

# Diagnostic étiologique du diabète insipide central :

## Apport de l'IRM hypothalamo-hypophysaire

1

K.Haddad, M.Boutaba, S.Kherra, M.Djelil, Z.Zeroual. Service de pédiatrie « A », CHU NEFISSA HAMOUD ; ALGER

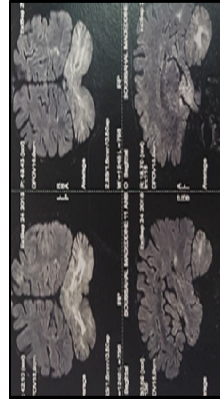
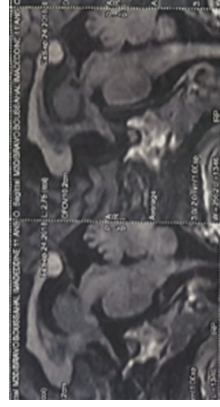
### Introduction :

Le diabète insipide central (DIC) est une pathologie rare, caractérisé par un syndrome polyuro-polydipsique, secondaire à un déficit en hormone antidiurétique, son diagnostic étiologique est basé sur l'IRM hypothalamo-hypophysaire

### Matériel et méthodes :

Etude rétrospective, portant sur 04 patients présentant un DIC. Le diagnostic est évoqué devant une polyurie hypotonique, l'origine centrale est confirmée par le test de restriction hydrique et/ou le test de vasopressine. Nous rapportons les modes de révélation et nous discutons les étiologies

**Observation 1 :** Garçon de 09 ans, suivi depuis l'âge de 4 ans pour un DIC d'étiologie indéterminée, sous desmopressine, présente depuis 2 ans un syndrome cérébelleux progressif. L'IRM objectivait une atteinte cérébelleuse bilatérale et une disparition de l'hypersignal T1 de la post hypophyse. Un DIC secondaire à une histiocytose neuro-dégénérative est retenu sur des critères clinico-radiologiques. Le bilan hormonal confirmait une insuffisance somatotrope associée, par ailleurs le bilan d'extension de l'hystiocytose était normal. En absence d'un prise en charge optimale ( pas de traitement codifié), la conduite était de mettre l'enfant sous cures de véinoglobulines et maintenir la desmopressine associée à des mesures hygiéno diététiques et substitution en GH recombinante



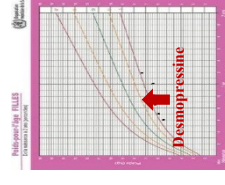
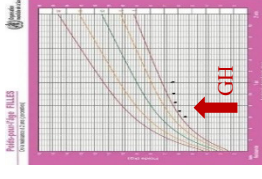
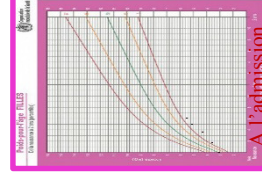
Atteinte cérébelleuse bilatérale sous forme de plages **hyposignal T2 et flair**, sans restriction de la diffusion, non rehaussée par le produit de contraste, étendue au tronc cérébral **Disparition de l'hypersignal T1** de la post hypophyse. **Tige pituitaire** continue en place **non épaissie**

### Objectifs :

Rapporter quelques étiologies du DIC

Rappeler la place de l'IRM hypothalamo-hypophysaire dans le bilan étiologique

**Observation 2 :** Nourrisson de 06 mois, orienté pour stagnation pondérale et retard du développement psychomoteur. Notion de retard d'émission du méconium. L'examen retrouvait un enfant calme, trop sage, qui dormait beaucoup, hypotonie axiale marquée, une MPC stade III de Gomez. Le bilan étio-logique confirmait une hypothyroïdie centrale et déficit en GH associé. L'IRM objectivait une interruption de la tige pituitaire. Le diagnostic retenu est un pan-hypopituitarisme avec déficit thyroïdote et probablement somatotrope sur un syndrome d'interruption de la tige pituitaire. Le nourrisson a été mis sous Levothyrox et GH recombinante ainsi qu'une prise en charge nutritionnelle. Six mois plus tard, installation d'un DIC partiel entrant dans le cadre d'un panpituitarisme probablement masqué lors du bilan initial du fait d'un déficit corticotrope associé



Absence de visualisation de l'hypersignal en intra-sellaire sur les coupes en T1. Tige pituitaire continue, épaisseur 0,3 mm : trop fine. Parenchyme antéhypophysaire d'épaisseur à la limite inférieure de la normale

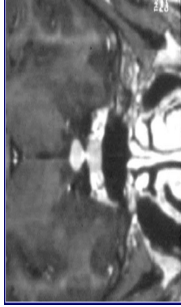
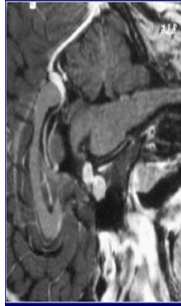
## Diagnostic étiologique du diabète insipide central :

