



Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/18378
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/18378>



RESEARCH ARTICLE

RARE CAS DE MACRO-PROLACTINOME GEANT SIMULANT UN CRANIOPHARYNGIOME

A. Es-Souabni¹, F. El Melki¹, S. Henda¹, H. Aynaou^{1,2} and H. Salhi^{1,2}

1. Department of Endocrinology, Diabetology, Metabolic Diseases and Nutrition. Hassan II University Hospital. Fez. Morocco.
2. Laboratory of Epidemiology, Research in Health Sciences, Faculty of Medicine and Pharmacy, USMBA, Fez, Morocco.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 January 2024

Final Accepted: 09 February 2024

Published: March 2024

Key words:-

Prolactinome, Craniopharyngiome,
Calcifications, TDM, IRM, Hypophyse

Abstract

Bien que le craniopharyngiome reste la tumeur sellaire et supra-sellaire la plus fréquemment caractérisée par présence des calcifications, celles-ci sont très rarement observées dans les adénomes hypophysaires posant ainsi un problème de diagnostic différentiel et de prise en charge. Nous rapportons un cas très rare de prolactinome géant invasif et calcifié donnant un aspect radiologique inhabituellement identique à celui d'un craniopharyngiome chez un jeune homme de 30 ans, raison pour laquelle il a bénéficié initialement d'un traitement chirurgical, puis réadressé à notre formation pour évaluation post-opératoire, où le bilan endocrinien est revenu en faveur d'une hyperprolactinémie avec taux tumoral. L'histopathologie a confirmé le diagnostic de prolactinome calcifié.

Copy Right, IJAR, 2024. All rights reserved.

Introduction:

Les calcifications de la région sellaire et supra-sellaire peut être associées à une variété pathologique, notamment les craniopharyngiomes, les méningiomes et les anévrismes, cependant la calcification des adénomes hypophysaires reste un phénomène très rare avec une prévalence de < 7 %. [1]

Malgré plusieurs cas anciens de calculs hypophysaires, les rapports récents concernant la prise en charge et les résultats histopathologiques des prolactinomes densément calcifiés restent rares.[1]

Dans ce rapport, nous présentons un cas très rare de prolactinome géant et invasif calcifié diagnostiqué et traité initialement comme un craniopharyngiome vue la grande similitude clinique (tableau d'hypertension intracranienne avec cécité bilatérale)et radiologique entre les 2 lésions, par la suite le diagnostic de prolactinome a été retenu devant des critères biologiques et anatomo-pathologiques, et nous décrivons aussi son évolution après traitement chirurgical et médical par l'agoniste dopaminergique toute en comparant ce cas avec les données de la littérature.

Présentation de cas :

Il s'agit d'un patient âgé de 30ans, sans antécédents pathologiques notables, ayant bénéficié 2 mois avant son admission dans notre formation d'une résection partielle d'une tumeur intra et extra sellaire par voie transcrânienne découverte devant un syndrome d'hypertension intracrânienne, associé à une cécité bilatérale et un œdème papillaire compressif.

Corresponding Author:- A. Es-Souabni

Address:- Department of Endocrinology, Diabetology, Metabolic Diseases and Nutrition. Hassan II University Hospital. Fez. Morocco.

Cette masse a été diagnostiquée initialement comme craniopharyngiome devant les caractéristiques clinico-radiologiques : installation rapide d'un syndrome tumoral hypophysaire fait de **syndrome d'HTIC avec cécité bilatérale**, à l'imagerie l'IRM cérébrale objectivait : masse intra et supra sellaie à double composante charnue et kystique mesurant 6 x 5,4 x 5 cm, localement infiltrante et s'étendant au niveau de l'orbite droite avec compression du V3 et hydrocéphalie modérée bi-ventriculaire active classée grade 4 de Knosp évoquant un craniopharyngiome localement infiltrant. **(Figure 1)**

L'étude anatomo-pathologique initiale est revenue en faveur d'une tumeur bénigne de type craniopharyngiome.

