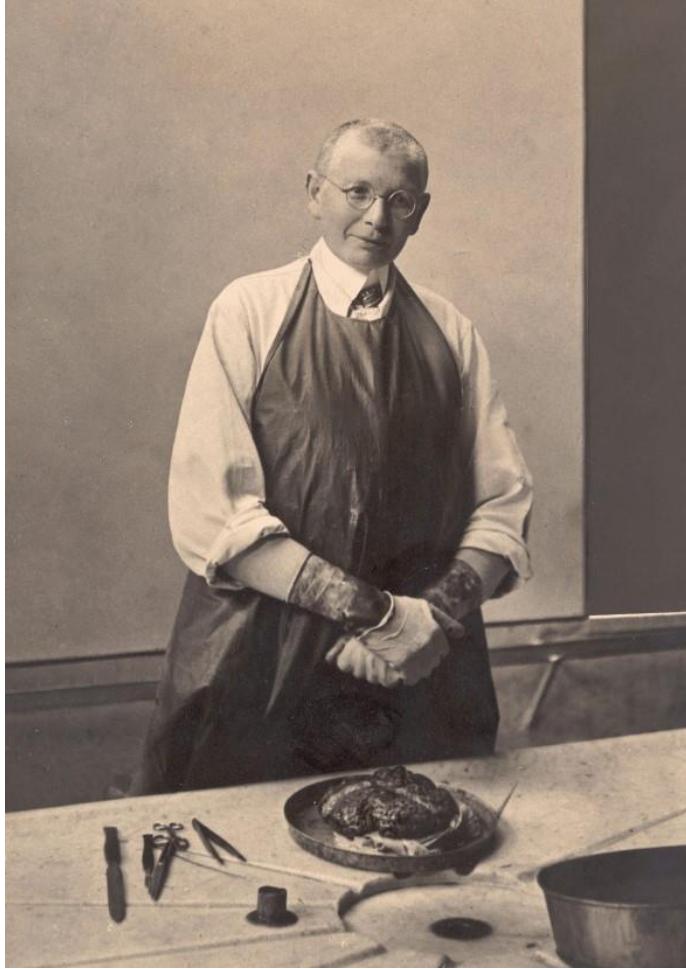


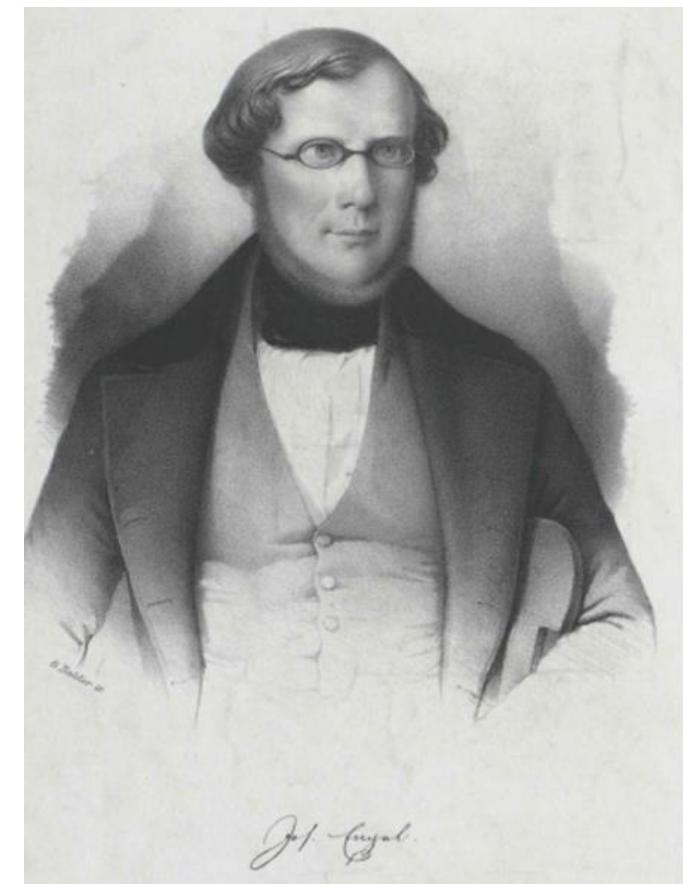
Jakob Erdheim et les secrets du craniopharyngiome



Prof Jakob ERDHEIM-
24 May 1874, Boryslav, Galicia – 18 April 1937, Vienna

H Valdes Socin, Service d' Endocrinologie
Prof Associé, Université de Liège
Membre de la Société Française d'Histoire de la Médecine

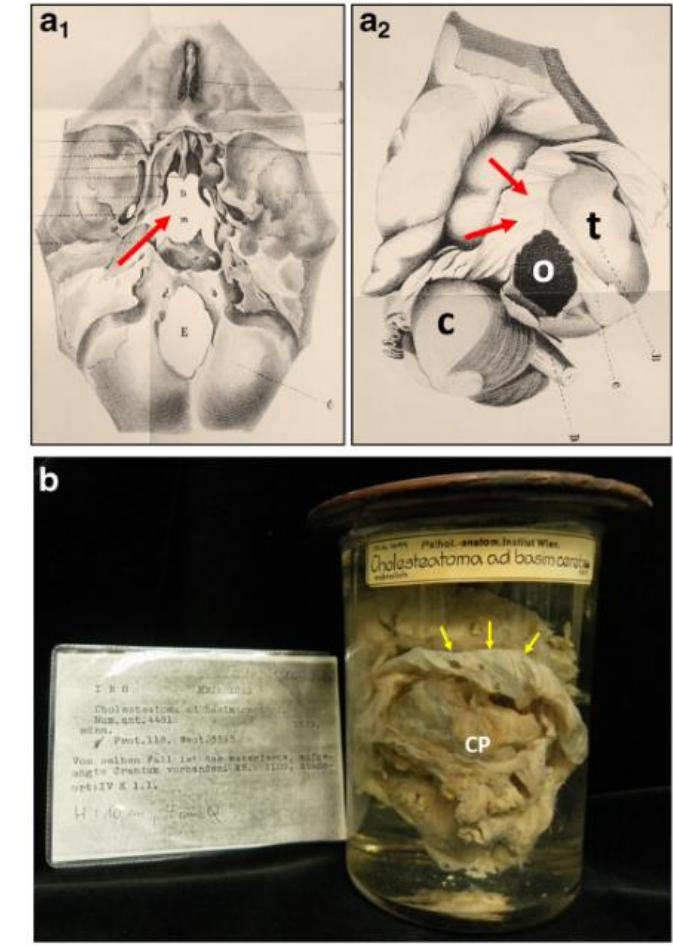
1832- Joseph Engel: Premier cranio de l'Ecole Viennoise



Joseph Engel (1816–1899)

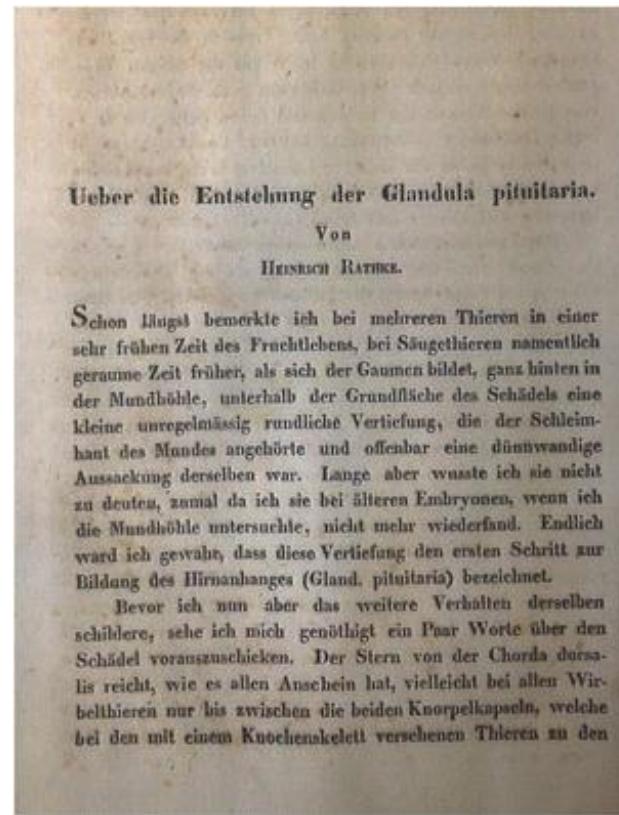


« À propos de l'appendice cérébral et de l'entonnoir »

