

Difficultés thérapeutiques dans la prise en charge du craniopharyngiome récidivant chez l'enfant : à propos d'un cas

S.Bensaoud, G.Sebbar, A.Meftah, H.Lazrak, Z.Habbadi, S.El Moussaoui, G.Belmejdoub
Service d'Endocrinologie Hôpital Militaire Mohamed V de Rabat

INTRODUCTION

Les craniopharyngiomes sont des tumeurs épithéliales bénignes, se développant à partir de la tige pituitaire ou de l'hypophyse dans la région sellaire et/ ou parasellaire.

Ils mettent en jeu le pronostic vital et visuel des patients et posent surtout un problème de prise en charge thérapeutique.

OBSERVATION

Il s'agit d'une fille de 14 ans, sans antécédents pathologiques notables, suivie dans notre formation depuis 2005 pour un craniopharyngiome, opéré à 2 reprises (résection partielle) et compliqué :

-d'un retard statural : -4 DS avec un retard d'âge osseux de 3 ans et demi par rapport à l'âge chronologique , IGF1 basse à 69ng/ml et test à l'HGI objectivant un déficit total en GH

-d'une insuffisance anté hypophysaire : thyroïdienne sous 50µg/j de LT4 et corticotrope sous 20mg/ j d'HC

-d'un diabète insipide sous Minirin* (3b/j)

Actuellement, la patiente présente une récurrence locale de la tumeur : l'IRM hypophysaire réalisée le 10/11/2015 (figures 1 et 2) montre un processus polylobé à triple composante (kystique calcique et tissulaire) mesurant 8,8 *2,5 cm de diamètre transverse de siège intra et supra sellaire, englobant le chiasma optique refoulant le 3ème ventricule arrive au contact des régions hypothalamiques et refoule les carotides .

On a noté également une aggravation des troubles visuels .

L'équipe soignante se retrouve devant la difficulté de choisir une option thérapeutique pour cette patiente : reprise chirurgicale, radiothérapie ou bien proton-thérapie avec les méfaits que peut provoquer chacune de ces méthodes thérapeutiques?



Figure 1: IRM hypophysaire coupe sagittale en SP T1 avec injection de gadolinium



Figure 2: IRM hypophysaire coupe axiale en SP T1 avec injection de gadolinium

DISCUSSION

Comme ça été indiqué par Caldarelli et al. les récurrences constituent une des complications les plus courantes du traitement du craniopharyngiome et exposent à des dilemmes thérapeutiques. Le taux de récurrence de craniopharyngiome après résection radicale est de 53%, avec une moyenne de suivi de 6,4 années [1]. 50% des récurrences sont diagnostiqués dans les deux années après la chirurgie [2]. Les traitements disponibles pour récurrence solides sont la réintervention, l'irradiation, et radiochirurgie.

Les possibilités de la résection chirurgicale pour les craniopharyngiomes récidivants dépendent de façon cruciale du traitement initial: si l'exérèse initiale a dû être abandonnée en raison d'adhérence dense, la réopération atteindrait rarement une résection totale. Si le patient a été irradié, la fibrose peut être un obstacle à la résection chirurgicale: dans l'une des séries de patients irradiés, quatre sur cinq patients atteints de tumeurs récurrentes dans les deux années sont morts en dépit de "la chirurgie de sauvetage". Cependant, une réintervention peut être parfois plus facile que la première tentative [3].

En cas de récurrence kystique, l'irradiation intrakystique par un β -isotope émetteur peut être très efficace [4]. La radiothérapie est proposée soit après résection subtotalaire ou au moment de la récurrence [2]. Cependant, les effets délétères de l'irradiation chez les jeunes enfants ont conduit à éviter l'irradiation de ce groupe de patients et à envisager la résection maximale et les réinterventions pour les enfants de moins de cinq ans [5]. La proton-thérapie constitue une nouvelle approche de la radiothérapie. Mais, aucune preuve de supériorité par rapport à une radiothérapie stéréotaxique n'a été démontrée.

La place de la chimiothérapie à base de bléomycine est débattue, ce traitement est critiqué pour ses complications majeures (fibrose pulmonaire+++).

Les morbidités associées à la chirurgie agressive ainsi qu'à la radiothérapie, font que la prise en charge des craniopharyngiomes chez l'enfant et l'adulte jeune reste controversée.

CONCLUSION

La récurrence est un résultat commun dans le craniopharyngiome chez l'enfant, qui expose à des difficultés thérapeutiques. Comme la plupart des tumeurs du système nerveux central, la première opération est la meilleure occasion pour obtenir un meilleur contrôle local avec de meilleurs résultats thérapeutiques. Cependant, la résection des tumeurs agressives est souvent responsable de dommages hypothalamiques.

REFERENCES

- [1] Puget S, Garnett M, Wray A, Grill J, Habrand JL, Bodaert N, Zerah M, Bezerra M, Renier D, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C (2007) Pediatric craniopharyngiomas: classification and treatment according to the degree of hypothalamic involvement. J Neurosurg (Pediatrics) 106:3-12
- [2] De Vile C, Grant DB, Kendall BE, Neville BGR, Stanhope R, Watkins KE, Hayward R (1996) Management of childhood craniopharyngioma: can the morbidity of radical surgery be predicted. J Neurosurg 83:73-81
- [3] Regine WF, Kramer S (1992) Pediatric craniopharyngiomas: longterm results of combined treatment with surgery and radiation. Int J radiation Oncology Biol Phys 24:611-617
- [4] Lunsford LD, Pollock BE, Kondziolka DS, Levine G, Flickinger JC (1994) Stereotactic options in the management of craniopharyngioma. Pediatr Neurosurg 21(suppl.1):90-97
- [5] Thompson D, Phipps K, Hayward R (2005) Craniopharyngioma in childhood: our evidence-based approach to management. Child's Nerv Syst 21:660-668