

Pour tout clinicien un challenge difficile

Céphalées rétro-orbitaires et une diplopie

Sarah Bovay^a, Martin Corboz^b, Yvan Fournier^c

^aDépartement de médecine interne, Hôpital intercantonal de la Broye; ^bNeurologie FMH, Payerne; ^cService des urgences, Hôpital intercantonal de la Broye

Introduction

La céphalée est un motif de consultation extrêmement fréquent dans les services d'urgences. Ce symptôme est associé à de nombreuses pathologies dont certaines peuvent mettre en jeu le pronostic vital. La prise en charge des patients avec des céphalées reste pour tout clinicien un challenge difficile. Ce rapport de cas illustre le propos et permet de rappeler quelques pathologies qui associent plus spécifiquement des céphalées et des troubles de l'oculomotricité.

Cas clinique

Un patient de 77 ans consulte les urgences à 7h30 en raison d'une céphalée pulsatile rétro-orbitaire et frontale droite apparue brusquement à 1h du matin, sans contexte traumatique. Il est connu pour une fibrillation auriculaire paroxystique sous un traitement anticoagulant par acénocoumarol, un carcinome pulmonaire non à petites cellules traité chirurgicalement 3 ans auparavant et un carcinome urothélial traité par néphrectomie il y a 6 ans. L'examen clinique est dans la norme. Une hypertension artérielle à 190/100 mm Hg est mise en évidence. Les examens de laboratoire (FSS, CRP, Na, K, créatinine) ne sont pas contributifs. Le TP est à 38%. Le CT cérébral natif ne montre pas d'hémorragie cérébrale mais une sinusite chronique maxillaire bilatérale. Une consultation ophtalmologique permet d'exclure un glaucome. Le patient rentre à domicile le jour même avec un diagnostic de crise hypertensive avec céphalées secondaires. Un traitement antihypertenseur associant un inhibiteur de l'enzyme de conversion et un anticalcique lui est prescrit, de même qu'une antalgie par paracétamol et métamizole.

Il consulte à nouveau les urgences le lendemain car il est réveillé par une dyspnée accompagnée de palpitations et d'une oppression thoracique. Les céphalées ne se sont pas améliorées avec le traitement instauré la veille. Le patient mentionne l'apparition d'une diplopie lors de l'élévation du regard. La TA est à 100/50

mm Hg, la FC à 160/min, irrégulièrement irrégulière, et la saturation à 87% à l'air ambiant. Il est afébrile. L'examen clinique révèle une ptose de la paupière droite, une divergence spontanée de l'œil droit et une diplopie au regard extrême vers le haut, sans amputation grossière du champ visuel. Un syndrome inflammatoire (leucocytose à 23 G/l, CRP à 34 mg/l) est mis en évidence. L'hémoglobine, les thrombocytes, les électrolytes, la fonction rénale, les enzymes cardiaques et la TSH sont dans la norme. L'angio-CT cérébral et précérébral est sans anomalie notable.

Le patient est alors hospitalisé pour un complément d'investigations. Les éléments relevant du tableau clinique sont la céphalée rétro-orbitaire et la diplopie. Le diagnostic différentiel des pathologies regroupant ces deux entités est résumé dans le tableau 1. Une IRM cérébrale, une ponction lombaire ainsi qu'une consultation neurologique sont organisées.

L'IRM cérébrale permet de poser le diagnostic d'une hémorragie pituitaire associée à un adénome hypophysaire (fig. 1). Le patient est transféré dans un centre universitaire pour la suite de la prise en charge. Une exérèse de la masse hémorragique est pratiquée le jour suivant par voie transsphénoïdale. L'histologie est évocatrice d'un adénome hypophysaire exprimant partiellement la GH et l'ACTH. Un panhypopituitarisme nécessitant une substitution de l'axe corticotrope et thyroïdienne se développe après l'intervention.

Discussion

L'apoplexie pituitaire est une urgence endocrinienne et neurochirurgicale rare et potentiellement mortelle. Elle se définit par une hémorragie et/ou une ischémie de l'hypophyse qui résulte en une constellation de signes et de symptômes. On retrouve classiquement des céphalées en coup de tonnerre, des vomissements, des troubles visuels et un hypopituitarisme avec ou sans altération de l'état de conscience [12–14, 16, 17]. L'apoplexie est causée par un macro-adénome dans 90% des cas [13]. Les autres causes, plus rares, sont le syndrome de Sheehan, l'hypophysite lymphocytaire,

Tableau 1: Maladies qui peuvent associer des céphalées et une diplopie.

