

Une cause rare de céphalées aiguës

Romain Schneider, Thomas Nierle, Petra Elsässer Imboden

Service de Médecine interne, Hôpital du Jura bernois, Moutier

Description du cas

Un homme de 69 ans, paysan à la retraite sans antécédents médico-chirurgicaux notables hormis une hypertension artérielle traitée, se présente aux urgences suite à l'apparition de céphalées frontales aiguës, sévères et inhabituelles, accompagnées de nausées et de vomissements, persistants depuis 5 jours.

A l'admission, le patient présente une diminution de l'état général. Il est hypertendu à 160/90 mm Hg, afebrile, conscient et orienté. Le status clinique révèle de discrets signes de déshydratation et une diminution de la pilosité corporelle (torse, aisselles, pubis et jambes), l'IMC est de 26,7 kg/m². Le champ visuel, de même que la motilité oculaire sont grossièrement dans la norme. Le status neurologique est normal, notamment sans signe de latéralisation ou de méningisme.

Le bilan biologique révèle une hyponatrémie à 129 mmol/l hypoosmolaire, associée à une natriurie augmentée à 109,3 mmol/l.

Le CT cérébral montre une masse kystique de 3 × 2 cm dans la selle turcique avec extension dans les sinus caverneux refoulant le chiasma optique vers le haut. L'IRM de la selle turcique confirme une lésion kystique multilobulée T1 et T2 isointense compatible avec un macroadénome de l'hypophyse (fig. 1 )

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

L'anamnèse approfondie révèle une diminution de l'état général, notamment de la force musculaire depuis plusieurs années. Le patient relate de plus une diminution de la pilosité corporelle, de la libido et des érections depuis près de 15 ans.

Les examens endocrinologiques révèlent une hyperprolactinémie importante à 1740 µg/l, associée à un panhypopituitarisme (tab. 1 ) et le consilium ophtalmologique montre une amputation bitemporale supérieure mineure du champ visuel (fig. 2 )

En présence de céphalées intenses suivies de symptômes compatibles avec une insuffisance surrénalienne aiguë (nausées et vomissements, hyponatrémie), le diagnostic d'une apoplexie d'un macroprolactinome avec panhypopituitarisme est posé. Un traitement substitutif avec hydrocortisone, lévothyroxine, testostérone associé à un traitement par agoniste dopaminergique (cabergolide) est initié avec évolution rapidement favorable: on note une diminution du taux de la prolactine de 1740 à 34,6 µg/l (4,1–18,4) après un mois de traitement.

A 3 mois, la bonne évolution est confirmée par la normalisation du taux de prolactine et du champ visuel associé à la diminution de la taille du macroprolactinome à l'IRM. Toutefois, le panhypopituitarisme persiste et le patient reste au bénéfice d'une substitution avec hydrocortisone, lévothyroxine et testostérone.

Discussion

L'apoplexie hypophysaire est une cause rare, mais potentiellement mortelle du diagnostic différentiel des céphalées aiguës. L'apoplexie hypophysaire se produit suite à un infarctus ou une hémorragie – souvent liée à une expansion du volume – d'un adénome hypophysaire. Des facteurs de risque comme un traitement anticoagulant, un traumatisme crânien, la grossesse, un traitement hormonal contraceptif, la radiothérapie de l'hypophyse ont été décrits dans la littérature, mais dans la majorité des cas, aucun facteur précipitant n'est identifié. L'apoplexie hypophysaire se manifeste habituellement par des céphalées d'apparition brutales qui peuvent être accompagnées de troubles visuels et/ou oculomoteurs liés à la localisation de l'hypophyse dans la selle turcique qui se situe au carrefour de plusieurs nerfs crâniens: l'amputation du champs visuel se manifeste suite à la compression du chiasma optique par l'extension du volume hypophysaire vers le haut, les troubles de la motilité oculaire surviennent par une expansion de l'hypophyse dans le sinus caverneux par at-

