Journal of african clinical cases and reviews / Journal africain des cas cliniques et revues

www.jaccrafrica.com ISSN 1859-5138 Open access

Cas clinique

Craniopharyngiome infra-sellaire sphéno-ethmoïdo-pharyngé : une localisation rare avec exérèse radicale par voie endonasale sous endoscopie pure : à propos d'un cas

Spheno-ethmoido-pharyngeal infrasellar craniopharyngioma: a rare location with radical endonasal excision under pure endoscopy: report of a case

M Mbaye*[1], M Thioub[1], ECN Sy[1], D Wague[1], H Atakla[1], AB Thiam[1], N Ndoye[1], MC Ba[1]

Résumé

Introduction : Les craniopharyngiomes sont des tumeurs bénignes de la région sellaire, ils représentent 5% des tumeurs intracrâniennes pédiatriques. La répartition selon l'âge est bimodale. De localisation suprasellaire avec composante intrasellaire, son extension infrasellaire intra sphénoïdale est extrêmement rare. Nous décrivons ici un cas inhabituel de craniopharyngiome infrasellaire, intra-sphénoïdale chez un enfant de 5 ans avec guérison totale à 18 mois post-opératoire.

Cas clinique : Il s'agit d'un enfant âgé de 5 ans, que nous avions vu en consultation pour des céphalées, une baisse de l'acuité visuelle, une hyposmie, une exophtalmie et une rhinorrhée bilatérale d'installation progressive sur 1 an environ sur fond de nanisme harmonieux. La tomodensitométrie cérébrale réalisée mettait en évidence un processus expansif mixte (kystique et charnu), sphéno-ethmoïdo-frontal. Une exérèse tumorale par voie endonasale sous endoscopie a été réalisée. L'aspect per-opératoire était celui d'un craniopharyngiome confirmé par l'histologie. L'évolution post-opératoire a été favorable.

Conclusion : l'extension infrasellaire intra sphénoïdale des craniopharyngiomes est rare, l'abord endoscopique constitue une excellente approche.

Mots-clés : Craniopharyngiome, infrasellaire, sellaire, suprasellaire, endoscopie, Sénégal.

Abstract

Introduction: Craniopharyngiomas are benign tumors of the sellar region, accounting for 5% of pediatric intracranial tumors. Age distribution is bimodal. Suprasellar in location with an intrasellar component, its infrasellar intra-sphenoidal extension is extremely rare. We describe here an unusual case of infrasellar, intrasphenoidal craniopharyngioma in a 5-year-old child with complete cure at 18 months post-operatively.

Clinical case: This was a 5-year-old child whom we had seen in consultation for headache, decreased visual acuity, hyposmia, exophthalmos and bilateral rhinorrhea of progressive onset over about 1 year against a background of harmonious dwarfism.

A cerebral CT scan revealed a mixed (cystic and fleshy) spheno-ethmoid-frontal expansive process. The tumour was removed endonasally under endoscopy. The intraoperative appearance was that of a craniopharyngioma, confirmed by histology. The post-operative course was favourable.
Conclusion: Intrasphenoidal infrasellar extension of craniopharyngiomas is rare, and the endoscopic approach is an excellent alternative.
Keywords: Craniopharyngioma, infrasellar, sellar, suprasellar, endoscopy, Senegal.