Le patient a été adressé à notre formation pour évaluation post-chirurgicale. L'examen clinique à l'admission trouve : un patient conscient GCS à 15, en assez bon état général, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, avec à l'examen des paires des nerfs crâniens : une baisse de l'acuité visuelle à droite : (compte les doigts à <1m) avec une ophtalmoplégie, ptosisme et une cécité de l'œil gauche, une hypoesthésie au niveau du territoire du V1 et V2 à droite.

Au bilan de retentissement endocrinien : présence d'une hyperprolactinémie à **27037 ng/ml** avec un hypogonadisme hypogonadotrope (Testostérone : 2.21ng/ml, FSH :2.34 mIU/mL (0.95-11.95), LH :2.13 mIU/mL (1.14-8.75), le reste de l'hypophysiogramme était normal avec : cortisol de 08h à 18ug/dl, TSHus : 0.18uUI/ml (0.25-5), LT4 :13.98pmol/l (10.6-19.4), et IGF1 : 154.1 ng/ml (82-243).

Au bilan topographique la TDM cérébrale **(figure 2)** de contrôle en post opératoire immédiat a objectivé : volumineux processus tumoral intra crânien semblant avoir la selle turcique comme point de départ mesurant **74 x 58 x 51 mm**. Ce processus est mal limité de contour régulier contenant plusieurs composante, solide majoritaire, kystique en haut, **calcique en son sein**, et hématique sous forme de remaniement en rapport avec le geste opératoire, localement avancé, exerçant un important effet de masse sur le mésencéphale, responsable d'une hydrocéphalie bi ventriculaire active par compression du V3, cette lésion était compatible avec un craniopharyngiome.

Devant le taux tumoral de la prolactine, une relecture histologique des blocs a été demandée, revenant en faveur d'une positivité de l'Ac anti prolactine sur près de 95% des cellules tumorales et expression du Ki 67 estimé à 5%. Raison pour laquelle le diagnostic de prolactinome géant invasif et calcifié a été retenu ; puis le patient fut mis sous agoniste dopaminergique : Cabergoline 2mg/semaine atteint progressivement avec une bonne évolution clinique et biologique ; on a obtenu une normalisation de prolactine (8.6 ng/ml) après 11 mois de traitement, et une diminution en taille du macroprolactinome à 20 x 26 mm soit 64 % de sa taille initiale, mais qui reste toujours localement avancé, associé à une arachnoïdocèle. **Le dossier a été discuté avec les neurochirurgiens, la décision était de garder le patient sous traitement médical avec surveillance, un geste chirurgical sera prévu si arrêt d'amélioration sous antagonistes dopaminergiques avec persistance d'envahissement des structures de voisinage.**

