prend le contraste, le plus souvent de façon homogène faisant évoquer une grosse hypophyse. Le problème est alors de savoir s'il s'agit d'un phénomène habituel au cours de la grossesse, d'un adénome ou d'une autre pathologie hypophysaire.

Le diagnostic positif à ce stade reste difficile, il peut être suspecté face à un faisceau d'arguments [20] : grossesse, troubles visuels,

masse intrasellaire. Les observations à partir de l'IRM cérébrale, comme chez notre patiente, montrent une augmentation de la taille de l'hypophyse régulière avec un iso ou hyposignal en T1, il n'est pas possible d'individualiser une masse intra-hypophysaire [18, 20]. La masse apparaît en hypersignal en T2 et l'injection de Gadolinium entraîne une prise homogène.

Plusieurs hypothèses étiologiques peuvent être retenues : granulome inflammatoire, tuberculose, sarcoïdose ou adénome hypophysaire non-sécrétant [6, 18], mais le diagnostic d'hypophysite lymphocytaire ne peut être fait qu'à partir de l'examen clinique ou des examens complémentaires radiologiques.

Dans tous les cas, un geste chirurgical, au minimum biopsique, est nécessaire pour effectuer une étude histologique afin d'obtenir une certitude diagnostique. Le moment de cette biopsie dépend de la symptomatologie clinique. Si les troubles visuels s'aggravent, comme dans notre observation, le geste chirurgical diagnostique et thérapeutique s'imposera rapidement. Dans les autres situations, c'est un geste essentiellement diagnostique. Cette biopsie-exérèse s'effectue habituellement par voie basse endonasale ou rhinoseptale, sauf dans les cas où l'extension prédomine en suprasellaire [21], comme dans notre observation.

L'étude histologique en cas d'hypophysite lymphocytaire montre des lésions stéréotypées : on retrouve, dans l'ensemble des cas décrits, comme dans notre observation, une importante infiltration lymphocytaire et plasmocytaire, de l'hypophyse [1, 3, 4, 7, 8, 10, 13, 15, 20, 21]. Des polynucléaires éosinophiles sont parfois associés [3, 10], comme dans notre observation, ainsi que des histiocytes.

L'aspect histologique permet d'écartier facilement le diagnostic d'adénome. Il est à noter cependant qu'une association adénome-hypophysite lymphocytaire est possible [14], voire avec un craniopharyngiome [17]. En l'absence d'une infiltration histiocytaire, on peut éliminer une hypophysite granulomateuse idiopathique à cellules géantes, une sarcoïdose, une tuberculose ou autres affections «spécifiques», ainsi qu'une histiocytose X [2, 7].

La présence de lymphocytes a conduit à envisager l'hypophysite lymphocytaire comme une maladie auto-immune [19]. L'association avec d'autres maladies auto-immunes renforce cette hypothèse, telle la thyroïdite d'Hashimoto [10], l'anémie pernicieuse, la sarcoïdose [11], l'insuffisance surrénalienne [10].

Sur le plan immuno-histochimique, l'infiltrat lymphocytaire est polymorphe avec, souvent, prédominance des lymphocytes T [10]. La population plasmocytaire est polyclonale et on retrouve souvent une prédominance des plasmocytes IgG [10].

Avant l'intervention chirurgicale, le diagnostic est rarement fait, il peut être suspecté [20] car toutes les masses hypophysaires lors de la grossesse ou en post-partum ne sont pas des adénomes [16].

L'abord chirurgical de ces lésions fait appel à la voie basse endonasale ou rhinoseptale. Il est recommandé de faire une exérèse subtotale à visée décompressive et de laisser du tissu sain afin d'éviter l'hypopituitarisme définitif.

Avant d'intervenir, un traitement médical par Dexaméthasone peut être proposé [20]. Chez notre patiente, ce traitement n'a pas été prescrit du fait de la menace qui pesait sur la fonction visuelle.

La recherche d'anticorps anti-hypophysaires doit être systématique, même si, souvent, les résultats sont négatifs ; en effet, ces patients doivent être suivis régulièrement afin de savoir si, dans l'avenir, ils ne développeront pas une maladie auto-immune.

CONCLUSION

Il faut retenir la possibilité de diagnostic de l'hypophysite lymphocytaire chez la femme enceinte. Le geste chirurgical a un double but : diagnostic définitif et thérapeutique à visée décompressive, tout en évitant une exérèse complète.

L'augmentation des cas observés peut amener à une révision de la classification anatomopathologique de ces phénomènes inflammatoires hypophysaires.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] ASA SL, BILBAO JM, KOVACS K, JOSSE RG, KREINES K. Lymphocytic hypophysitis of pregnancy resulting in hypopituitarism, a distinct clinico pathologic entity. *Ann Interne Med* 1981 ; 95:166-71.