| Diagnostic | Céphalées | Diplopie | Autres troubles visuels | Autres signes neurologiques |
|---|---|---|--|---|
| Apoplexie pituitaire | sévères rétro-orbitaires | atteinte des NC III, IV, VI jusqu'à 80% des cas | mydriase et ptose palpébrale ipsi-latérales, baisse de l'acuité visuelle, voire cécité hémianopsie bitemporale | signes méningés et état fébrile occasionnels |
| Anévrisme intracérébral non rompu (artère communicante postérieure, artère carotide interne, artère basilaire) [1–4] | sévères unilatérales | atteinte du NC III | baisse de l'acuité visuelle | douleur faciale dysfonction des voies pyramidales |
| Thrombose du sinus caverneux | orbitaires | paralysie oculomotrice fréquente | chémosis ptose palpébrale | |
| Neuropathie ophtalmoplégique douloureuse récidivante (migraine ophtalmoplégique) [5] | unilatérales pulsatiles | atteinte du III, IV ou VI | absence de prodrome | |
| Hypertension intracrânienne idiopathique (pseudotumeur cerebri) [6] | fréquentes (92% des cas) rétro-orbitaires (44% des cas) | atteinte du NC VI avec diplopie horizontale (40% des cas) | perte visuelle progressive ou abrupte, voire cécité anomalies du champ visuel photopsies œdème papillaire | tinnitus pulsatile |
| Artérite temporale à cellules géantes (artérite de Horton) [7, 8] | temporales progressives | environ 10% des cas | amaurose fugace | claudication de la mâchoire état fébrile AVC dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne |
| Rhombencéphalite infectieuse (<i>Listeria monocytogenes</i> , herpès simplex, tuberculose, toxoplasmose, cryptocoque, Lyme, EBV, brucellose, JC virus) [9–11] | intensité et localisation variables | atteinte du tronc cérébral et des NC | | signes méningés ataxie, trémor (atteinte cérébelleuse) trouble de l'état de conscience |

l'infection par la tuberculose et le craniopharyngiome [13, 15, 22]. Cette pathologie reste un véritable challenge diagnostique en raison de sa rareté et de la grande variabilité de sa présentation clinique.

Epidémiologie

L'incidence de l'adénome hypophysaire dans la population générale est d'environ 4/100 000 personnes/année. Selon Renabir et al., l'incidence d'apoplexie pituitaire en présence d'un adénome est comprise entre 1 et 26%. Dans 80% des cas, elle est la première manifestation de la tumeur [15]. L'apoplexie survient le plus fréquemment entre 50 et 60 ans, avec une prédominance homme/femme d'environ 2/1 [14, 15, 18, 20, 22].

Les causes et facteurs favorisants

Les principales causes d'apoplexie pituitaire sont [13, 15, 17, 18]:

- un infarctus consécutif à un apport sanguin insuffisant lors de la croissance de l'adénome, avec une transformation hémorragique secondaire;
- un infarctus consécutif à une compression par un effet de masse des vaisseaux sanguins de l'hypophyse infundibulaire contre le diaphragme de la selle turcique;
- une vasculopathie intrinsèque à l'adénome.

L'apoplexie est spontanée dans la majorité des cas [16]. Un facteur favorisante, tel qu'une hypertension,

une anticoagulation, une coagulopathie, une prise d'œstrogènes, une radiothérapie cérébrale, un traumatisme crânien ou une chirurgie majeure provoquant des fluctuations de la tension artérielle, n'est retrouvé que dans un quart des cas [21]. Un traitement par TRH, GnRH, bromocriptine ainsi que les tests de stimulation de l'hypophyse augmentent également le risque d'apoplexie [13, 21]. Les adénomes non sécrétant pourraient présenter, de par leurs plus grandes tailles, un risque plus élevé d'hémorragie car ils sont diagnostiqués potentiellement plus tardivement par rapport à un adénome sécrétant [12, 15, 24].

Présentation clinique

La triade classique de l'apoplexie pituitaire inclut les céphalées sévères, la perte de la vision et/ou la diplopie et l'hypopituitarisme [13]. Cependant, environ 25% des cas sont pauci voire asymptomatiques.

La céphalée est le symptôme le plus fréquent. On la retrouve chez 90 à 100% des patients qui se présentent avec des symptômes, souvent en coup de tonnerre et de localisation rétro-orbitaire [13–15]. Des nausées et vomissements complètent souvent le tableau clinique. Un méningisme, une photophobie, un état fébrile, une altération de l'état de conscience secondaire à une irritation méningée ou à une atteinte thalamique peuvent se voir occasionnellement [13, 17].

Les troubles visuels sont secondaires à la compression du chiasma ou du nerf optique par l'expansion



Figure 1: IRM cérébrale: présence en séquence T1 d'une hyperintensité native inhomogène de l'adénohypophyse (flèche rouge) correspondant à une hémorragie pituitaire.

vers le haut de la pathologie hypophysaire. Les manifestations cliniques sont une hémianopsie bitemporale voire une cécité partielle ou totale [13, 14, 17]. La diplopie et les autres troubles oculomoteurs proviennent principalement de l'atteinte des nerfs crâniens III (le plus fréquemment touché), IV et VI qui se trouvent à proximité de l'hypophyse dans le sinus caverneux [19]. Les nerfs crâniens V1 et V2 sont aussi susceptibles d'être touchés [13–15].

