

Paralysie du III

À propos d'un cas révélant une apoplexie hypophysaire

Chérif Titah¹, Zineb Lazrak¹, Catherine Vignal-Clermont¹, Françoise Héran²

Le cas de Madame G.

Il s'agit d'une femme âgée de 64 ans, sans antécédent particulier, qui consulte pour des céphalées diffuses et violentes depuis 15 jours, suivies de l'apparition d'un ptosis à droite et d'une diplopie.

L'examen retrouve une acuité visuelle à 10/10-P2 œil droit et 5/10-P6 œil gauche, avec un ptosis et une exotropie droits. La motilité oculaire de l'œil droit est limitée en adduction, élévation, abaissement. L'abduction est normale. La motilité oculaire de l'œil gauche est normale (figure 1). Les pupilles sont réactives et symétriques. Il n'y a pas d'atteinte du trijumeau. L'examen du segment antérieur et du fond d'œil est sans particularité.

Le champ visuel de Goldmann découvre une atteinte paracentrale bitemporale prédominant à gauche (figure 2).

L'IRM cérébrale montre une hypophyse augmentée de taille avec un aspect hétérogène traduisant un macroadénome hémorragique. La lésion refoule vers le haut le chiasma optique et latéralement le sinus caverneux droit (figure 3).

Il n'y a pas de signes cliniques ou biologiques en faveur d'un déséquilibre hormonal corticotrope, thyroïdote, ni d'acromégalie. La prolactinémie est élevée à 2 600 ng, sans galactorrhée.

Un traitement par carbergoline (Dostinex®) est instauré.

Après dix jours de traitement, les céphalées régressent, l'acuité visuelle à gauche remonte à 8/10-P3 et la motilité oculaire récupère partiellement (figure 4). Une amélioration périmétrique est constatée.

Une semaine plus tard, la patiente est hospitalisée en urgence pour des céphalées intenses, une asthénie,

