
LES TUMEURS DE LA POST HYPOPHYSE

F. BELHIMER¹, R. BABA AHMED², F. KESSACI³,
B. MANSOURI³, F. CHENTLI¹

1- Service d'Endocrinologie et maladies métaboliques,

2 - Service d'anatomopathologie,

3 - Service de Radiologie. CHU Bab El Oued, Alger

RÉSUMÉ : Les tumeurs de la post hypophyse également appelées pituicytomes sont très rares car seuls 60 cas ont été colligés. Notre but est de rapporter deux cas observés dans notre pratique avec analyse des données de la littérature. Le premier cas concerne une femme âgée de 33ans, qui consulte pour syndrome polyuro-polydipsique. Le diagnostic retenu est celui de diabète insipide central sans déficit antéhypophysaire associé. L'imagerie par résonance magnétique a mis en évidence une formation de 7mm dans la partie postérieure de l'hypophyse. Le deuxième cas est celui d'un homme âgé de 55, ans qui consulte pour céphalées avec baisse de l'acuité visuelle. L'IRM retrouve une tumeur hypophysaire de 55x32mm. Les différentes explorations sont en faveur d'une tumeur hypophysaire non sécrétante avec déficit anté hypophysaire sans atteinte de la post hypophyse. L'étude anatomopathologique et immuno-histochimique concluent à un pituicytome. Les tumeurs de la post hypophyse sont donc rares. Elles peuvent être de petite taille, avec pour seule manifestation un diabète insipide central comme dans notre première observation ou volumineuse avec retentissement ophtalmologique et antéhypophysaire sans diabète insipide central, mimant un adénome hypophysaire non sécrétant comme dans notre seconde observation. La chirurgie est le traitement de première intention pour les tumeurs volumineuses. Pour les petites formations, une simple surveillance peut être préconisée dans un premier temps vu la croissance très lente de ce type de tumeur et leur caractère très vascularisé rendant parfois la chirurgie difficile. La radiothérapie est controversée.

Mots clés : Post hypophyse, Pituicytome, Diabète insipide, Déficit antéhypophysaire,

ABSTRACT: Neurohypophysis tumors, named pituicytomas, are very rare tumors as less than 60 cases have been reported so far. Our aim was to report two cases observed in our practice with literature review. The first case is a woman aged 33, who consulted for polyuria and polydipsia. The diagnosis was central diabetes insipidus without pituitary insufficiency. MRI discovered a 7mm tumor in the posterior part of the pituitary gland. The second case is a man aged 55, who was referred for headaches and visual alteration. Brain MRI showed a pituitary tumor measuring 55x32mm. Hormonal exploration pleaded for a non functioning tumor with anterior pituitary deficits, without central diabetes insipidus. Histological examination and immunohistochemistry pleaded for a pituicytoma. Neurohypophysis tumors are deemed to be rare. They may be very small, with central diabetes insipidus as the only manifestation as in our first case, or be large with ophthalmological impairment and pituitary insufficiency without central diabetes insipidus mimicking an anterior pituitary tumor as in our second case. Pituitary surgery is the best treatment for large tumors, but for small ones "wait and see attitude" can be considered as they are slow growing and much vascularized which makes surgery sometimes too risky. Radiotherapy is still debated.

Key words : Neurohypophysis tumor, Pituicytoma, Diabetes insipidus, Pituitary insufficiency.

INTRODUCTION

Les tumeurs de la post hypophyse sont des gliomes de bas grade de malignité (OMS 2007) qui se développent dans la neurohypophyse ou l'infundibulum [1, 2]. Ces tumeurs sont très rares. En effet, depuis l'observation princeps de 1951, seuls une soixantaine de cas ont été colligés [1]. Ces tumeurs sont habituellement désignées sous le terme de pituicytomes puisqu'elles se développent à

partir des pituicytes qui sont des cellules du stroma de la post hypophyse. Les autres dénominations sont choristome, tumeur à cellules granuleuse, tumeur d'Abrikossoff et astrocytome pilocytaire [3]. Les pituicytomes sont des tumeurs généralement bénignes et à croissance lente [4]. Notre objectif est de décrire deux cas observés dans notre pratique et d'analyser les données de la littérature à ce sujet.

OBSERVATIONS

CAS N°1:

Une femme âgée de 33ans nous est adressée pour syndrome polyuro-polydipsique avec urines hypotonique. Le diagnostic retenu est celui de diabète insipide central (DIC) ; en effet, la diurèse est de 4,5l/24H, et la densité urinaire (DU) est à 1005 (n : 1020), sans déficit antéhypophysaire [Cortisol = 413 nmol/l (n : 154-638) ; FT4 = 20pmol/l (n : 8-24); œstradiol = 227pmol/l (n : 209-838), FSH = 8.8mu/ml (n = 2-10), LH = 4.3mu/ml (2.2-8), GH= 0.78mUI/ml (n<20), prolactine=37ng/ml (n=10-20)]. L'IRM hypophysaire retrouve une formation bien limitée au niveau de la partie postérieure de l'hypophyse, mesurant 7 mm avec perte de l'hyper signal spontané de la post hypophyse (Fig. 1).

