

Craniopharyngiome adamantin



Adamantinous craniopharyngioma

A. Tauziède-Espariat
M. Polivka

Anatomie et cytologie pathologiques, AP-HP
Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris,
France

HISTOIRE CLINIQUE

Il s'agit d'un homme âgé actuellement de 54 ans sans antécédents familiaux et personnels notables. Il consulte son médecin traitant pour des céphalées « en casque » apparues depuis deux semaines, résistantes au traitement antalgique simple chez un patient sans terrain migraineux. Son médecin généraliste l'oriente vers un neurologue pour un bilan de migraine. L'examen clinique objective une hémianopsie bitemporale. Il n'y a pas d'autres anomalies des paires crâniennes, pas de déficit sensitivomoteur, pas de signe d'irritation pyramidale ou extrapyramidale et pas de syndrome cérébelleux. L'IRM cérébrale montre une lésion de siège intra- et supra-sellaire mesurant 39 mm de grand axe mixte, charnue et kystique. La portion charnue est spontanément en hypersignal en séquence T1 (Fig. 1A) avec un rehaussement après injection de Gadolinium (Fig. 1C). Il s'y associe des dépôts d'hémossidérine en séquence T2* (Fig. 1D). La portion kystique est bien limitée et hyperintense en séquence T1 et il s'y associe une hydrocéphalie (Fig. 1B) et discrètement hyperintense en séquence T2 (Fig. 1E et F). L'hypophyse est normale, refoulée vers le bas (Fig. 1F). La lésion refoule le chiasma optique vers le haut (Fig. 1F). Le scanner cérébral complémentaire ne montre pas de calcifications. Le bilan biologique, et notamment, l'ensemble des hormones hypophysaires, est sans particularités. En raison de cette lésion évocatrice d'un craniopharyngiome et des signes cliniques de compression, une exérèse chirurgicale par voie endonasale est proposée.

Macroscopiquement, le prélèvement concerne plusieurs fragments de taille variable de couleur brun à grisâtre, de consistance ferme, à surface nodulaire. À la coupe, la lésion présente de petits kystes à contenu liquidien sombre. Par places, quelques calcifications sont notées. L'examen microscopique a porté sur des parois de kyste revêtues par des travées épithéliales dont les cellules sont de forme cubique à prismatique (Fig. 2A). Ces cellules ne présentent pas d'atypies cytonucléaires, pas de mitoses. Il s'y associe un tissu lâche fait de cellules

étoilées (Fig. 2B). Par places, il s'y associe quelques perles de kératine (Fig. 2C), nodules de kératine au sein desquels on identifie quelques cellules malpighiennes fantomatiques (Fig. 2D) et calcifications (Fig. 2E), prises pour des dépôts d'hémossidérine en séquence T2*. Il n'y a pas d'empreinte de cristaux de cholestérol visible. On n'observe pas de parenchyme nerveux sur ces prélèvements. Le diagnostic de craniopharyngiome adamantin est proposé.

Les suites postopératoires ont été sans particularités, la tumeur a été incomplètement réséquée sur l'IRM de contrôle. Avec un recul de 12 mois, le résidu tumoral est stable.

DISCUSSION

Les craniopharyngiomes sont des lésions bénignes classées comme grade I selon l'OMS 2007 [1,2]. La nature néoplasique des craniopharyngiomes n'est pas formellement admise. En effet, d'aucuns suggèrent qu'il s'agit simplement d'un reliquat embryonnaire épithélial de la poche de Rathke [3]. La poche de Rathke se forme par invagination du plancher du stomodéum jusque dans la future région sellaire pour être à l'origine de l'antéhypophyse, la post-hypophyse étant issue d'un contingent nerveux, un diverticule diencéphalique. Cette origine se retrouve bien dans la morphologie des craniopharyngiomes adamantins, qui, comme leur nom le rappelle, présentent une morphologie proche de celle de l'organe en cloche de l'émail des dents, également issu du plancher buccal. Sur son trajet, la poche de Rathke peut semer quelques vestiges épithéliaux. C'est à partir de ces reliquats que se formeraient les craniopharyngiomes. Des similarités histopathologiques et immuno-histochimiques ont été mises en évidence entre la poche de Rathke et ses dérivés et les craniopharyngiomes.

Les craniopharyngiomes représentent entre 1,2 et 3 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes [4]. Ils surviennent en topographie intra- et surtout supra-sellaire dans 60 % des cas [4]. Dans la forme adamantine, il existe deux pics de fréquence, l'un entre 5 et 14 ans

MOTS CLÉS

Craniopharyngiome
Adamantin
Sellaire

KEYWORDS

Craniopharyngioma
Adamantinous
Sellar

Auteur correspondant :

A. Tauziède-Espariat,
anatomie et cytologie
pathologiques, AP-HP
Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré,
75010 Paris, France.
Adresse e-mail :
arnault.tauziudeespariat@gmail.
com