Introduction

Les craniopharyngiomes sont des tumeurs bénignes développées à partir de l'épithélium de la poche de Rathke. Peu fréquentes, ils représentent 5% des tumeurs intracrâniennes à tous âges confondus et représentent 10% des tumeurs intracrâniennes chez l'enfant sans différence d'incidence selon le sexe [1]. Malgré leur caractère bénin sur le plan histologique, ces tumeurs peuvent être localement invasives [2]. Ils se localisent principalement dans les régions sellaire et suprasellaire. Bien que rares, des cas de craniopharyngiomes ectopiques localisés soit dans le 3ème ventricule, soit en infrasellaire impliquant l'os sphénoïde et le nasopharynx ont été observés [1]. Sur le plan embryologique, cette localisation inhabituelle des craniopharyngiomes peut être expliquée par la théorie d'Erdheim selon laquelle ces tumeurs peuvent naître n'importe où le long du canal craniopharyngien (CPC) [4]. En effet, la persistance de ce canal donne lieu à un développement infrasellaire.
Nous rapportons dans cette observation, le cas d'un craniopharyngiome à développement infrasellaire intra-sphénoïdal avec extension sellaire, suprasellaire et ethmoïdo-frontale chez un enfant de 5 ans.

Cas clinique

Il s'agit d'un garçon de 5 ans sans antécédents pathologiques, reçu en consultation pour des céphalées, baisse de l'acuité visuelle (BAV), exophtalmie bilatérale, d'obstruction nasale et rhinorrhée séreuse bilatérale le tout d'installation progressive sur 1 an. L'examen physique retrouvait un retard staturopondéral (nanisme harmonieux), une BAV (4/10 : œil droit et 3/10 œil gauche) avec mydriase bilatérale peu réactive, une exophtalmie bilatérale axile non pulsatile indolore à prédominance gauche sans ophtalmoplégie associée, une hyposmie bilatérale avec une respiration bruyante et une rhino-liquorrhée bilatérale claire eau de roche.
La tomodensitométrie (TDM) cérébrale sans et avec injection de produit de contraste mettait en évidence un volumineux processus expansif hétérogène, mixte (kystique et charnue avec calcification pariétale) sphéno-ethmoido-frontal ; intra, supra et infrasellaire avec extension bilatérale au sinus caverneux et exophtalmie bilatérale plus marquée à gauche (Fig.1). Les bilans biologique et hormonal étaient normaux.
Il a bénéficié d'une exérèse chirurgicale par voie endo-nasale trans-sphénoïdale endoscopique qui a consisté en une coagulation puis effondrement de la paroi tumorale avec évidement du kyste d'aspect en « huile de vidange », suivi de l'exérèse par morcellement de la portion charnue appendue à la selle turcique, d'une reconstruction de la base du crâne et d'un packing nasal. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a révélé un craniopharyngiome de type mixte (adamantin et papillaire). Les suites post-opératoires ont été émaillées par la persistance de la rhinorrhée après ablation du packing nasal à 2 jours post opératoire, nécessitant sa remise en place ayant durée jusqu'à 15 jours post opératoire. A cette mesure, s'associe également des ponctions lombaires déplétives répétées et une prescription de « acétazolamide 250 mg 1/2 comprimé deux fois par jour ». Les TDM cérébrale de contrôle à J+5 post opératoire et à 1 mois post opératoire montraient une exérèse subtotale avec résidu tumoral au niveau des sinus caverneux (Fig.2).
Le patient a bénéficié de séances de radiothérapie post opératoire pour une dose totale de 54 grays et l'évolution clinique à un an a été marquée par une

nette amélioration de la vue, acuité visuelle (7/10 : œil droit et 5/10 œil gauche), une discrète exophtalmie à prédominance gauche avec disparition de la rhinorrhée spontanée ou provoquée mais une persistance de l'hyposmie à gauche. La TDM cérébrale réalisée à 1 an post-opératoire est satisfaisante et ne retrouve plus de lésion d'allure tumorale.

