

Mise au point

Les craniopharyngiomes ☆

Craniopharyngiomas

R. Van Effenterre*, A.-L. Boch

Service de neurochirurgie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47–83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

Disponible sur internet le 06 septembre 2007

Abstract

Craniopharyngiomas are rare benign epithelial tumors, arising from the pituitary stalk or gland and developing in the sellar and suprasellar region, affecting both adults and children. Incidence is 0.5 to 2 new cases per million inhabitants. Clinical features essentially include visual disturbances, endocrine deficiencies, and neurological signs. Initial signs are often visual loss and increased intracranial pressure in children, growth and pubertal delay in teenagers, visual disturbances or cognitive impairment in adults. Diagnosis is made on MRI and CT scan, demonstrating a sellar or suprasellar tumor, heterogeneous, with frequent calcifications. Craniopharyngiomas can be classified depending on their locations from the sella, the diaphragma sellae, and upon their origins from the pituitary stalk or the infundibulum. They can also be classified depending on the location from the optic chiasm and the third ventricle. This classification allows surgical series comparison, which is of importance since developments and extensions of the tumor can explain surgical difficulties. The management of this lesion is still controversial. Because it is an extra-cerebral benign lesion, the ideal goal of treatment should be complete tumor removal with improvement of altered visual functions, minimal deterioration of endocrine function, and no neuropsychological impairment. But the situation of the tumor, its relationship with third ventricle, hypothalamus, optic tract, vascular structures make its removal often difficult. However, great progresses have been realized in surgical treatment, resulting in a dramatic improvement of the prognosis of craniopharyngiomas. Nowadays, one can expect total removal in 60 to 70% of patients, subtotal removal in 20 to 30%, and partial removal in 10%. When total removal is impossible, radiotherapy may reduce the risk of a poor evolution. Recurrences are a problem in 15% of patients with total removal, 35% in subtotal removal, 70% in partial removal. If radiotherapy has not been performed as first treatment, it is efficient in 80% of recurrences. Long term follow up is necessary in these patients, due to medical management of endocrine, visual and psychological problems, and risk of late recurrence. With close involvement in this management, most of patients may enjoy a good outcome, 80% being able to return to normal active life.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Résumé

Le craniopharyngiome est une tumeur épithéliale bénigne rare, prenant naissance au niveau de la tige pituitaire ou de l'hypophyse et se développant dans la région sellaire et suprasellaire. Son incidence est de 0,5 à deux nouveaux cas par an et par million d'habitants. D'origine embryonnaire, elle affecte autant les adultes que les enfants. Le tableau clinique peut être fait de troubles endocriniens évoquant un hypopituitarisme, de troubles ophtalmologiques, de signes d'hypertension intracrânienne et de signes neurologiques focaux annexes. Les signes révélateurs sont souvent une amblyopie et des signes d'hypertension intracrânienne chez l'enfant, un retard de croissance ou un retard pubertaire chez l'adolescent, des troubles visuels ou des troubles mentaux chez l'adulte. Le diagnostic repose sur l'IRM et le scanner, montrant une tumeur endo- et/ou suprasellaire, calcifiée dans la moitié des cas. La tumeur peut être classée par rapport aux structures anatomiques de voisinage, selle turcque et diaphragme sellaire, chiasma optique, troisième ventricule, infundibulum et tige pituitaire. Ces classifications permettent de comparer les séries puisque le développement anatomique conditionne en grande partie les difficultés chirurgicales. Le traitement fait encore l'objet de débats. La chirurgie radicale est logique devant cette tumeur extracérébrale bénigne. Il s'agit, cependant, d'une chirurgie majeure, compte tenu des rapports anatomiques sensibles. Actuellement, de grands progrès ont été réalisés, permettant d'obtenir une exérèse totale dans

☆ Cet article est publié en partenariat avec Orphanet et disponible sur le site www.orpha.net. © 2007 Orphanet. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : remy.van-effenterre@psl.ap-hop-paris.fr (R. Van Effenterre).

60 à 70 % des cas, subtotale dans 20 à 30 % des cas, partielle dans 10 % des cas. En cas d'exérèse incomplète, la radiothérapie diminue le risque de récurrence. La récurrence est le risque évolutif principal de cette maladie. Elle survient dans 15 % des exérèses totales, 35 % des exérèses subtotales, 70 % des exérèses partielles. Si elle n'a pas été pratiquée à la prise en charge initiale, la radiothérapie est le traitement électif à ce stade. Elle permet de guérir 80 % des patients qui ont récidivé. Un suivi prolongé est nécessaire, s'agissant d'une maladie laissant souvent des séquelles endocriniennes (panhypopituitarisme, surpoids), visuelles et, surtout chez l'enfant, neuropsychologiques, et exposant à des récurrences tardives. Grâce à une prise en charge adaptée, l'évolution est finalement favorable chez 80 % des patients, permettant le retour à une vie active normale. © 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Keywords: Craniopharyngioma; Cranial hypertension; Optic pathway; Growth delay; Delayed puberty; Trans-sphenoidal surgery; Endocranial surgery; Radiotherapy

