

Association Kyste de la poche de Rathke et hypophysite auto-immune est-elle possible ?

**S.Achir, L.W.Chaker,
D,Foudil ,S.Mimouni.**

**Service d'Endocrinologie du Centre
Pierre et Marie Curie –Alger**

Introduction:

- Les kystes de la poche de Rathke (KPR) sont des lésions kystiques bénignes très fréquentes de la région sellaire 13 à 22% des hypophyses normales.
- Ils sont dans la grande majorité petits, intrahypophysaires et asymptomatiques.
- Les KPR symptomatiques, généralement volumineux, sont intrasellaire dans 25%, intra et suprasellaire dans 60% et suprasellaire pure dans 15% des cas.
- Il existe trois grands groupes de manifestations cliniques: troubles endocriniens 50%, Céphalées 30% et troubles visuels 20%.
- Leur diagnostic est fortement suggéré en IRM devant des critères rigoureux .
- une surveillance espacée clinique et par IRM suffit en cas de kyste asymptomatique, alors qu'un traitement chirurgical est proposé aux rares kystes symptomatiques, ce qui est le cas de notre patient.

Observation:

• Patient âgé de 35 ans aux antécédents d'hypothyroïdie auto-immune est admis dans le service dans un tableau d'insuffisance antéhypophysaire (IAH) .

□ Cliniquement:

• il était normotendu, en surpoids (BMI=28kg/m²) sans syndrome tumoral intracrânien, présentant des signes d'hypogonadisme avec dysfonctionnement érectile et baisse de la libido sans gynécomastie ni galactorrhée.

• un goitre de type II diffus homogène avec à l'échographie cervicale un aspect typique de Thyroïdite.

• un syndrome polyuropolydypsique modéré avec une osmolarité plasmatique normale.

❑ sur le plan morphologique:

➤ **L'IRM hypophysaire** : présence au niveau du parenchyme pituitaire d'un kyste médian à paroi fine non rehaussé après contraste situé à cheval entre l'anté et la posthypophyse, sellaire à extension suprasellaire faisant 3X6X10mm

- En hypersignal T1 isosignal T2 dont le pôle supérieure arrive au contact du chiasma optique
- Avec un aspect habituel spontanément hyperintense de la posthypophyse.

➤ **L'examen ophtalmologique** : pâleur papillaire temporale droite et un scotome arciforme supérieur aux deux yeux.

□ Sur le plan hormonal:

• Le bilan endocrinien (fait sous 50µg/j de Lévothyrox) a confirmé l'IAH:

FSH	0,2ui/l	Basse
LH	0,1ui/l	basse
Te	4nmol/l	(8,20-34,6)
PRL	34ng/ml	N<20ng/ml
TSH	2,2µui/ml	(0,25-4)
FT4	12pg/ml	(7-18)
ACTH	8pg/ml	(10-60)
Cortisol P8h	40nmol/l	(131-642)
IGF1	50ng/ml	(120-200)

• Une hyperprolactinémie probablement de déconnexion aggravée par une hypothyroïdie primaire avec AC antithyroïdiens positifs.

□ Sur le plan thérapeutique:

- Le patient est mis sous opothérapie substitutive:

- Lévothyrox 50 μ g/j

- Hydrocortisone 20mg/j

- une cure chirurgicale a été proposée. Il est actuellement en attente de la chirurgie

Discussion:

- Le KPR associé à une hypophysite est extrêmement rare, seulement cinq cas ont été rapportés dans la littérature.

- trois cas étaient des KPR associés à des hypophysites chroniques, deux semblent être réactionnelles au contenu du kyste,(réaction inflammatoire à corps étranger)

- les deux autres cas étaient des KPR associés à des granulomatoses hypophysaires, ce dernier aurait été induit par la rupture du kyste et la fuite de son contenu.

- L'imagerie montre souvent le KPR, en contact d'une zone charnue prenant intensément le contraste correspondant à l'antéhypophyse inflammatoire pouvant diminuer de taille Après corticothérapie.

- Dans la majorité des cas de KPR associés à une hypophysite il s'agissait d'un panhypopituitarisme, chez notre patient la post hypophyse semblait être saine.
- Le dysfonctionnement d'au moins une lignée hypophysaire avec une hyperprolactinémie est commun dans les KPR, c'était le cas chez notre patient.
- Notre patient rejoint les données de la littérature quant aux troubles visuels (AV et CV) qui sont fréquents en cas de KPR intrasellaire à extension suprasellaire.

- L'aspect à l'IRM du KPR chez notre patient était pathognomonique, lésion sellaire en pleine ligne médiane entre l'anté et la post hypophyse en hypersignal T1, isosignal T2 homogène sans niveau liquide et ne prenant pas le contraste après injection.

- Cependant il n'y avait pas d'arguments en faveur d'une hypophysite notamment la prise de contraste de la paroi du kyste, correspondant au parenchyme glandulaire hypophysaire, après injection.

Conclusion :

- Malgré la petite taille de ce KPR il y'avait bien un retentissement endocrinien et ophtalmologique.
- cela soulève l'association à une hypophysite autoimmune vu le contexte, même si il n'existait pas d'arguments cliniques en faveur (l'absence d'atteinte de la post hypophyse) et l'aspect morphologique à l'IRM qui n'était pas évocateur.

**MERCI DE
VOTRE
ATTENTION**