

Diabète insipide central révélant une histiocytose langerhansienne de l'adulte :

À propos d'un cas

T. Ben Achour* (Dr), S. Sayhi (Dr), N. Bousetta (Dr), B. Arfauoi(Dr), N. Ben Abdelhafidh(Pr), F. Ajili (Dr), B. Louzir(Pr)
hopital Militaire de Tunis, Tunis, TUNISIE

P°366

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une affection rare d'étiologie inconnue caractérisée par une infiltration par des cellules dendritiques de type Langerhans le plus souvent organisée en granulomes .Elle est plus fréquente chez l'enfant. L'atteinte de l'axe hypothalamo- l'hypophysaire est possible et peut être inaugurale de la maladie

- Un homme âgé de 27 ans, tabagique à 30 PA, n'ayant pas présentait une chirurgie cérébrale ni notion de traumatisme crânien qui consultait pour une polyurie et une polydipsie évoluant depuis deux semaines sans fièvre ni altération de l'état général ni autres signes associés .
- L'examen physique notait une polyurie supérieur à 3L/jour, il n'y avait pas de douleurs osseuses ni de lésions cutanées.
- Le test de restriction hydrique était positif.
- Les explorations hormonales objectivaient une prolactinémie élevée à 418mU/l. L'exploration des autres axes corticotrope, thyroïdienne, gonadotrope et somatotrope était normal .
- L'imagerie par résonance magnétique cérébrale et des rochers montrait une infiltration de la tige pituitaire qui se rehausse après injection de produit de contraste, un processus expansif centré sur l'os temporal gauche, pétro squameux, à extension antérieure englobant le toit de l'articulation temporo-mandibulaire avec un processus tissulaire de la convexité pariétal gauche, une prise de contraste des méninges fronto-temporo-pariétales gauches , une infiltration des tissus mous sous cutanées e regard de la lésion pariétale(figure1 et2).
- Le patient a été opéré avec exérèse des processus tumoraux (figure3).
- L'étude histologique montrait des granulomes inflammatoire avec des cellules histiocytaires volumineuses à noyaux irréguliers et l'étude immuno-histochimique objectivait des cellules exprimant le CD1a .Ainsi les aspects morphologiques et les résultats immuno-histochimiques confirment le diagnostic d'HL .
- Au bilan d'extension, une scintigraphie osseuse a été pratiqué montrant une hyper activité au niveau du crane, de la 7eme jonction costo-vertébrale gauche (figure4), de la scapula droite et de l'hémi bassin gauche. Le scanner thoracique objectivait des lésions pulmonaires kystiques bilatérales siégeant au niveau périphériques . Devant les atteintes multiples osseuse, cérébrale et pulmonaire, le patient a été mis sous corticoïdes à la dose de 1mg/kg/ j associé à la vinblastine .
- L'évolution après trois mois de traitement était marquée par une régression des lésions pulmonaires et osseuses et un aspect stable des lésions cérébrales

Figure1 et2: un processus expansif centré sur l'os temporal gauche, pétro squameux, à extension antérieure englobant le toit de l'articulation temporo-mandibulaire

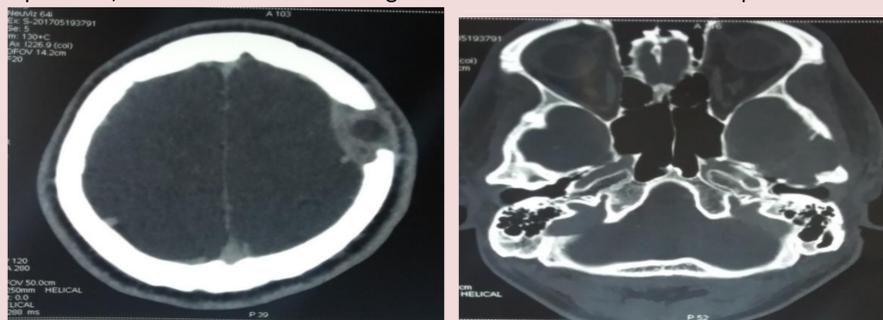


Figure3: exérèse du processus tumoral

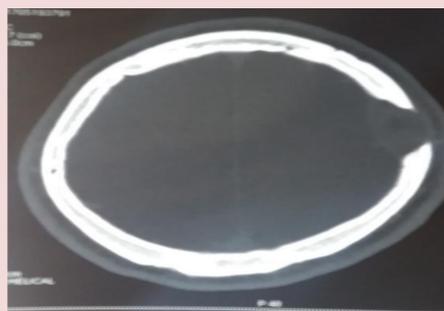


Figure4: scintigraphie osseuse hyper activité au niveau du crane, de la 7eme jonction costo-vertébrale gauche (, de la scapula droite et de l'hémi bassin gauche



- L'HL de l'adulte est rare. La fréquence globale de l'atteinte cérébrale est de 4 %.
- les lésions pouvant être ubiquitaires mais la localisation histiocyttaire au niveau de la tige hypothalamo-hypophysaire représente la lésion intracrânienne la plus fréquente et elle peut être inaugurale comme notre patient.
- En imagerie, il existe un élargissement du diamètre de la tige pituitaire, supérieur à 3 mm, avec parfois un aspect renflé, fusiforme. Le rehaussement après injection est plus ou moins intense, en général franc et homogène. Les autres localisations pulmonaire et cutanéomuqueuse sont plus rares .
- La confirmation du diagnostic est histologique caractérisée par une accumulation de cellules langerhansienne sous la forme de granulomes exprimant le CD1a.
- La prise en charge de l'HL de l'adulte n'est pas consensuelle, elle dépend de la forme mono -systémique, multi-systémique ou multi-systémique avec atteinte d'organe à risque et elle est basée sur les corticoïdes et la vinblastine associée au traitement chirurgical dans certains cas