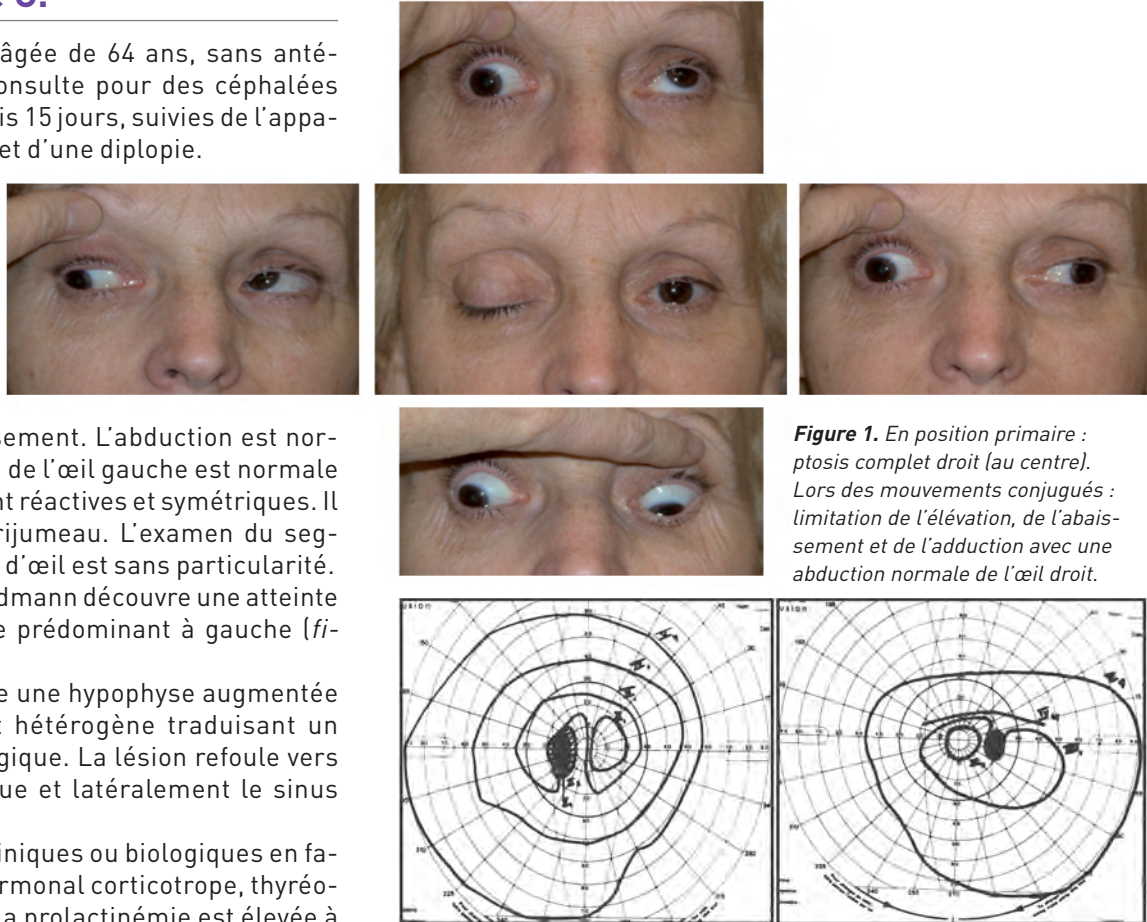


Figure 1. En position primaire : ptosis complet droit (au centre). Lors des mouvements conjugués : limitation de l'élévation, de l'abaissement et de l'adduction avec une abduction normale de l'œil droit.

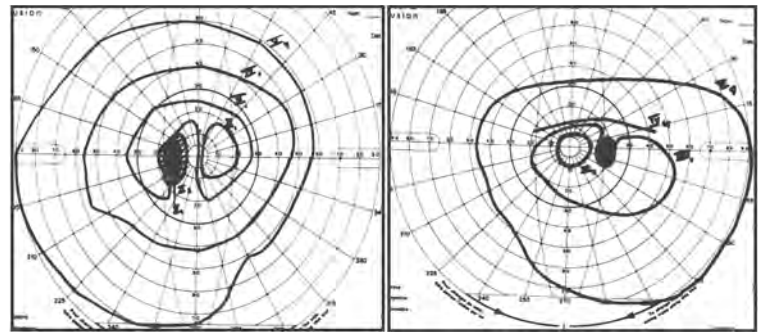


Figure 2. Champ visuel de Goldmann.

une anorexie, avec troubles de la conscience et hypotension artérielle. L'examen révèle une baisse de l'acuité visuelle – à droite 7/10-P3 et à gauche 4/10-P5 –, une aggravation de la paralysie du III droit et un syndrome chiasmatique plus marqué à gauche. Le bilan biologique hormonal retrouve une insuffisance corticotrope, thyroïdote et une prolactinémie abaissée à 800 ng avec une hyponatrémie. L'IRM montre le macroadénome d'aspect hétérogène lésionnel nécrotico-hémorragique avec un effet de masse sur le chiasma optique (figure 5).

Le diagnostic d'apoplexie pituitaire est posé.

1. Unité de neuro-ophtalmologie, service du Docteur Caputo, Fondation A. de Rothschild, Paris.
2. Service d'imagerie, Fondation A. de Rothschild, Paris.

Les grands staffs

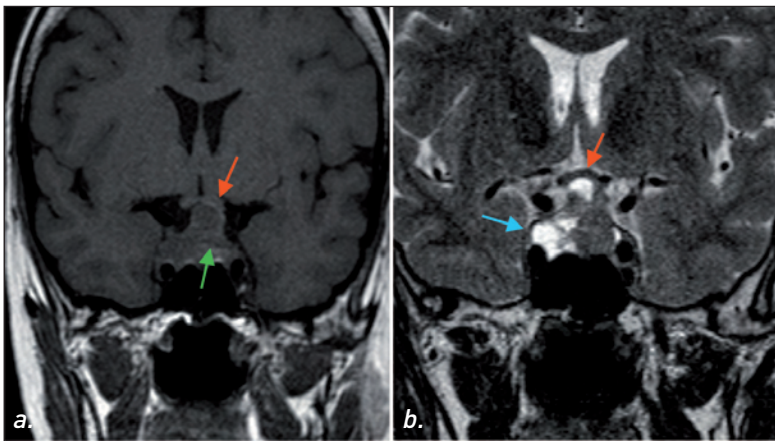


Figure 3. IRM hypophysaire. Coupes coronales T1 sans injection (a) et T2 (b). Macroadénome hypophysaire comprimant le chiasma (→) avec zones hémorragiques en discret hypersignal (→) débordant vers le sinus caverneux droit (→) (Remerciements au Dr F. Héran).