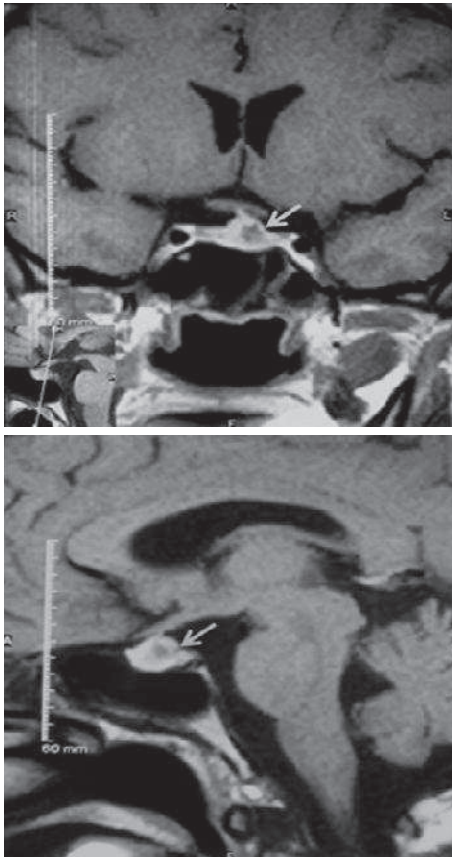


Fig.1: l'IRM hypophysaire retrouve une formation arrondie mesurant 7x5 mm de diamètre, bien limitée, hétérogène avec présence d'une zone de nécrose centrale. Cette masse occupe la région postérieure de la selle turcique avec perte de l'hyper signal spontané de la post hypophyse.

Au terme des différentes explorations, une métastase d'une lésion primitive notamment mammaire, thyroïdienne, pulmonaire, digestive ou génitale a été écartée. La

patiente a été traitée par Desmopressine, ce qui a permis la régression du syndrome polyuro-polydipsique et la normalisation de la DU. Concernant la prise en charge de la tumeur, vu le caractère infra centimétrique de cette dernière une simple surveillance a été préconisée. Actuellement, avec un recul de 4 années la masse est stationnaire.

CAS N°2:

Un homme âgé de 55 ans a consulté pour céphalées et baisse de l'acuité visuelle. L'examen clinique avait retrouvé une gynécomastie modérée avec hypogonadisme. L'examen par résonance magnétique a mis en évidence une tumeur hypophysaire géante, invasive, mesurant 55x35x32mm, avec perte de l'hyper signal spontané de la post hypophyse (Fig.2).

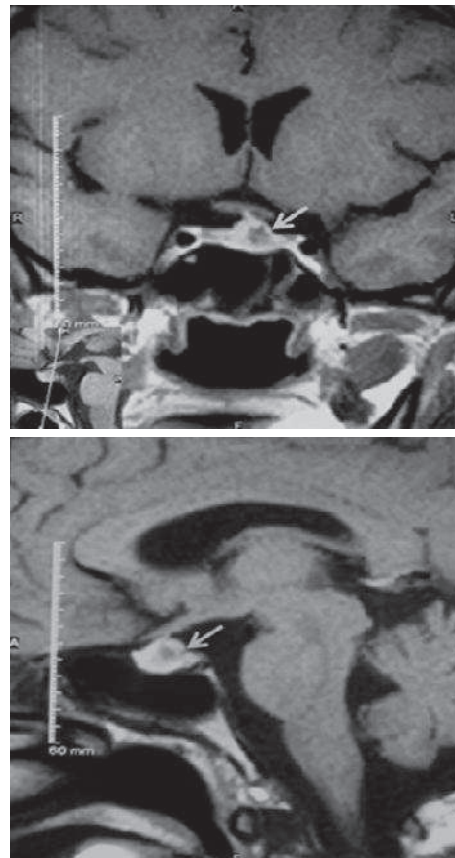


Fig.2: IRM hypophysaire mettant en évidence une volumineuse formation tissulaire à point de départ intra sellaire, mesurant 55x35x32mm de diamètre avec extension supra, latéro et infra sellaire.

L'exploration hormonale avait retrouvé un déficit antéhypophysaire total [Cortisol = 44 nmol/l (n : 154 -638), FT4=3,39pmol/l (n : 8-24), Testostérone = 0,21nmol/l (n : 10-41), PRL = 4ng/ml (n=5-15), GH = 0,34mUI/ml (<20)]. La fonction post hypophysaire évaluée après substitution des

déficits corticotrope et thyroïdienne est par contre normale : diurèse = 1,3l/24h, DU = 1020.

