

TRAITEMENT D'UNE NEUROSARCOÏDOSE HYPOTHALAMO-HYPOPHYSAIRE PAR CORTICOÏDES

Azzoug S, Chentli F

Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques CHU Bab El Oued

La neurosarcoïdose hypothalamo-hypophysaire est une pathologie rare et son traitement n'est pas bien codifié, nous rapportons à ce propos l'observation d'une patiente qui a présenté une sarcoïdose infundibulaire infiltrant le chiasma optique et qui a répondu favorablement à la corticothérapie.

Observation : Mme B.F âgée de 35 ans s'était présentée en consultation pour un syndrome aménorrhée galactorrhée, l'examen clinique ainsi que le bilan hormonal avaient mis en évidence une insuffisance antéhypophysaire, un diabète insipide et une hyperprolactinémie modérée [Tableau 1]. L'IRM cérébrale mettait en évidence un épaississement de la tige pituitaire mesuré à 9 mm infiltrant le chiasma optique qui était épaissi [Figures 1 et 2]. Le diagnostic de neurosarcoïdose a été retenu devant l'élévation de l'enzyme de conversion et le scanner thoracique qui retrouva l'aspect d'une sarcoïdose médiastino-pulmonaire stade 2 [Figures 4 et 5]. La patiente a été mise sous Prednisone à la dose de 1 mg/kg/j, l'évolution était marquée par une diminution de l'épaississement de la tige pituitaire et une régression de l'infiltration du chiasma optique [Figure 3], les lésions médiastino-pulmonaires étaient stationnaires. Sur le plan biologique, l'enzyme de conversion s'est normalisée l'insuffisance antéhypophysaire par contre était persistante.