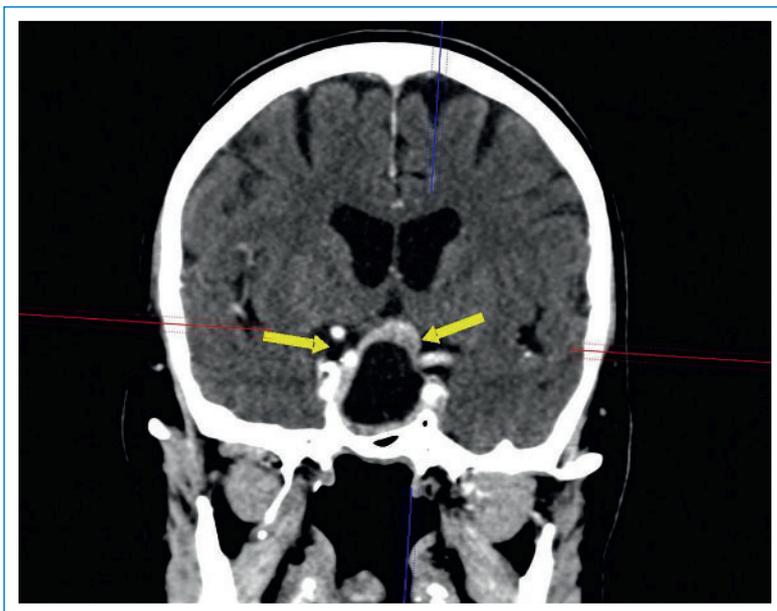


Figure 1
CT cérébral: Formation kystique à développement sellaïre et supra-sellaïre avec compression du chiasma optique.

Tableau 1. Les examens endocrinologiques révèlent une hyperprolactinémie importante associée à un panhypopituitarisme.

Variable	Valeurs de référence	Valeurs au 12.2.2010	Valeurs au 20.4.2010
ACTH (pmol/l)	2,2–10,5	2,2	
Cortisol (nmol/l)	165–787	109,2	
TSH (μ UI/ml)	0,34–5,6	2,67	
T4 libre (pmol/l)	6,8–18	5,39	
LH (U/l)	1,7–8,6	0,7	
FSH (U/l)	1,5–12,4	0,973	
Prolactine (μ g/l)	4,1–18,4	1740	19,4
Testostérone (nmol/l)	9,8–27,8	indosable	
IGF-1 (nmol/l)	8,7–25,3	<3,3	

teinte des nerfs crâniens III (N. oculomotorius), IV (N. trochlearis), VI (N. abducens) et rarement du V (N. trigeminus). Selon certaines séries, l'atteinte oculomotrice est plus fréquemment rencontrée que l'atteinte du champ visuel. La symptomatologie peut être accompagnée par des signes d'irritation méningée et des symptômes de dysfonction hypophysaire de degrés variables. Alors que l'insuffisance des axes gonadotrope et somatotrope est en règle général présente, l'insuffisance de l'axe corticotrope (se manifestant par des nausées, vomissements et des troubles de la conscience) n'est observée que dans deux tiers des cas environ. L'axe thyroïdote quant à lui semble résister le mieux à l'agression par extension du volume de l'adénome. Le développement d'un diabète insipide suite à l'apoplexie hypophysaire est rare. Dans la majorité des cas, l'adénome hypophysaire n'est pas connu avant la survenue de l'apoplexie – cette dernière n'entraînant par ailleurs pas la correction de l'hypersecretion hormonale liée à la tumeur [1, 2].

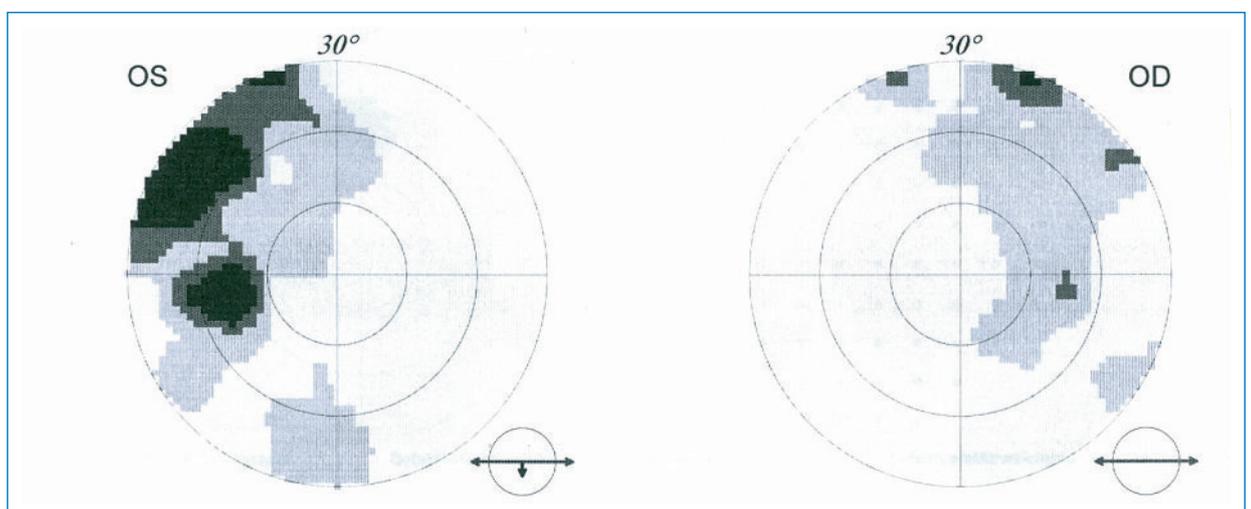
Le CT-scan cérébral natif est l'examen de premier choix, notamment parce qu'il peut orienter le clinicien vers une cause alternative (par ex. hémorragie sous-arachnoïdienne) et détecter une masse hypophysaire. La résonance magnétique reste ensuite la méthode de

