Atteinte post hypophysaire au cours de la granulomatose avec polyangéite. A propos d'une observation.

Atig A, Ben yahia W, Bouker A, Guiga A, Bahri F, Ghannouchi N Service de Médecine Interne ,CHU Farhat Hached Sousse- Tunisie

INTRODUCTION

□ La granulomatose avec polyangéite (GP) est une vascularite à ANCA des vaisseaux de petit calibre avec atteinte préférentielle des voies aériennes supérieures, des poumons et des reins. L'atteinte hypophysaire est exceptionnelle. Nous en rapportons un cas.

OBSERVATION

□ M^{me} S.B, âgée de 58 ans.

□Plaintes: syndrome polyuro-polydipsique évoluant depuis 2 mois, associé à des épisodes d'hémoptysie de faible abondance ainsi qu'une obstruction nasale bilatérale.

□L'épreuve de restriction hydrique avec test au minirin était en faveur d'un diabète insipide central.

□A <u>l'IRM Cérébrale</u>, il y avait une perte de l'hypersignal spontané physiologique de la tige pituitaire (Fig:1 et 2).

□ La radiographie standard et la TDM thoracique avaient montré des nodules pulmonaires périphériques qui se sont spontanément excavés au cours de l'évolution (Fig:3)

□L'examen ORL avait montré une atteinte sinusienne avec présence d'un nodule thyroïdien de 3 cm.

□II n'y avait pas, par ailleurs, d'atteinte rénale ni neurologique associées. Le bilan phosphocalcique et le dosage de l'enzyme de conversion étaient normaux. La recherche de BK dans les crachats et l'IDR étaient négatives.

□Le diagnostic de GP était porté devant des lésions histologiques de vascularite nécrosante avec présence de granulome inflammatoire sans nécrose caséeuse sur une pièce de thyroïdectomie ainsi que la positivité des ANCA de spécificité anti-myéloperoxydase.

□Une corticothérapie a été débutée à la dose de 1mg/ kg/ j de prednisone associée à un immunosuppresseur et un traitement substitutif par la desmopressine et la lévothyroxine. L'évolution était favorable sur le plan général et pulmonaire.

□L'IRM cérébrale de contrôle à 20 mois de traitement est stationnaire.

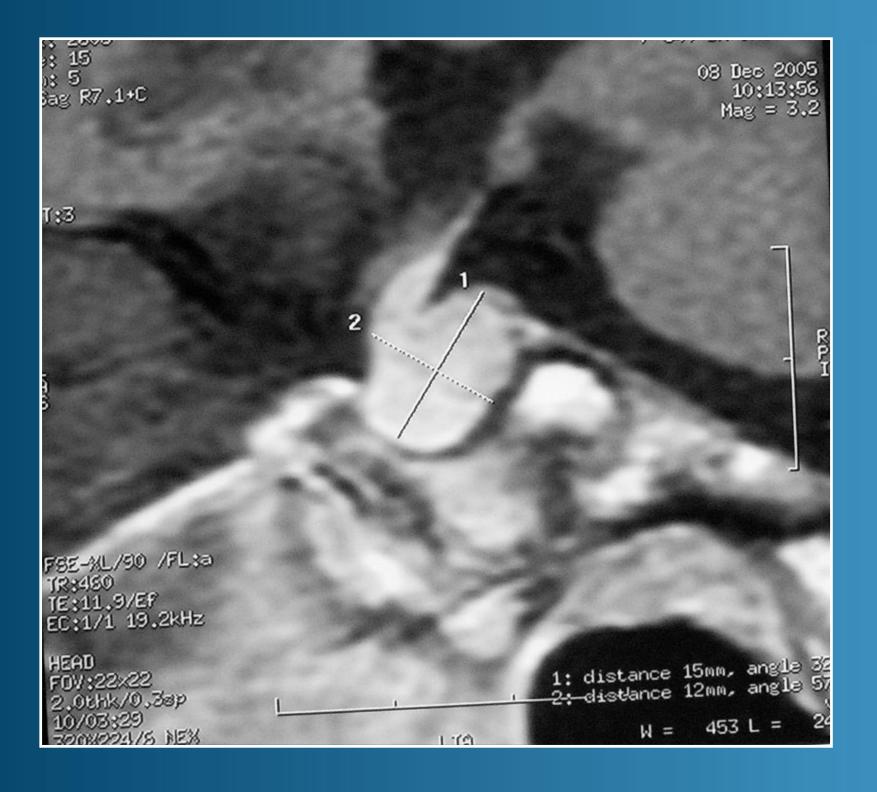
DISCUSSION

□Les complications neurologiques au cours de la GP surviennent dans 50% des cas. Elles se manifestent essentiellement par une neuropathie périphérique.

□ L'atteinte du système nerveux central se voit uniquement dans 4 à 8% des cas. La localisation hypophysaire est exceptionnelle et il s'agit le plus souvent d'atteinte post hypophysaire révélée par un diabète insipide. Elle peut survenir au cours de l'évolution ou inaugurer la maladie. Toutefois, une atteinte antéhypophysaire ou un panhypopituitarisme ont été décrits.

