

Case report



Hémosidérose du système nerveux central et son association avec un macroadénome hypophysaire: rapport de cas

Jennifer Nyangui Mapaga, Mikel Martinez

Corresponding author: Jennifer Nyangui Mapaga, Service de Neurologie du Centre Hospitalier de Dax, Dax, France. Jenica45@yahoo.fr

Received: 27 Oct 2018 - **Accepted:** 24 Jul 2020 - **Published:** 01 Dec 2020

Keywords: Hémosidérose, système nerveux central, adénome hypophysaire

Copyright: Jennifer Nyangui Mapaga et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Jennifer Nyangui Mapaga et al. Hémosidérose du système nerveux central et son association avec un macroadénome hypophysaire: rapport de cas. Pan African Medical Journal. 2020;37(288). 10.11604/pamj.2020.37.288.17507

Available online at: <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/37/288/full>

Hémosidérose du système nerveux central et son association avec un macroadénome hypophysaire: rapport de cas

Hemosiderosis of the central nervous system and its association with a pituitary macroadenoma: a case report

Jennifer Nyangui Mapaga^{1,&}, Mikel Martinez¹

¹Service de Neurologie du Centre Hospitalier de Dax, Dax, France

&Auteur correspondant

Jennifer Nyangui Mapaga, Service de Neurologie du Centre Hospitalier de Dax, Dax, France

Résumé

Nous rapportons le cas clinique d'un patient de 58 ans qui présentait des céphalées depuis 3 mois dont les investigations paracliniques ont permis de poser le diagnostic d'hémosidérose du système nerveux centrale et son association rare avec un macro-adénome hypophysaire.

English abstract

We here report the clinical case of a 58-year-old patient with a 3-month history of headaches. Paraclinical investigations led to the diagnosis of

hemosiderosis of the central nervous system showing a rare association with pituitary macroadenoma.

Key words: Hemosiderosis, central nervous system, pituitary adenoma

Introduction

L'hémossidérose du système nerveux cérébrale est une entité clinique et radiologique rare, seulement une centaine de cas décrits dans la littérature [1]. L'hémossidérose du système nerveux centrale encore appelée hémossidérose superficielle ou encore sidérose marginale [2,3] fait référence à la décoloration brun rouille du système nerveux central secondaire au dépôt d'hémossidérine [4,5]. Sur le plan clinique une triade est classiquement rapportée. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) reste l'examen de choix, la prise en charge repose sur la suppression de la cause du saignement, dans la forme idiopathique des traitements médicamenteux sont proposés dont l'efficacité reste inconstante.

Patient et observation

Nous présentons l'observation d'un patient âgé de 58 ans qui consulte pour des céphalées et une impression de voile devant les yeux depuis trois mois, il ne rapporte pas de troubles olfactifs ou auditifs. L'examen clinique retrouve une hémianopsie bitemporale, les fonctions cognitives sont conservées, on ne note pas de déficit sensitivomoteur ni de trouble de la coordination, les réflexes ostéo-tendineux normaux et cutanés plantaires en flexion, l'examen des autres appareils sont sans particularité. L'IRM cérébrale réalisée met en évidence une masse développée aux dépens de la selle turcique d'une taille d'environ 20 x 20 mm dans le plan coronal et sagittale en faveur d'un macroadénome hypophysaire (Figure 1, Figure 2) et le bilan biologique retrouve une hyperprolactidémie supérieur à 35 ng/ml. Un avis neurochirurgical a été demandé qui contre indique une opération

devant la taille de l'adénome. Le patient est traité par Dostinex 1 comprimé mercredi et dimanche, Androtardyl 250 mg une injection tous les 21 jours. Le contrôle à 3 mois met en évidence une diminution de l'adénome et la présence de dépôt d'hémossidérine diffus en sus et sous tentoriel en séquence T2* (Figure 3, Figure 4, Figure 5, Figure 6), ces dépôts étaient déjà visibles dans la première IRM mais moins prononcés. Angio-IRM cérébrale ne montre pas de malformations vasculaires associées. L'IRM médullaire complémentaire ne retrouve pas de dépôts d'hémossidérose intramédullaire. La prise en charge a consisté à la surveillance imagerie et biologique tous les 6 mois. Le patient est stable actuellement l'hémossidérose persiste et la taille de l'adénome a diminué.

