

Hamartomes hypothalamiques de l'enfant : A propos de deux nourrissons

Mariem KHELFA¹, Sonia BLIBECH¹, Nesrine ABIDA¹, Amani AKKARI¹, Sarah FEKIH², Mohamed DOUAGI¹.

¹Service de Néonatalogie et de Réanimation Néonatale - Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis.

²Association « Ettafaol » pour Enfants et Adolescents Epileptiques.

Introduction

Hamartome hypothalamique (HH) est une masse embryonnaire bénigne rare constituée de tissu neuronal ectopique dans la région du tuber cinereum hypothalamique diencéphalique.

Objectif et Méthodes

Décrire les manifestations cliniques de cet hamartome à travers deux observations pédiatriques originales.

Nous rapportons deux cas d'HH chez deux nourrissons découverts à l'occasion de crises épileptiques de type gélastiques dans un cas et de puberté précoce centrale dans l'autre cas.

RESULTATS (1/2)

Observation 1

Karim est suivi depuis l'âge de 24 mois pour une épilepsie pharmacorésistante **de type gélastique** à raison de 20 crises par jour.

ANTECEDANTS:

- Premier enfant d'un couple non consanguin
- Grossesse et Accouchement : à terme sans particularité
- Période néonatale et jusqu'à 24 mois: Rien à signaler

DIAGNOSTIC d'HH:

IRM cérébrale pratiquée à 24 mois: jugée normale

7 ans: Diagnostic d'HH de 7 mm en France

PRISE EN CHARGE:

Traitement antiépileptique depuis l'âge de 24 mois jusqu'à l'âge de 5 ans avec un arrêt de 12 mois,

Deux séances de Gamma-Knife® : 7 et 8 ans

13 ans: opéré aux USA par une technique endoscopique

Suites étaient simples avec régression totale des crises le lendemain de l'intervention.

RECU de 21 ans, le jeune est asymptomatique

Il est en insertion professionnelle.

Observation 2

Khadija âgée de 30 mois consulte pour **saignement vulvaire** constatée à la crèche.

ANTECEDANTS:

- Deuxième enfant d'un couple non consanguin.
- Grossesse et Accouchement: à terme étaient sans particularités.
- Période néonatale et jusqu'à 30 mois: Rien à signaler

EXAMEN PHYSIQUE

P: 22 kg Taille 110cm PC: 50 cm

Métrorragies avec développement de caractères sexuels secondaires au stade 3 de Tanner.

Le tableau clinique était en faveur d'une ménarche précocissime avec une avance staturo-pondérale d'un enfant de six ans.

EXPLORATIONS

Bilan hormonal: normal.

IRM cérébrale: Formation supra-sellaire de 4 cm comprimant la tige pituitaire.

Echographie pelvienne: Utérus de type pubère 44 mm

Age osseux: 6 ans



RESULTATS (2/2)

Observation 2

PRISE EN CHARGE

Elle a été mise sous traitement hormonal freinateur par la Triptoréline (Decapeptyl®)/ 3 mois.

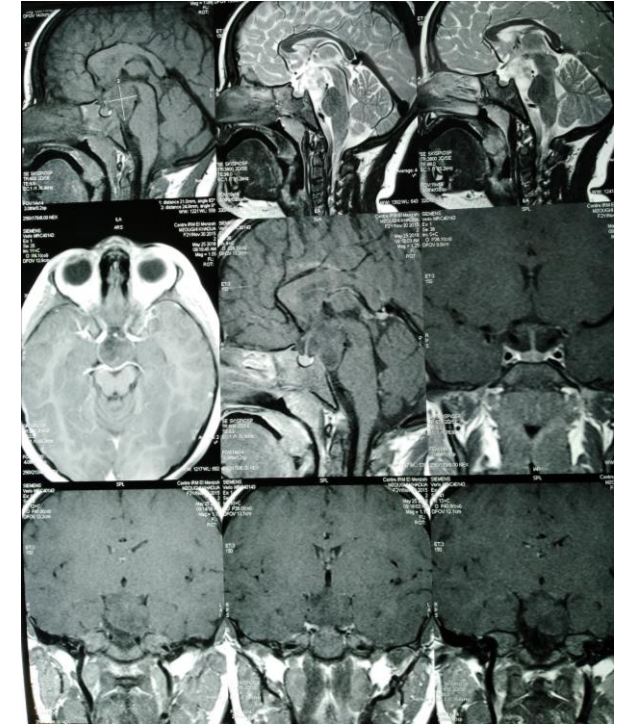
Elle a bénéficié d'une résection de 60% de la tumeur avec des suites simples.

Examen anatomopathologique a conclu à un hamartome hypothalamique.

RECU de 18 mois de l'intervention et sous traitement freinateur, il y a eu l'absence de récurrence des métrorragies.



Khadija à 30 mois : Puberté précoce et avance staturo-pondérale



IRM cérébrale: Formation supra-sellaire de 4 cm comprimant la tige pituitaire.

DISCUSSION ET CONCLUSION

L'HH est responsable de manifestations cliniques diverses; endocrinienne sous la forme **d'une puberté précoce centrale** , ou neurologique épileptique particulière par **les crises gélastiques** avec détérioration intellectuelle. :

Rare (1 cas sur 50 à 100 000 individus): première cause de puberté précoce centrale devant : gliome des voies optiques, kyste arachnoïde supra-sellaire et tumeurs de la région pinéale (astrocytomes, germinomes...)

Prévalence de l'épilepsie associée à un hamartome hypothalamique : 1/200 000.

Diagnostic: facile à porter en cas de puberté précoce mais reste difficile en cas de méconnaissance des crises convulsives partielles gélastiques (Observation 1) qui sont pathognomoniques de la lésion.

Diagnostic positif: suggéré par l'IRM et confirmé par les données anatomopathologiques

Prise en charge: neurochirurgicale parfois difficile (Observation 2) avec exérèse partielle; la radiochirurgie Stéréotaxique

Les antiépileptiques sont d'abord prescrits, mais la maladie leur sont souvent réfractaire.

La résection chirurgicale proposée, mais ses risques sont considérables.

La déconnexion endoscopique prend de plus en plus de place avec de bons résultats.

Pronostic: Reste favorable pour la croissance sous traitement freinateur en cas de PPC et favorable après chirurgie de la forme épileptique

CONCLUSION

Le diagnostic positif des hamartomes hypothalamiques doit être fait précocement, car il évolue souvent vers une puberté précoce et surtout vers des troubles sévères du comportement.

