

Craniopharyngiomes : expérience du Centre de Référence des Maladies Rares (CRM) de l'Hypophyse - HYPPO -

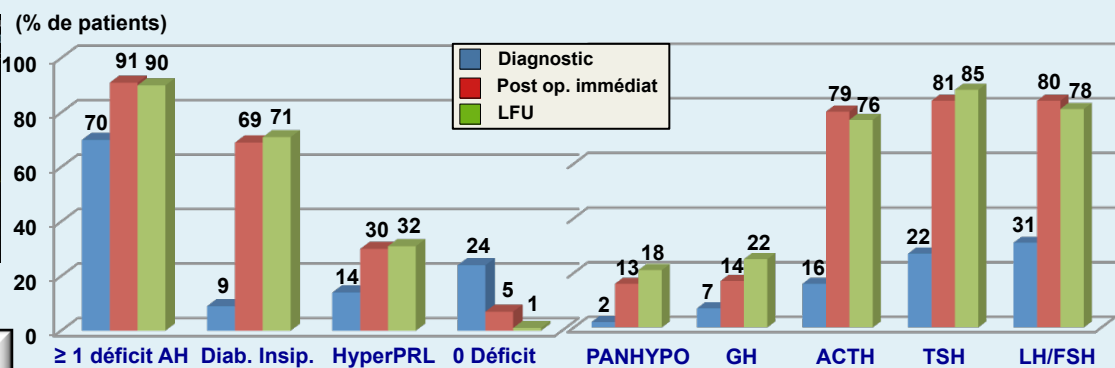
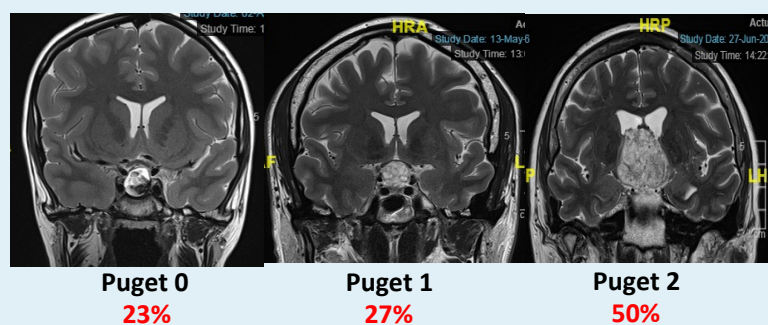
P.Riché¹, T. Cuny¹, R. Reynaud², F. Albarel¹, D. Figarella-Branger³, T. Graillon⁴, I. Morange¹, F. Castinetti¹, T. Brue^{1#}, H. Dufour⁴

¹Endocrinologie adulte ²Endocrinologie pédiatrique ³Anatomopathologie ⁴Neurochirurgie, Assistance Publique Hôpitaux de Marseille, Aix Marseille Univ. #Coordonnateur du CRM

Introduction: les craniopharyngiomes définissent des tumeurs bénignes de la base du crâne adhérentes aux structures cérébrales adjacentes. Une prise en charge chirurgicale représente l'option thérapeutique préférentielle mais expose le patient à d'importantes comorbidités (syndrome hypothalamique, insuffisance hypophysaire). Nous rapportons l'expérience du CRM HYPPO

Matériel et Méthodes: 89 patient(e)s opéré au CHU de Marseille entre 1987 et 2020 furent inclus dans ce recueil rétrospectif. Tous les patient(e)s avaient été évalué(e)s sur le plan hormonal et à l'imagerie (TDM/IRM) avant (grade 0, 1 et 2 de Puget), après chirurgie (1 mois) et au dernier suivi (LFU).

Résultats : deux pics d'incidence étaient retrouvés, 10-18 ans et 41-60 ans avec un suivi moyen de 83 mois (3 – 588). L'IMC moyen au diagnostic était de **26kg/m²** (17-46) et le syndrome tumoral dominait le mode de présentation (76%). Au moins 1 déficit antéhypophysaire était retrouvé chez **70%** des patients au diagnostic. Seul **9%** avait un diabète insipide. Une chirurgie partielle fut réalisée dans **65%** des cas. **49%** des patients ont récidivé et furent candidat à une thérapie multimodale. Au LFU, **71%** des patients présentait un diabète insipide et seulement 2/89 patients n'avait pas de déficit antéhypophysaire. 9 présentait un syndrome thalamique. L'IMC moyen augmentait significativement de 1.8kg/m². **En analyse multivariée**, la précocité du diagnostic, le stade IRM selon Puget, une chirurgie partielle étaient les principaux facteurs de risque de récurrence identifiés.



Conclusion : la prise en charge des craniopharyngiomes relève de centre expert et se solde toujours par une prévalence élevée d'insuffisance hypophysaire post-opératoire.

Les auteurs ne déclarent aucun lien d'intérêt en rapport avec ce travail
Muller HL, Nat Rev Primer 2019
Puget S et al, J Neurosurg 2007

Correspondance : thomas.cuny@ap-hm.fr