



Cécité bilatérale révélant un crâniopharyngiome : à propos d'un cas / Bilateral blindness revealing a Craniopharyngioma: Case Report

BOUBACAR Mariama ^[1], ABBA KAKA Hadjia Yakoura ^[2], NOUHOU DIORI Adam ^[1],
ROUFAI Lamyne ^[2], GNANGOUROU Nephtali ^[1], AMZA Abdou ^[1]

RESUME

But. Nous rapportons le cas d'une fillette de 3 ans ayant présenté une cécité bilatérale secondaire à un craniopharyngiome.

OBSERVATION. N.H.O âgée de 3 ans a été reçue en consultation d'ophtalmologie. A l'admission l'acuité visuelle était de PL+ aux deux yeux, on notait un important nystagmus horizontal permanent bilatéral. Au fond d'œil on notait une atrophie optique bilatérale. L'IRM posa le diagnostic de craniopharyngiome suprasellaire. La patiente avait bénéficié d'une intervention chirurgicale.

CONCLUSION. Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne de l'enfant pouvant entraîner une cécité souvent irréversible. Son diagnostic est essentiellement radiologique mais sa prise en charge est multidisciplinaire.

Mots clés :

-Cranio-
pharyngiome,
-Cécité,
-Enfant,

38

ABSTRACT

Aim. We report the case of a 3-year-old girl with bilateral blindness secondary to Craniopharyngioma.

Observation. N.H.O, 3 years old, was seen in an ophthalmology consultation. On admission Visual acuity was PL + in both eyes, there was significant bilateral permanent horizontal nystagmus. Fundus examination revealed bilateral atrophic papilla. MRI diagnosed supracellar craniopharyngioma. The patient had undergone surgery.

Conclusion. Craniopharyngioma is a benign tumor in children that can cause often irreversible blindness. Its diagnosis is essentially radiological but its management is multidisciplinary.

Keywords:

-Cranio-
pharyngioma,
-Blindness,
-Child,

[1]. Service d'ophtalmologie de l'hôpital National Amirou Boubacar Diallo

[2]. Service d'ophtalmologie de l'hôpital National de Niamey

INTRODUCTION

Les craniopharyngiomes sont des tumeurs épithéliales bénignes, se développant à partir de la tige pituitaire ou de l'hypophyse dans la région sellaire et/ou parasellaire. Ils mettent en jeu le pronostic vital et visuel des patients^[1]. Son incidence est de 0,5 à 2 nouveaux cas par an et par million d'habitants. Bien que bénigne et extra cérébrale, cette tumeur reste une pathologie grave en raison des fréquentes séquelles visuelles,

endocriniennes, neuro-intellectuelles et des risques de récurrence qu'elle entraîne. Les signes révélateurs sont souvent une amblyopie et des signes d'hypertension intracrânienne chez l'enfant^[2]. Cette tumeur est beaucoup plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte^[3].

Nous rapportons le cas d'une fillette de 3 ans ayant présenté une cécité bilatérale secondaire à un craniopharyngiome.

OBSERVATION

La patiente N.H.O âgée de 3 ans venue d'Agadez, 2^{ème} enfant d'une fratrie de 2 enfants, a été reçue en consultation d'ophtalmologie pour un nystagmus des deux yeux et une cécité constatée par les parents.

Le début remonterait à environ 9 mois par un changement d'attitude de l'enfant qui refusait de manger, un amaigrissement associé à des mouvements oculaires anormaux et une perte de la vision avec une incapacité à se tenir debout. Devant cette symptomatologie les parents l'amènèrent en consultation à l'hôpital d'Agadez où le diagnostic de malnutrition fut posé et une PEC mise en route. Devant la persistance de la symptomatologie les parents décidèrent de l'amener à Niamey pour une meilleure PEC. Elle fut admise dans le service d'ophtalmologie de l'Hôpital National Amirou Boubacar Diallo le 04 Juillet 2019.

A l'admission l'acuité visuelle était de PL+ aux deux yeux, on notait un important nystagmus horizontal permanent bilatéral. Sous AG l'examen ophtalmologique retrouva un segment antérieur normal, au fond d'œil on nota une atrophie optique bilatérale, le reste de l'examen était sans particularité. L'enfant a été référé dans le service de neurochirurgie où l'examen retrouva un enfant conscient (Glasgow à 15) avec une incapacité de se tenir debout et de marcher et une augmentation du périmètre crânien à 69cm.

Le bilan sanguin donne NFS : GB = 5,5.10⁹/L ; Hb = 12,2g/dl ; PLT = 306.10⁹/L ; GS-Rh : B- ; Glycémie : 4,59mmol/l ; Urée : 5mmol/l ; Créatininémie : 23 µmol/l ; TP : 15,7 ; TCK 36,6.

