

Une cause inhabituelle d'altération de l'état général : le syndrome hypothalamique

CA 193

M. PALACIN (1), R. DESAILLOUD (2), M. TIMMERMAN (2), J. SCHMIDT (1), X. BOULU (1)

(1) Service de Médecine interne, CHU Amiens, France

(2) Service d'Endocrinologie, CHU Amiens, France

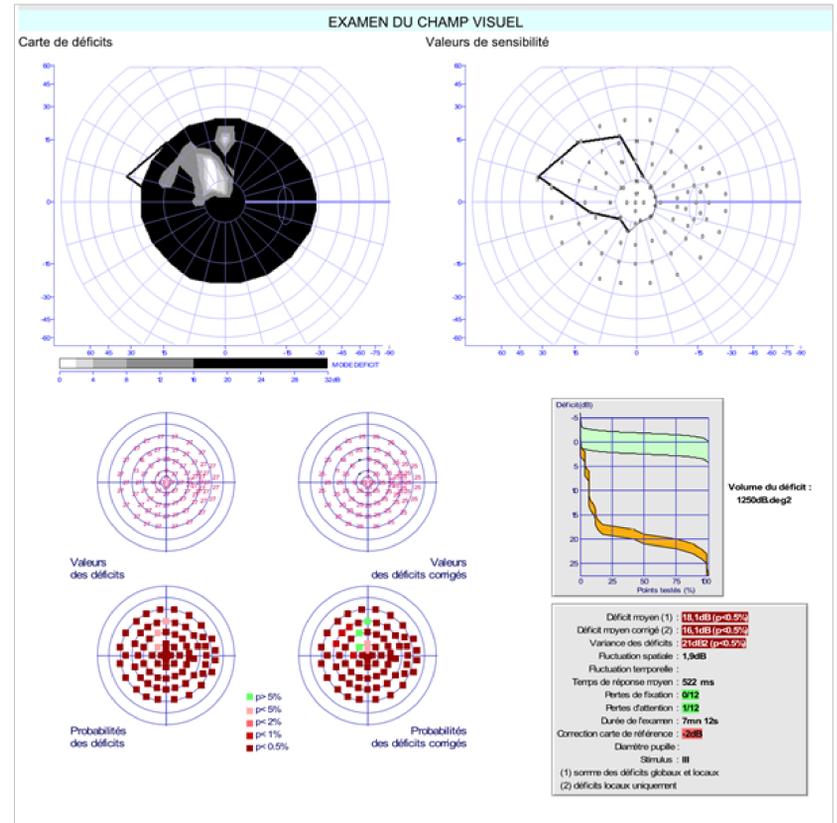
Le syndrome hypothalamique (SH) est une entité complexe associée à tout un spectre de pathologie. Nous présentons le cas d'un SH s'étant manifesté par un hypométabolisme et une dysautonomie symptomatique.

Un homme de 78 ans, chef cuisinier à la retraite, a été hospitalisé depuis les urgences pour une asthénie confinant au lit toute la journée, dans les suites d'une bronchite virale.

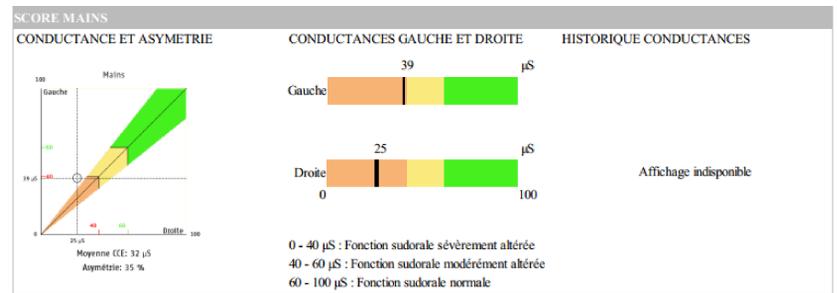
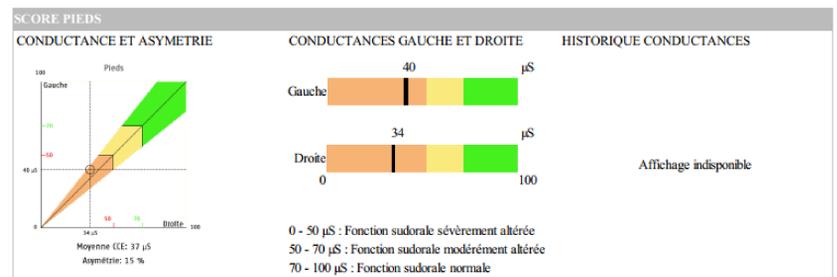
On notait dans ses antécédents un **craniopharyngiome** (traité chirurgicalement en 1980 et en 2021 puis par radiothérapie itérative en 2022) avec **hypopituitarisme** et **diabète insipide secondaire** (bien supplémenté) ainsi qu'une cardiopathie rythmique. L'observance des hormones substitutives était bonne et l'hydrocortisone avait même été récemment majorée.