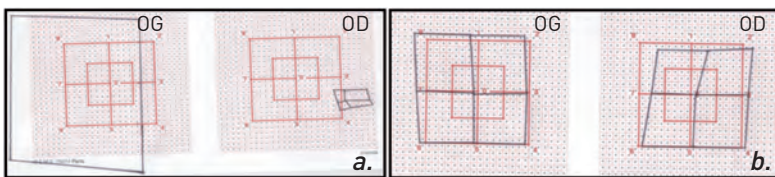


Figure 4. Coordinimétrie initiale. a. Hypoaction des muscles droit supérieur, droit inférieur et droit médial OD. b. 10 jours plus tard, amélioration de la coordinimétrie, mais persistance de l'hypoaction du droit médial et du droit supérieur OD.

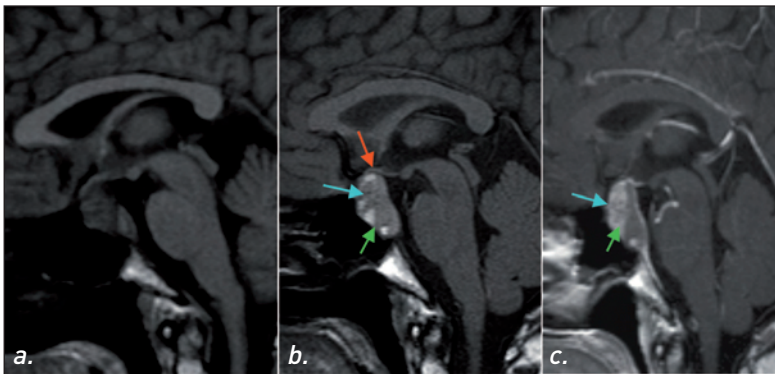


Figure 5. IRM hypophysaire. Coupes sagittales T1. Macroadénome avant traitement et sans injection (a), puis avec injection (b) et après traitement (c). Compression du chiasma (→). Nécrose hémorragique avec niveau hydrique – sang (→). Persistance de tissu antérieur hypophysaire rehaussé après injection (→) (Remerciements au Dr F. Héran).

La patiente est transférée en réanimation médicale pour une rééquilibration hydro-électrolytique avec traitement hormonal substitutif.

Le deuxième volet thérapeutique sera chirurgical avec décompression de la loge pituitaire par voie transphénoïdale.

La paralysie douloureuse du III

Dans cette présentation clinique, la paralysie douloureuse du III fait redouter la fissuration d'un anévrisme artériel comprimant le nerf. En effet, trois éléments sémiologiques sont à retenir : la douleur, l'installation progressive de la paralysie et l'atteinte partielle, qui imposent de réaliser en urgence une imagerie IRM ou TDM avec angiographie (figure 6) [1]. Cependant, l'âge de la patiente, l'absence d'anisocorie et de facteurs de risque cardiovasculaire doivent faire discuter et éliminer une artérite de Horton par un bilan biologique immédiat (vitesse de sédimentation et CRP).

La paralysie douloureuse du III relève de nombreuses étiologies (figure 7) [1]. Chez Mme G., la paralysie du III a été le mode révélateur d'un macroadénome hypophysaire comprimant le sinus caverneux. La baisse de l'acuité visuelle et les anomalies du champ visuel sont la conséquence d'une compression des voies visuelles chiasmatiques. La prise en charge a été médicale par l'administration d'un agoniste dopaminergique qui diminue la sécrétion de la prolactine et réduit le volume de l'adénome. Cependant, l'une des rares complications liée à la prise de ce produit est la survenue d'une apoplexie pituitaire [2]. D'autres facteurs déclenchant ont été signalés : les variations de la pression artérielle (26 %), une ponction lombaire, un traumatisme crânien, la radiothérapie, les tests dynamiques de la fonction pituitaire, les agonistes ou antagonistes des récepteurs de dopamine (bromocriptine) et les thrombopathies [5].

L'apoplexie pituitaire, une affection rare mais grave

Elle peut mettre en jeu le pronostic vital. Son incidence est estimée entre 2 et 7 % [3,4]. L'atteinte survient entre 40 et 60 ans avec une prédominance masculine [5-7]. C'est un accident vasculaire de la glande hypophysaire responsable d'un infarctus de type hémorragique et/ou nécrotique. La glande hypophysaire est adénomateuse, connue ou non (il s'agit souvent d'un macroadénome), ou normale. Plus rarement, l'apoplexie survient sur une glande pathologique (abcès, tumeur métastatique ou infiltration lymphocytaire) [8].