Un hypopituitarisme avec un déficit d'une ou plusieurs hormones est retrouvé chez environ 80% des patients. L'axe antéhypophysaire est principalement concerné avec un déficit en GH (88% des cas), en TSH (80%), FSH/LH (80%), ACTH (70%) et en prolactine (40%) [13–15]. Une atteinte de la neurohypophyse avec un diabète insipide est rare [15]. Les signes principaux d'insuffisance cortico-surrénalienne sont l'hypotension, l'hyponatrémie et l'hypoglycémie.

Diagnostic

Lors d'une suspicion clinique d'apoplexie pituitaire, il est recommandé de pratiquer les examens de laboratoires suivants: formule sanguine complète, TP, PTT, INR, Na, K, créatinine, tests de la fonction hépatique, dosage du cortisol sérique, de la prolactine,

TSH, T₄ libre, GH, IGF1, LH, FSH, testostérone (chez l'homme) ou estrogène (chez la femme) [14]. L'IRM cérébrale permet de confirmer le diagnostic d'apoplexie dans plus de 90% des cas contre 20–30% pour le scanner [14, 17, 26]. Le scanner manque en effet de sensibilité pour détecter une ischémie, une hémorragie ou un effet de masse localisé dans l'hypophyse [27].

Prise en charge aux urgences

L'insuffisance surrénalienne aiguë est la complication la plus redoutée car elle peut mettre en jeu le pronostic vital. Elle survient à divers degrés de sévérité dans environ 2/3 des cas d'apoplexie pituitaire. En cas d'hypotension ou de troubles de l'état de conscience, un traitement empirique d'hydrocortisone doit être débuté sans délai. Un bolus de 100 à 200 mg d'hydrocortisone intraveineux est administré, suivi de 50 à 100 mg aux 6 heures. Une diminution de l'acuité visuelle et un déficit sévère du champ visuel sont également des indications à un traitement empirique d'hydrocortisone [14].

Dès que le diagnostic est posé, le patient doit bénéficier d'une prise en charge multidisciplinaire neurochirurgicale, endocrinologique et ophtalmologique. La prise en charge chirurgicale fait l'objet de multiples débats [23]. Les recommandations anglaises publiées en 2010 préconisent une intervention chirurgicale rapide en présence d'une baisse très importante de l'acuité visuelle, d'une atteinte sévère du champ visuel ou d'une détérioration de l'état de la conscience [14]. L'hypopituitarisme ne devrait pas être une indication opératoire [19].

Conclusion

L'apoplexie pituitaire est difficile à diagnostiquer en raison de sa rareté et de l'hétérogénéité de sa présentation clinique. Cependant, cette pathologie devrait être évoquée chez tout patient qui présente des céphalées rétro-orbitaires sévères, associées ou non à des atteintes de l'acuité visuelle, de l'oculomotricité ou du champ visuel. La sensibilité du scanner est insuffisante pour détecter les pathologies de l'hypophyse si bien qu'un examen normal ne doit pas mettre un terme aux investigations. Par conséquent, la suspicion d'une apoplexie pituitaire justifie une demande d'IRM cérébrale en urgence.

Financement / Conflits d'intérêts

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

Références

La liste complète et numérotée des références est disponible en annexe de l'article en ligne sur www.medicalforum.ch.

Correspondance:
Dr Yvan Fournier
Médecin-chef
Service des urgences
Hôpital intercantonal
de la Broye
Case postale 192
CH-1530 Payerne
[yvan.fournier\[at\]hibroye.ch](mailto:yvan.fournier[at]hibroye.ch)

