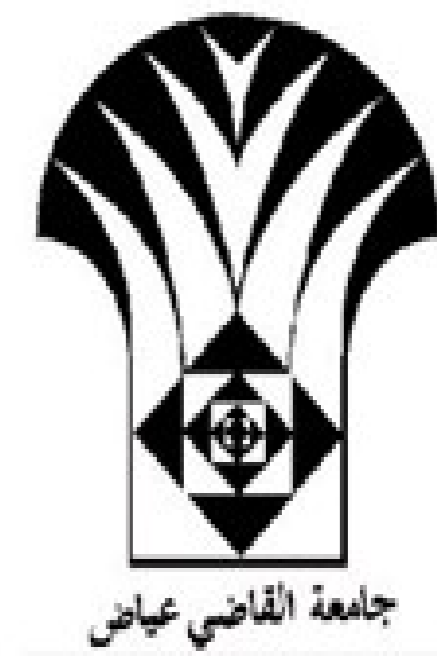


UN ASTROCYTOME SOUS ÉPENDYMAIRE À CELLULES GÉANTES EN POSITION SELLAIRE. A PROPOS D'UN CAS.

L. ENNAZK, G EL MGHARI, EL ANSARI N

Service d'Endocrinologie Diabétologie et des Maladies métaboliques
Laboratoire PCIM

Faculté de médecine et de Pharmacie Marrakech, Université Cadi Ayyad



INTRODUCTION

- L'astrocytome sous épendymaire à cellules géantes (SEGA) est une tumeur bénigne sustentoriale de la ligne médiane. Elle prend départ au niveau de la paroi du ventricule latéral en regard des trous de Monro. Ces tumeurs à double composante astrocytaires et neurogliales ont un faible potentiel prolifératif mais sont responsables de signes cliniques d'hypertension intracrâniennes de part leur localisation
- Elle survient chez 10 à 15% des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville sur un nodule sous-épendymaire et souvent avant la 2ème décennie.
- Nous rapportons le premier cas de SEGA isolé en position sellaire.

OBSERVATION

Clinique:

S. F âgé de 9 ans, aîné d'une fratrie de 2, issu d'un mariage non consanguin est adressé pour évaluation hormonale d'une tumeur sellaire

✓ Données anamnétiques:

- ☑ Baisse de l'acuité visuelle depuis l'âge de 6 ans non améliorée par la correction
- ☑ 3 mois ans par l'installation de signes neurologiques à type de déficit de l'hémicorps gauche d'installation brutal. Avec céphalées intenses et vertige.
- ☑ Pas de signes d'insuffisance hypophysaire.
- ☑ Poids stable sans troubles évident du comportement alimentaires

✓ Données de l'examen physique:

TA= 100/80, GC : 1,45 en postprandiale, mmhg, Poids : 43kg, taille : 1,44m, IMC : kg/m², Pas de pilosité.

Testicule : 1 cm des deux cotés. Pénis : 1,5cm. Marche en fauchage à gauche, hypertonie spastique de l'hémicorps gauche. ROT vifs à gauche. Paralysie faciale centrale gauche.

Données Paracliniques:

✓ **Hypophysogramme:** Testostérone : 0,025 ng /ml, FSH : 1,84 pg/ml, LH : 0,262 m UI/ml, Prolactine : 4,19 ng/ml, TSH : 1,5MUI/ml, T4 : 17,39pmol/l, Cortisol : 152microg/l

- ✓ **L'IRM hypothalamo-hypophysaire:** Tumeur sellaire et suprasellaire et latérosellaire droit bien circonscrite à contenu lobulés mesurant environ 42*43*47mm à composante kystique, en hyposignal T1 et hypersignal T2. Elle refoule la citerne opto-chiasmatique avec non visibilité du chiasma optique et de la tige pituitaire. Il refoule le troisième ventricule en dedans avec dilatation bi-ventriculaire d'amont sans signes de résorption trans-épendymaire. (Fig1)
- ✓ **Champs visuel:** hémianopsie nasale droite et temporale gauche.

Thérapeutique et évolution:

La chirurgie a permis une résection partielle.

Les suites post opératoire ont été marquées par la survenue d'une cécité bilatérale et un syndrome polyuropolydipsique mis sous vasopressin. L'anapath est en faveur d'une astrocytome sous épendymaire à cellules géantes. Le bilan de sclérose tubéreuse de bourneville est négatif.