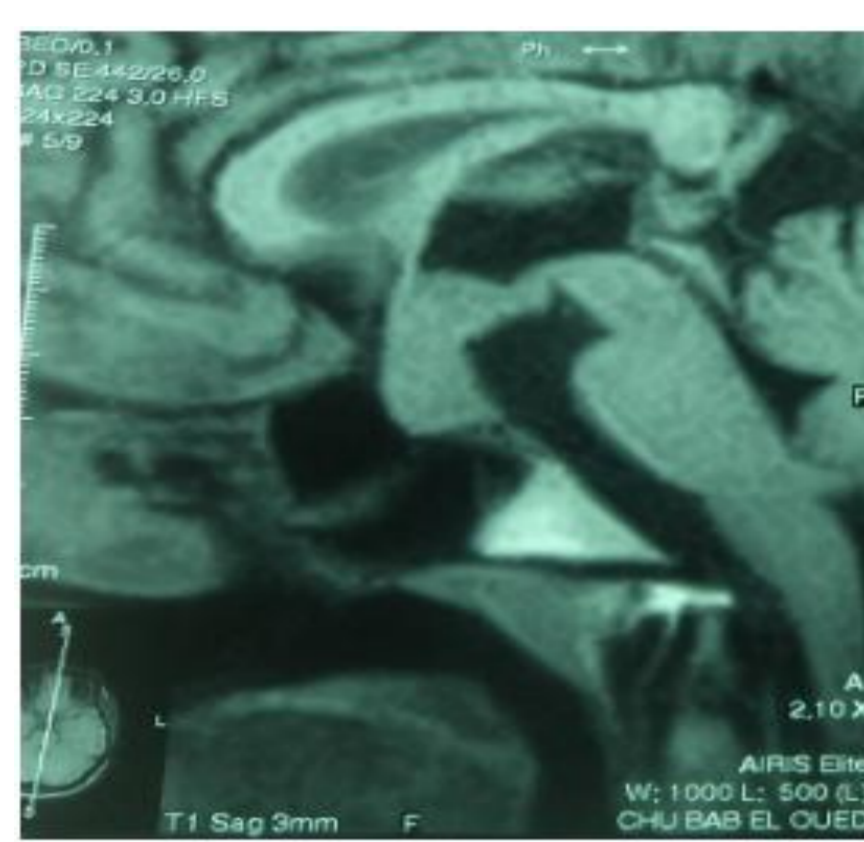


Figure 1

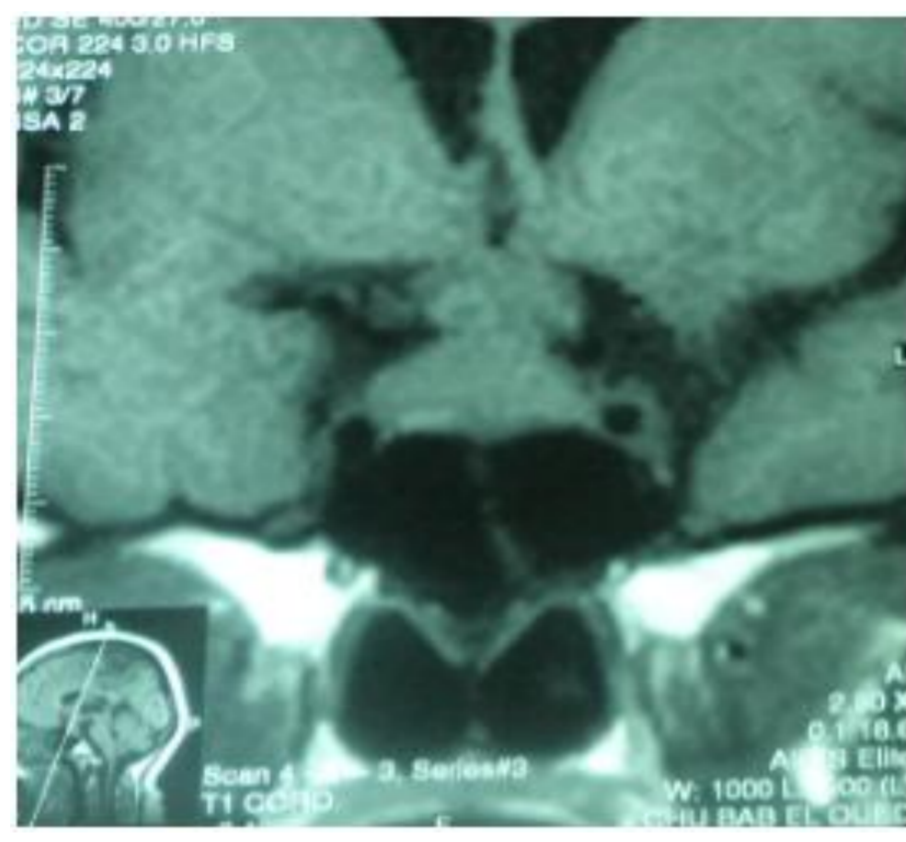


Figure 2

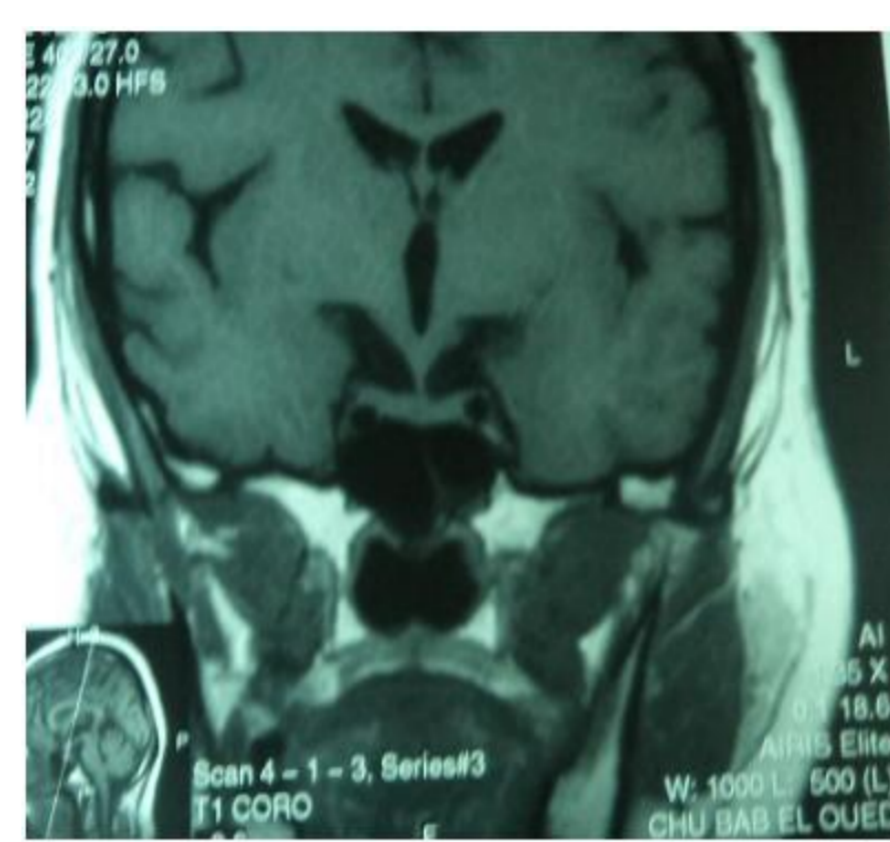


Figure 3



Figure 4



Figure 5

Figures 1 et 2: Sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire avant la corticothérapie

Figure 3: Aspect après corticothérapie

Figures 4 et 5: Sarcoïdose médiastino-pulmonaire

Paramètre	Patiente	Normes
Cortisol	54 nmol/l	154-638
ACTH	28.37 pg/ml	7.2-63.3
FT4	7.95 pmol/l	9.01-19.05
TSH	2.57 µU/ml	0.35-4.94
Œstradiol	37 pmol/l	77-92.1
LH	<0.07 UI/l	2.39-6.6
FSH	2.82 UI/l	3.03-8.08
GH	0.47 UI/l	0-20
Prolactine	854.78 µU/l	<785

DISCUSSION: La sarcoïdose est une pathologie chronique multi systémique caractérisée par l'accumulation de granulomes épithélioïdes sans nécrose caséuse au niveau des organes atteints. La pathogénie de la sarcoïdose reste discutée, des facteurs génétiques, immunologiques, environnementaux et infectieux ont été incriminés [1]. La localisation pulmonaire est l'atteinte la plus fréquente dans la sarcoïdose, la localisation nerveuse concerne 5 à 25% des sujets [2].

La sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire est rare représentant entre 1% et 2.5% des lésions intra sellaires [3,4]. Un diabète insipide et/ou une insuffisance antéhypophysaire partielle ou globale et/ou une hyperprolactinémie sont retrouvés chez une grande proportion des patients atteints de sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire comme ce fut le cas chez notre patiente. Les corticoïdes sont le principal traitement de la sarcoïdose systémique, ils sont indiqués en cas d'atteinte neurologique, cardiaque, rénale, stade II et III de l'atteinte pulmonaire, d'atteinte cutanée faciale et d'hypercalcémie [5]. Le traitement par