Références

- 1 Lustbader JM, Miller NR. Painless, pupil-sparing but otherwise complete oculomotor nerve paresis caused by basilar artery aneurysm. Case report. *Arch Ophthalmol*. 1988;106(5):583-4.
- 2 Levy J, Marcus M, Shelef I, Lifshitz T. Acute angle-closure glaucoma and pupil-involving complete third nerve palsy as presenting signs of thrombosed cavernous sinus aneurysm. *Eye (Lond)*. 2004;18(3):325-8.
- 3 Satyarthee GD, Mahapatra AK. Unusual neuro-ophthalmic presentation of anterior communicating artery aneurysm with third nerve paresis. *J Clin Neurosci*. 2004;11(7):776-8.
- 4 Ikeda K, Tamura M, Iwasaki Y, Kinoshita M. Relative pupil-sparing third nerve palsy: etiology and clinical variables predictive of a mass. *Neurology* 2001;57(9):1741-2.
- 5 Bartleson JD. Transient and persistent neurological manifestations of migraine. *Stroke*. 1984;15(2):383-6.
- 6 Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain*. 1991;114(Pt 1A):155-180.
- 7 Hall S, Persellin S, Lie JT, O'Brien PC, Kurland LT, Hunder GG. The therapeutic impact of temporal artery biopsy. *Lancet*. 1983;2(8361):1217-20.
- 8 Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Pineiro A, Pego-Reigosa R et al. Aortic aneurysm and dissection in patients with biopsy-proven giant cell arteritis from northwestern Spain: a population-based study. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83(6):335-41.
- 9 Armstrong RW, Fung PC. Brainstem encephalitis (rhombencephalitis) due to *Listeria monocytogenes*: case report and review. *Clin Infect Dis*. 1993;16(5):689-702.
- 10 Moragas M, Martínez-Yélamos S, Majos C, Fernández-Viladrich P et al. Rhombencephalitis: a series of 97 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2011;90(4):256-61.
- 11 Antal EA, Dietrichs E, Loberg EM, Melby KK, Maehlen J. Brain stem encephalitis in listeriosis. *Scand J Infect Dis*. 2005;37(3):190-4.
- 12 Kim DJ, Song YJ, Kim SJ, Park MK, Choi SS, Kim KU. Pituitary hemorrhage: classification and related factors. *J Korean Neurosurgical Society*. 2009;46:23-30.
- 13 Goguen J. L'apoplexie hypophysaire, sachez la détecter! Compte rendu des conférences scientifiques de la division d'endocrinologie et du métabolisme, St Michael's hospital, Toronto. Octobre 2006; Volume 6, Numéro 8.
- 14 Rajasekarant S, Vanderpump M, Baldeweg S, Drake W, Reddy N, Lanyon M, Markey A et al. UK guidelines for management of pituitary apoplexy. *Clinical Endocrinology*. 2011;74,9-20.
- 15 Renabir S, Baruah MP. Pituitary apoplexy. *Indian Journal of Endocrinology and Metabolism*. 2011;15(Suppl 3):S188-S196.
- 16 Turgut M, Ozsunar Y, Basak S, Güney E, Kir E, Meteoglu I. Pituitary apoplexy: an overview of 186 cases published during the last century. *Acta Neurochir*. 2010;152:749-761.
- 17 Murad-Kejbou S, Eggenberger E. Pituitary apoplexy: evaluation, management and prognosis. *Current Opinion in Ophthalmology*. 2009;20:456-461.
- 18 Möller-Goede DL, Brändle M, Landau K, Bernays RL, Schmid C. Pituitary apoplexy: re-evaluation of risk factors for bleeding into pituitary adenomas and impact on outcome. *European Journal of Endocrinology*. 2011;164:37-43.
- 19 Bujawansa S, Thondam SK, Steele C, Cuthbertson DJ, Gilkest CE, Noonan C, Bleaney CW et al. Presentation, management and outcome in acute pituitary apoplexy: a large single-centre experience from the United Kingdom. *Clinical Endocrinology*. 2014;80(3):419-424.
- 20 Lubina A, Olchovsky D, Berezin M, Ram Z, Hadani H, Shimon I. Management of pituitary apoplexy: clinical experience with 40 patients. *Acta Neurochir*. 2005;147:151-157.
- 21 Semple PL, Jane JA, Laws ER. Clinical relevance of precipitating factors in pituitary apoplexy. *Neurosurgery*. 2007;61:956-962.
- 22 Dubuisson AS, Beckers A, Stevenaert A. Classical pituitary tumour apoplexy: clinical features, management and outcomes in a series of 24 patients. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 2007;109:63-70.
- 23 Sibal L, Ball SG, Connolly V, James RA, Kane P, Kelly WF, Kendall-Taylor P, Mathias D et al. Pituitary apoplexy: a review of clinical presentation, management and outcome in 45 cases. *Pituitary*. 2004;7:157-163.
- 24 Mou C, Han T, Zhao H, Wang S, Qu Y. Clinical features and immunohistochemical changes of pituitary apoplexy. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2009;16:64-68.
- 25 Randeve HS, Schoebel J, Byrne J, Esiri M, Adams CBT, Wass JAH. Classical pituitary apoplexy: clinical features, management and outcome. *Clinical Endocrinology*. 1999;51:181-188.
- 26 Flanagan EP, Hunderfund AL, Giannini C, Meissner I. Addition of magnetic resonance imaging to computed tomography and sensitivity to blood in pituitary apoplexy. *Archives Neurology*. 2011;68(10):1336-1337.
- 27 Semple PL, Jane JA, Lopes MBS, Laws ER. Pituitary apoplexy: correlation between magnetic resonance imaging and histopathological results. *Journal Neurosurgery*. 2008;108:909-915.