

L'infundibulo-hypophysite : cause rare de diabète insipide central.

I.Khaldouni ; K.Lahlou ; L.Agerd ; F.Ajdi.

Service d'endocrinologie diabétologie du CHU Hassan II Fès.

Introduction

L'infundibulo-hypophysite est une pathologie auto-immune rare de la femme jeune dans le troisième trimestre de la grossesse ou en post-partum immédiat dans 70 % des cas. Association possible avec une pathologie inflammatoire de la thyroïde, de la surrénale ou d'autres tissus endocrines (surrénales, thyroïde, parathyroïdes). Quelques cas ont cependant été décrits chez des femmes post-ménopausées et chez des hommes. Son origine auto-immune est fortement suggérée par son association à d'autres atteintes auto-immunes et par l'aspect anatomo-pathologique d'infiltration lymphocytaire, avec fibrose du tissu hypophysaire ainsi que mise en évidence d'auto-anticorps dirigés contre l'hypophyse dans quelques observations (anti-prolactine ou ACTH) , parfois antécédents auto-immuns (sarcoïdose, lupus, CBP, fibrose rétropéritonéale).

Observation:

Il s'agit de Mme E.K âgée de 45 ans mariée et mère de 2 enfants, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis 14 ans un syndrome polyuropolydipsique (avec des entrées à 12 l et sorties à 10 litres et 6 réveils nocturnes par jour). Ce tableau est apparu dans le post-partum et est associé à une aménorrhée secondaire.

Rapidement les causes évidentes ont été éliminées. La patiente a bénéficiée d'un test de restriction hydrique qui était en faveur d'une origine centrale. L'IRM hypothalamo-hypophysaire met en évidence une disparition du signal de la posthypophyse avec glande hypophyse atrophique.

Par ailleurs la patiente présente un hypogonadisme hypergonadotrope évoluant depuis 14 ans avec une auto-immunité thyroïdienne positive.

La patiente fut mise sous desmopressine 10µg 1 pulvérisation deux fois par jour avec une bonne évolution.

Discussion

L'infundibulo-hypophysite représente un tiers des diabètes insipides classés comme idiopathiques. Il s'agit d'une maladie auto-immune souvent plus fréquente chez les femmes avec des antécédents auto-immuns(1). Elle se manifeste à la phase aiguë par une hypertrophie pseudo tumorale de glande hypophyse et de la tige pituitaire dont l'évolution se fait vers une atrophie hypophysaire .

Dans la NIH, décrite en 1993, le DI inaugural persiste et les signes d'insuffisance antéhypophysaire, d'apparition variable en quelques mois, régressent spontanément(2). La disparition de l'image de la post-hypophyse est précoce et durable. Le mécanisme de l'atteinte immunitaire et sa disparition spontanée restent obscures et la persistance du DI mal comprise.

Devant un DI avec élargissement de la tige hypophysaire, il faut évoquer la NIH en éliminant d'autres causes. La surveillance prolongée est nécessaire, d'autres maladies immunitaires pouvant apparaître(3).

Conclusion

L'infundibulo-hypophysite lymphocytaire consiste en une infiltration lymphocytaire essentiellement, mais aussi plasmocytaire, de la glande hypophyse. Elle se manifeste typiquement par un diabète insipide et survient pendant la grossesse ou dans le post-partum.

Références

(1) Lloyd RV, Douglas BR, Young WF. Endocrine diseases. first series ed. American registry of pathology and Armed forces institute of pathology, 2002.

(2) Gutenberg A, Buslei R, Fahlbusch R, Buchfelder M, Bruck W. Immunopathology of primary hypophysitis : implications for pathogenesis. Am J Surg Pathol 2005 ; 29(3):329-338.

(3) Wong S, Lam WY, Wong WK, Lee KC. Hypophysitis presented as inflammatory pseudotumor in immunoglobulin G4-related systemic disease. Hum Pathol 2007 ; 38(11):1720-1723.