Discussion

L'hémossidérose cérébrale est une pathologie rare, liée à un saignement chronique dans les espaces sous-arachnoïdiens entraînant des dépôts d'hémossidérine à la surface du cerveau, des nerfs crâniens et de la moelle épinière [6]. La physiopathologie, de cette affection n'est pas clairement établie, elle repose sur des hypothèses formulées par l'équipe d'A.H. Koeppen en 2008 qui montre qu'il existe 5 étapes pour aboutir à la sidérose du SNC. Les saignements sous-arachnoïdiens répétés permettent la libération d'hémoglobine, précurseur de l'hémossidérine. Plusieurs phénomènes cellulaires et biochimiques permettent cette conversion: l'hémoglobine présente dans le liquide cérébro-spinal (LCS) est transformée en hème. L'hème est ensuite transformé en fer puis en ferritine, elle-même transformée en hémossidérine, stockées dans les tissus et notamment dans le tissu glial cérébelleux [7]. L'incidence de la sidérose est estimée à 0,15% et elle est le plus souvent asymptomatique [8]. Quinze pourcents des patients présentent des manifestations cliniques à type surdité de perception unilatérale ou bilatérale dans 95% des cas, une ataxie cérébelleuse et un syndrome pyramidal. D'autres

manifestations sont possibles notamment des paralysies de divers nerfs crâniens (paralysie oculomotrice, anosmie), une atteinte des fonctions supérieures et des céphalées comme observé chez notre patient, ces céphalées sont le plus souvent décrits dans la littérature comme étant des céphalées mises sur le compte d'hémorragies méningées, mais certaines peuvent également ressembler dans leur présentation à des céphalées migraineuses. D'autres sont chroniques et peuvent, soit être en rapport avec l'étiologie de la sidérose soit une complication de la maladie comme l'hydrocéphalie occasionnant des céphalées d'hypertension intracrânienne [9,10]. Les causes sont multiples mais retrouvées uniquement dans 50% des cas: tumeur cérébrale (épendymome, oligodendrogliome, astrocytome, méningiome) les tumeurs cérébrales sont responsables de 15% de tous les cas signalés de sidérose superficielle [11], malformation vasculaire, hémisphérectomies, hématome sous dural, post-traumatisme crânien, avulsion radiculaire, angiopathie amyloïde dans 60% des cas. Toutes les lésions susceptibles de s'accompagner d'hémorragies sous-arachnoïdiennes chroniques ou répétées sont des étiologies potentielles [1,2].

L'IRM cérébrale et médullaire permet de poser le diagnostic avec une excellente sensibilité. Les dépôts d'hémosidérine apparaissent sous la forme d'hyposignaux sur les séquences T2 en écho de gradient, qui sont les séquences de choix pour porter le diagnostic. Ces anomalies siègent préférentiellement au niveau de la fosse postérieure: tronc cérébral, du cervelet, en particulier dans la portion haute du vermis et la partie antérieure des hémisphères, de la lame quadrigéminal, le long des portions initiales de la VIIIe paire crânienne, mais aussi autour de la moelle épinière ou le signal hypointense périmédullaire, en T2 écho de gradient, donne une fausse image de bande hyperintense centromédullaire. Les structures sus-tentorielles, sont moins fréquemment touchées et concernent les vallées sylviennes, la partie antéro-inférieure de la citerne interhémisphérique, les faces

médiales des lobes temporaux, frontaux et occipitaux. La ponction lombaire constitue le deuxième examen à privilégier après l'imagerie par résonance magnétique. Le LCR est pathologique dans 75% des cas. Un LCR dépourvu d'anomalie ne doit donc pas remettre en cause le diagnostic, il est typiquement hémorragique et/ou xanthochromique, et il peut contenir des erythrophages ou des sidérophage. Un taux élevé de fer et/ou de ferritine peut être retrouvé, sans être spécifique de la maladie. La tomодensitométrie n'est pas indiquée, car elle ne montre le plus souvent que des signes indirects (atrophie cérébelleuse, en particulier). Le traitement de l'hémosidérose cérébrale repose sur celui de la cause supposée lorsqu'elle est connue et ne ralentira probablement que la progression du processus pathologique et la détérioration clinique [1,12]. Le traitement chirurgical de la sidérose superficiel dépend de l'identification précoce de la source du saignement. L'excision chirurgicale de la lésion incriminée (néoplasme ou malformation vasculaire ou pseudoméningocèles) et la réparation des défauts duraux sont des stratégies thérapeutiques logiques. En cas de négativité du bilan étiologique, des traitements à base de chélateurs du fer ont été proposés, mais leur efficacité reste hypothétique [1,13-15].

