



Crises convulsives révélant un Syndrome de Sheehan (à propos d'un cas) Seizures revealing Sheehan's syndrome (about one case)



Hind EL Aassri¹, Aicha Hassi², Ghizlane El Mghari¹, Meriem Ouali Idrissi², Najat Cherif El Idrissi Gennouni²,
Nawal El Anasari¹

1-Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies Métaboliques, Laboratoire PCIM, FMPM,
Université Qadi Ayyad, Marrakech, (Maroc)

2-Service de Radiologie, FMPM, Université Qadi Ayyad, Marrakech, (Maroc)

Email : hind1810@gmail.com

Conflits d'intérêts : Aucun

Abstract

Sheehan's syndrome or pituitary necrosis postpartum is a rare disease of difficult and often delayed diagnosis. Authors report the case of a patient who presented seven months after a postpartum hemorrhage, seizures preceded by premonitory symptoms of hypoglycemia. The electroencephalogram, made in the immediate aftermath of the attacks, was normal; the biological assessment was objectified Electrolyte disturbances such as hypoglycemia, hyponatremia and hyperkalemia. The notion of intense asthenia, weight loss, amenorrhea and lack of lactation led to hormonal explorations and CT scan which were in favor of hypopituitarism with aspect partially empty sella and sellar arachnoidocèle. Sheehan syndrome diagnosis with partial hypopituitarism respecting gonadotropic axis was chosen especially as there has been a return of menses after hormone replacement.

This observation serves as a reminder of the pathophysiological bases of hypoglycemia in the Sheehan syndrome and its relationship to seizures; it discusses the possibility of early diagnosis of this disease. In addition, it has demonstrated the possibility of occurrence of partial hypopituitarism meeting one of the most sensitive to ischemia pituitary axes.

Keyword: Seizures- Sheehan syndrome- Hypoglycemia- Corticotrop insufficiency.

Résumé

Le syndrome de Sheehan ou nécrose hypophysaire du post-partum est une pathologie rare de diagnostic difficile et souvent tardif. Les auteurs rapportent le cas d'une patiente qui a présenté, sept mois après une hémorragie de la délivrance, des crises convulsives précédées de prodromes d'hypoglycémie. L'électroencéphalogramme, réalisé dans les suites immédiates des crises, était normal, le bilan biologique avait objectivé des troubles hydro électrolytiques à type d'hypoglycémie, hyperkaliémie et hyponatrémie. La notion d'asthénie intense, amaigrissement, aménorrhée et d'absence de lactation ont conduit à des explorations hormonales et scéno-graphiques qui étaient en faveur d'une insuffisance antéhypophysaire avec aspect de selle turcique partiellement vide et arachnoïdocèle sellaire. Le diagnostic syndrome de sheehan avec insuffisance

antéhypophysaire partielle respectant l'axe gonadotrope a été retenu d'autant plus qu'il y a eu un retour de couches après substitution hormonale.

Cette observation permet de rappeler les bases physiopathologiques de l'hypoglycémie dans le cadre du syndrome de sheehan et son rapport avec les crises convulsives et de discuter la possibilité de diagnostic précoce de cette pathologie. De plus elle a démontré la possibilité de survenue d'une insuffisance antéhypophysaire partielle respectant l'un des axes les plus sensibles à l'ischémie hypophysaire.

Mot-clés : Crise convulsive- Syndrome de sheehan- Hypoglycémie- Insuffisance corticotrope.

Introduction

Le syndrome de Sheehan est une nécrose ischémique de l'antéhypophyse liée à un choc hypovolémique survenant au cours d'une hémorragie de la délivrance, il reste d'actualité malgré l'amélioration de la prise en charge gynéco-obstétricale [1]. Le diagnostic différentiel se pose avec les hypophysites lymphocytaires. C'est une complication potentiellement grave du post-partum dont le premier symptôme classique est l'absence de montée laiteuse suivi d'un déficit antéhypophysaire plus ou moins complet. En l'absence de dépistage d'hypopituitarisme, elle peut rester silencieuse pendant plusieurs années. Une révélation aigue et précoce est rare.

Nous rapportons, à travers ce travail, un cas de syndrome de sheehan de révélation particulière.