- 2] BACHOUR F, PERRIN G, CIRIANO TROUILLAS G, SASSOLAS G, TOMMASI M, GOUTELLE A. Les granulomes idiopathiques à cellules géantes de l'hypophyse. A propos de deux cas. *Neurochirurgie* 1991 ; 37 : 235-57.
- 3] BASKIN DS, TOWNSEND JJ, WILSON : Lymphocytic hypophysitis of pregnancy simulating a pituitary adenoma : a distinct pathological entity. Report of two cases. *JNS* 1982 ; 56 : 148-53.
- 4] BITTON RN, SLAVIN M, DECKER RE, ZITO J, SHNEIDER BS. The course lymphocytic hypophysitis. *Surg Neurol* 1991 ; 36:40-3.
- 5] CEBELIN MS, VELASCO ME, DE LAS ML'LAS JM : Galactorrhea associated with lymphocytin adenohypophysitis. *Br J Obstet Gyneacol* 1981 ; 88 : 675-80.
- 6] DONIACHI I, WRIGHT EA. Two cases of giant-cell granuloma of the epituitary gland. *J pathol Bacteriol* 1951 ; 63:69-79.
- 7] FERNANDEZ ALONSO J, FRAILE ORTIZ I, MEDINA FERREZ M. Hypophysitis granulomatosa de probable etiologia autoimmune. Un caso diagnosticado post mortem. *Med Clin (Bar)* 1990 ; 95:100-2.
- 8] GLEASON TH, STEBBINS PL, SHANAHAN MF. Lymphoid hypophysitis in a patient with hypoglycémie épisodes. *Arch pathol Lab Med* 1978 ; 102 : 46-8.
- 9] GUAY AT, ANGELLO V, TRONIC BC, GRESHAM DG, FRIEDBERG SR. Lymphocytic hypophysitis in a man. *J. Clin Endocrinol Metab* 1987 ; 64 : 631-4.
- 10] HASHIMOTO M, YANAKI T, NAKAHARA N, MASUZAWA T. Lymphocytic adenohypophysitis : an immunohistochemical study. *Surg A/euro/1991* ; 36 : 137-44.
- 11] HAYASHI H, YAMADA K, KUROKI KATAYAMA M, SHIGEMORI M, KURAMOTO S, NONAKA K. Lymphocytic hypophysitis and pulmonary sarcoidosis. Report of a case. *Am J Clin Pathol* 1991 ; 95 : 506-11.
- 12] HUNGERFORD GD, BiGGS PJ, LEVINE JH, SHELLEY BE JR, PEROT PL, CHAMBERS JK. Lymphoid adenohypophysitis with radiologie and clinical findings resembling a pituitary tumor. *AJNR* 1982 ; 3:444-6.
- 13] MASANA Y, IKEDA H, FUJIMOTO Y, MATSUMURA I, KAWAKAMI F, MORIS S, ARITA N, USHIO Y. Lymphocytic adenohypophysitis. Case report. *Neurol Med Chir (TOKYO)* 1990 ; 30:853-7.
- 14] MCCONNON JK, SMYTH HS, HORVATH E. A case of sparsely granulated growth hormone cell adenoma associated with lymphocytic hypophysitis. *J. endocrinol Invest* 1991 ; 14:691-6.
- 15] MCGRAIL KM, BEYER BD, BLACK PM, KLIBANSKI A, ZERVAS NT. Lymphocytic adenohypophysitis of pregnancy with complète recovery. *Neurosurgery* 1987 ; 20:791-3.
- 16] OECKLER RCT, BISE K. Non-specific granulomas of thé pituitary : report of six cases treated surgically. *Neurosurg Rev* 1991 ; 14 : 185-90.
- 17] PECHNER MJA, LUDECKER DK, SALGER W. The anterior pituitary lobe in patients with cystic craniopharyngioma. Three cases of associate lymphocytic hypophysitis. *Acta Neurochir* 1994 ; f26:34-43.
- 18] POIRIER JY, BRASSER G, DARCEL F, ALLANIC H. Hypophysite lymphocytaire au cours d'une grossesse. *Rev Endocrinol Clin* 1992 ; XXXIII : 29-30.
- 19] QUENCER RM. Lymphocytic adenohypophysitis : autoimmune disorder of thé pituitary gland. *AJNR* 1980 ; 1:343-5.
- 20] REUSCH JE, KLEINSCHMIDT-DEMASTERS BK, RAPPE D. Preoperative diagnosis of lymphocytic adenohypophysitis unresponsive to short course dexamethasone : case report. *Neurosurgery* 1992 ; 30:268-72.
- 21] STELMACH M, O'DAY J. rapid change in visual fields associated with suprasellar lymphocytic hypophysitis. *J Clin Neuro Ophthalmol* 1991 ; 11 : 19-24.