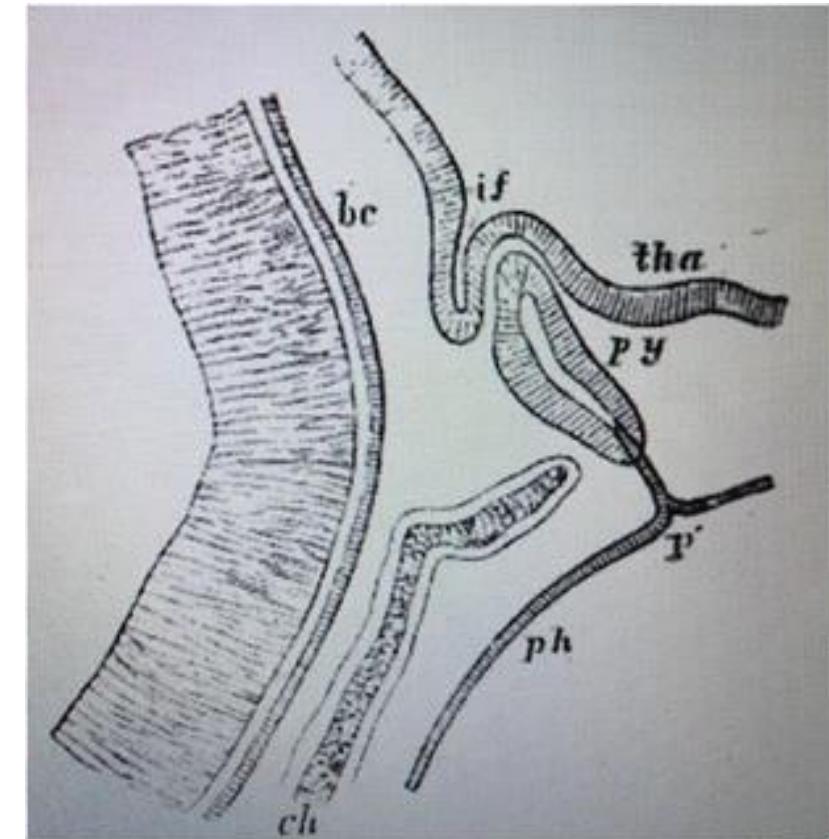


Extrait de : Pascual J et al Virchows Archiv (2020) 476:773–782

1838 – Martin Rathke et sa Poche: Ecole Allemande



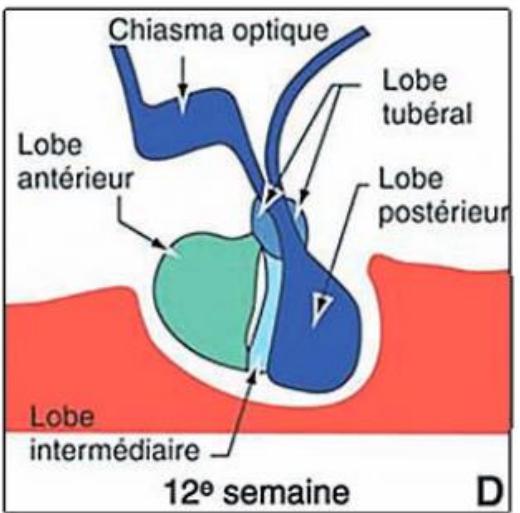
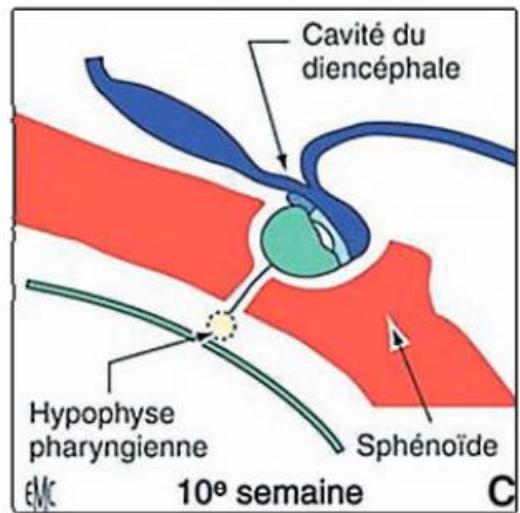
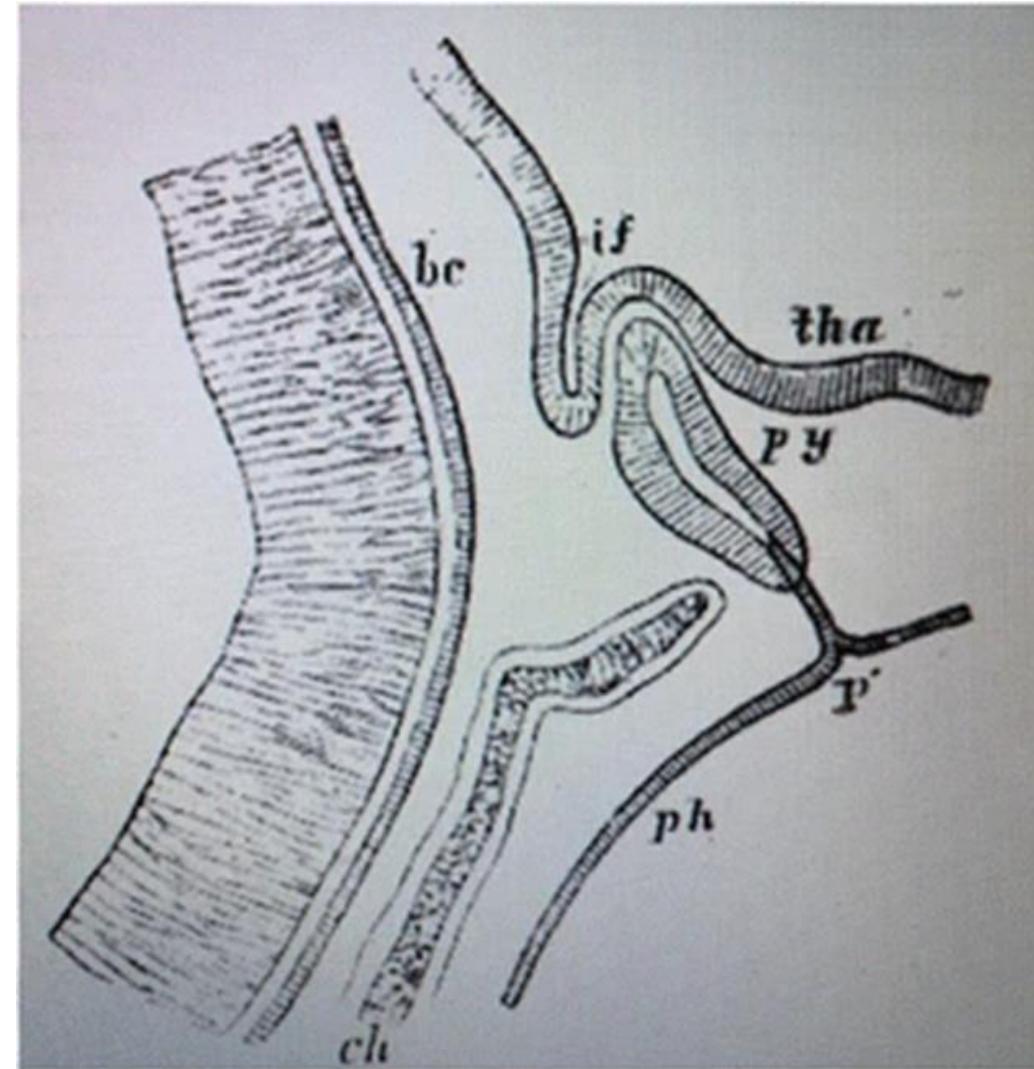
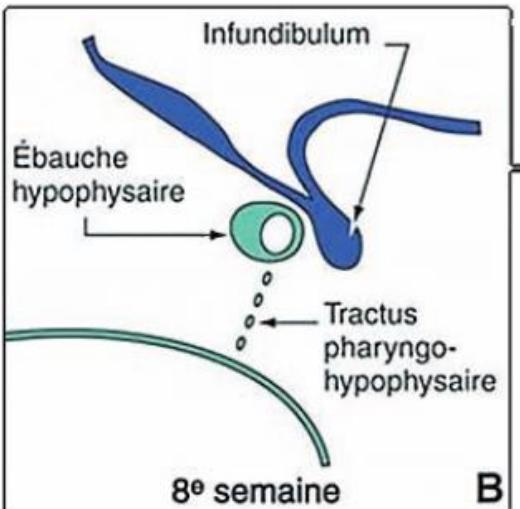
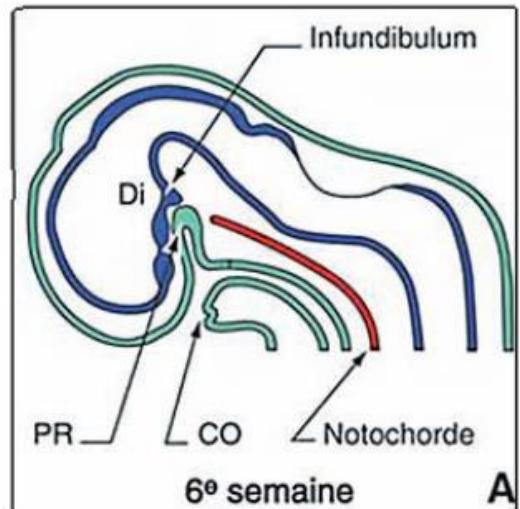
Bevor ich nun aber das weitere Verhalten derselben schildere, sehe ich mich genötigt ein Paar Worte über den Schädel vorauszuschicken. Der Stern von der Chorda dorsalis reicht, wie es allen Anschein hat, vielleicht bei allen Wirbeltieren nur bis zwischen die beiden Knorpelkapseln, welche bei den mit einem Knochenkalk versehenen Thieren zu den