On notait cliniquement l'apparition récente d'une **perte de poids**, une **baisse d'acuité visuelle**, d'**hypothermies** en plateau (nadir 33,9°C), d'**hypotension artérielle** (PAS à 80 mmHg), d'une **bradycardie avec blocs de conduction** (40 BPM) et des **hypoglycémies** (entre 2,3 et 3 mmol/L à jeun).

Le bilan paraclinique ne retrouvait pas d'argument pour un sepsis, une iatrogénie ou un panhypopituitarisme déséquilibré. Le SudoScan® montrait une **altération sévère des conductances cutanées**, qui ne pouvaient être expliquée autrement que par une dysautonomie. La consultation ophtalmologique rapportait une **atrophie des nerfs optiques bilatéraux en canon en fusil avec cécité bilatérale**, sur probable compression chiasmatique chronique.



Champ visuel de l'œil droit montrant un déficit quasi-complet



SudoScan® montrant une altération sévère des conductances aux membres inférieurs et supérieurs



IRM cérébrale avec injection de Gadolinium montrant le craniopharyngiome de la loge hypophysaire latéralisé à droite

Finalement, l'IRM prouva la **rechute du craniopharyngiome** dans la loge hypophysaire, latéralisé à droite tumeur et refoulant le chiasma optique du côté droit.

Nous avons donc retenu le diagnostic de **syndrome hypothalamique révélant une rechute de craniopharyngiome**. La prise en charge du SH a été symptomatique.

Le syndrome hypothalamique désigne un ensemble de troubles résultant d'un dysfonctionnement de l'hypothalamus, une structure clé du cerveau impliquée dans la régulation de nombreuses fonctions vitales (homéostasie, thermorégulation, comportement alimentaire, cycle veille-sommeil, contrôle endocrinien, etc.).

Il peut être causé par des lésions d'origine tumorale (craniopharyngiome dans 50% des cas)(1), iatrogène (radiothérapie), traumatique, vasculaire, inflammatoire (sarcoïdose) ou génétique.

Chez l'adulte, il se manifeste par des troubles endocriniens (hyperprolactinémie, déficit somatotrope, hypernatrémie neurogène), de la thermorégulation, du cycle veille-sommeil et une dysautonomie (hypotension, hypersudation, apnée du sommeil), pouvant donc rendre le tableau clinique particulièrement complexe et couteux en examens.

Bien que traditionnellement associée à une obésité, le SH peut également se révéler par une décompensation aiguë au cours d'un événement intercurrent (expliquant la perte de poids chez notre patient)(2).

Le traitement du SH est purement symptomatique (hormonothérapie substitutive, ventilation nocturne, pacemaker, couverture de survie nocturne, oxybutynine, etc.)(3). Il y a probablement un excès de mortalité en cas de dysautonomie.

Le syndrome hypothalamique est une présentation rare des altérations rapides de l'état général. Il faut l'évoquer en cas d'association avec des anomalies hormonales ou végétatives.

1. Erfurth EM. Diagnosis, Background, and Treatment of Hypothalamic Damage in Craniopharyngioma. Neuroendocrinology. 2020;110(9-10):767-79.
2. Reynaud R, Léger J, Polak M, Tauber M, Sulmont V, Limal JM, et al. Aspects cliniques des syndromes hypothalamiques idiopathiques : étude rétrospective et revue de la littérature. Arch Pédiatrie. 1 mai 2005;12(5):533-42.
3. van Santen HM, van Schaik J, van Roessel IMAA, Beckhaus J, Boekhoff S, Müller HL. Diagnostic criteria for the hypothalamic syndrome in childhood. Eur J Endocrinol. 14 févr 2023;188(2):lvad009.