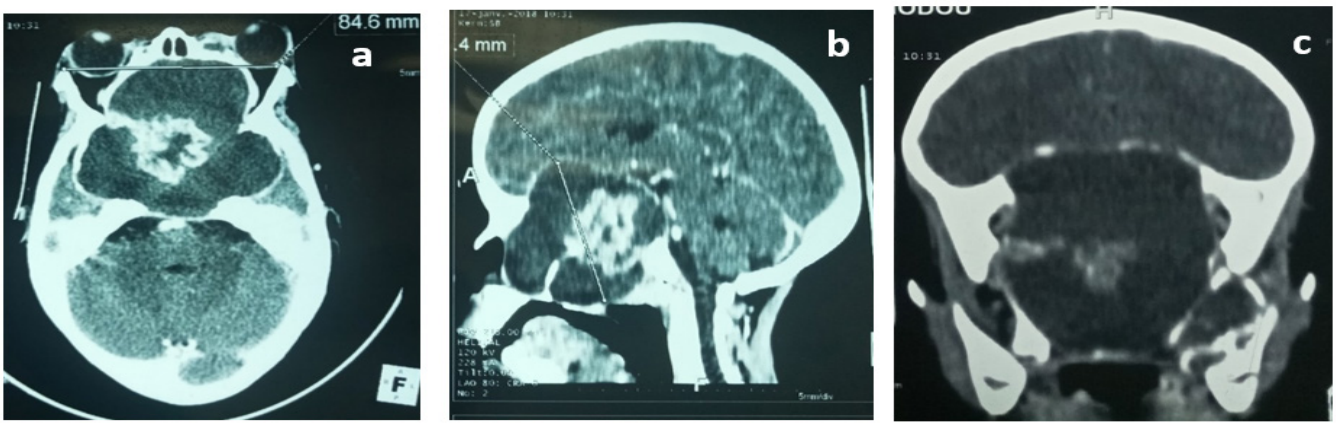


Figure 1 : TDM cérébrale. a) coupe axiale ; b) coupe sagittale ; c) coupe coronale

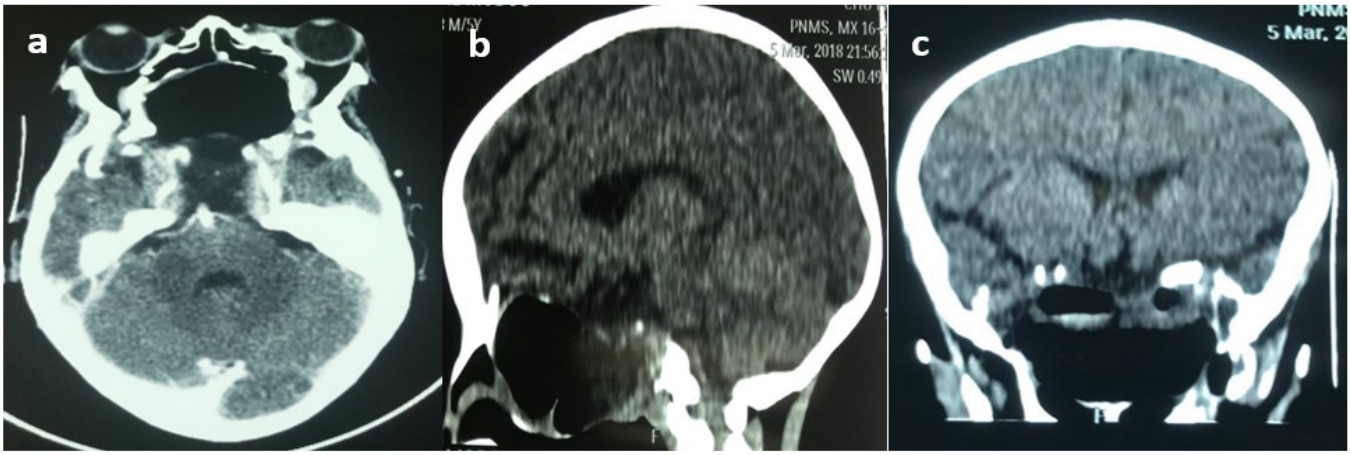


Figure 2 : TDM cérébrale. a) coupe axiale ; b) coupe sagittale ; c) coupe coronale