- Prof de Zoologie et Anatomie. Konisberg, Allemagne
- Anatomiste et embryologiste
- Il décrit les arcs branchiques chez les mammifères et les oiseaux

"Ueber die Entstehung der Glandula pituitaria". Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medicin, Berlin, 1838: 482–485.

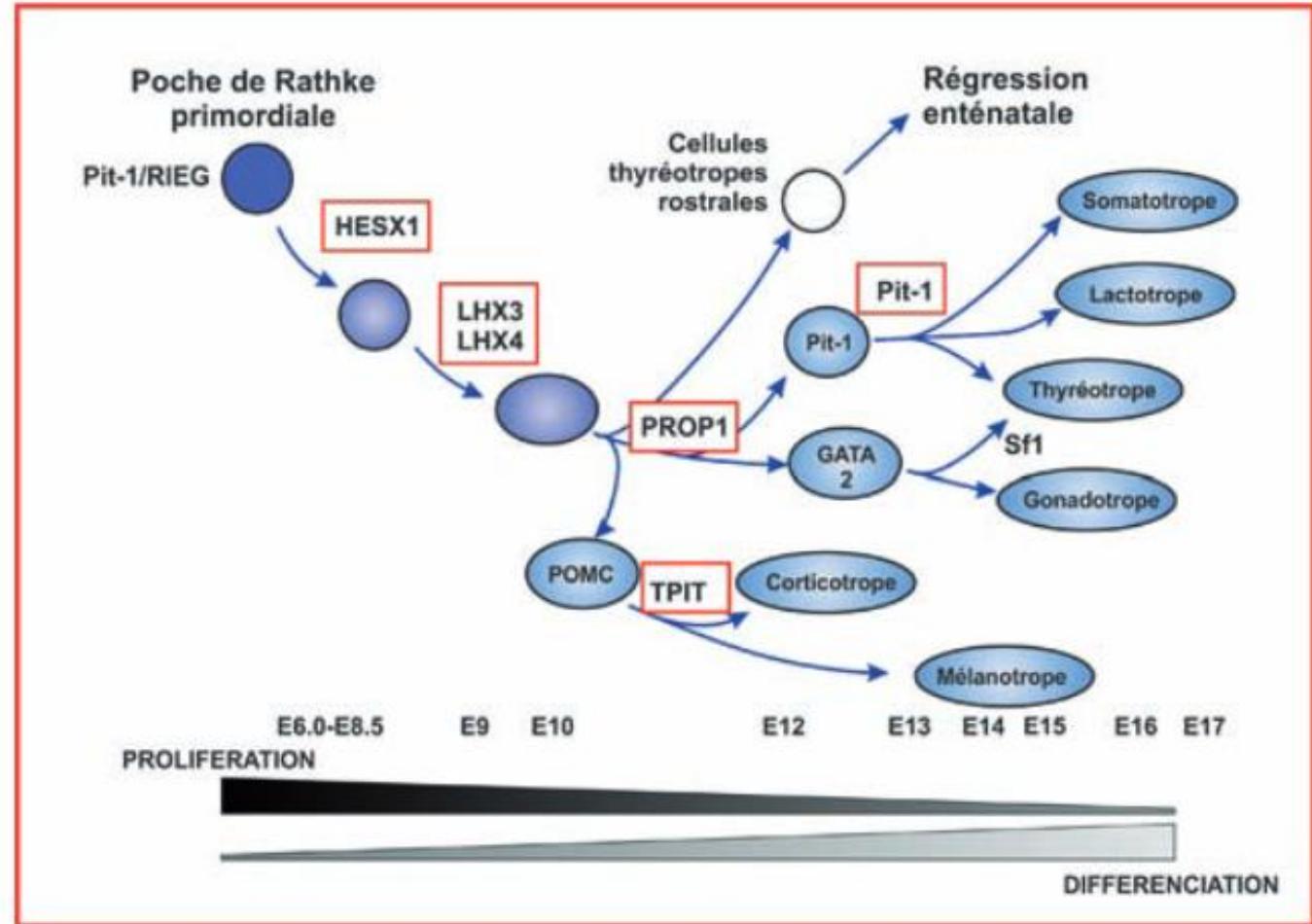
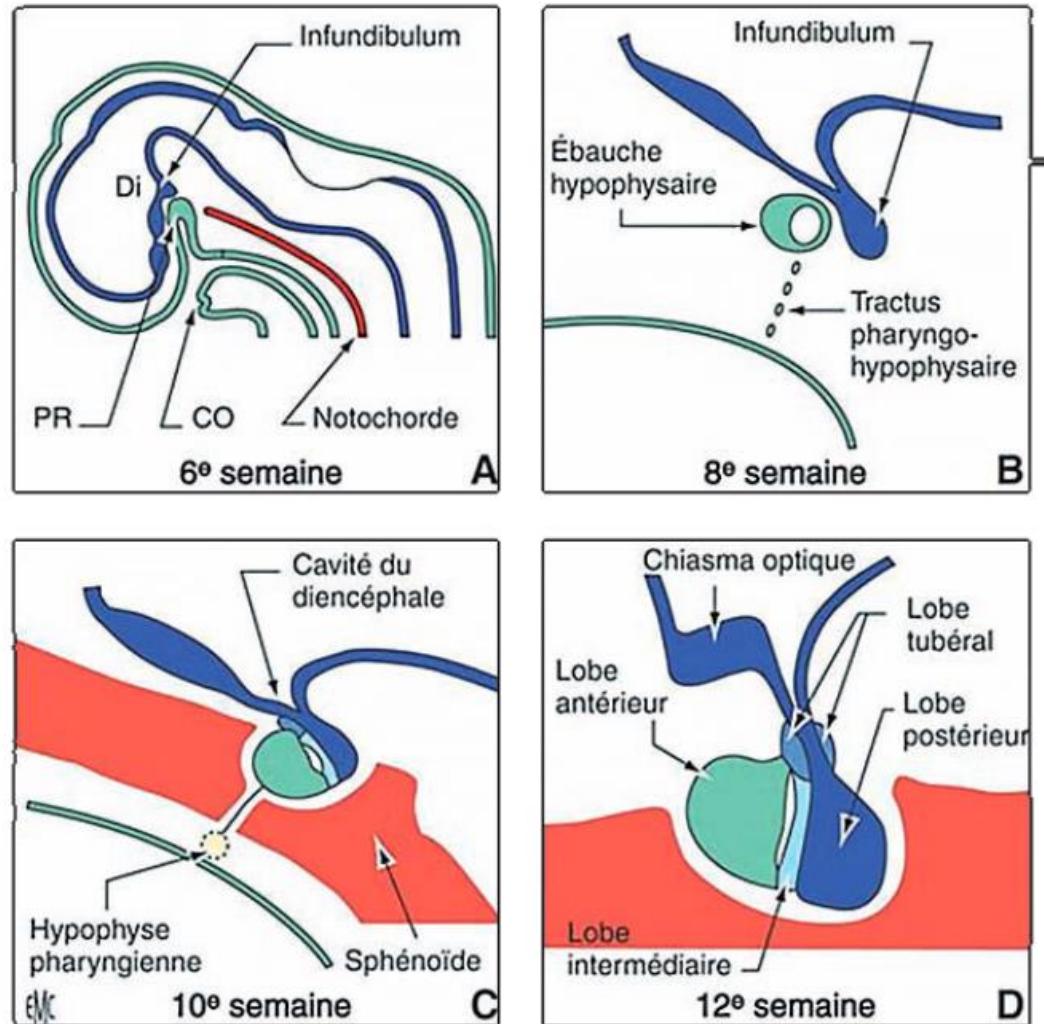
Embryogenèse hypophysaire d'après Rathke et maintenant