Les grands staffs

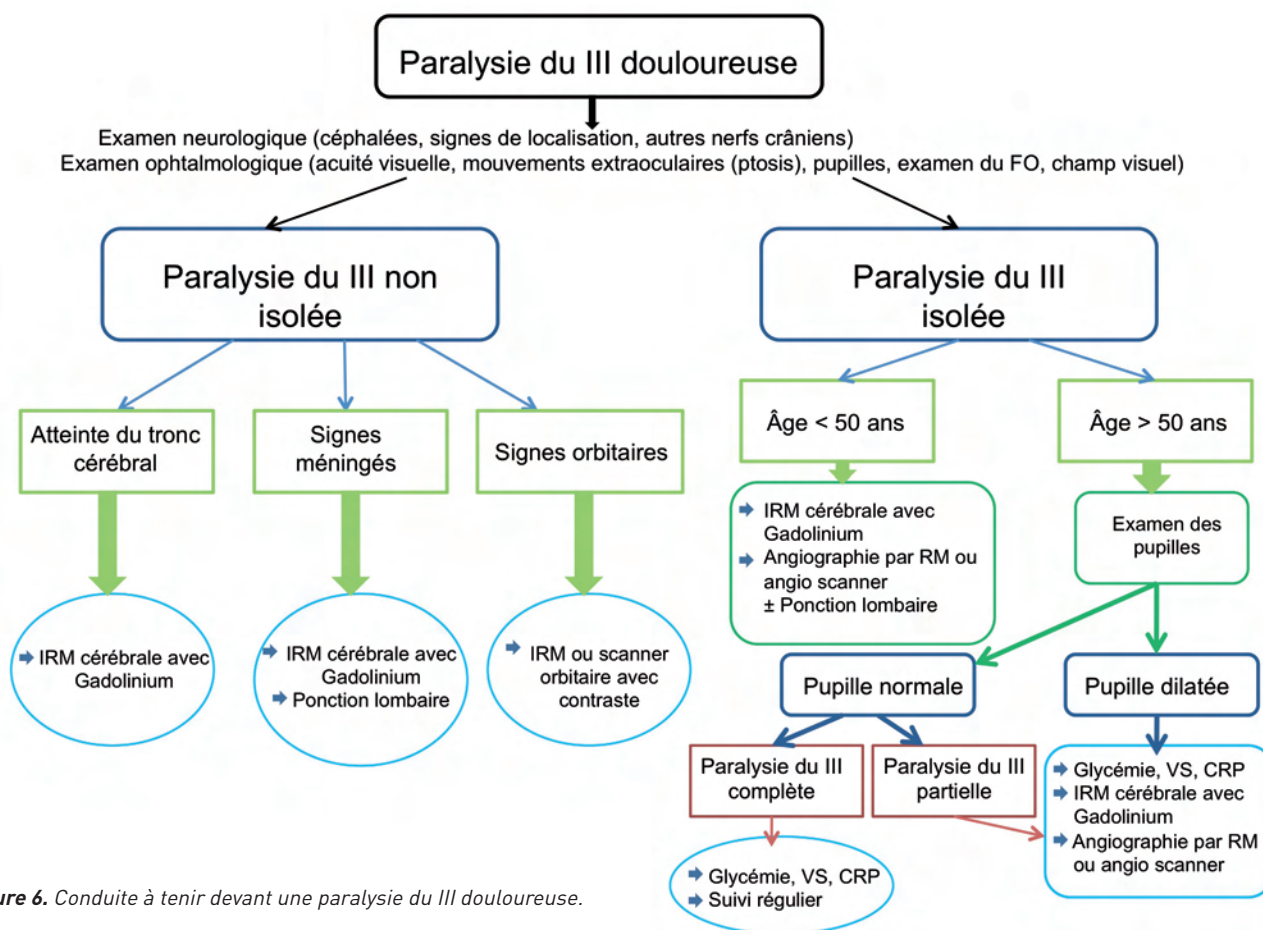


Figure 6. Conduite à tenir devant une paralysie du III douloureuse.