référence afin de visualiser l'infarcissement en tant que tel. Toutefois, comme illustré dans notre situation, il existe des cas documentés dans la littérature où l'apoplexie pituitaire se présente sans signe franc d'infarcissement ou d'hémorragie à l'imagerie cérébrale [3]. Le diagnostic se base alors sur la présentation clinique associée à une masse hypophysaire.

Une décompression neurochirurgicale rapide permet dans la plupart des cas de prévenir des déficits neuro-ophtalmologiques persistants, mais ne permet pas de rétablir la fonction des différents axes anté-hypophysaires. Dans le cas précis d'un prolactinome à l'origine de l'adénome hypophysaire sans atteinte de l'oculomotricité ni du champ visuel notable, l'introduction d'un traitement par agoniste dopaminergique peut induire une diminution conséquente et rapide de la taille de la tumeur et est le premier choix thérapeutique.

Conclusion

Même si l'apoplexie hypophysaire est un événement rare, cette pathologie devrait faire partie d'une manière systématique du diagnostic différentiel des céphalées aiguës dans un service des urgences en raison des

**Figure 2**

Le champ visuel montre une amputation bitemporale supérieure mineure.

conséquences potentiellement graves d'un retard du diagnostic. La suspicion doit être émise lors d'une présentation clinique suggestive associée à une masse de la selle turcique en l'absence d'autres étiologies. L'absence de signe d'infarcissement à l'imagerie cérébrale (IRM compris) n'exclut pas formellement le diagnostic. Sur le plan thérapeutique, la substitution avec des corticostéroïdes devrait être initiée rapidement en raison de l'incidence élevée d'insuffisance surrénalienne secondaire aiguë potentiellement mortelle. Un traitement conservateur par agonistes de la dopamine peut être envisagé en présence d'un prolactinome. Toutefois, dans le cas d'une apoplexie hypophysaire en l'absence de ce type de tumeur, associée à des symptômes neuro-ophthalmologique, une décompression trans-sphénoïdale rapide est recommandée [4]. En outre, l'insuffisance anté-hypophysaire définitive est fréquente après une apoplexie hypophysaire.

Correspondance:

Dr Romain Schneider
Service de Médecine interne
Hôpital du Jura bernois
CH-2740 Moutier
romain.schneider@hjbe.ch

Références

- 1 Turgut M, et al. Pituitary apoplexy. An overview of 186 cases published during the last century. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010;152(5):749–61.
- 2 Elsässer Imboden PN, et al. Apoplexy in pituitary macroadenoma eight patients presenting in 12 months. *Medecine*. 2005;84:188–96.
- 3 Semple PL, et al. Pituitary apoplexy: Correlation between magnetic resonance imaging and histopathological results. *J Neurosurg*. 2008;108:909–15.
- 4 Vanderpump M, et al. UK guidelines for the management of pituitary apoplexy a rare but potentially fatal medical emergency. *Emerg Med J*. 2010. [Epub ahead of print].

Association? Un homme de 21 ans arrive délirant au service des urgences. Depuis 3 mois, il n'a pas d'appétit et souffre de troubles de la déglutition. Il se plaint de diplopie et d'acouphènes, il est distrait, dépressif et faible, est somnolent et a perdu 15 kg. Son anamnèse familiale est vierge. Il ne prend pas de drogues. Sa pression artérielle est de 114/82 mm Hg et son pouls de 153/min; l'ECG montre une tachycardie supraventriculaire avec un bloc 2/1. Tous les réflexes sont affaiblis. Il a une glycémie de 200 mg/dl, une créatininémie de 11,0 µmol/l et une protéinémie de 85 g/l. L'ECG révèle une hypokinésie avec une fraction d'éjection de 40 à 45%. De quoi souffre le patient? (Réponse dans la colonne de droite)

Réponse: Jusqu'à preuve du contraire, il souffre d'une carence en vitamine B₁ avec béribéri et encéphalopathie de Wernicke. L'administration de 100 mg de thiamine par voie intraveineuse entraîne une amélioration des manifestations en l'espace de quelques heures. Après 4 jours, seuls les acouphènes persistent. La carence en vitamine B₁ est devenue rare dans les pays développés, mais elle reste fréquente en cas d'alcoolisme, d'anorexie, d'affection psychiatrique, d'insuffisance cardiaque ou après les interventions de pontage gastrique. (*Lancet*. 2010;376:1362.)