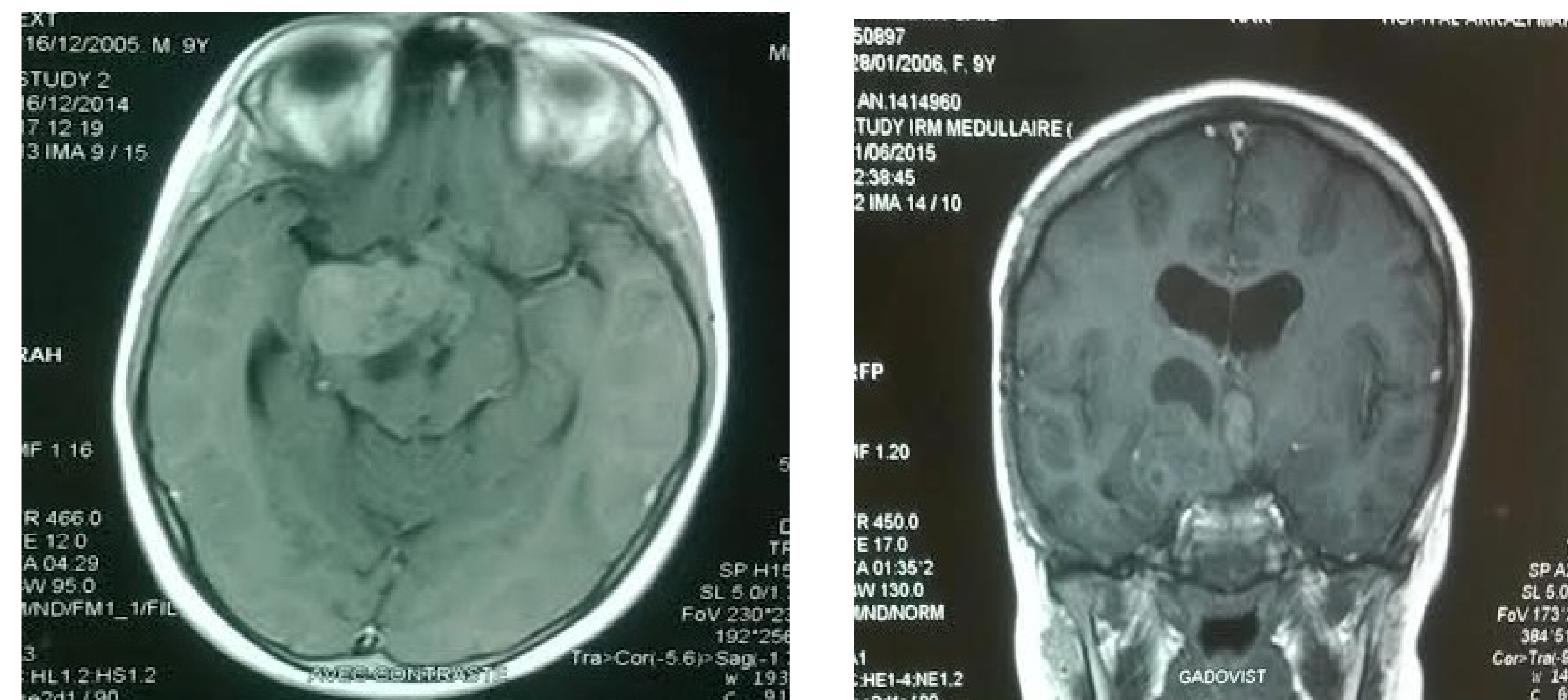


Fig 1: IRM cérébrale montrant un processus solidokystique de localisation sellaire et latérosellaire droite.

DISCUSSION

Le SEGA est classée parmi les tumeurs astrocytaires faisant partie des tumeurs du tissu neuro-épithélial selon la classification anapath des tumeurs du système nerveux central (2007). Elle survient surtout chez l'enfant, l'adolescent ou le jeune adulte atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Le bilan de STB est revenu négatif chez notre patient.

Le diagnostic différentiel en imagerie reste le nodule sous épendymaire. L'IRM montre une lésion sous épendymaire située à proximité du foramen inter-ventriculaire pouvant entraîner une hydrocéphalie mono ou bi-ventriculaire parfois révélatrice. En hyper-signal T1 et hypo-signal T2 avec prise de contraste intense et hétérogène.

Aucun consensus ne régit le traitement des SEGA, les thérapeutiques proposées sont la radiothérapie externe. La thérapie ciblée à l'évérolimus est à l'étude.