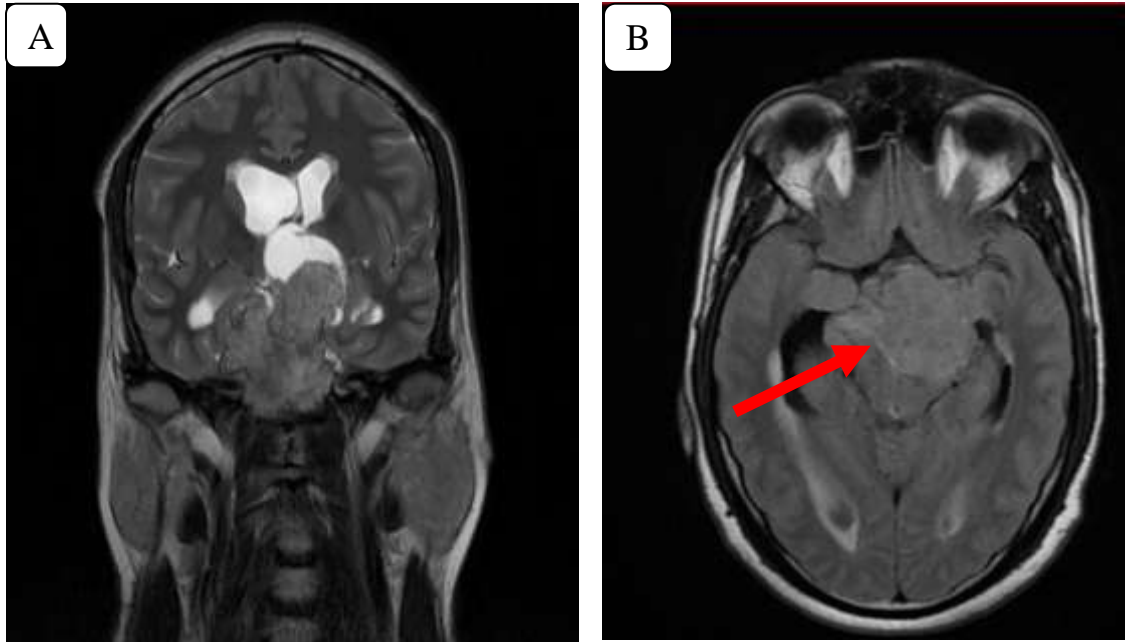


Figure 1 : IRM HH avant chirurgie : A : coupe coronale T2, et B : coupe transversale T1 montrant une masse intra et supra sellaie à double composante charnue et kystique mesurant 6 x 5,4x 5 Cm. Grade 4 de la classification de Knosp, évoquant un craniopharyngiome localement infiltrant.

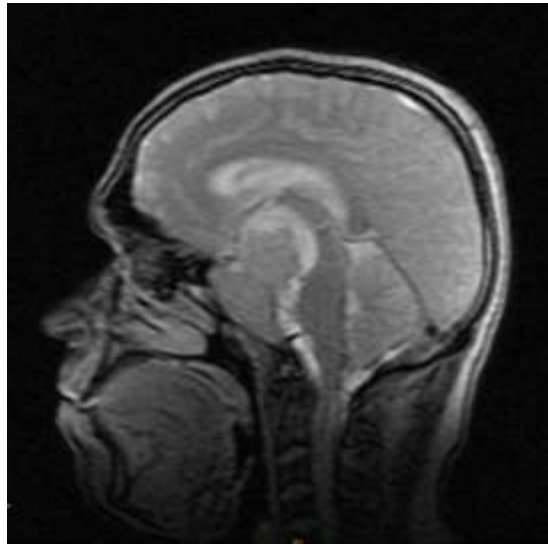


Figure 2:-Coupe sagittale de TDM cérébrale de contrôle réalisée en post opératoire montrant un volumineux processus tumoral sellaie et supra sellaie de contours réguliers contenant plusieurs composantes solides majoritaires, kystiques, et calciques sous forme de calcification curviligne.

Discussion:

Notre article décrit un cas rare de macro-prolactinome géant, invasif et calcifié, simulant l'aspect d'un craniopharyngiome, traité initialement chirurgicalement, puis par Cabergoline après confirmation biologique et histologique.

La calcification hypophysaire, a été décrite pour la première fois au milieu du XIXe siècle[2]. La cause la plus fréquente en pratique clinique demeure les craniopharyngiomes. D'autres origines possibles incluent la calcification

du kyste de la fente de Rathke, des anévrismes hypophysaires, des méningiomes, des chondromes, et occasionnellement les adénomes hypophysaires[3].

Cependant, les macroprolactinomes calcifiés représentent un diagnostic particulièrement rare [1]. On estime que la présence de calcifications au niveau des adénomes hypophysaires n'est rapportée que dans 0,2 à 8 % des cas[4]. Parmi eux, les adénomes lactotrophes et somatotrophes sont les plus fréquemment concernés[5].

Une compréhension approfondie des différentes sources de calcification hypophysaire contribuerait à un diagnostic étiologique plus précis et à une gestion thérapeutique améliorée.

Dans une série de Rillett de **755 adénomes hypophysaires**, près de **75 %** de ceux qui présentaient une calcification étaient des **prolactinomes**, dont 30 sur 38 se trouvaient chez des hommes, [6]comme c'est le cas chez notre patient.

Le mécanisme de la calcification hypophysaire reste totalement obscur et controversé.