Le syndrome d'apoplexie pituitaire associe des céphalées d'installation brutale dans 100 % des cas [9,10]. Le siège est rétro-orbitaire, frontal ou diffus. Les douleurs sont accompagnées de nausées, vomissements, photophobies et raideur de la nuque. La paralysie oculomotrice est présente dans 70 % des cas avec, par ordre de fréquence d'atteinte des nerfs crâniens : le III (près de 50 % des cas) [11], le VI, le IV et le V. Les atteintes peuvent être isolées ou associées.

La localisation du III rend compte de sa vulnérabilité : placé horizontalement dans le même plan que la glande hypophysaire, la croissance latérale de la glande exerce une pression sur la paroi latérale du sinus caverneux qui écrase le III. Ceci explique le caractère progressif de la paralysie du nerf moteur oculaire commun dans les adénomes hypophysaires.

L'apparition rapide de la paralysie du III dans l'apoplexie hypophysaire est en rapport avec un défaut de perfusion du nerf par compression des vasa nervorum issus de l'artère carotide interne et donnant le caractère douloureux de la paralysie [8].

La baisse de l'acuité visuelle et les altérations du

champ visuel, en particulier l'atteinte bitemporale (75 %), traduisent une expansion supérieure et latéralisée de la glande en direction du chiasma optique et du nerf optique [11].

Les troubles de la conscience peuvent aller jusqu'au coma et sont liés à l'irritation méningée et/ou à l'insuffisance surrénale aiguë. En effet, près de 80 % des patients présentent un déficit hormonal antéhypophysaire, essentiellement adénocorticotrope (ACTH) (70 % des cas), thyroïdienne (TSH) et gonadotrope (50 à 70 % des cas) [5,9] avec des troubles hydro-électrolytiques (hyponatrémie).

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire, d'abord médicale par une équilibration hémodynamique, électrolytique et un apport en hydrocortisone si besoin. Le traitement du macroadénome est controversé entre une attitude conservatrice et une décompression chirurgicale par voie transsphénoïdale. Selon les dernières recommandations, la chirurgie s'impose devant une baisse de l'acuité visuelle sévère et persistante, une altération du champ visuel et des troubles de la conscience. La paralysie des nerfs oculomoteurs