Conclusion

La sidérose superficielle est une affection rare, possiblement sous-estimé avant l'avènement de l'IRM. Le diagnostic doit être précoce pour retarder la progression de la maladie. Elle doit donc être connue des praticiens pour espérer des solutions de prise en charge face à cette affection.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à l'élaboration du travail. Ils ont tous lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: IRM cérébrale lésion d'aspect nodulaire développé à la face profonde de l'hypophyse, hypodense en T1

Figure 2: lésion hypodense au niveau de l'hypophyse prenant le contraste en T1 gado, la partie antérieure de la masse montre un aspect de nécrose

Figure 3: dépôts d'hémosidérines au niveau du vermis cérébelleux à l'IRM en séquence T2*

Figure 4: dépôts d'hémosidérines au niveau des hémisphères cérébelleux

Figure 5: dépôts d'hémosidérines au niveau corticale à l'IRM cérébrale en séquence T2*

Figure 6: dépôts d'hémosidérines au niveau inter hémisphérique à l'IRM cérébrale en séquence en T2*

Références

1. Durieux A, Flocard F, Ferreira A, Azulay JP, Felten O, Navarro V *et al.* Hémosidérose du système nerveux central. *Rev Neurol.* 1999;155(3): 201-207. **Google Scholar**
2. Weekamp HH, Huygen PL, Merx JL, Kremer HP, Cremers CW, Longridge NS. Longitudinal analysis of hearing loss in a case of hemosiderosis of the central nervous system. *Otol Neurotol.* 2003;24(5): 738-742. **PubMed | Google Scholar**
3. Huxtable CR, de Lahunta A, Summers BA, Divers T. Marginal siderosis and degenerative myelopathy: a manifestation of chronic subarachnoid hemorrhage in a horse with a myxopapillary ependymoma. *Vet Pathol.* 2000;37(5): 483-485. **PubMed | Google Scholar**
4. Osborn AG, Harnsberger HR. Subarachnoid hemorrhage and aneurysms. *Diagnostic imaging: brain.* Utah: Amirsys. 2004;3-8.
5. Koeppen AH, Borke RC. Experimental superficial siderosis of the central nervous system. I. Morphological observations. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1991;50(5): 579-594. **PubMed | Google Scholar**
6. Philippa L. Hémosidérose du système nerveux central. *Neurologie.com.* 2010;2(2): 48. **Google Scholar**
7. Koeppen AH, Michael SC, Li D, Chen Z, Cusack MJ, Gibson WM *et al.* The pathology of superficial siderosis of the central nervous system. *Acta Neuropathol.* 2008;116(4): 371-382. **PubMed | Google Scholar**
8. Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, Kapeller P, Fazekas G. Superficial siderosis of the central nervous system: MR findings and clinical significance. *Neuroradiology.* 1996;38 suppl 1: S51-S56. **PubMed | Google Scholar**
9. Swartz JD. Pathology of the vestibulocochlear nerve. *Neuro imaging clin N Am.* 2008;18(2): 321-346. **PubMed | Google Scholar**
10. Baillot PA, Ducrocq X, Vespignani H, Derelle AL. Sidérose superficielle du système nerveux central. *La Lettre du Neurologue.* 2010;6-7: 202-205. **Google Scholar**
11. Levy M, Turtzo C, Llinas RH. Superficial siderosis: a case report and review of the literature *Nat Clin Pract Neurol.* 2007;3(1): 54-58. **PubMed | Google Scholar**
12. Messori A, Di Bella P, Herber N, Logullo F, Ruggiero M, Salvolin U. The importance of suspecting superficial siderosis of the central nervous system in clinical practice. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75(2): 188-190. **PubMed | Google Scholar**
13. Marin H, Vargas MI, Bogorin A, Lenz V, Warter JM, Jacques C *et al.* Sidérose cérébrale et médullaire. À propos de deux observations. *Journal of Neuroradiology.* 2003;30(1): 60-64. **Google Scholar**
14. Arnaud A, Hermosilla E, Ferrer X, Devoize JL, Rajabally Y, Laguény A. Un cas d'hémosidérine marginale du névraxe traitée par Trientine. *Revue Neurol.* 1998;154(3): 243-245. **Google Scholar**
15. Koeppen AH, Dentinger MP. Brain Hemosiderin and superficial siderosis of the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1988;47(3): 249-270. **PubMed | Google Scholar**

