

Rechute d'histiocytose Langerhansienne pédiatrique révélée par un syndrome polyuro-polydipsique.

Radhia Lounis, Farida. Chentli

Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, CHU Bab El Oued, Alger, ALGÉRIE

INTRODUCTION: Parmi les causes organiques du diabète insipide(DI) central chez l'enfant, les tumeurs et les malformations cérébrales sont les plus fréquentes. L'histiocytose Langerhansienne (HL) serait responsable de moins de 10%. Les localisations au niveau de la région hypothalamique, de la tige pituitaire et/ou de post hypophyse expliquent le déficit en hormone anti diurétique (ADH). Le DI est habituellement noté au moment du diagnostic, rarement au cours des rechutes comme dans l'observation suivante:

OBSERVATION: Un garçon âgé de 13 ans, suivi depuis l'âge de 2ans1/2 pour HL prouvée avec localisations osseuses et hématologiques correctement traitées, nous est confié pour un Syndrome polyuro-polydipsique hypotonique, chiffré a 3 litres, survenu après la 2° rechute. L'exploration endocrinienne était en faveur d'un diabète insipide central sans atteinte de l'ante hypophyse. L'IRM avait objectivé un épaissement de la tige pituitaire avec une perte de l'hyper signal de la posthypophyse (Figure 1).

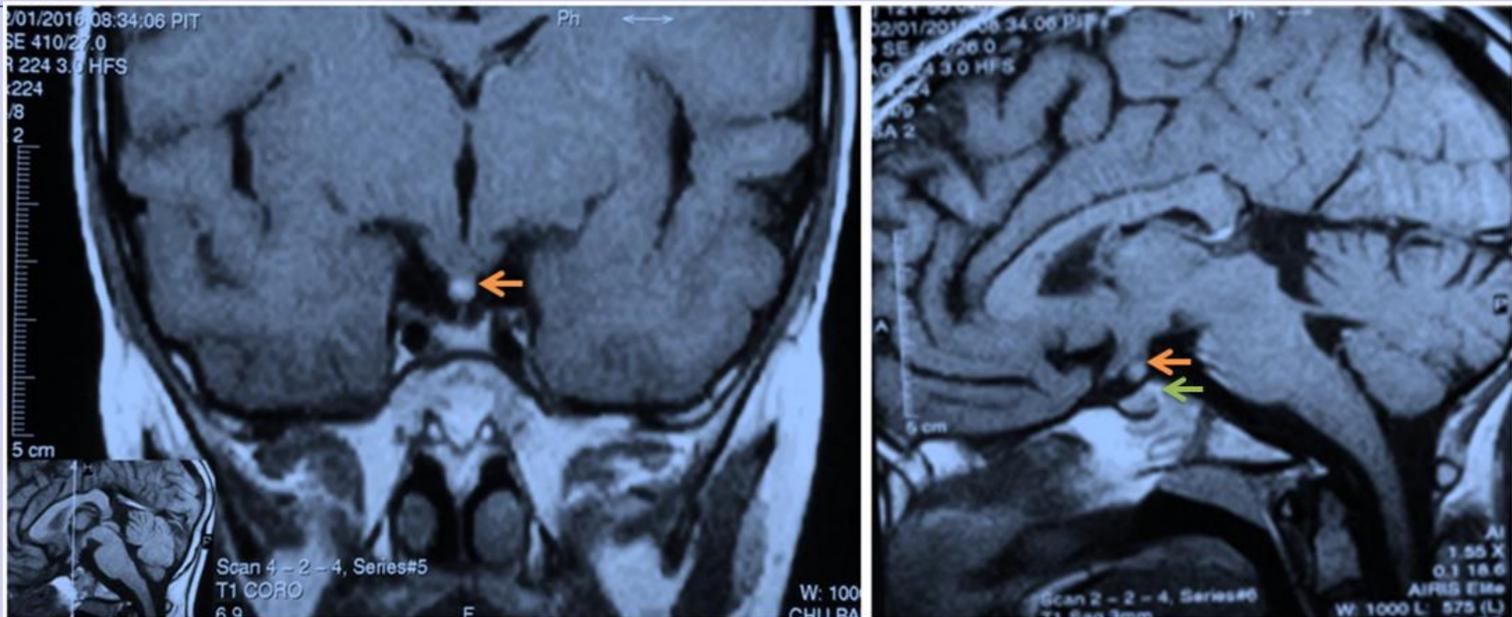


Figure 1: IRM cérébrale: Épaississement de la tige pituitaire +perte du signal de la post hypophyse

Le bilan d'extension était négatif. Un traitement par Desmopressine a permis la régression du syndrome polyuro-polydipsique.

CONCLUSION:

- ❑ Le diabète insipide central dû à l'HL s'explique par l'atteinte hypothalamique, de la tige pituitaire et/ou de la post hypophyse avec respectivement un défaut de sécrétion, d'acheminement ou de réserve en ADH.
- ❑ Le diagnostic lésionnel est aisé grâce à l'IRM cérébrale qui permet de mettre en évidence un infiltrat tumoral soit au niveau de la région hypothalamique, soit au niveau de la tige ou de la post hypophyse dont la traduction serait respectivement une tige épaisse et une perte du signal de la post hypophyse.
- ❑ Au cours de l'HL, le DI peut annoncer la maladie ou se voir lors des rechutes comme dans le cas présenté.