La radiographie pulmonaire était normale.

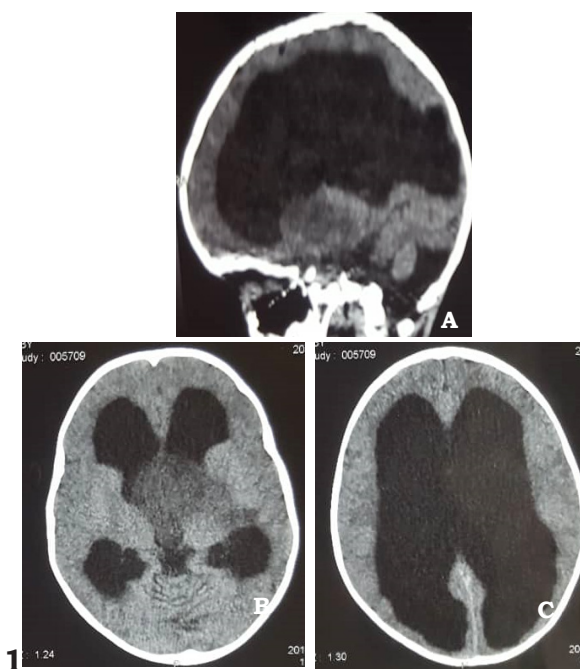


Fig. 1 : TDM cérébrale : images A, B, C montrent un Processus tumoral intra axial développé aux dépens du 3^{ème} ventricule avec extension en haut vers le carrefour des ventricules latéraux et le lobe insulaire gauche entraînant une hydrocéphalie en amont faisant évoquer un ependymome/ Cérébral CT: images A, B, C show an Intra axial tumoral process developed at the expense of the 3rd ventricle with extension upward towards the crossroads of the lateral ventricles and the left insular lobe causing hydrocephalus upstream evoking an ependymoma

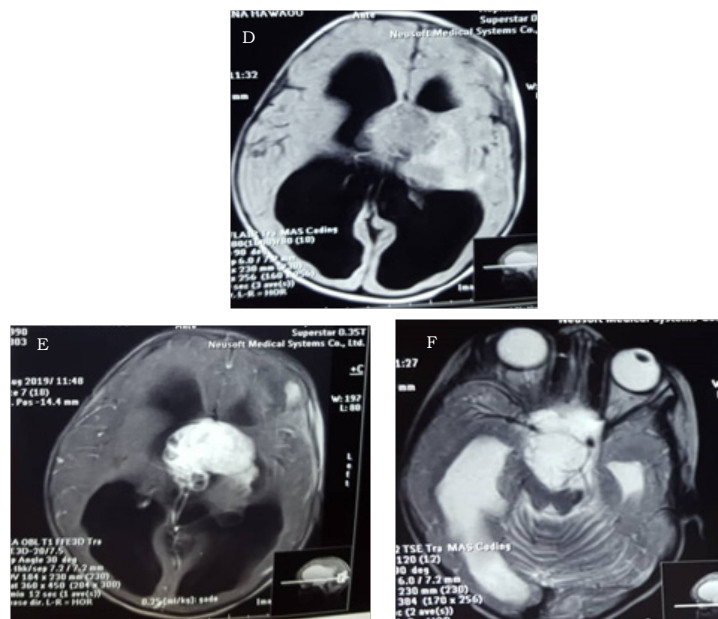


Fig. 2 : L'IRM : images D, E, F montrent un Craniopharyngiome suprasellaire responsable de l'HTIC et probable compression du chiasma optique/

MRI : images D, E, F show a suprasellar craniopharyngioma responsible for the HTIC and probable compression of the optic chiasm.

La patiente avait bénéficié d'une intervention chirurgicale dans le service de neurochirurgie.

DISCUSSION

40

Les craniopharyngiomes sont des tumeurs épithéliales bénignes, se développant à partir de la tige pituitaire ou de l'hypophyse dans la région sellaïre et/ou parasellaïre^[1,2,5,8]. Affectant surtout l'enfant^[3] ils représentent 10 % de toutes les tumeurs intracrâniennes^[2]. Notre patiente âgée de 3 ans répond aux données de la littérature.

Le tableau clinique est fait d'une triade symptomatique associant des signes neurologiques, ophtalmologiques et endocriniens.