Observation

Il s'agit d'une patiente de 36 ans, ayant la notion d'accouchement hémorragique sept mois avant son admission avec absence de montée laiteuse et de retour de couches et installation depuis lors d'une symptomatologie faite de vomissements, douleurs abdominales, asthénie importante avec amaigrissement progressif de 20 Kg sans signes d'hypertension intracrânienne ni amputation du champ visuel. Avec la notion d'aggravation de la symptomatologie cinq mois après et apparition une semaine avant son admission de plusieurs crises tonico-cloniques stéréotypées précédées de prodromes faits de sueurs froides, crise d'agitation et tremblement des extrémités dans un contexte de fièvre avec une toux productive.

L'examen clinique trouva une patiente confuse, en altération de l'état général ne présentant pas de raideur méningée, ayant des troubles des phanères à type de sécheresse et infiltration cutanée, cheveux fins cassant, ongles striés avec une hypotension à 80/30 mmHg, la glycémie capillaire était à 0,32g/L, l'examen neurologique avait objectivé un syndrome cérébelleux kinésique. L'électro-encéphalogramme était normal et le bilan biologique avait montré un syndrome infectieux avec une CRP à 234 g /L associée à une hyperleucocytose à 24000/mm³ avec une anémie à 9 g/dL hypochrome microcytaire. L'ionogramme sanguin avait montré une hyperkaliémie à 4,6mmol/L, hyponatrémie à 125 mmol/L avec une hypoglycémie à 0,3g/L et une bonne fonction rénale. Dans le cadre du bilan étiologique, une ponction lombaire a été réalisée pour éliminer une éventuelle méningite ou méningo-encéphalite pouvant expliquer ce tableau clinico-biologique, elle est revenue négative, le fon d'œil était normal, il a été réalisé devant cette symptomatologie pour éliminer un éventuel œdème papillaire; ainsi, une IRM cérébrale a été demandée à la recherche d'une atteinte hypophysaire vu que le tableau clinique était très évocateur de syndrome de Sheehan, néanmoins, par faute de moyen, une TDM cérébrale a été réalisée, elle avait objectivé une arachnoïdocèle sellaire (figure 1) ainsi qu'une hypodensité cérébelleuse diffuse pouvant être en rapport avec une cérébellite vu que l'origine infectieuse méningée a été éliminée (figure 2).



Figure 1 : TDM cérébrale en coupe axiale sans injection de produit de contraste montrant une arachnoïdocèle sellaire.

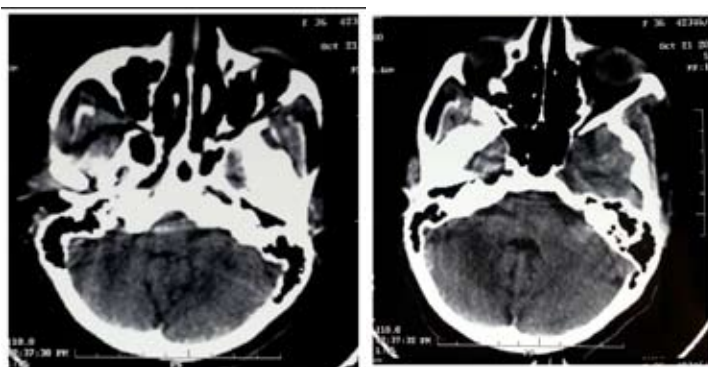


Figure 2 (a, b) : TDM cérébrale en coupe axiale sans injection de produit de contraste montrant hypodensité cérébelleuse diffuse.

Devant ce tableau clinico-biologique, le diagnostic d'insuffisance surrénalienne aigue compliquant une infection pulmonaire a été retenu et confirmé par le dosage d'une cortisolémie qui est revenue très basse à 0,96 µg /dl. Les crises convulsives ont été expliquées par la survenue d'hypoglycémies sévères non corrigées. Le diagnostic étiologique était un syndrome de Sheehan retenu devant l'antécédent obstétrical déjà cité et la symptomatologie en faveur d'insuffisance corticotrope, thyroïdienne et lactotrope, chose qui a été confirmée par un hypophysogramme avec les dosages hormonaux suivant : TSH-us à 3mUI/L, T4 libre à 4,2 ng/L, une cortisolémie à 0,96 µg/L avec FSH à 18,49 UI/L, LH à 4 UI/L et œstradiol à 48pg/ml. Ainsi, la présence de l'arachnoïdocèle sellaire affirme ce diagnostic.