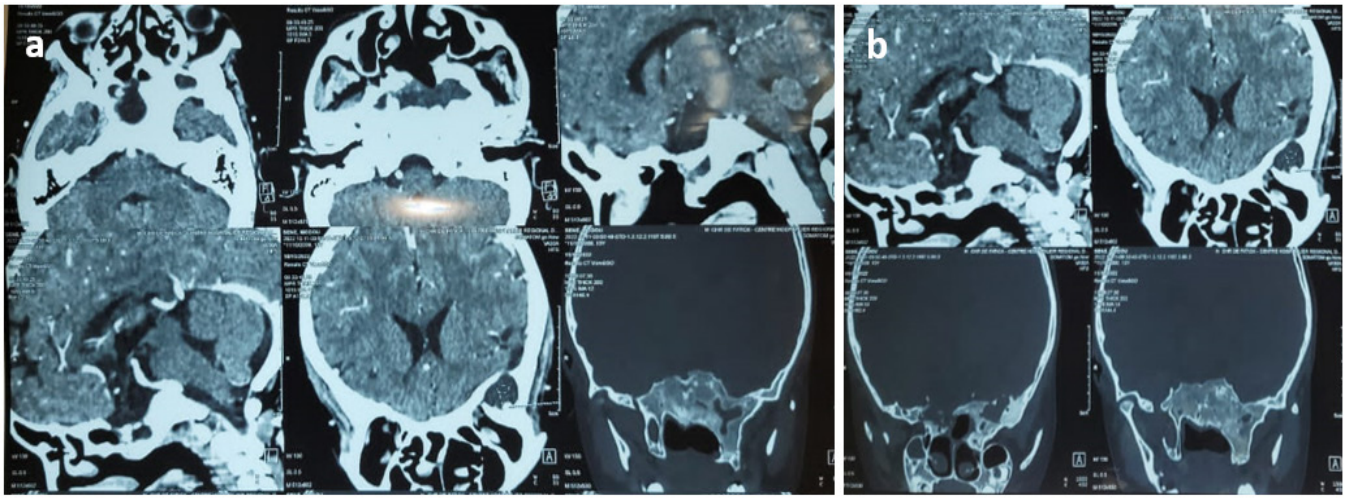


Figure 3 : TDM Cérébrale + injection de PDC, fenêtre parenchymateuse et osseuse (a + b) : absence de lésion tumorale infra ou suprasellaire évidente.

Discussion

L'histoire du craniopharyngiome concerne essentiellement des cas pédiatriques, dans lesquels il représente 5-10% des tumeurs intracrâniennes, 18% des tumeurs sus-tentorielles et 55% des tumeurs de la région sellaire [3]. De localisation sellaire et/ou suprasellaire dans 90% avec extension possible à la fosse crânienne antérieure, moyenne ou postérieure, son développement infrasellaire est rare [1]. Chez l'adulte, leur fréquence relative est moindre, les adénomes hypophysaires et les méningiomes étant les plus fréquents dans cette région. Tumeurs d'origine embryonnaire, les craniopharyngiomes croissent à des vitesses variables, avec des phases d'arrêt dans leur développement. Exceptionnels avant deux ans, ils sont ensuite distribués régulièrement, avec trois pics de fréquence : entre 7 et 13 ans, 20 et 25 ans, 60 et 65 ans [3].

Sur le plan embryonnaire, depuis les travaux d'Erdheim (1904), il est établi que les craniopharyngiomes se développent à partir des vestiges du canal craniopharyngien incomplètement involué, conduit représentant l'itinéraire emprunté par la poche de Rathke, du pharynx au plancher du troisième ventricule [4]. Cette structure anatomique provient d'un diverticule intracrânien du stomodaeum, à l'origine du lobe antérieur de l'hypophyse. Les lésions peuvent survenir à n'importe quel point le long de ce trajet embryologique, expliquant leur présence dans les sites extra crâniens, notamment en infrasellaire [2]. D'autres auteurs avancent que les craniopharyngiomes proviennent d'une transformation métaplasique des cellules de l'antéhypophyse (théorie métaplasique) [5]. Des cas pédiatriques du sous-type adamantin ont été rapportés dans le nasopharynx, l'os sphénoïde, la glande pinéale et dans les fosses nasales [1, 6]. Cependant, notre cas est un craniopharyngiome infrasellaire mixte avec extension sellaire et suprasellaire.

