

Germinomes supra-sellaire : a propos de trois cas

Introduction :

Les germinomes cérébraux sont rares : 1 à 3 % des tumeurs cérébrales de l'enfant et l'adolescent. Localisée sur la ligne médiane ; elles se développent fréquemment dans la région supra-sellaire.

Observations :

3 cas de germinomes supra-sellaire ont été détectés entre 2004 et 2018 au service d'endocrinologie CHU Charles Nicolle:

Cas 1 (2004) :

Patient âgé de 18 ans, sans antécédents, hospitalisé pour exploration d'une altération de l'état générale avec vomissement. À l'examen, patient maigre, PA= 90 :70 mm. Hg avec hypotension orthostatique, gynécomastie bilatérale et examen normal des organes génitaux externe. Le bilan hormonal objective une hyperprolactinémie et insuffisance antéhypophysaire nécessitant un traitement hormonal substitutif avec à l'évolution apparition d'un diabète insipide. L'IRM cérébrale a montré de multiples lésions nodulaire en hyposignal T1, hypersignal T2 prenant intensément le produit de contraste ; disséminé selon la ligne médiane au niveau de la région bulbaire, la glande pinéale, le chiasma optique, atteignant les noyaux gris centraux en particulier les deux noyaux caudés ; prédominant à gauche et associant une importante prise de contraste péri ventriculaire au niveau du 3ème ventricule et des cornes frontales (fig1). Le diagnostic de germinome a été posé par une biopsie stéréotaxique. Le patient a subi une irradiation englobant la totalité de l'axe cérébro-spinal à la dose de 25 Gy et la tumeur à la dose de 55 Gy. A l'évolution : disparition totale des lésions tumorales et persistance de panhypopituitarisme ainsi que le diabète insipide. (voir ANNEXE I)

cas 2 (2005-2006) :

Patiente âgée de 17 ans, aux antécédents de RAA et d'appendicectomie, hospitalisée pour exploration d'un nanisme harmonieux et aménorrhée primaire. L'examen objective un bon développement psychomoteur ; l'absence de dysmorphie faciale, un retard staturo-pondérale (taille - 2DS et IMC = 17) et un retard pubertaire (tanner stade I) .

A l'exploration : l'âge osseux à 13 ans confirme le retard staturo-pondérale ; l'échographie pelvienne a éliminé une anomalie anatomique du tractus génital et le bilan hormonal a objectivé une insuffisance antéhypophysaire globale avec une hyperprolactinémie. La patiente a été mise sous un traitement hormonal substitutif avec à l'évolution, apparition progressive d'un diabète insipide.

L'IRM hypophysaire a montré une lésion expansive tissulaire de 9.8mm avec rehaussement intense et homogène à l'injection de Gadolinium, situé au niveau de la tige pituitaire et de plancher du 3ème ventricule faisant évoquer un germinome. La selle turcique est de petite taille ; le parenchyme de l'antéhypophyse est de petit volume.

Devant la localisation de la lésion, la biopsie stéréotaxique été considéré comme à haut risque. Les marqueurs tumoraux (bHCG et AFP) sont négatifs

La patiente a bénéficié d'une radio-chimiothérapie d'épreuve avec à l'IRM de contrôle disparition de la lésion tumorale.

Cas 3 (2018) :

Patient âgé de 16 ans, sans antécédents pathologiques, hospitalisé pour exploration d'un retard staturo-pondérale isolé. A l'examen : taille =-2 DS, IMC = 17, Tanner stade III. L'exploration hormonale montre une insuffisance antéhypophysaire nécessitant un traitement hormonal substitutif démasquant ainsi un diabète insipide. L'IRM cérébrale montre : deux processus expansifs de rehaussement hétérogènes centré respectivement sur la selle turcique et sur la région pinéale (fig 2). Le bilan de retentissement composé de marqueurs tumoraux (bHCG et AFP) et de l'IRM médullaire étant négatif ; le patient a bénéficié d'une radio-chimio thérapie d'épreuve avec bonne évolution clinique. (Voir ANNEXE II)

Conclusion :

Les germinomes cérébraux sont des tumeurs malignes qui surviennent surtout durant les deux premières décennies de la vie. La gravité de la lésion réside de risque de métastases médullaire d'où la nécessité d'un diagnostic rapide surtout qu'il s'agit d'une tumeur radio-sensible.

ANNEXE I

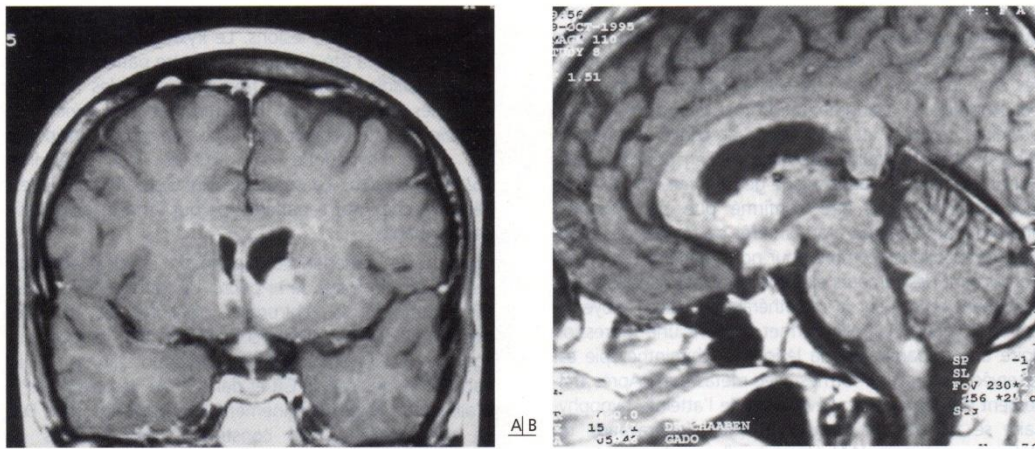


Figure 5 : IRM cérébrale coupes coronale (A) et sagittale (B) : multiples lésions nodulaires hyperintenses en T2 prenant le contraste et disséminées sur la ligne médiane.

ANNEXE II