2

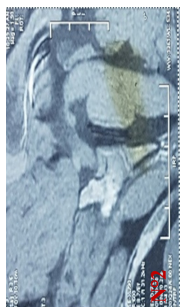
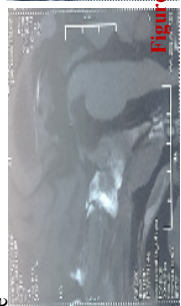
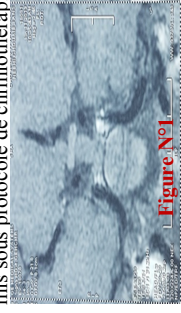
### Apport de l'IRM hypothalamo-hypophysaire

K.Haddad, M.Boutaba, S.Kherra, M.Djelil, Z.Zeroual. Service de pédiatrie « A », CHU NEFISSA HAMOUD ; ALGER

**Observation 3 :** Garçon de 22 mois, hospitalisé pour déshydratation hypernatrémique. Le bilan confirmait un DIC. IRM objectivait une absence de l'hyper signal en T1 de la post hypophyse associée à un volumineux processus touchant l'antéhypophyse et la tige pituitaire. Le bilan hormonal était par ailleurs normal (cortisol, GH, IGF1, FT4). Le processus était inaccessible à une biopsie. 2 mois après, apparition des adénopathies inguinaux et sous maxillaires, la biopsie d'une ADP périphérique a révélé une adénite riche en cellules aux noyaux volumineux rétiniformes faites de plage de cellules de grande taille à cytoplasme abondant éosinophile d'allure histiocyttaire diffusées (figure N°1) à l'immunohistochimie. Le diagnostic d'un DIC secondaire à une histiocytose langerhansienne forme adénomateuse est retenu. L'enfant a été mis en plus de la Desmopressine une Chimiothérapie selon le protocole international du traitement de l'histiocytose langerhansienne (LCH3)



**Observations 4 :** Garçon de 02 ans, hospitalisé pour syndrome polyuro-polydipsique. Le bilan confirmait un DIC. Une première IRM (figure N°1) objectivait un épaississement de la tige pituitaire mesurant 3,5 mm, glande pinéale siége d'une formation de 6mm et un post hypophyse non visualisé (perte de hyper signal en T1). Le dosage de l'alpa FP et BHCG était normal au niveau du sang et LCR. Le diagnostic retenu initialement était un germinome vu l'âge, le sexe et la localisation pinéale mais sans preuve histologique, la biopsie de la formation pinéale était impossible à réaliser (épaississement <7mm). La conduite était de mettre l'enfant sous Desmopressine, mesures hygiéno-diététiques et surveillance rigoureuse (avis comité d'oncologie). A 6 mois d'évolution, aucune amélioration clinique, le bilan hormonal de contrôle retrouvait un taux IGF1 effondrée à 13,7 ng/ml avec un test dynamique GH : Pic = 3 mui/L (déficit complet), FT4 normal ainsi que le cortisol plasmatique de 8H. IRM de contrôle montrait une extension du processus tumoral (augmentation de l'épaississement de la TP), persistance de la formation au niveau de la glande pinéale (figure N°2). L'évolution rendait le diagnostic du germinome bifocal plus probable et l'enfant était mis sous protocole de chimiothérapie



Post hypophyse non visualisé Epaississement nodulaire de la TP mesurant 6X7 mm, bien limité d'allure tumorale, Glande pinéale siége d'une formation de 6mm

#### Discussion :

Le diagnostic positif du DI est souvent facile, évoqué devant une polyurie hypotonique, définie par une polyurie de 24 H> 3L avec une densité urinaire < 300 mosm/L. Le test à la vasopressine permet de distinguer un DI central d'un DI néphrogénique

Le diagnostic étiologique par contre est moins aisé, les étiologies sont multiples, parfois difficiles à identifier

La détermination de l'étiologie du DIC constitue un véritable DÉFI pour le praticien. Une enquête étiologique s'impose faisant appel en premier lieu à une IRM hypothalamo hypophysaire, permettant de confirmer le diagnostic et de mettre en évidence la lésion causale

Un bilan hypophysaire à la recherche de signes d'insuffisance antéhypophysaire associés est indispensable dès le bilan initial et au cours du suivi mais également devant une insuffisance hypophysaire, l'installation d'un DI doit être guetter au cours du suivi

Devant un épaississement de la tige pituitaire, le germinome doit être la 1<sup>ère</sup> étiologie à évoquer à cause de sa gravité, la recherche d'une localisation pinéale à l'IRM reste impérative et pathognomonique de germinome

En l'absence d'anomalies à l'IRM, une surveillance clinique et radiologique doit être proposée en afin de ne pas retomber à tort le diagnostic de DIC idiopathique

#### Conclusion :

Le DIC est une pathologie rare. Son diagnostic est souvent facile. Néanmoins il peut être secondaire à certaines étiologies pas toujours évidentes d'où l'intérêt d'une enquête basée sur une l'imagerie hypothalamo-hypophysaire

#### Bibliographie:

- \*Langerhans cell histiocytosis in children – a disease with many faces. Recent advances in pathogenesis, diagnostic examinations and treatment 2018 Michalina Jezierska I., Joanna Stefanowicz Adv Dermatol Allergol 2018; XXXV (1): 6–17
- \*Treatment of neurodegenerative CNS disease in Langerhans cell histiocytosis with a combination of intravenous immunoglobulin and chemotherapy. Pediatr Blood Cancer 2008;50(2):308–11