

Infundibulo-neuro-hypophysite dans le cadre d'un syndrome de Gougerot-Sjögren primaire, traitée avec succès par le mycophénolate mofétil

C. Louvet^{*a} (Mlle), S. Maqdasy^b (Dr), M. Tekath^b (Dr), V. Grobost^b (Dr), V. Rieu^b (Dr), M. Ruivard^b (Pr), G. Le Guenno^b (Dr)

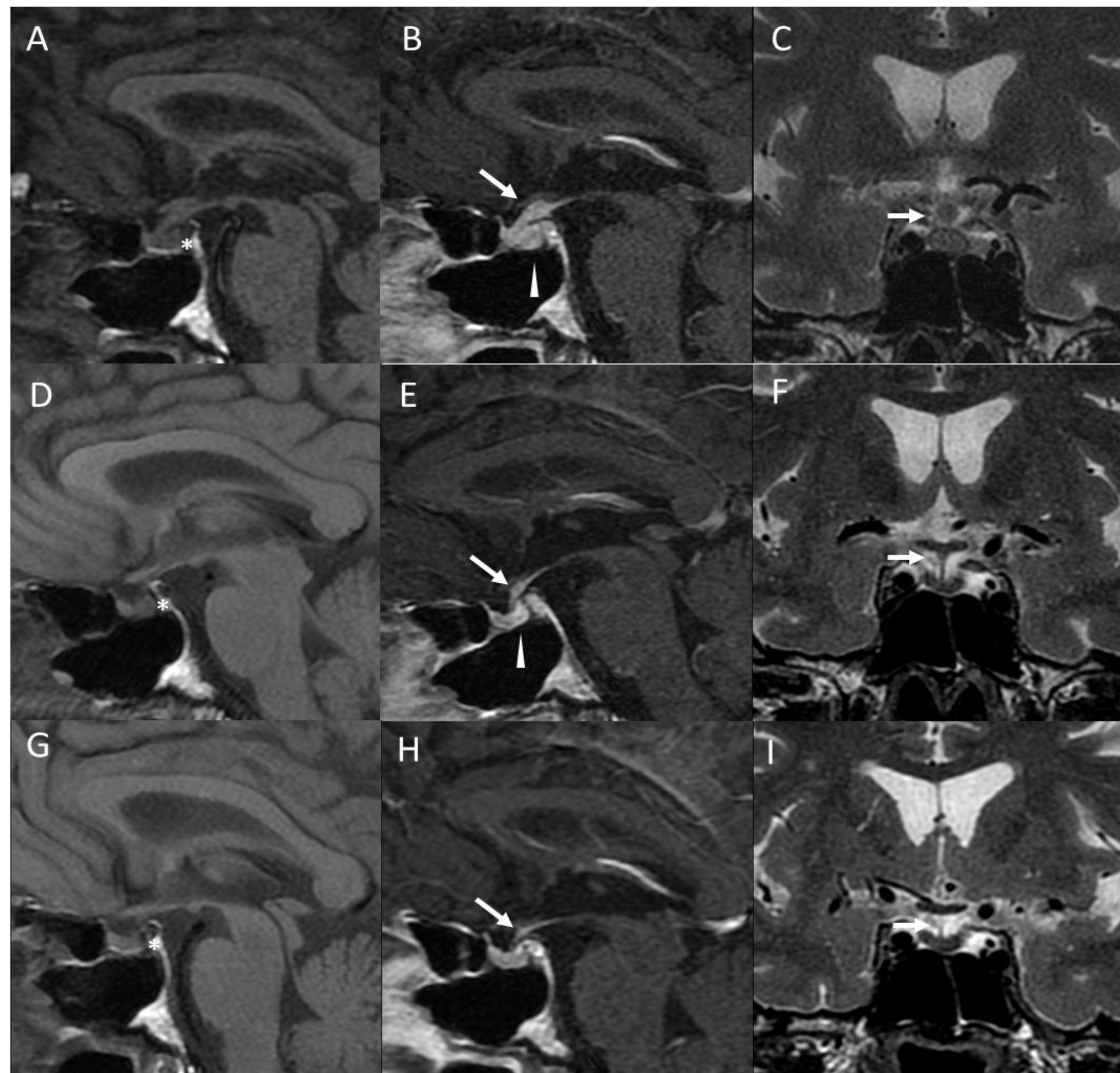
^a Université d'Auvergne, Clermont-Ferrand, FRANCE ; ^b Centre Hospitalier Universitaire, Clermont-Ferrand, FRANCE

Nous rapportons le cas d'un homme de 60 ans, pris en charge initialement pour un syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS). Au cours de son suivi, il présenta un syndrome polyuro-polydipsique dans le cadre d'un diabète insipide, associé à un tableau clinique et biologique de panhypopituitarisme.