Très fréquents, les troubles visuels peuvent être en rapport avec une compression des voies optiques et/ou être secondaires à une HIC chronique. Chez l'enfant, le signe d'appel est visuel dans 30 % des cas. L'amblyopie est souvent très sévère dès le premier examen, puisque l'acuité est déjà nulle d'un côté chez un enfant sur cinq. Même dans les pays à forte densité médicale, il reste toujours un taux de 5 à 20 % d'enfants quasi aveugles au moment du diagnostic^[2]. El Arabi et Tata avaient trouvé la cécité dans 9 % et 32%^[4,5]. La cécité était le mode révélateur de la maladie chez notre patiente.

L'examen du fond d'œil (FO) a permis de découvrir, de façon uni- ou bilatérale, une atrophie optique chez 40 % des enfants^[2].

Walid a trouvé également une atrophie optique dans 45% des cas^[6]. Une atrophie optique bilatérale était retrouvée après examen du FO chez notre patiente

L'examen neurologique au moment de son hospitalisation a permis de retrouver un enfant conscient avec un Glasgow à 15 par contre Bouaziz et al. chez leur patiente ont eu des troubles de la conscience à type de somnolence, le score de Glasgow était estimé à 11/15^[3].

Les signes d'hypertension intracrânienne sont très fréquents chez l'enfant et souvent révélateurs (60 à 70 % des cas). L'hypertension intracrânienne peut être liée à une hydrocéphalie par blocage des trous de Monro ou au volume du craniopharyngiome lui-même, notamment en cas de craniopharyngiomes géants^[2]. D'autres séries avaient également noté l'hypertension intracrânienne et l'hydrocéphalie^[3,5].

Notre patiente avait présenté une hydrocéphalie et une l'HTIC. Ceci concorde avec les données de la littérature.

L'imagerie surtout (TDM et IRM), est capitale pour l'approche diagnostic des craniopharyngiomes ; elle permet de préciser le siège des craniopharyngiomes, faire le bilan d'extension ; faire le suivi postopératoire^[8]. Au stade clinique, il est rare qu'un tableau soit suffisamment évocateur d'un craniopharyngiome

pour permettre d'éliminer tous les autres diagnostics. Au stade radiologique, l'association scanner et IRM laisse souvent peu de place au doute^[2]. Plusieurs séries avaient fait recours à

l'imagerie pour poser leurs diagnostics^[2-4,6-8]. Chez notre patiente l'imagerie a également permis de poser le diagnostic.

Le traitement du craniopharyngiome est chirurgical^[2,7] comme l'a été celui de notre patiente ; ce qui a favorisé la régression des signes neurologiques.

CONCLUSION

Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne attaquant l'enfant plus que l'adulte, pouvant entraîner une cécité souvent irréversible. Son diagnostic est essentiellement radiologique et son traitement est chirurgical. Mais sa prise en charge globale est multidisciplinaire vu l'apanage de l'association des signes neurologiques, ophtalmologiques et endocriniens dont il est responsable.

REFERENCES

1. **S.Bensaoud, G.Sabbar, A.Meftah, S.El Moussaoui, G.Belmejdoub.** Difficultés thérapeutiques dans la prise en charge du craniopharyngiome récidivant chez l'enfant : à propos d'un cas. *Annales d'Endocrinologie* 2016;**77,4**:339.
2. **R.Van Effenterre, A. L. Boche.** Les craniopharyngiomes. *Annales d'Endocrinologie* 2007;**68,6**:412-421.
3. **BOUAZIZ Mourad, BELHOUCHE Ahmed Amir, CHAOUCHI Ismahen .** Résultat du traitement d'un craniopharyngiome kystique par de la bleomycine. *Afri J Neurol Sc* 2011;**29,2**.
4. **El Arabi.H, Chemaou.A, Salam.S, Ouzzidane.L.** Craniopharyngiome chez l'enfant : à propos de 11 cas. *Arch pédiat* 2010;**17,6**:117-117.
5. **F.Z.Tata, N.S.Fedala, K.Takbou, L.Ahmed-Ali, F.Chentli.** Retentissement neuro-ophtalmologique et endocrinien du craniopharyngiome. *Ann Endocrinol* 2005;**66,5**:462.
6. **Walid A.Younis, Hossam I. Maaty.** Evaluation of Various Modalities of Craniopharyngiomas Management : A Preliminary Study of Twenty Cases; *Egyptian J Neurosurg* 2016;**31,2**:97-104.
7. **A. Ben Amor, K. Ach, L. Harzallah, M. Zaouali, A. Maaroufi, M. Chaieb Chadli, L. Chaieb.** Le craniopharyngiome de l'adulte À propos de trois cas. *Ann Endocrinol* 2003;**64,6**:428-433.
8. **Traoré, Zacharia Camara, Ousmane Benouna, Siham Lamrani, et al.** Imagerie des craniopharyngiomes. *Rev Neurol* 2015;**171**:135.