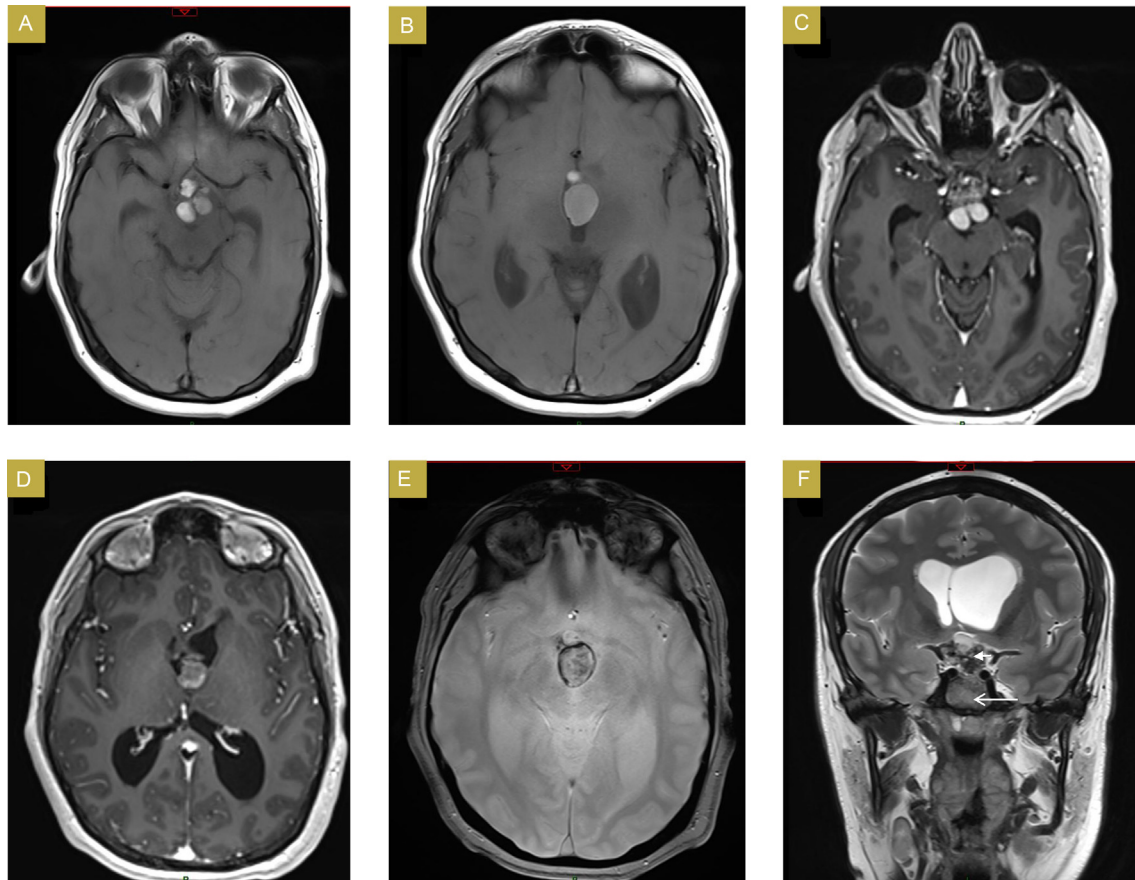


Figure 1. A et B. IRM coupe axiale séquence T1 : lésion plurilobée de la région sellaïre en hypersignal comprenant une portion kystique en isosignal. C et D. IRM coupe axiale séquence T1 avec injection de gadolinium : rehaussement de la portion solide de la tumeur, discret rehaussement de la portion kystique associés à une hydrocéphalie. E. IRM coupe axiale séquence T2 : la portion kystique est en discret hypersignal. F. IRM coupe coronale séquence T2 : tumeur de la région sellaïre avec refoulement du chiasma optique vers le haut (tête de flèche) et de l'hypophyse vers le bas (flèche).

et l'autre entre 45 et 60 ans. La forme papillaire est exclusivement observée chez l'adulte entre 20 et 80 ans, avec un âge moyen de 48 ans et est typiquement observée dans la paroi du troisième ventricule [4]. Le sex-ratio est de 1 [4]. Les symptômes cliniques révélateurs dépendent de l'extension de la lésion et de ses rapports avec les structures de voisinage [4]. Les céphalées sont classiques, notamment en cas d'hydrocéphalie par compression du troisième ventricule. Les troubles visuels, par refoulement ou par infiltration des voies optiques, sont fréquents, et ce, de façon plus prépondérante chez l'adulte. Enfin, les troubles endocriniens (notamment le retard staturo-pondéral et une obésité par hyperphagie) et le diabète insipide sont observés chez les enfants et adolescents. En imagerie, le scanner permet d'identifier d'éventuelles calcifications [4]. L'IRM cérébrale montre une lésion dont la portion charnue, lobulée, est en hypo- ou isosignal en séquence T1 et en hypersignal en séquence T2, intensément rehaussée par le contraste [4]. Des remaniements hémorragiques peuvent être associés, sous forme de zones hypo-intenses en séquence T2 [4]. La portion kystique est bien limitée et hypo-intense en séquence T1 et hyperintense en séquence T2, les

parois étant rehaussées après injection de Gadolinium [4]. En diffusion, la partie kystique du craniopharyngiome apparaît en iso-hypersignal par rapport au reste du parenchyme cérébral [4]. Ce signe permettrait de le distinguer d'un kyste de la poche de Rathké, hypo-intense et dont le coefficient de diffusion est augmenté [4].

Macroscopiquement, à la coupe, le contenu des kystes peut laisser sourdre un liquide brunâtre rappelant l'huile de vidange [4].

D'un point de vue histopathologique, il existe deux formes. Le craniopharyngiome adamantin est composé de travées et de kystes bordés d'un épithélium malpighien multistratifié avec palissades périphériques entre lesquelles est interposé le réticulum stellaire, rappelant l'épithélium de l'organe en cloche des dents [4]. Il s'y associe des perles de kératine et des nodules de kératine non lamellaire dans lesquels persistent des cellules malpighiennes fantomatiques. Les calcifications sont fréquentes [4]. Au sein de la portion charnue, on peut observer des structures lancéolées optiquement vides correspondant à des empreintes de cristaux de cholestérol autour desquels s'organise une inflammation chronique et/ou

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3087102>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3087102>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)