Les grands staffs

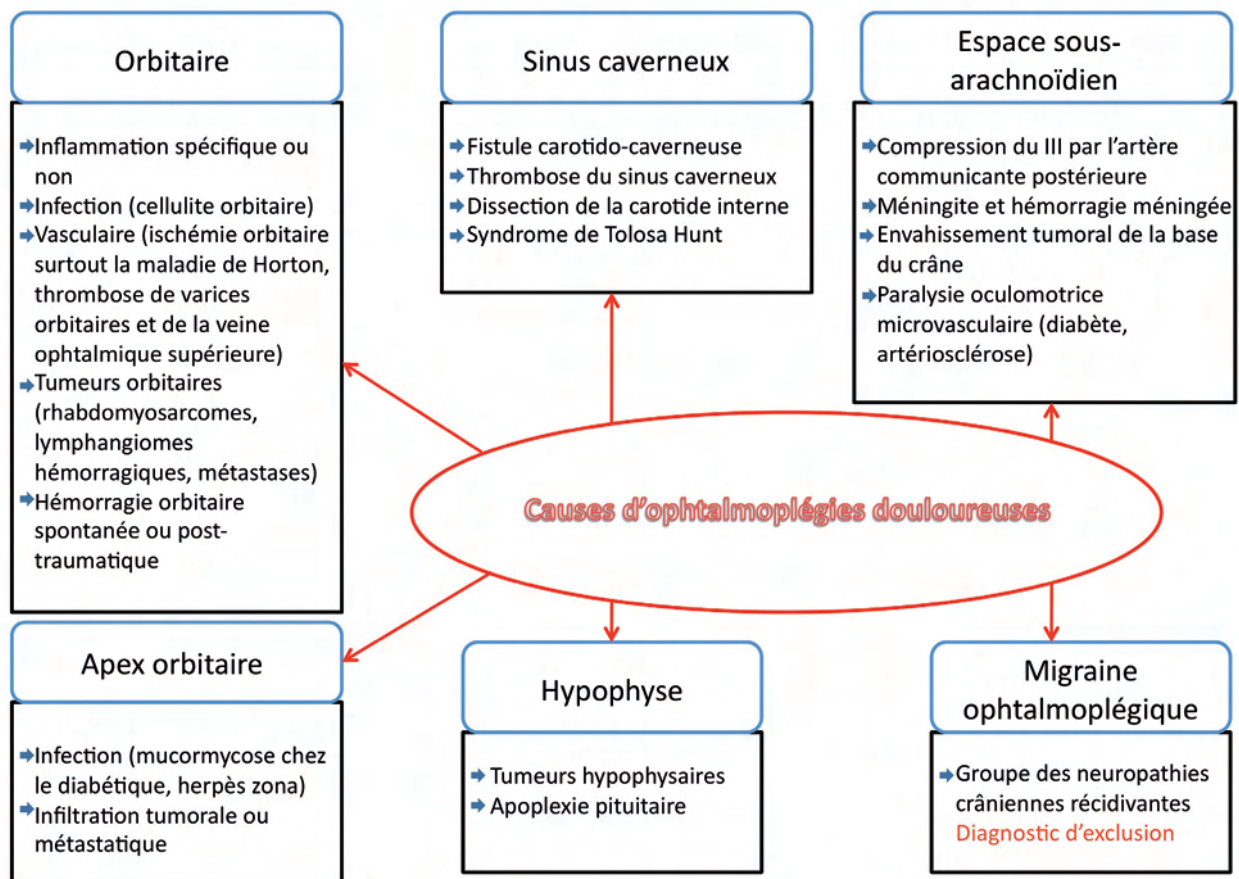


Figure 7. Étiologies des ophtalmoplégies douloureuses.

n'est pas une indication à la chirurgie car une récupération est possible sous traitement conservateur [12].

La paralysie douloureuse du III est une urgence diagnostique devant laquelle il faut éliminer un anévrisme intracrânien compressif, par une imagerie, ainsi qu'une maladie de Horton chez le sujet âgé. Il faut également penser au diagnostic d'apoplexie pituitaire qui met en jeu le pronostic vital, ce d'autant qu'il existe une baisse visuelle ou un syndrome chiasmatique associé à la paralysie oculomotrice.

Bibliographie

1. Biousse V. Ophtalmoplégies douloureuses. Rev Neurol (Paris) 2005;161(6-7):709-12.
2. Balarini Lima GA, Machado Ede O, Dos Santos Silva CM *et al*. Pituitary apoplexy during treatment of cystic macroprolactinomas with cabergoline. Pituitary 2008;11:287-92.
3. Bills DC, Meyer FB, Laws ER Jr *et al*. A retrospective analysis of pituitary apoplexy. Neurosurgery 1993;33:602-8.
4. Onesti ST, Wisniewski T, Post KD. Clinical *versus* subclinical

pituitary apoplexy: presentation, surgical management and outcome in 21 patients. Neurosurgery 1990;26:980-6.

5. Sibal L, Ball SG, Connolly V *et al*. Pituitary apoplexy: a review of clinical presentation, management and outcome in 45 cases. Pituitary 2004;7:157-63.

6. Reid RL, Quigley ME, Yen SS. Pituitary apoplexy. A review. Arch Neurol 1985;42:712-9.

7. McFadzean RM, Doyle D, Rampling R *et al*. Pituitary apoplexy and its effect on vision. Neurosurgery 1991;29:669-75.

8. Woo HJ, Hwang JH, Hwang SK *et al*. Clinical outcome of cranial neuropathy in patients with pituitary apoplexy. J Korean Neurosurg Soc 2010;48:213-8.

9. Ayuk J, McGregor EJ, Mitchell RD *et al*. Clinical Endocrinology, 2004-61. Acute management of pituitary apoplexy surgery or conservative management? Clin Endocrinology 2004;61:747-52.

10. Lubina A, Olchovsky D, Berezin M *et al*. Management of pituitary apoplexy: clinical experience with 40 patients. Acta Neurochir (Wien) 2005;147:151-7.

11. Semple PL, Jane JA Jr, Laws ER Jr. Clinical relevance of precipitating factors in pituitary apoplexy. Neurosurgery 2007;61:956-61.

12. Rajasekaran S, Vanderpump M, Baldeweg S *et al*. UK guidelines for the management of pituitary apoplexy. Clin Endocrinology 2011;74:9-20.