Reproduit avec l'autorisation du Professeur J Trouillas (Univ de Lyon, France).
Dans: Les Hormones Glycoprotéiques: de la clinique à la recherche. H Valdes-Socin (Ulg 2017)

Ueber die Entstehung der Glandula pituitaria". Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medicin, Berlin, 1838: 482–485.

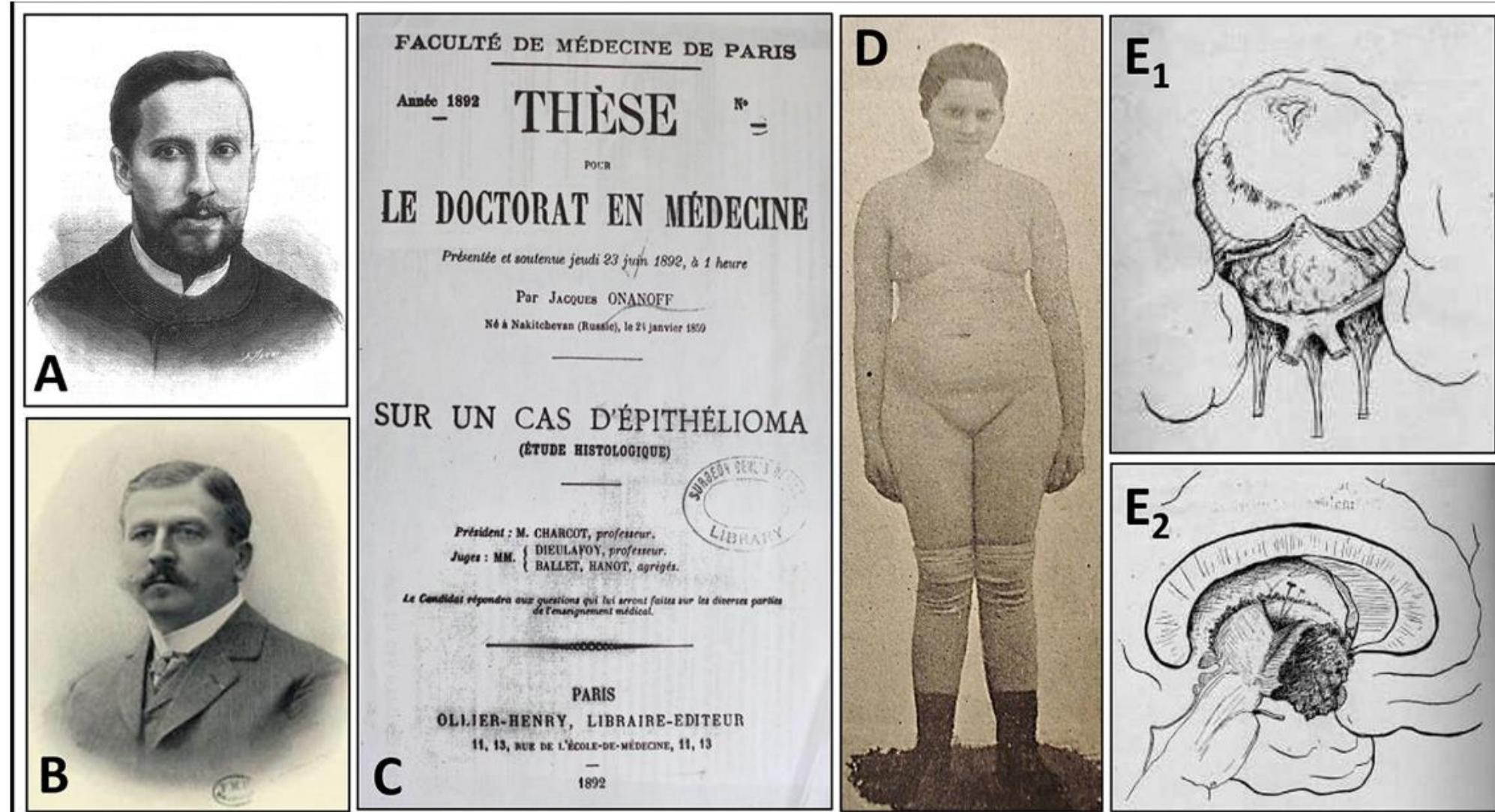
Embryogenèse et ontogenèse hypophysaire



Reproduit avec l'autorisation du Professeur J Trouillas (Univ de Lyon, France).
 Dans: Les Hormones Glycoprotéiques: de la clinique à la recherche. H Valdes-Socin (Ulg 2017)