Il n'existe pas de consensus quant à l'origine exacte d'un craniopharyngiome à développement sellaire, suprasellaire et infrasellaire. Il proviendrait de la région sellaire avec extension vers le bas ou infrasellaire avec extension supérieure [6]. Pour Benitez et al. [7], les 2 options seraient possibles. Ils classent ainsi les craniopharyngiomes infrasellaires en 2 types en fonction de leur origine supposée : le premier étant un craniopharyngiome typique prenant origine au niveau de la région sellaire avec extension vers le bas dans le sinus sphénoïdal et le second prenant son origine au niveau du sinus sphénoïdal ou du nasopharynx avec extension extradural vers le haut sans destruction de la selle turcique.

Fujimoto et al. [2] estiment qu'il dériverait de la région infrasellaire sellaire avec extension vers le haut. Selon eux le sphénoïde constituerait une limite à l'extension vers le bas d'un craniopharyngiome d'origine sellaire. Ils proposent ainsi une classification en 3 types décrits dans le schéma ci-dessous (Fig. 4).

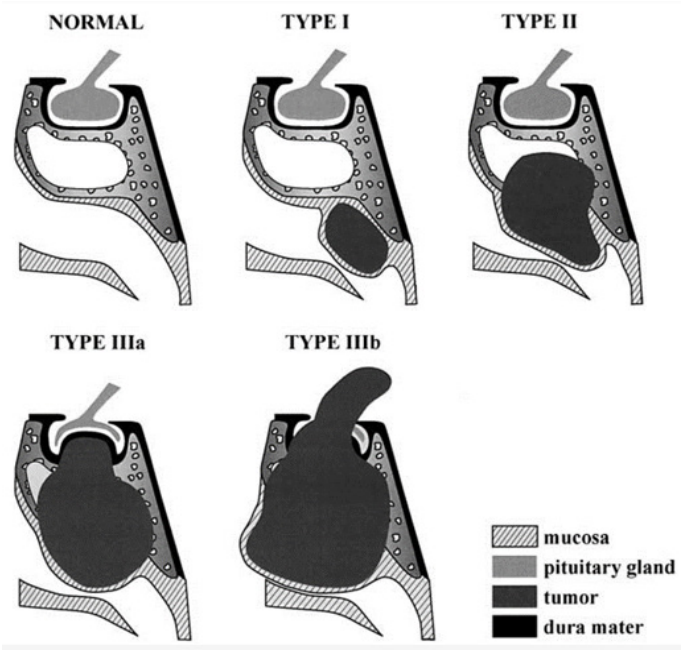


Figure 4 : Type I : localisé uniquement au nasopharynx, Type II : localisé dans la région infrasellaire sans envahir la selle turcique, Type III : localisé dans la région infrasellaire avec envahissement de la selle turcique avec un sous Type III-a quand la dure mère du plancher sellaire est intacte et un sous Type III-b quand la dure mère du plancher sellaire est perforé.

Dans le type III-b, comme dans notre cas, l'origine infra et suprasellaire pourrait être considérée. Deux

cas ont été trouvés dans la littérature [8, 9]. Il est toutefois admis que la localisation la plus fréquente des craniopharyngiomes infrasellaires est le sinus sphénoïde, soit seul ou associé à d'autres localisations telles le nasopharynx, la selle turcique, la région suprasellaire, l'ethmoïde ou le sinus maxillaire [2].