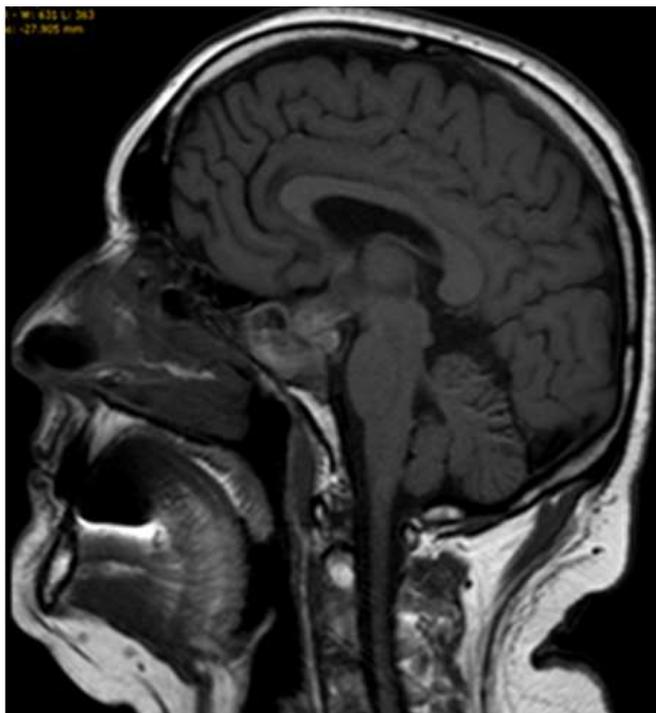


Figure 1: IRM cérébrale lésion d'aspect nodulaire développé à la face profonde de l'hypophyse, hypodense en T1

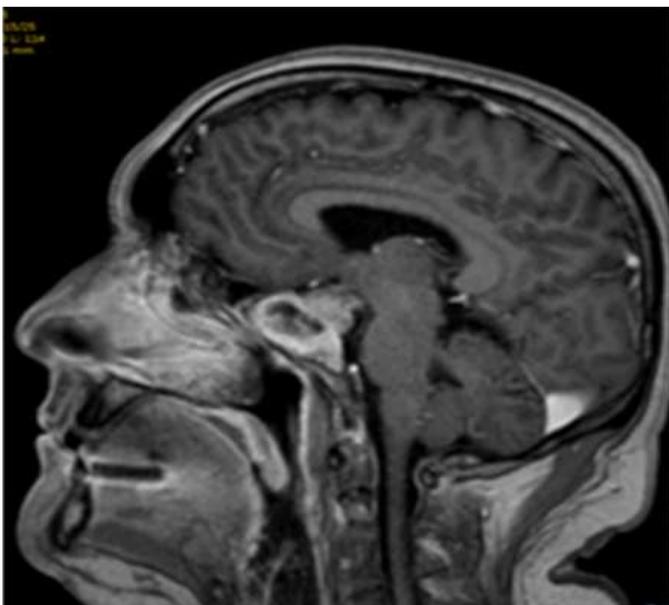


Figure 2: lésion hypodense au niveau de l'hypophyse prenant le contraste en T1 gado, la partie antérieure de la masse montre un aspect de nécrose

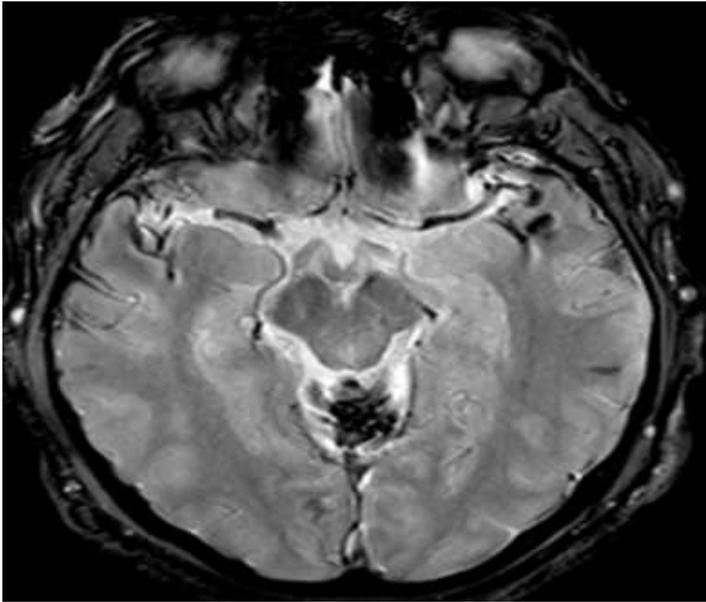


Figure 3: dépôts d'hemosidérines au niveau du vermis cérébelleux à l'IRM en séquence T2*