Reproduit avec l'autorisation du Professeur Thierry Brue. (Univ de Marseille, France)
 Dans: Les Hormones Glycoprotéiques: de la clinique à la recherche. H Valdes-Socin (Ulg 2017)

1892 -Onanoff et Babinski: 1^{er} cranio (« adamantimome » hypophysaire) de l'Ecole Française



Dans: Pascual et al Cystic tumors of the pituitary infundibulum: seminal autopsy specimens (1899 to 1904) that allowed clinical-pathological craniopharyngioma characterization Pituitary (2018) 21:393–405

1900-1917: Les craniopharyngiomes et l'Ecole Française

- Babinsky, neurologue, chef de clinique de [Charcot](#).
- **En 1900**, le premier à attirer l'attention sur l' obésité et l'hypogonadisme causé par une tumeur hypophysaire .
- **En 1913**, les lésions expérimentales du tuber cinereum par Jean Camus (1872-1924) et Gustave Roussy (1874-1948) démontrent l'origine anatomique du syndrome infundibulo-tubéral de l'hypothalamus basal.
- **En 1917**, les neuropsychiatres Henri Claude (1869–1946) et Jean Lhermitte (1877–1959) décrivent le **Syndrome infundibulo-tubéreux**
- Ils regroupent les troubles endocriniens, métaboliques et comportementaux provoqués par des lésions impliquant la neurohypophyse supérieure (éminence médiane) et l'hypothalamus basal adjacent (*tuber cinereum*).



Joseph Babinsky



Gustave Roussy



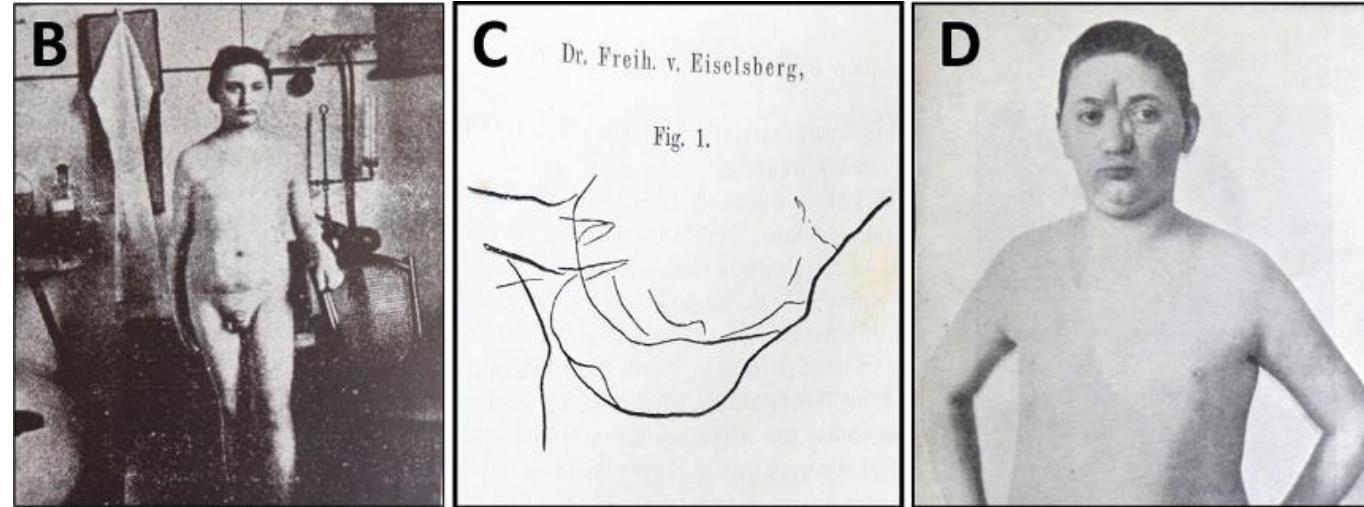
Jean Lhermitte

J. F. Babiński. Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux. Revue neurologique, Paris, 1900, 8: 531-535.

Claude H, Lhermitte J (1917) Le syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du troisième ventricule. Presse Med 41:417–418

Camus J, Roussy G (1913) Polyurie expérimentale par lésions de la base du cerveau. La polyurie dite hypophysaire. C R Sceances Soc Biol Fil 75:628–633