Landolt et Rothenbühler ont suggéré en 1977 que les "facteurs locaux" et certaines sécrétions hormonales jouent un rôle important dans la calcification des adénomes hypophysaires. [7]

Il a été émis l'hypothèse que la calcification dans les adénomes hypophysaires se produit en raison d'une calcification dystrophique à la suite d'un élargissement progressif de la tumeur avec un effet ischémique central résultant, chose qui peut expliquer l'apparition de calcifications sur le prolactinome géant de notre cas. Cela peut également favoriser la métaplasie ostéoïde dans les cas où un tissu osseux lamellaire bien différencié a été identifié histologiquement. [8][9]

La présence de calcifications dans une lésion hypophysaire pose un problème de diagnostic différentiel avec les craniopharyngiomes, vue la grande différence sur le plan thérapeutique et pronostic des 2 atteintes.

L'appréciation du modèle de calcification (nodulaire, curviligne et mixte) dans une lésion sellaire supra-sellaire peut donner un indice sur la nature de la lésion.[10]

Par rapport au type de calcification nodulaire observé chez la majorité des patients atteints de craniopharyngiomes, la présence d'une calcification curviligne doit faire penser à un adénome hypophysaire comme c'est le cas chez notre patient ou, très rarement, à un kyste de la fente de Rathke[14][11]

Pour détecter et mieux caractériser les calcifications, la tomодensitométrie reste la technique d'imagerie de référence. Avec cette technique, les unités Hounsfield de la calcification sont beaucoup plus élevées que celles du sang, des protéines ou des graisses, ce qui permet de distinguer plus facilement le calcium des autres substances.[12]

Dans notre cas, les preuves radiologiques ont montré un schéma de calcification curviligne sellaire supra sellaire facilement visible sur la TDM cérébrale (Figure2)

Tandis que sur l'IRM pondérée en T1 et T2, la calcification peut présenter des intensités de signal variables en fonction de l'interaction des molécules d'eau environnantes avec les composés calciques.[13]

Par conséquent, les zones suspectes de calcification observées à l'IRM doivent toujours être confirmées par tomодensitométrie pour un diagnostic définitif.[10][14]

Typiquement, les calcifications plus grossières présentent une hypo intensité en T1 et T2, alors que les calcifications périphériques sont plus iso-intenses comme le cas chez notre patient (figure1).

Tandis que les calcifications fines se présentent comme des foyers d'hyper-intensité sur l'imagerie pondérée en T1, soulignant la nécessité de différencier cette calcification d'autres lésions couramment hyper-intenses de la région sellaire, telles que le sang, les protéines, les graisses ou les substances paramagnétiques comme le manganèse ou la mélanine.[15]

Il n'existe pas de grandes séries de cas portant sur le traitement médical des masses hypophysaires calcifiées, mais l'examen de la littérature n'a pas mentionné les calcifications comme une cause possible de résistance au traitement médical. [1]

De ce fait ; même les prolactinomes géants invasifs et calcifiés peuvent être extrêmement sensibles au traitement médical comme le cas de notre patient où on a obtenu **une normalisation de la prolactine** et une réduction de 64% de la taille tumorale sous Cabergoline.

Devant ces prolactinomes atypiques **il faut faire un bilan hormonal préopératoire (hypophysiogramme) pour confirmation diagnostique** et doivent être pris en charge en premier lieu par un traitement à l'agoniste dopaminergique.[16][17][18], sauf s'il y avait une raison impérieuse de procéder d'abord à la chirurgie, comme engagement du pronostic vital ou visuel, ou un diagnostic incertain de la tumeur, ce qui était le cas de notre patient, en outre l'approche chirurgicale peut être utilisée pour les patients présentant des tumeurs résistantes à l'agoniste dopaminergique ou pour ceux qui ne peuvent pas tolérer de fortes doses.[19][1]

Conclusion:

La tumeur hypophysaire avec calcification est une découverte radiologique peu fréquente. Le prolactinome géant invasif avec calcifications est une situation radiologique très rare et posent un problème de diagnostic différentiel avec le craniopharyngiome car la prise en charge et le pronostic diffèrent significativement.