Sur le plan macroscopique, le craniopharyngiome associe en proportion variable des portions charnues, kystiques et des calcifications. Dans 15 % des cas, la tumeur est entièrement kystique. Elle est alors constituée de membranes épaisses, parfois calcifiées (calcifications « en coquille d'œuf »), remplies d'un liquide jaune-vert contenant typiquement des paillettes de cholestérine liquide « huile de vidange » [2, 3], aspect observé en peropératoire dans notre cas. Dans 15 % des cas, la tumeur est entièrement charnue. La forme la plus fréquente (70 % des cas) est une association de parties charnues et de kystes comme ce fut le cas de notre patient. Les calcifications existent dans approximativement la moitié des cas. Chez l'enfant, la tumeur est pratiquement toujours le siège de calcifications [3].

Sur le plan clinique, les symptômes et signes des craniopharyngiomes dépendent de leur taille, leur localisation, leur extension et du degré de compression des structures avoisinantes. Ainsi les patients porteurs des craniopharyngiomes sellaire et/ou suprasellaires présentent fréquemment des troubles visuels ou endocriniens et l'hypertension intracrânienne tandis que ceux porteurs des craniopharyngiomes infrasellaires présentent des céphalées, des signes d'obstruction nasale, une épistaxis [2, 3]. Chez notre patient la présence du retard staturopondéral, de l'hypertension intracrânienne, de signes ophtalmologiques (BAV + exophtalmie) et surtout des signes oto-rhino-laryngologiques (obstruction nasale, rhino-liquorrhée et hyposmie) s'explique par la localisation infrasellaire, intra et suprasellaire avec extension ethmoïdo-frontale et effraction dure-mérienne.

Sur le plan radiologique, l'imagerie par résonnance magnétique et la TDM cérébrale permettent de caractériser la lésion et son extension aux structures avoisinante guidant ainsi la chirurgie. Les craniopharyngiomes présentent généralement un signal très hétérogène en raison de la présence de composantes kystiques et calciques [6], comme chez notre patient.

Le bilan hormonal initial normal n'exclus pas des répercussions endocriniennes [6]. Notre patient présente vraisemblablement des troubles de la croissance que semble suggérer son nanisme harmonieux avec cependant une biologie normale. Ceci souligne l'intérêt de la répétition du bilan hormonal et d'un suivi endocrinologique régulier.

Le diagnostic différentiel pour la localisation infrasellaire se fait en cas de prédominance de la composante solide avec divers types de masses extra crâniennes prenant naissance au niveau des fosses nasales, les sinus para nasaux et le nasopharynx (le carcinome épidermoïde, carcinome kystique adénoïde, rhabdomyosarcome, esthesioneuroblastome, lymphome, sinusite compliquée, angiofibrome juvénile, chordome et granulome) et avec la mucocèle en cas de prédominance de la composante kystique [2], comme ce fut le cas de notre patient. Cependant, l'aspect peropératoire (en huile de vidange) a orienté notre diagnostic. La confirmation diagnostique a été obtenue par l'examen anatomopathologique, qui a révélé un craniopharyngiome mixte (adamantin et papillaire).

La prise en charge des craniopharyngiomes est médicochirurgicale, multidisciplinaire et constitue un challenge pour le neurochirurgien. Plusieurs options thérapeutiques s'offrent à lui, la meilleure restant l'exérèse chirurgicale la plus radicale possible plus ou moins associée à la radiothérapie en cas d'exérèse complète impossible (envahissement structures anatomiques essentielles) [3]. De Multiples voies d'abord sont possibles, pouvant être combinées : transcrânienne ou transsphénoïdale et sont fonction de la localisation, la taille, la consistance (solide ou kystique) et de l'extension tumorale [2]. Dans notre cas, nous avons opté pour un abord transsphénoïdal endonasal endoscopique malgré la taille de la lésion, en raison de l'importance de la portion