□ L'IRM cérébrale est l'examen clé au cours de l'atteinte hypophysaire de la GP, elle montre typiquement une disparition de l'hypersignal physiologique spontané en T1 de la post hypophyse ou une augmentation de la taille de l'hypophyse comme elle peut être sans anomalies.

□Le diabète insipide régresse souvent avec le traitement de la GP. Néanmoins, une substitution par la desmopressine est souvent nécessaire au moins initialement. Parfois, l'atteinte hypophysaire persiste malgré l'efficacité du traitement de la GP évoquant une destruction glandulaire comme c'est le cas de notre patiente.



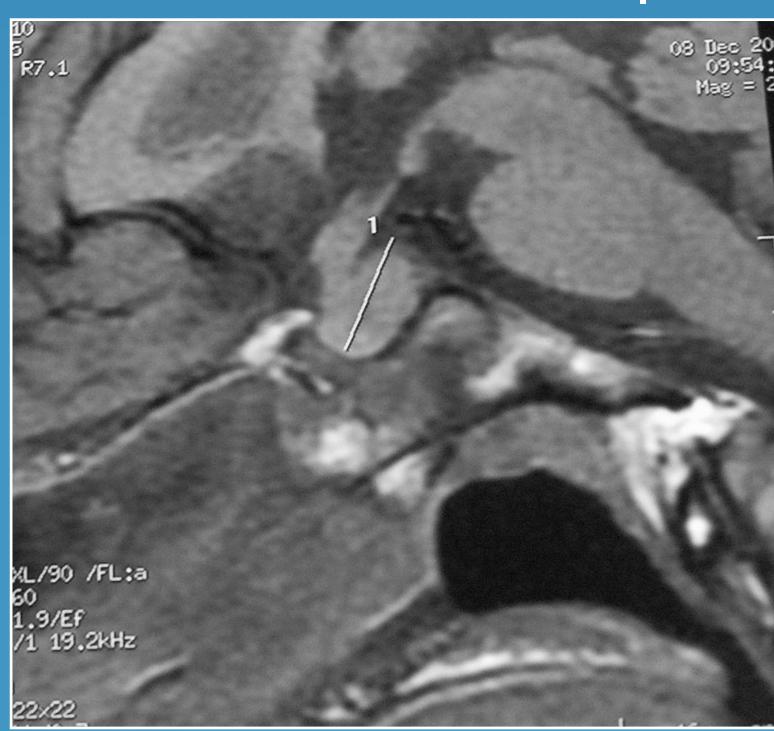


Fig:1 et 2 IRM cérébrale avant et après injection de gadolinium

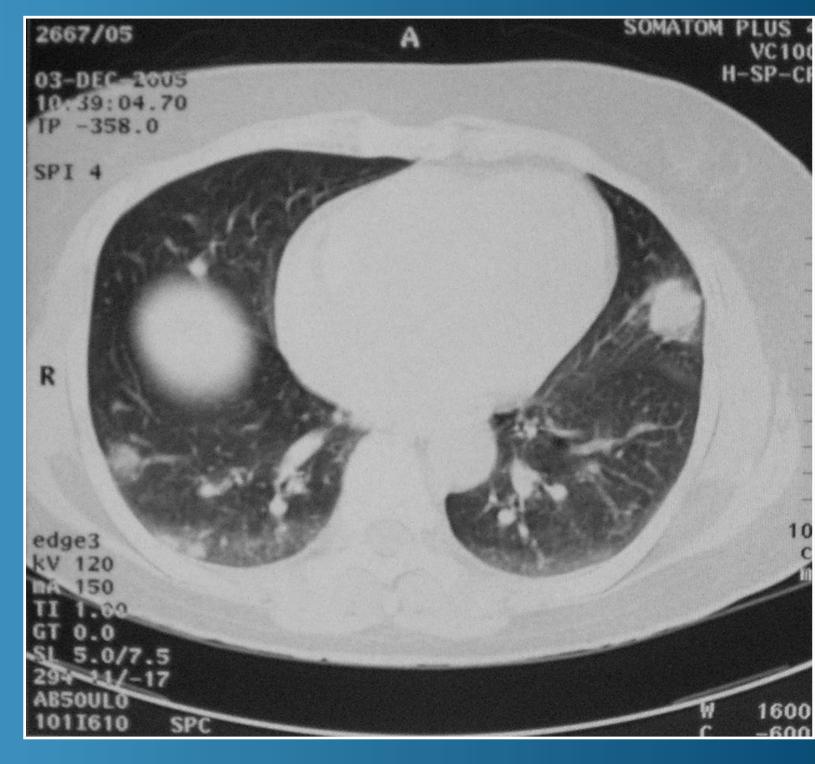


Fig:3 TDM thoracique montrant les nodules pulmonaires périphériques.

CONCLUSION