Le dosage de prolactine +/- le reste de l'hypophysiogramme avec une bonne description des calcifications peut faciliter le diagnostic différentiel. Les prolactinomes calcifiés peuvent encore être traités en premier lieu par une thérapie médicale, réservant l'intervention chirurgicale aux cas réfractaires ou urgents.

Références:

1. Tavakol S, Hasan A, Wedemeyer MA, Bakhsheshian J, Liu CSJ, Shiroishi MS, et al. Calcified Prolactinoma of the Pituitary Gland: Illustrative Case Reports Highlighting Medical versus Surgical Intervention. *J NeuroSurg B Skull Base.* févr 2020;81(1):22-9.
2. Garg MK, Singh G, Brar KS, Kharb S. Pituitary calcification masquerading as pituitary apoplexy. *Indian J Endocrinol Metab.* déc 2013;17(Suppl 3):S703-705.
3. Ogawa Y, Tominaga T. A partially ossified solid and cystic Rathke cleft cyst. *J Neurosurg.* juin 2010;112(6):1324-6.
4. Horiuchi T, Tanaka Y, Kobayashi S, Yokoh A, Unoki T. Total capsular calcification in a prolactinoma--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* oct 1996;36(10):729-32.
5. Chentli F, Safer-Tabi A. Pituitary Stone or Calcified Pituitary Tumor? Three Cases and Literature Review. *Int J Endocrinol Metab.* juill 2015;13(3):e28383.
6. Rilliet B, Mohr G, Robert F, Hardy J. Calcifications in pituitary adenomas. *Surg Neurol.* avr 1981;15(4):249-55.
7. Landolt AM, Rothenbühler V. Pituitary adenoma calcification. *Arch Pathol Lab Med.* janv 1977;101(1):22-7.
8. Ibrahim R, Kalhan A, Lammie A, Kotonya C, Nannapaneni R, Rees A. Dense calcification in a GH-secreting pituitary macroadenoma. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2014;2014:130079.
9. Khan Y, Malik N, Awan SI, Khalid SH, Laghari AA. Pituitary Adenoma with Calcifications: A Case Report. *Cureus.* 11(8):e5542.
10. Kasliwal MK, Sharma BS. A rare case of pituitary adenoma with calcification: a case report. *Turk Neurosurg.* juill 2008;18(3):232-5.
11. Ross DA, Norman D, Wilson CB. Radiologic characteristics and results of surgical management of Rathke's cysts in 43 patients. *Neurosurgery.* févr 1992;30(2):173-8; discussion 178-179.
12. Wu Z, Mittal S, Kish K, Yu Y, Hu J, Haacke EM. Identification of calcification with MRI using susceptibility-weighted imaging: a case study. *J Magn Reson Imaging.* janv 2009;29(1):177-82.
13. Wehrli FW. Magnetic resonance of calcified tissues. *J Magn Reson.* avr 2013;229:35-48.
14. Tsuchiya K, Makita K, Furui S, Nitta K. MRI appearances of calcified regions within intracranial tumours. *Neuroradiology.* 1993;35(5):341-4.
15. Bonneville F, Cattin F, Marsot-Dupuch K, Dormont D, Bonneville JF, Chiras J. T1 signal hyperintensity in the sellar region: spectrum of findings. *Radiographics.* 2006;26(1):93-113.

16. Wu ZB, Yu CJ, Su ZP, Zhuge QC, Wu JS, Zheng WM. Bromocriptine treatment of invasive giant prolactinomas involving the cavernous sinus: results of a long-term follow up. *J Neurosurg.* janv 2006;104(1):54-61.
17. Wu ZR, Zhang Y, Cai L, Lin SJ, Su ZP, Wei YX, et al. Long-Term Clinical Outcomes of Invasive Giant Prolactinomas after a Mean Ten-Year Followup. *Int J Endocrinol.* 2016;2016:8580750.
18. Shrivastava RK, Arginteanu MS, King WA, Post KD. Giant prolactinomas: clinical management and long-term follow up. *J Neurosurg.* août 2002;97(2):299-306.
19. Oh MC, Aghi MK. Dopamine agonist-resistant prolactinomas. *J Neurosurg.* mai 2011;114(5):1369-79.