corticoïdes entraîne une amélioration des lésions radiologiques, par contre les déficits hormonaux sont le plus souvent irréversibles comme ce fut le cas chez notre patiente [6]. Rarement le traitement par corticoïdes permet de restaurer la fonction hypophysaire quand il est institué précocement [7].

Conclusion : Les corticoïdes peuvent être efficaces dans la sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire, même s'ils ne permettent pas le plus souvent la récupération de la fonction hypophysaire, ils peuvent faire régresser les lésions et diminuer le risque de compression des structures de voisinage.

Bibliographie:

- 1°- Lannuzzi MC, Rybicky BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. N Engl J Med 2007; 357:2153-65.
- 2°- Lower EE, Weiss KL. Neurosarcoidosis. Clin Chest Med 2008; 29:475-92
- 3°- Freda PU, Post KD. Differential diagnosis of sellar masses. Endocrinol Metab Clin North Am 1999; 28:81-117
- 4°- Bihan H, Guillot H, Fysekidis M, Cohen R, Gille T, Nunes H, et al. Sarcoidosis: the involvement of anterior pituitary hormones is poorly recognized. Presse Medicale (Paris, France: 1983). 2012; April 16 (doi:10.1016/j.lpm.2012.01.038; epub ahead of print)
- 5°- American thoracic society. Statement on sarcoidosis. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160:736-55
- 6°- Langrand C, Bihan H, Raverot G, Varron L, Androdias G, Borson-Chazot F, et al. Hypothalamo-pituitary sarcoidosis: a multicenter study of 24 patients. Q J Med 2012; 105:981-995
- 7°- Tanaka KI, Yamamoto M, Okazaki K, Yamaguchi T, Sugimoto T. Partial Improvement of Anterior Pituitary Deficiency Following Steroid Treatment in a Patient with Neurosarcoidosis Accompanied by Central Diabetes Insipidus. Intern Med 2012; 51: 2175-2179