1901 - Le syndrome adipeux-génital de Fröhlich/Babinski -

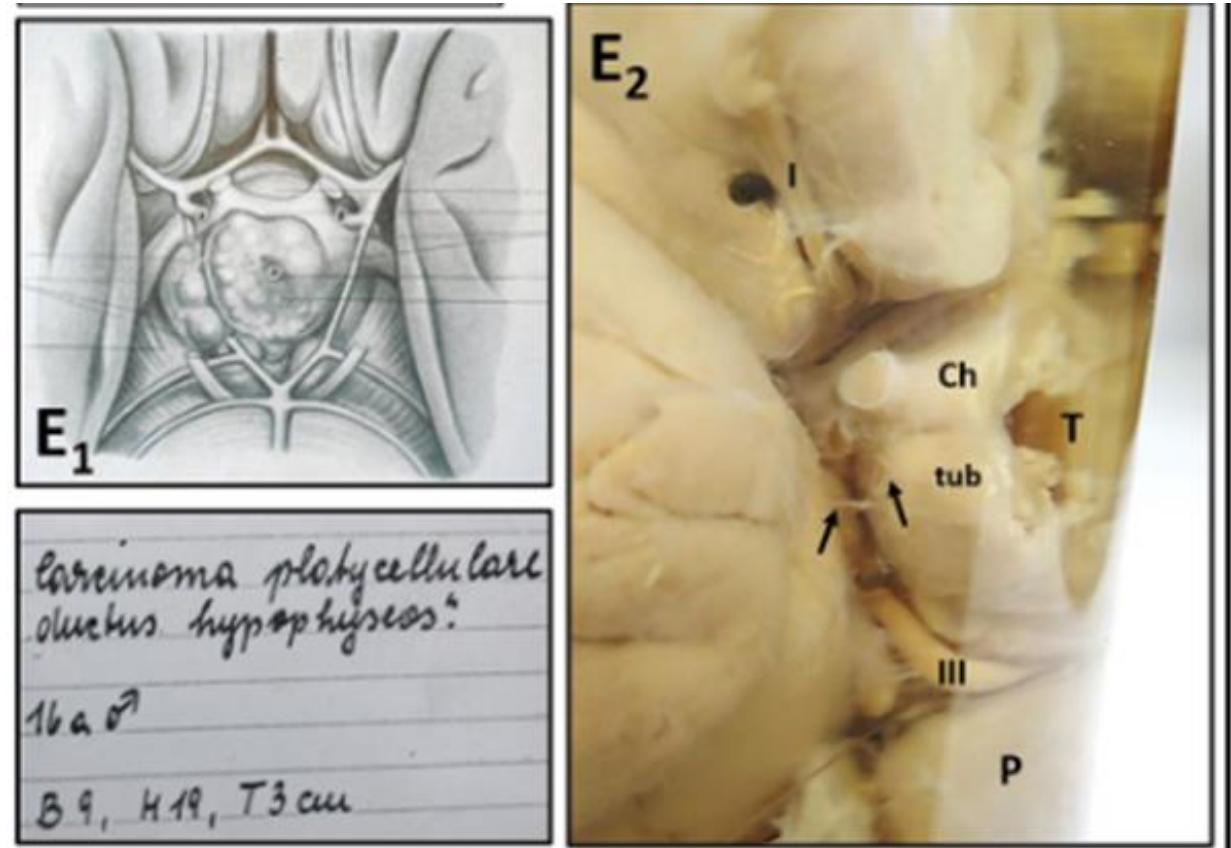
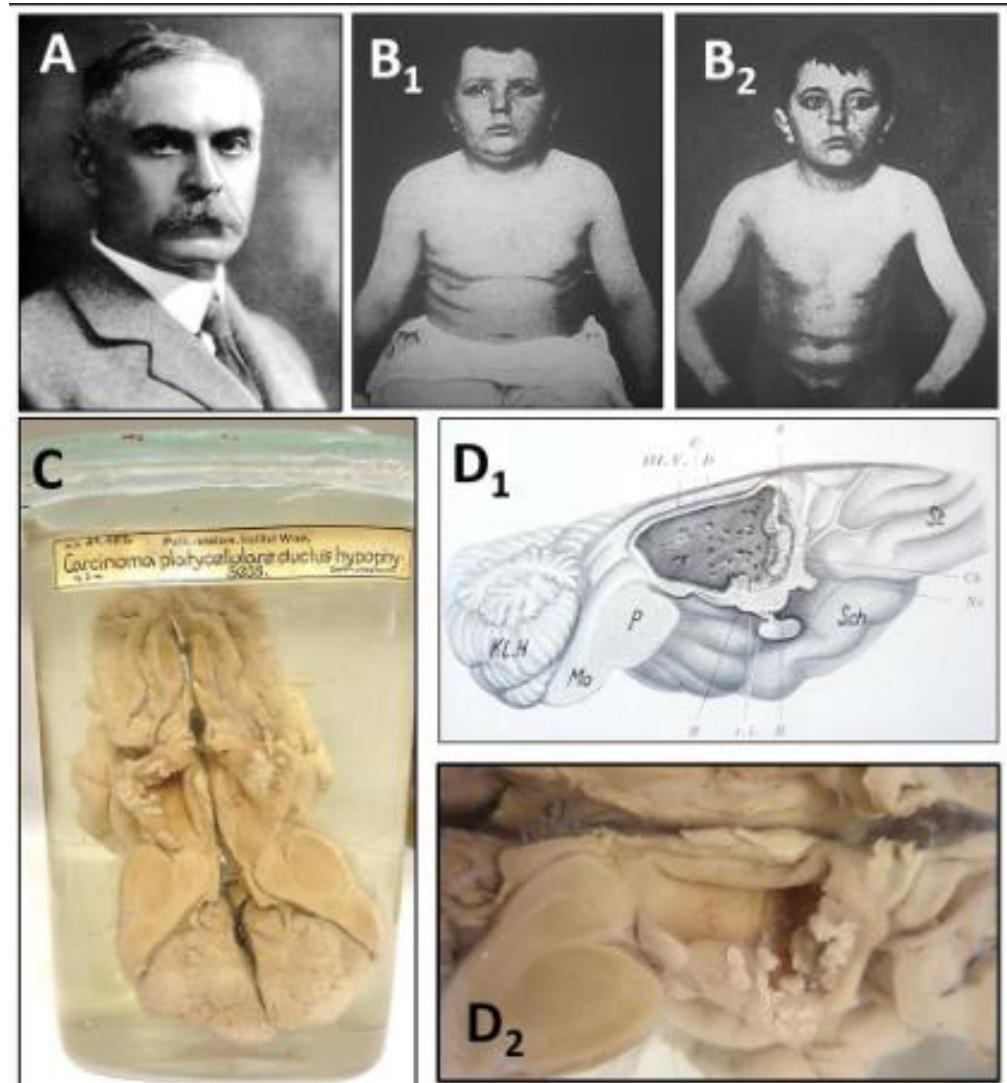


- Alfred Fröhlich (1871-1956), médecin viennois
- B-D Patient de Fröhlich à l'âge de 14 ans, en 1901

- 1901 « Naissance » de la neuroendocrinologie clinique . Publication de Fröhlich.
- 1907 excision transnasale par von Eiselsberg et analyse. Ré intervention 1912 et 1913
- 1922 Léthargie. Autopsie par Jakob Erdheim

Fröhlich A. *Ein Fall von Tumor der Hypophysis cerebri ohne Akromegalie.*
Wiener klinische Rundschau, 1901, 15: 833-836; 906-908

1904 Cas #5: Kyste du troisième ventricule de Berger-Landsteiner-Erdheim ou le point de départ du projet d'Erdheim visant à révéler la nature des craniopharyngiomes



L'autopsie a été réalisée par le Dr Karl Landsteiner (1868-1943), professeur de pathologie à l'Université de Vienne et futur lauréat du prix Nobel pour sa découverte et son typage des groupes sanguins

1901 – à Vienne, un certain Jakob Erdheim...



- 1900: diplômé de médecine
- 1916-1924 Directeur de l'Institut pathologique-anatomique à l'hôpital de Vienne .

Famille Erdheim *circa* 1914



Jakob Erdheim: le portrait

- Il était d'une grande taille
- Il vit seul dans une chambre individuelle à l'hôpital de la ville de Vienne
- Ses hanches sont larges par rapport à sa taille
- Ses yeux sourient derrière des lunettes cerclées d'or alors qu'il explique d'une voix un peu aiguë : « beaucoup de gens voient bien, mais négligent de regarder »



Dans: Fuller Albright "Uncharted seas"

Fuller Albright by Fritz Talbot,
Musée Histoire de la Médecine, Massachussets

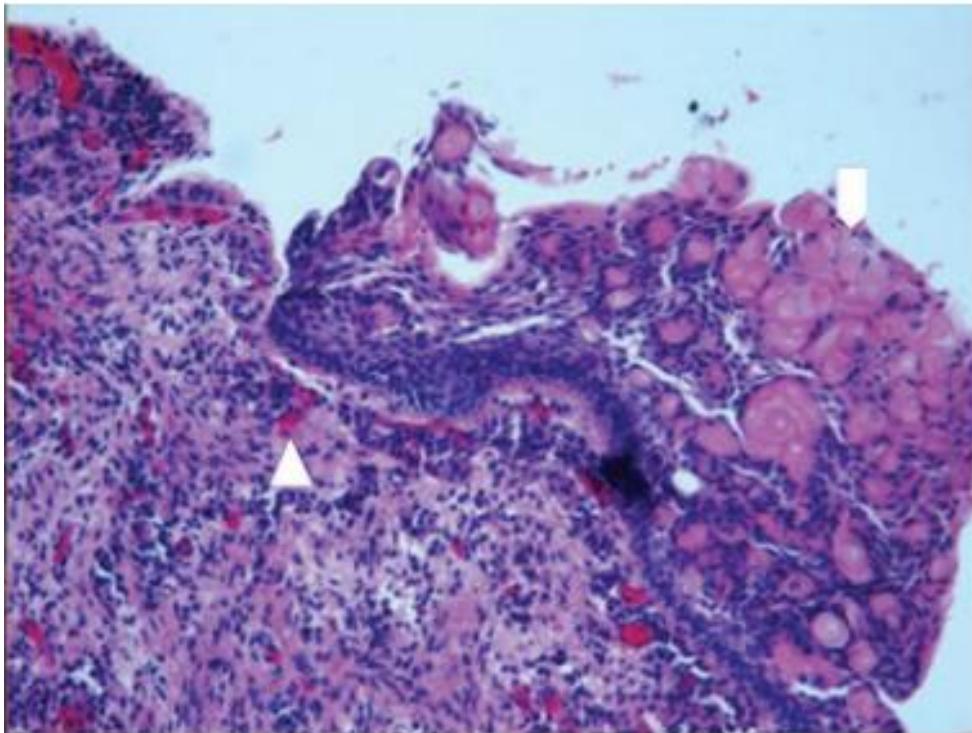


Jakob Erdheim: parcours académique

- Il rejoint l’Institut d’anatomie pathologique de l’université de Vienne. Il devient assistant d’ Anton Weichselbaum.
- Brevet d’enseignement (*venia docendi*) en 1913, Professeur extraordinaire (*Extraordinarius*) en 1916
- En 1923, Erdheim succède à Rudolf Maresch (1868-1936) à la tête du département (Lainzer Hospital, 1924-1937).