La prise en charge a consisté, en urgence, en un resucrage par voie veineuse, la substitution hormonale en hydrocortisone par voie veineuse avec relais per-os après stabilisation des paramètres cliniques et biologiques, une substitution en L-T4 a été faite par la suite, avec une prise en charge de l'infection pulmonaire par antibiothérapie à base d'Amoxicilline protégée à raison de 3 grammes par jour par voie intraveineuse et une substitution en fer. L'évolution a été marquée par une amélioration clinique et la normalisation des paramètres biologique.

Au cours du suivi, la patiente ne rapporta plus de survenue de crises convulsives ni de signe cliniques en faveur d'hypoglycémie, elle rapporte, par ailleurs, la notion de retour de couche. L'examen clinique objective régression des troubles des phanères et du syndrome cérébelleux.

Discussion

La révélation du syndrome de sheehan ne se fait habituellement qu'après plusieurs années de l'événement obstétrical, par la présence de signes d'insuffisance antéhypophysaire. Elle peut toutefois être précoce en post-partum immédiat et emprunter des formes aiguës graves qui sont de véritables urgences métaboliques, endocriniennes et parfois neurologiques comme ce qu'illustre ce cas clinique [1].

Les crises tonico-cloniques constituent un mode de révélation urgent rare en matière de syndrome de sheehan, elles sont expliquées par la survenue d'hypoglycémie profonde à moins de 0,25g/L avec signes neuroglucopéniques non pris en charge. En effet, la crise convulsive est un symptôme, soit d'une épilepsie affirmée, soit d'une atteinte aiguë locale ou systémique du système nerveux central. Dans le premier cas, on parle de maladie épileptique et dans le second, de crise convulsive occasionnelle [2]. Devant une première crise ou en contexte d'urgence, la démarche consiste à différencier ces crises aiguës, provoquées « accidentelles » d'une maladie épileptique authentique, débutante. Les patients présentant des crises aiguës peuvent nécessiter un traitement urgent ; le bilan et le suivi ne sont évidemment pas les mêmes en cas d'épilepsie débutante. Les crises aiguës relèvent de plusieurs ordres de causes [3]. Il est toujours nécessaire de rechercher une cause à cette crise ou à cette épilepsie débutante. La découverte d'une cause a pour buts essentiels d'établir un pronostic et de permettre un traitement [3]. Les causes

métaboliques sont retrouvées dans 2 à 8 % des crises convulsives occasionnelles. Les plus fréquentes sont liées à une hypoglycémie [2,4 à 8 %] et une hyponatrémie [2]. Les manifestations neuroglycopéniques proviennent essentiellement de la souffrance du cortex cérébral et du cervelet, et apparaissent pour un seuil glycémique plus bas [4].

L'hormone de croissance ainsi que le cortisol sont deux hormones importantes de la contre-régulation permettant de maintenir une glycémie normale [5]. En effet, l'hypopituitarisme représente une cause endocrinienne d'hypoglycémie. Cette dernière est alors liée au manque des hormones hyperglycémiantes que sont l'hormone de croissance et le cortisol [6]. L'insuffisance corticotrope est une cause classique bien que peu fréquente d'hypoglycémies dont la survenue nécessite l'association à une insuffisance somatotrope avec ou sans cause de décompensation de l'insuffisance corticotrope, elle peut également survenir en présence d'une cause de décompensation de l'insuffisance corticotrope sans pour autant qu'elle soit associée à une insuffisance somatotrope. Le syndrome cérébelleux est également rare, il a été décrit, chez une femme ayant un hypopituitarisme, en association avec d'autres troubles neurologiques complexes à type de troubles cognitifs, troubles psychiatriques, neuropathie démyélinisante, et la myopathie avec pseudomyotonie [7]. C'est une manifestation rare et réversible après une substitution hormonale. Le diagnostic positif de syndrome de Sheehan est difficile et souvent tardif, il repose sur un faisceau d'arguments à savoir, l'existence d'un antécédent obstétrical d'hémorragie de la délivrance avec absence de montée laiteuse et de retour de couche, associé à des signes d'insuffisance antéhypophysaire, il représente 80% des causes d'hypopituitarisme chez la femme au Maghreb [8]. L'hypopituitarisme peut toutefois être incomplet, les axes lactotrope et gonadotrope sont les plus sensibles à la nécrose hypophysaire. Toutefois, dans ce cas clinique l'hypopituitarisme respectait l'axe gonadotrope avec retour de couches après substitution des autres axes suggérant ainsi une insuffisance gonadotrope partielle ou fonctionnelle. L'imagerie confirme le diagnostic, l'IRM hypophysaire est l'examen de choix elle permet une meilleure analyse de la région sellaire par rapport au scanner. L'aspect de selle turcique plus ou moins vide est caractéristique avec l'existence parfois d'une arachnoïdocele sellaire si l'imagerie est réalisée tardivement, sinon l'aspect radiologique précoce est celui d'une hypophysite aspécifique [9]. Le diagnostic de certitude ne se fait que par la biopsie hypophysaire qui est difficile à réaliser en pratique courante. L'hypophysite lymphocytaire ou auto-immune et l'apoplexie d'adénome hypophysaire constituent les diagnostics différentiels du syndrome de Sheehan [10], ce sont des pathologies exacerbées par la grossesse et peuvent se compliquer en post partum simulant ainsi un syndrome de Sheehan de révélation précoce. L'imagerie hypophysaire permet de différencier entre ces différentes entités pathologiques.