L'examen ophtalmologique avait retrouvé une baisse de l'acuité visuelle chiffrée à 1/10 à droite et 3/10 à gauche avec atrophie optique au fond d'œil.

La chirurgie hypophysaire avait consisté en une exérèse très partielle de la tumeur par voie transphénoïdale. L'histologie avait décrit une prolifération tumorale d'architecture fusocellulaire, agencée en faisceaux entrecroisés. Les cellules présentaient un cytoplasme éosinophile et un noyau allongé, le tout évoquant un pituicytome typique (Fig.3).

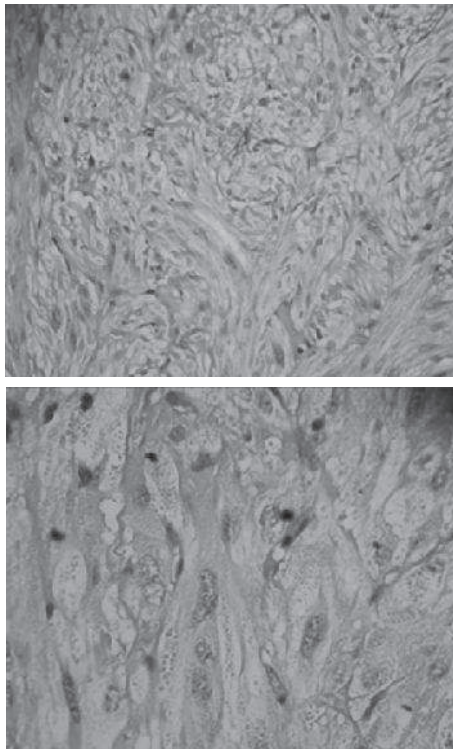


Fig. 3 : Etude histologique mettant en évidence une prolifération tumorale d'architecture fusocellulaire, agencée en faisceaux entrecroisés. Les cellules présentent un cytoplasme éosinophile et un noyau allongé.

L'étude immuno-histochimique est positive pour la protéine S-100, la Vimentine, le GFAP (glial fibrillary acidic protein) et l'EMA (epithelial membrane antigen).

DISCUSSION

Les tumeurs de la post hypophyse sont très rares, indolores et bénignes. Elles se développent à partir des pituicytes de la neurohypophyse et de l'infundibulum. Elles sont habituellement, localisées dans la région sellaire et supra sellaire et peuvent

prêter à confusion avec les tumeurs antéhypophysaires non fonctionnelles [5] comme dans notre seconde observation.

Chez l'adulte, elles semblent plus fréquentes dans le sexe masculin [4]. Elles peuvent également être observées chez l'enfant [6], l'adolescent [7] et le sujet âgé [8].

La symptomatologie clinique est variable selon la localisation. Paradoxalement, malgré leur localisation dans la post hypophyse, elles ne se manifestent que rarement par un diabète insipide. Elles peuvent être révélées par des troubles visuels (74%) ou des signes de compression de la tige pituitaire comme l'hyperprolactinémie [4], qui peut être discrète ou modérée [4]. L'association à une maladie de Cushing a aussi été rapportée [9]. Parfois, ces tumeurs sont asymptomatiques et sont diagnostiquées fortuitement lors d'une imagerie pratiquée pour une autre raison [10], après apoplexie [11] ou après un examen autopsique [12].

Sur le plan histologique, le pituicytome est composé d'une prolifération tumorale d'architecture fusocellulaire, agencée en faisceaux entrecroisés [4]. A l'Immunohistochimie on retrouve une réaction positive à la Vimentine, à la protéine S-100, mais aussi à la glial fibrillary acidic protein et occasionnellement au cytoplasmic epithelial membrane antigen comme dans notre cas. Il n'y a par ailleurs pas de réaction aux hormones antéhypophysaires, à la chromogranine, à la synaptophysine et au neurofilament protein [13].

Les tumeurs de la post hypophyse diagnostiquées à l'IRM soulèvent un diagnostic différentiel particulièrement avec les localisations secondaires du cancer du sein, de la thyroïde, du colon, des cancers digestifs et gynécologiques vu la prédilection des métastases pour le lobe postérieur de l'hypophyse en raison de son caractère richement vascularisé. Quand ces dernières sont exclues, un craniopharyngiome postérieur doit également être écarté. Sur le plan histologique l'astrocytome et l'oncocytome avec des spécules appelés en Anglais Spindle cell astrocytoma, and spindle cell oncocytoma de même que certaines tumeurs granulaires (granular cell tumors) doivent être discutées [14, 15] car elles présentent des aspects radiologiques et histologiques pratiquement similaires [15]. Selon Phillips [16] seule l'étude génétique par hybridation peut réellement distinguer le pituicytome.