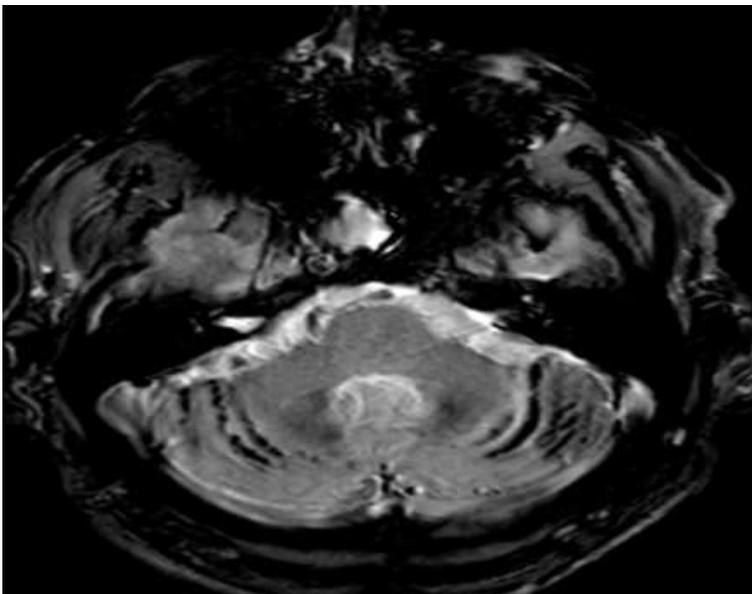


Figure 4: dépôts d'hemosidérines au niveau des hémisphères cérébelleux

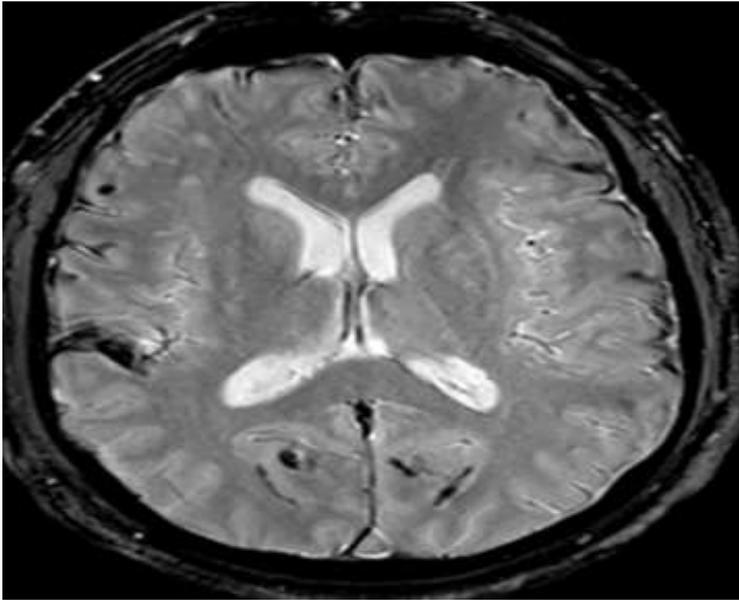


Figure 5: dépôts d'hémosidérines au niveau corticale à l'IRM cérébrale en séquence T2*

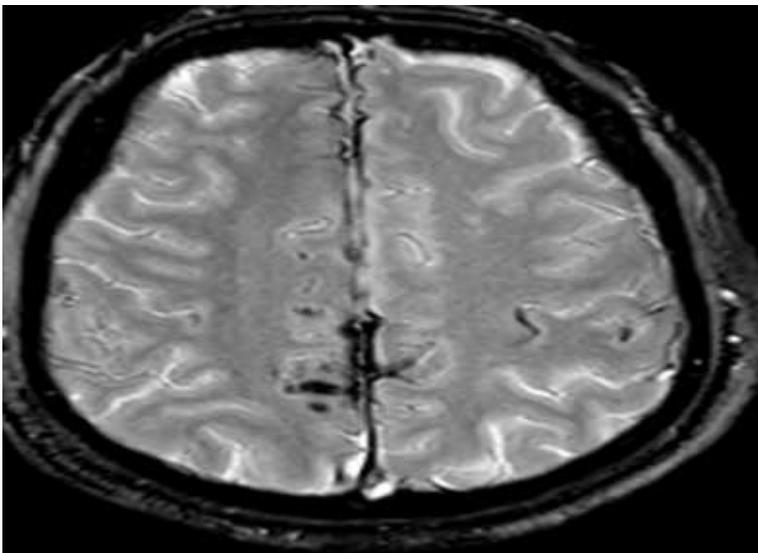


Figure 6: dépôts d'hémosidérines au niveau inter hémisphérique à l'IRM cérébrale en séquence en T2*