Mots clés : Craniopharyngiome ; Hypertension intracrânienne ; Voies optiques ; Retard de croissance ; Retard pubertaire ; Chirurgie trans-sphénoïdale ; Chirurgie endocrânienne ; Radiothérapie

1. Introduction

Le craniopharyngiome est une tumeur épithéliale bénigne rare, prenant naissance au niveau de la tige pituitaire ou de l'hypophyse et se développant dans la région sellaire et/ou suprasellaire. Bien que bénigne et extracérébrale, cette tumeur reste une pathologie grave en raison des fréquentes séquelles visuelles, endocriniennes, neuro-intellectuelles et des risques de récurrence qu'elle entraîne. Cependant, de très grands progrès ont été réalisés dans la chirurgie, la radiothérapie et la prise en charge médicale de cette maladie, transformant un pronostic autrefois réservé.

2. Épidémiologie

Tous âges confondus, les craniopharyngiomes représentent entre 3 et 4 % des tumeurs intracrâniennes, soit 0,5 à 2 nouveaux cas par an et par million d'habitants. Chez les enfants, ils représentent 10 % de toutes les tumeurs intracrâniennes, 18 % de tumeurs sus-tentorielles et 55 % des tumeurs suprasellaires. Chez l'adulte, leur fréquence relative est moindre, les adénomes hypophysaires et les méningiomes étant les plus fréquents dans cette région. Tumeurs d'origine embryonnaire, les craniopharyngiomes croissent à des vitesses variables, avec des phases d'arrêt dans leur développement. Exceptionnels avant deux ans, ils sont ensuite distribués régulièrement, avec trois pics de fréquence : entre 7 et 13 ans, 20 et 25 ans, 60 et 65 ans. Finalement, la symptomatologie apparaît dans l'enfance ou l'adolescence dans 41 % des cas, contre 59 % à l'âge adulte. Il existe une légère prédominance masculine (sex-ratio : 55/45).

3. Étiologie et physiopathologie

3.1. Embryogenèse

Depuis les travaux d'Erdheim (1904), on considère que les craniopharyngiomes se développent à partir des vestiges épithéliaux de la poche de Rathke. Cette structure anatomique provient d'un diverticule intracrânien du stomodaeum, à l'origine du lobe antérieur de l'hypophyse. Tout le long du canal craniopharyngien, il existe des petits nids de cellules pavimenteuses, restes embryonnaires, situés dans la pars tube-

ralis et à la jonction de celle-ci avec le lobe antérieur de l'hypophyse. Ce sont eux qui donneraient naissance à la tumeur (théorie embryonnaire). D'autres auteurs avancent que les craniopharyngiomes proviennent d'une transformation métaplasique des cellules de l'antéhypophyse (théorie métaplasique).

3.2. Anatomie pathologique

Sur le plan macroscopique, le craniopharyngiome associe en proportion variable des portions charnues, kystiques et des calcifications. Dans 15 % des cas, la tumeur est entièrement kystique. Elle est alors constituée de membranes épaisses, parfois calcifiées (calcifications « en coquille d'œuf »), remplies d'un liquide jaune-vert contenant typiquement des paillettes de cholestérine (liquide « huile de vidange »). Dans 15 % des cas, la tumeur est entièrement charnue. La forme la plus fréquente (70 % des cas) est une association de parties charnues et de kystes. Les calcifications existent dans approximativement la moitié des cas. Chez l'enfant, la tumeur est pratiquement toujours le siège de calcifications.

Sur le plan microscopique, le craniopharyngiome apparaît comme une tumeur épithéliale microkystique. La tumeur est habituellement hétérogène, évoluant vers des aspects d'épithélium malpighien disposé en tourbillon ou des aspects adamantins. Des zones d'involution cellulaire peuvent être observées au sein de la différenciation malpighienne avec des amas de kératine parfois calcifiés. Selon la prédominance de l'un ou l'autre de ces aspects, on classe la tumeur dans le type papillaire ou le type adamantin. Les deux types s'observent chez l'adulte, alors que l'enfant a l'apanage du type adamantin. Leur pronostic évolutif n'est cependant pas différent. Le contact de la tumeur avec le tissu nerveux entraîne une réaction gliale, parfois pénétrée de digitations tumorales épithéliales.

4. Description clinique

Le tableau clinique peut associer, à des degrés variables, des troubles endocriniens, des troubles ophtalmologiques, des signes d'hypertension intracrânienne (HIC) et des signes neurologiques focaux annexes. Les signes révélateurs sont souvent une amblyopie et des signes d'hypertension intracrânienne chez l'enfant, un retard de croissance ou un retard pubertaire chez l'adolescent, des troubles visuels ou des troubles mentaux

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3253174>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3253174>

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