Sur le plan de la prise en charge, le traitement de choix des tumeurs post hypophysaires volumineuses est la chirurgie qui sera totale dans la mesure du possible, car les résections partielles peuvent donner lieu à des récurrences. Une embolisation préopératoire s'avère parfois nécessaire, vu le caractère richement vascularisé de ces tumeurs. Le complément thérapeutique par radiothérapie est controversé car la croissance de la plupart des tumeurs post hypophysaires est réputée lente.

Pour les petites tumeurs, une abstention thérapeutique peut être préconisée sous réserve d'une surveillance radiologique régulière à vie.

CONCLUSION

Les tumeurs de la neurohypophyse sont très rares, voire exceptionnelles. Leur aspect varie considérablement allant de la petite tumeur infra centimétrique avec diabète insipide à la tumeur géante avec troubles visuels et déficit antéhypophysaire mimant un macroadénome non sécrétant. La chirurgie est considérée comme le traitement de choix. Mais lorsque la résection est incomplète, il est difficile de savoir si un complément thérapeutique par radiothérapie est nécessaire ou pas vu la croissance très lente de ce type de tumeur.

REFERENCES

- 1] SECCI F, MERCIADRI P, ROSSI DC, D'ANDREA A, ZONA G. Pituicytomas: radiological findings, clinical behavior and surgical management. *Acta Neurochir (Wien)*. 2012 ; 154 : 649-57
- 2] ELLIS JA, TSANKOVA, D'AMICO AUSIELLO JC, CANOLL Epithelioid Pituicytoma. *World Neurosurg*. 2011. [Epub ahead of print].
- 3] ROSSI ML, BEVAN JS, ESIRI MM, HUGHES JT : Pituicytoma (pilocytic astrocytoma). Case report. *JNS* 1987 ; 67 : 768-72.
- 4] CHU J, YANG Z, MENG Q, YANG J. Pituicytoma : case report and literature review. *Br J Radiol*. 2011; 84 : e55-7.
- 5] FURTADO SV, GHOSAL N, VENKATESH PK : Diagnostic and clinical implications of pituicytoma. *J Clin Neurosci*. 2010; 17: 938-43.
- 6] YILMAZ O, TURAN A, YIGIT H, DUYMUS M : Case of pituicytoma in childhood. *Childs Nerv Syst*. 2012; 28:11-2.
- 7] BRANDAO RA, BRAGA MH, DE SOUZA AA, REIS BL, FARAJ DE LIMA FB. Pituicytoma. *Surg Neurol Int*. 2010; 13: 79.
- 8] CENACCHI G, GIOVENALI P, CASTRIOTO C, GIANGASPERO F. Pituicytoma : ultrastructural evidence of a possible origin from folliculo-stellate cells of the adenohypophysis. *Ultrastruct Pathol*. 2001; 25: 309-12.
- 9] SCHMALISCH K, SCHITTENHELM EBNER FH, BEUSCHLEIN HONEGGER J, BESCHORNER R. Pituicytoma in a patient with Cushing's disease: case report and review of the literature. *Pituitary*. 2012;15 Suppl 1:S10-6.
- 10] GROTE A, KOVACS A, CLUSMANN BECKER AJ, NIEHUSMANN P. Incidental pituicytoma after accidental head trauma: case report and review of literature. *Clin Neuropathol*. 2010; 29:127-33.
- 11] BEVENISTE RJ, PUROHIT D, BYUN Pituicytoma presenting with spontaneous hemorrhage. *Pituitary* 2006 ; 9:53-8.
- 12] TAKEI H, GOODMAN JC, TANAKA BHATCHARJEE MB, Pituicytoma incidentally found at autopsy. *Pathol Int* 2005; 55:745-9.
- 13] BRAT DJ, SCHEITHAUER BW, FULLER GN, TIHAN T. Newly codified glial neoplasms of the 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system: angiocentric glioma, pilomyxoid astrocytoma and pituicytoma. *Brain Pathol* 2007; 17: 319-24.
- 14] OGIWARA H, DUBNER S, SHAFIZADEH S, RAIZER Spindle cell oncocyoma of the pituitary and pituicytoma: Two tumors mimicking pituitary adenoma. *Surg Neurol*.2011; 2:116
- 15] COVINGTON MF, CHIN, OSBORN Pituicytoma, spindle cell oncocyoma, and granular cell tumor: clarification and meta-analysis of the world literature since 1893. *JNR*. 2011; 32: 2067-72.
- 16] PHILLIPS JJ, MISRA A, FEUERSTEIN BG, KUNWAR Pituicytoma : characterization of a unique neoplasm by histology, immunohistochemistry, ultra structure, and array-based comparative genomic hybridization. *Arch Pathol Lab Med*. 2010; 134:1063-9.