

Lymphome Hypophysaire révélé par un Panhypopituitarisme

Dr N. SAAD*, Dr M. DUQUENNE*, Dr ML. CREUSOT*

* Service d'Endocrinologie, Centre Hospitalier, Le Mans, FRANCE

INTRODUCTION

Les localisations intracrâniennes représentent 3% des lymphomes (1). Une immunodéficience est habituellement considérée comme un facteur prédisposant. Le tableau clinique des lymphomes hypophysaires associe aux signes d'insuffisance antéhypophysaire.

CAS CLINIQUE

Patiente âgée de 83 ans, hospitalisée pour céphalées, flou visuel et altération de l'état général.

- Examen clinique : coma vigile, ptosis gauche complet.

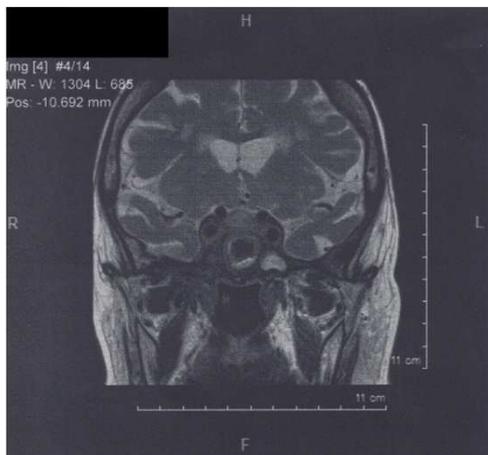
Aires ganglionnaires libres et absence d'hépatosplénomégalie.

- Biologie :

- . Insuffisance antéhypophysaire
- . Diabète insipide (Osmolarité urinaire = 171 mosm/kg, natrémie moyenne = 155 mmol/l)

Bilan Hormonal		
TSH	0.03 pmol/l	N= 0.35-4.94 pmol/l
T4L	5.2 pmol/l	N= 9-19 pmol/l
T3L	1.8 pmol/l	N= 2.6-5.7 pmol/l
Cortisolémie 8h	136 nmol/l	N= 171-536 nmol/l
ACTH 8h	< 5 ng/l	N= 7.2-63.3 ng/l
FSH	0.5 UI/l	
LH	0.1 UI/l	
HGH	0.1 mUI/l	
IGF1	26 µg/l	N= 76-160 µg/l
Prolactinémie	< 1 µg/l	N= 4.8-23.3 µg/l

- IRM : tumeur de l'hypophyse 7.5 x 8.5 mm, isosignal T1 isosignal T2, se réhaussant après injection, infiltration du chiasma optique et des sinus caverneux (atteinte VI bilatérale, atteinte III et V à gauche).



CONCLUSION

La présence d'un diabète insipide dans ce contexte associé à l'existence d'un syndrome tumoral hypophysaire d'évolution rapide, à fortiori associé à un syndrome caverneux bilatéral, doit faire suspecter la nature maligne de la lésion (métastase, lymphome, dysgerminome). La gravité du pronostic de lymphome hypophysaire est illustrée par la survenue rapide du décès malgré une bonne substitution hormonale.

- TDM : lyse du sphénoïde.
- Biopsie transsphénoïdale:
 - . infiltration par un lymphome non hodgkinien B de haut grade, de type diffus à grandes cellules.
 - . sonde EBER : absence de marquage (PCR EBV sang négative).
 - . CD20, CD79a : marquage intense et diffus des grandes cellules tumorales.
 - . CD3 : marquage d'un petit nombre de lymphocytes T regroupés en petits nodules.
 - . Cycline D1, KL1 : absence de marquage.
- La recherche d'autres localisations lymphomateuses s'est avérée négative (TDM thoraco-abdomino-pelviennne, IRM rachidienne et médullaire cervico-dorso-lombaire, Scintigraphie osseuse au Technétium).
- Traitement par réhydratation, Hémissuccinate d'Hydrocortisone ® (200 mg/j), Levothyrox ® (75 µg/j) et Minirin ®.

Après amélioration transitoire et modérée, l'état de la patiente s'est dégradé avec apparition d'un syndrome méningé : la ponction lombaire a décelé la présence de grandes cellules atypiques dans le LCR (ponction lombaire à l'admission : LCR acellulaire) et la présence du virus Varicelle-Zona détectable par PCR dans le LCR (PCR virus varicelle-zona dans le sang négative à l'admission) conduisant au décès de la patiente, 3 mois après son hospitalisation.

DISCUSSION

-L' absence de myélogramme et de PET Scan ne permet pas d'affirmer formellement le caractère isolé du lymphome hypophysaire.

Les lymphomes hypophysaires isolés sont exceptionnels (3 cas rapportés) (1).

- Malgré la lymphopénie initiale, le lymphome hypophysaire n'est pas secondaire à un déficit immunitaire comme en témoigne l'absence de marquage des cellules tumorales à la sonde EBER (2).

BIBLIOGRAPHIE

(1) Rudnik et al. Primary Pituitary Lymphoma. Folia Neuropathologica. 2007

(2) Samuel et De la Monte. A 49 Year old Man with Hypopituitarism, Multifocal Neurologic Defects, and an Intracranial Mass. New England Journal of Medicine. 1994