Jakob Erdheim: le chercheur



- Was ist die Ursache? (Quelle est la cause?)
- une question qui est restée pour Erdheim la devise dans son approche en recherche....

SITZUNGSBERICHTE
DER
MATHEMATISCHE-NATURWISSENSCHAFTLICHEN KLASSE
DER KAISERLICHEN
AKADEMIE DER WISSENSCHAFTEN.

CXIII. BAND. ABTEILUNG III.

JAHRGANG 1904. — HEFT I BIS X.

Über Hypophysenganggeschwülste und
Hirncholesteatome

Dr. J. Erdheim.

Aus dem Wiener pathologisch-anatomischen Institut. Vorstand Hofrat
Prof. Weichselbaum.

(Vorgelegt in der Sitzung am 1. Dezember 1904.)

WIEN, 1904.

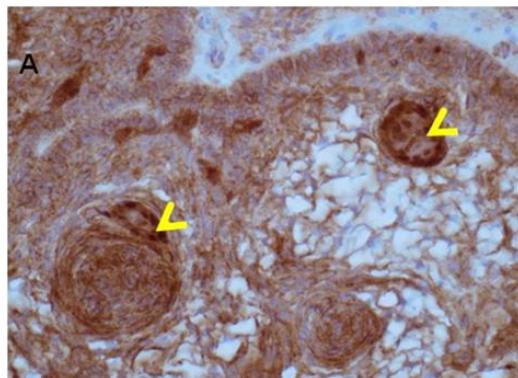
AUS DER KAISERLICH-KÖNIGLICHEN HOF- UND STAATSDRUCKEREI
IN KOMMISSION BEI KARL GEROLD'S SOHN,
BUCHHANDEL DER KAISERLICHEN AKADEMIE DER WISSENSCHAFTEN.



Craniopharyngiomes: le passé...et l'avenir

- **Adamantinome**

- Mutations activantes B catenine
- Dans exon 3, immuno positive
- 92% cranio (11/12: Brastianos Nat Gen 2015)
- Voie MEK/ERK

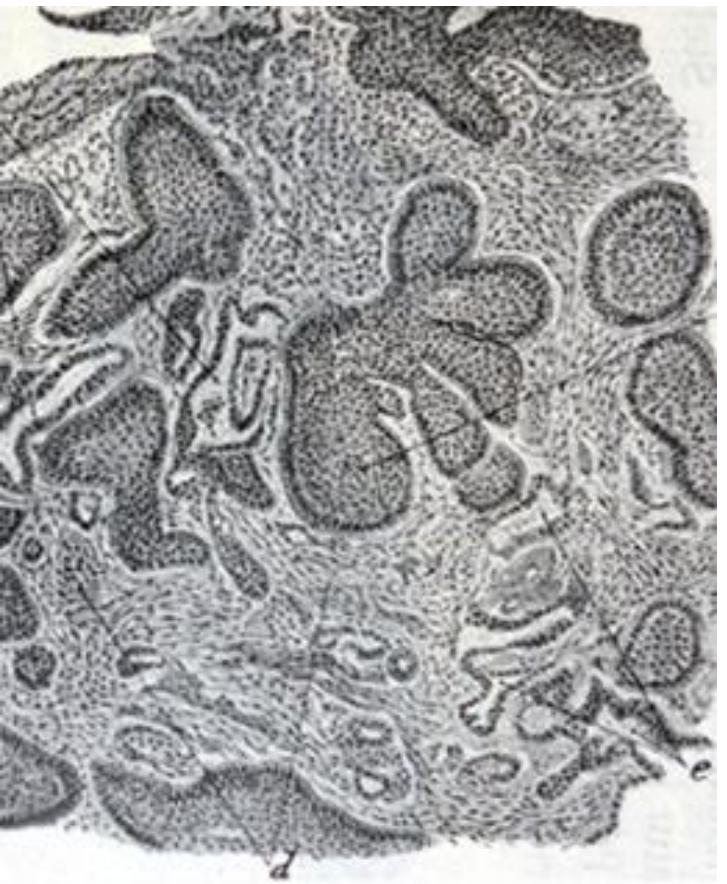


- **Papillaire squameux**

- BRAF-V600E
- Activation Ras/Raf/MEK/ERK
- 95% cranio (36/39 : Brastianos Nat Gen 2015)
- Inhibiteurs BRAF et MEK inhib
 - Dabrafenib
 - Vemurafenib
 - Trametinib
 - cobimetinib

D'après: Alexandraki et al JCEM 2019

Jakob Erdheim: histologie des craniopharyngiomes

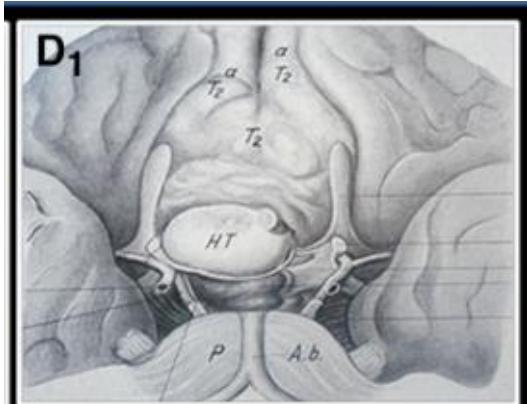


Variante adamantinomateuse
« maligne » (cas 5).

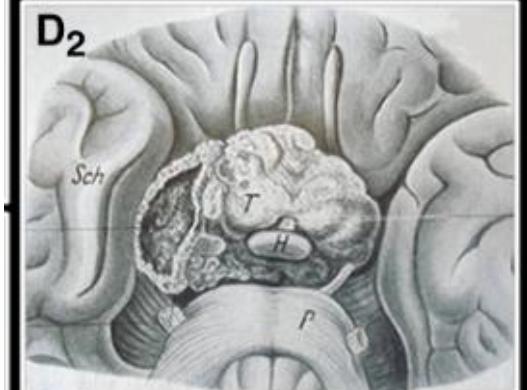


Squamous-papillary
Variante “benigne” (cas 6)

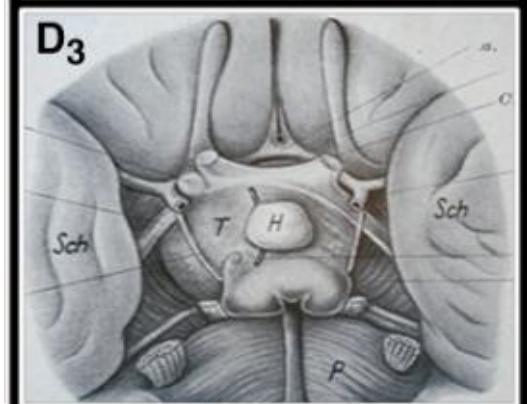
Jakob Erdheim: Topographie des craniopharyngiomes



D1 Tumeur Intrasellaire.



