

P292 : Atteinte neuro-endocrine d'une granulomatose de Wegener

D. Chebbi^{*a} (Dr), R. Ben Salah^a (Dr), F. Haj Kacem^b (Dr), Y. Bouattour^a (Dr), M. Abid^b (Pr), F. Frikha^a (Dr), Z. Bahloul^a (Pr)
^a Service de médecine interne, CHU Hédi Chaker- Sfax- Tunisie, Sfax, TUNISIE ; ^b Service d'endocrinologie, CHU Hédi Chaker- Sfax- Tunisie, Sfax, TUNISIE

*

Introduction.

La granulomatose de Wegener est une vascularite nécrosante pouvant atteindre le système nerveux central. Parmi ces localisations, l'atteinte hypophysaire est exceptionnelle mais pourrait être sous-estimée. La localisation hypophysaire d'une maladie de Wegener est rare, s'exprimant essentiellement par un diabète insipide.

Cas clinique :

Un homme de 33 ans a été hospitalisé en 2009 pour une neuropathie optique bilatérale, une altération de l'état général révélant une maladie de Wegener avec atteinte rhinosinusienne, une pachyméningite et une atteinte pulmonaire. Le patient a été traité par une corticothérapie forte dose et des boli mensuels d'Endoxan avec une stabilisation de sa maladie.

En 2011, il a présenté un syndrome polyuro-polydypsique. Le diagnostic d'un diabète insipide central, a été confirmé par un test de restriction hydrique avec injection de desmopressine.

L'IRM hypophysaire montrait une disparition de l'hypersignal habituel de la post-hypophyse sur les séquences en pondération T1. Il n'y avait pas de déficit anté-hypophysaire ou d'hyperprolactinémie. Le patient a été mis sous méthotrexate 30 mg/semaine, une corticothérapie forte dose, et desmopressine. L'évolution était marquée par la persistance de la symptomatologie nécessitant le maintien de desmopressine.

Discussion :

L'atteinte du système nerveux au cours de la granulomatose de Wegener touche environ 1/3 des cas, se manifestant essentiellement par une neuropathie périphérique ou une mononévrite. L'atteinte du système nerveux central est moins fréquente, et le diabète insipide secondaire à l'atteinte de la post-hypophyse est rare (1).

Le diagnostic de la GW précède typiquement l'installation du diabète insipide, ce qui est le cas de notre patient. Toutefois l'insuffisance antéhypophysaire et le diabète insipide peuvent être inauguraux(2).

L'IRM hypophysaire est utile pour le diagnostic, montrant classiquement l'absence de l'hypersignal habituel de la post-hypophyse sur les séquences T1, ce qui est le cas de notre patient.

Malgré la réponse de la GW au traitement, la plupart des cas gardent l'atteinte de la post-hypophyse, nécessitant le recours à la desmopressine.(3)

Conclusion :

Le diabète insipide régresse souvent avec le traitement général de la maladie de Wegener. Néanmoins, une substitution par desmopressine est souvent nécessaire, au moins initialement. Parfois, il arrive que l'atteinte hypophysaire persiste, malgré l'efficacité du traitement de la granulomatose de Wegener, évoquant une destruction glandulaire.

Références :

- (1) H. Nishino, F. A. Rubino, R. A. DeRemee, J. W. Swanson, and J. E. Parisi, "Neurological involvement in Wegener's granulomatosis: an analysis of 324 consecutive patients at the Mayo Clinic," *Annals of Neurology*, vol. 33, no. 1, pp. 4–9, 1993.
- (2) V. D. Garovic, B. L. Clarke, T. S. Chilson, and U. Specks, "Diabetes insipidus and anterior pituitary insufficiency as presenting features of Wegener's granulomatosis," *American Journal of Kidney Diseases*, vol. 37, no. 1, p. E5, 2001.
- (3) Cunnington JR, Jois R, Zammit I, Scott D, Isaacs J. Diabetes Insipidus as a Complication of Wegener's Granulomatosis and Its Treatment with Biologic Agents. *Int J Rheumatol* [Internet]. 2009;2009:1–4.