Conclusion

La nécrose hypophysaire du post-partum est un diagnostic difficile à établir précocement, souvent méconnu et ne se pose, en générale, qu'après plusieurs années d'évolution de la maladie. Il faut savoir évoquer ce diagnostic chez toute patiente ayant présenté un collapsus pendant l'accouchement, quelle que soit sa cause, devant l'apparition de signes d'insuffisance hypophysaire avec l'absence de montée laiteuse, amaigrissement, asthénie, hypotension artérielle, malaises hypoglycémiques et aménorrhée secondaire. L'exploration endocrinologique des axes antéhypophysaires doit être systématique. L'IRM hypophysaire est l'examen de choix, elle peut mettre en évidence une selle turcique plus ou moins vide avec possibilité d'une arachnoïdocele sellaire. La TDM cérébrale peut être réalisée par faute de moyens, l'aspect d'une selle turcique vide ou même d'une arachnoïdocele sellaire peuvent être visualisés. La révélation aigüe de la maladie, par des crises convulsives, est particulière ; elle est expliquée par l'association de plusieurs déficits hormonaux responsables d'hypoglycémies profondes.

Références

- 1-N. El Ansari, A. R. El Adib, S. Younous. Manifestations clinico-biologiques aiguës du syndrome de Sheehan ; Revue de médecine périnatale 2011; 3, 4 :189-93.
- 2-J-M. Philippe, M.-P. Benezet, F. Monchard, G. Weydenmeyer. Convulsions de l'adulte Médecine d'urgence 2007; 25-110-A-30.
- 3-P.-J. Le Reste, A. Biraben. Etiologies des épilepsies Neurologie ; 2011. 17-044-C-90.
- 4-A. Hartemann-Heurtier. Suspicion d'hypoglycémie chez l'adulte AKOS. Traité de Médecine 2008; 1-1340.
- 5-N. Kaffel, E. Chakroun, M. Dammak, M. Mnif, M. Smaoui, N. Charfi, I. Bayrouti, M. Abid. Inhibition paradoxale de la réponse somatotrope et corticotrope à l'hypoglycémie par hyperinsulinisme endogène : à propos d'une observation. Annales d'endocrinologie 2007 ; 68, 2-3: 204-7.
- 6-J. Bertherat. Hypoglycémie organique AKOS. Traité de Médecine 2011 ; 3-0885.
- 7-Poujois A, Antoine JC, Mosnier JF, Thomas-Antérion C, Mounier C, Michel D. Multiple neurological complications in a case of anterior pituitary insufficiency. Rev Neurol (Paris) 2004; 160(3): 354-6.
- 8-Amal Moutaouakil, Asma Chadli, Siham El Aziz, Hassan El Ghomari, Farouqi Ahmed. Syndrome de Sheehan : à propos de 20 cas Annales d'Endocrinologie 2012; 73,2: 148.
- 9-G. Ducarme, P. Châtel, D. Luton ; Syndromes endocriniens du post-partum Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction 2008; 37,3: 223-8.
- 10-M. L. Catinois, O. Chabre, C. Chirossel, J.-M. Pellat, J.-F. Payen. Le syndrome de Sheehan : un diagnostic difficile en post-partum immédiat Annales françaises d'anesthésie et de réanimation 2004; 23,5: 508-12.