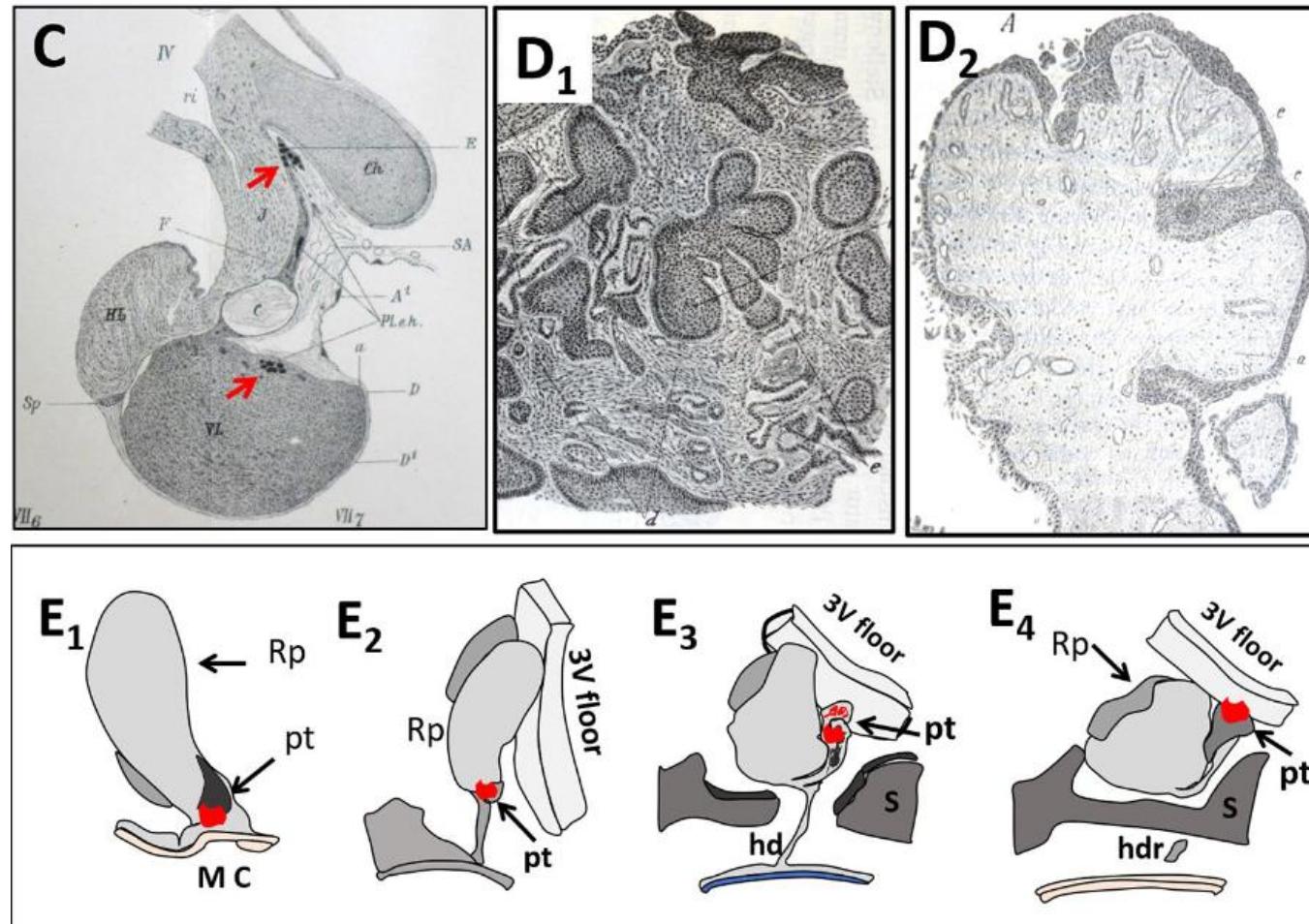
D2 Tumeur Suprasellaire (interpedonculaire)



D3 Tumeur Infundibulaire

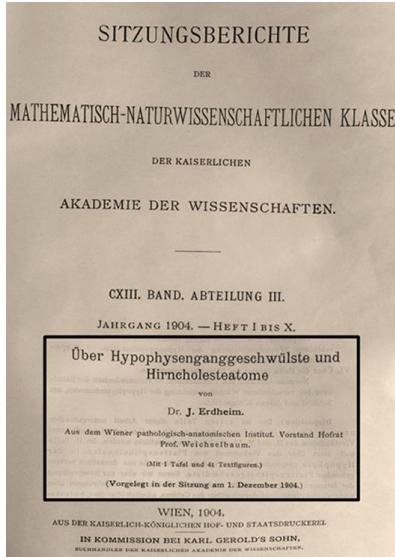
Erdheim J (1904) Über Hypophysenganggeschwulste und Hirncholesteatome. Sitzungsb Kais Akad Wissen Math Naturw Klin 113:537–726

Jakob Erdheim: Embryologie et topographie des crano



Pascual et al Cystic tumors of the pituitary infundibulum: seminal autopsy specimens (1899 to 1904) that allowed clinical-pathological craniopharyngioma characterization Pituitary (2018) 21:393–405

Jakob Erdheim : les secrets du craniopharyngiome percés...



- 1) En 1904 Erdheim a 30 ans: il les appelle “tumeurs ductales hypophysaires” (*Hypophysenganggeschwülste*), migration de la Poche de Rathke
- 2) Il décrit les deux variants histologiques: **adamantinome** et **papillaire squameux**.
- 3) Il les classe topographiquement le long de l'axe hypothalamo hypophysaire.
- 4) Il propose le rôle de l'hypothalamus dans la regulation du métabolisme et de la fonction sexuelle.



Pourquoi on les appelle Craniopharyngiomes?

- **En 1902**, le neurochirurgien américain Harvey Cushing (1869-1939) essaye sans succès d'enlever chirurgicalement l'un de ces tumeurs, pour la première fois dans l'histoire.
- **En 1904**, le pathologiste autrichien Jakob Erdheim (1874-1937), classe en ces kystes infundibulo-tubéraux dans la catégorie des tumeurs du canal hypophysaire. (*Hypo-physenganggeschwülste*).
- Le terme « craniopharyngiome », choisi par Cushing en 1929 pour désigner ces lésions, finira par l'emporter sur la dénomination plus précise d'Erdheim.

Pascual et al. Cystic tumors of the pituitary infundibulum: seminal autopsy specimens (1899 to 1904) that allowed clinical-pathological craniopharyngioma characterization Pituitary 2018

Herr Professor Jakob Erdheim (1874-1937)-*In Memoriam*



- Il meurt en 1937, à l'âge de 63 ans. L'autopsie révèle la cause: une crise cardiaque.



Ses Contributions: Maladie d'Erdheim-Chester, Syndrome d'Erdheim, Medioneerosis aortae idiopathica (cystica), Rachitisme et parathyroïdes, Tumeurs d'Erdheim (cranio)

Références

Jakob Erdheim

- Über Hypophysenganggeschwülste und Hirncholesteatome, 1904
- Medionecrosis aortae idiopathica (cystica). Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin, 1929, 273: 454-479
- Über Wirbelsäulenveränderungen bei Akromegalie. [Virchow's] Archiv für pathologische
- Rachitis und Epithelkörperchen, 1914 Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin, 1931, 281: 197-296

Harvey Cushing

- The Pituitary Body and its disorders 1912. Ed Lipincott

Fuller Albright

Uncharted Seas. Ed Lynn Loriaux 1990

-Pascual et al . Cystic tumors of the pituitary infundibulum: seminal autopsy specimens (1899 to 1904) that allowed clinical-pathological craniopharyngioma characterization. Pituitary 2018

-Pascual et al. Jakob Erdheim (1874–1937):father of hypophyseal-duct tumors (craniopharyngiomas). Virchows Arch 2015. DOI 10.1007/s00428-015-1798-4

-Valdes-Socin H, Betea A. Fuller Albright: le patient derrière le syndrome. VCP 2019.

-Mocarbel Y, et al.Craniopharyngioma and Klinefelter syndrome during the pubertal transition: A diagnostic challenge. Arch Argent Pediatr 2017;115(2):e104-e107 .