kystique et surtout de l'extension infrasellaire intra sphénoïdale. La radiothérapie quant à elle, qu'elle soit conventionnelle ou plus ciblée par stéréotaxie (radiochirurgie) a démontré son efficacité dans la réduction du risque de récidive et l'amélioration de la survie notamment en cas d'exérèse incomplète ou de résidu tumoral. Elle fait cependant l'objet de débat notamment chez l'enfant dont le tissu cérébral est encore en croissance du fait du risque de radionécrose et de ses corollaires sur les fonctions visuelle et cognitivo-intellectuelle [6]. Pour ce qui est de la chimiothérapie quelques auteurs comme Mottolese et al. [10]. ont utilisé les instillations intra kystiques de Bléomycine ou d'interféron Alpha avec une certaine efficacité sur les kystes mais une toxicité qui reste à évaluer notamment pour Bléomycine. Le reste du traitement est médical, consistant en une correction systématique des déficits endocriniens pré et surtout post-opératoire (nécessitant un suivi régulier) et le soutient plus suivi neuropsychologique [10].

Conclusion

Le craniopharyngiome bien que bénin reste une pathologie grave en raison de ses fréquentes séquelles visuelles, endocriniennes, neuro-intellectuelles notamment chez l'enfant et des risques de récidive qu'elle entraine. La localisation infrasellaire intra-sphénoïdale reste rare avec une double problématique étiologique (origine) et thérapeutique (reconstruction de la base du crâne). La voie endoscopique endonasale, nous offre une meilleure approche pour une exérèse radicale.

Abréviations:

CPC: Canal craniopharyngien
PDC: Produit de contraste
TDM: Tomodensitométrie
BAV: Baisse de l'acuité visuelle

***Correspondance**

Maguette Mbaye

maguette.mbaye8@gmail.com

Disponible en ligne : 12 Décembre 2023

1 : Service de Neurochirurgie CHU Fann, Dakar – Sénégal

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2023

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

[1] J C Magill, M S Ferguson, A Sandison, P M Clarke. Nasal craniopharyngioma: case report and literature review. The Journal of Laryngology & Otology (2011), 125, 517–519

[2] Y Fujimoto, H Matsushita, O Velasco, S Rosemberg, J P Plese, R Marino Jr. Craniopharyngioma Involving the Infrasellar Region. Pediatr Neurosurg 2002; 37:210–216

[3] G R Bunin, T S Surawitz, P A Witman, S Preston-Martin, F Davis, J M Bruner. The descriptive epidemiology of craniopharyngioma. J Neurosurg 1998; 89:547–51

[4] Erdheim J. About hypophyseal adenomas and brain craniopharyngiomas [in German]. Akad Wiss Wein 1904; 113:537–726

[5] Solarski A, Panke ES, Panke TW. Craniopharyngioma in the pineal gland. Arch Pathol Lab Med 1978; 102:490–1

[6] Sorva R, Jaaskinen J, Heiskanen O. Craniopharyngioma in children and adults: correlations between radiological and clinical manifestations. Acta Neurochir (Wein) 1987; 89:3–9

[7] Benitez WI, Sartor KJ, Angtuaco EJ:

Craniopharyngioma presenting as a nasopharyngeal mass: CT and MR findings. J Comput Assist Tomogr 1988; 12:1068–1072.

[8] Sener RN. Giant craniopharyngioma extending to the anterior cranial fossa and nasopharynx. AJR Am J Roentgenol 1994; 162:441– 442.

[9] Trible WM. Destructive lesions of the sphenoid. South Med J 1970; 63:849–852.

[10] C. Mottolese, A. Szathmari, P. Berlier, M. Hermier. Craniopharyngiomas: our experience in Lyon. Childs Nerv Syst (2005) 21: 790–798

Pour citer cet article :

M Mbaye, M Thioub, ECN Sy, D Wague, H Atakla, AB Thiam et al. Craniopharyngiome infra-sellaire sphéno-ethmoïdo-pharyngé : une localisation rare avec exérèse radicale par voie endonasale sous endoscopie pure : à propos d'un cas. Jaccr Africa 2023; 7(4): 284-290