L'IRM hypothalamo-hypophysaire retrouvait un épaississement de la tige pituitaire associé à un rehaussement intense, après injection de gadolinium, de la post-hypophyse, de la tige pituitaire et de l'hypothalamus.

Devant ce tableau d'infundibulo-neuro-hypophysite, nous avons débuté une supplémentation hormonale associée à un traitement par mycophénolate mofétil (MMF).

Après neuf mois de traitement, nous avons constaté une récupération complète des axes corticotrope et gonadotrope et une récupération partielle des axes somatotrope et thyroïdienne. L'IRM cérébrale montrait une régression complète de l'épaississement nodulaire de la tige pituitaire.



IRM sagittale pondérée T1 avant (A, D, G) et après (B, E, H) injection de gadolinium; IRM coronale en pondération T2 (C, F, I).

A, B, C: en Décembre 2013, avant le traitement par Mycophénolate mofétyl (MMF) montrant une perte de l'hypersignal T1 spontané de l'hypophyse postérieure (*) associée à un épaississement de la tige pituitaire (flèche blanche) et rehaussement intense de l'hypophyse postérieure (tête de flèche), de la tige pituitaire et l'hypothalamus.

D, E, F: en Juin 2014, après 3 mois de traitement MMF: régression partielle de l'épaississement nodulaire de la tige pituitaire (flèche blanche) et rehaussement persistant de la post-hypophyse (tête de flèche).

G, H, I: en Janvier 2015 après 10 mois de traitement MMF: perte persistante de l'hypersignal T1 spontané de l'hypophyse postérieure (*) et régression complète de l'épaississement nodulaire de la tige pituitaire (flèche blanche). Aspect et rehaussement normal de la tige pituitaire.

	Dates								Normes
	01/2014	06/2014	07/2014	08/2014	09/2014	10/2014	12/2014	03/2015	
Cortisol 08h	209						421	539	nmol/L
ACTH	1.2								1.6-13.9 pmol/L
Cortisol libre urinaire des 24h		206	134	195	184	107	184	145	55-137.5 nmol/24h
Testostérone	< 0.025	3.71		3.34	2.9		3.86	3.08	2-7ng/mL
FSH	0.5		4.2	4.1	4.5		3.7	3.6	1.5-12.4UI/L
LH	< 0.1		4.5	4.4	4.2		3.5		1.7-8.6 UI/L
Prolactine	561						226		84.8-322.4 mUI/L
TSH	0.24	0.75	0.71	0.70		0.82	0.99	0.92	0.27-4.2 pmol/L
T4 libre	4.68	17.52	16.17	15.99		15.39	14.77	15.56	12-22,pmol/L
T3 libre	2.28								3.1-6.8 pmol/L
IGF-1	55.3							154	54.6-185.7 µg/L
ADH	1.1								< 13 pmol/L
Diurèse	5000	1100	1200	1500	1400	1460		1400	< 1500 ml/j
Osmolarité urinaire	189	692	719	723	722	671		741	mosm/kg d'eau
Natrémie	140	137	138	134	140	138	135	141	136-145 mmol/l
Traitement									Unité
Hydrocortisone	15	15	10	10	5	5	0	0	mg/j
L-thyroxine	25	25	25	25	25	25	12.5	12.5	µg/j
Desmopressine	0	180	180	180	120	120	120	120	µg/j
MMF	0	2000	1000	1000	1000	1000	1000	1000	mg/j

Données biologiques et traitement

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

CONCLUSION

Nos résultats suggèrent que le MMF peut-être une alternative efficace à la corticothérapie. En outre, ce cas étend le spectre des manifestations neurologiques et endocrinologiques du SGS.