

UNE HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE RÉVÉLÉE PAR UN DIABÈTE INSIPIDE ET COMPLIQUÉE D'UNE SURDITÉ BILATÉRALE

Mariam, GHRIBI, Assistante, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE

- Mouna, GUERMAZI, Assistante, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Sahar, MEKKI, Résidente, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Abir, DERBEL, Assistante, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Wafa, LETIFI, Résidente, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Yosra, BOUATTOUR, Assistante, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Faten, FRIKHA, Professeur, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Mayeda, BEN HAMAD, Assistante, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Sameh, MARZOUK, Professeur, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE
- Zouhir, BAHLOUL, Professeur, Médecine Interne, CHU Hédi Chaker, SFAX, TUNISIE

Introduction

L'histiocytose langerhansienne est une affection caractérisée par une prolifération dans différents tissus de cellules dendritiques exprimant le marqueur antigénique CD1a et la protéine S100. Les présentations cliniques sont très diverses, allant de la lésion osseuse unique spontanément résolutive jusqu'à une forme multiviscérale.

Nous rapportons le cas d'une histiocytose langerhansienne révélée par un diabète insipide et compliquée d'une surdité brutale.

Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 38 ans admis pour exploration d'un diabète insipide. L'IRM cérébrale a montré un épaississement de la tige pituitaire et une disparition de l'hypersignal de la post hypophyse. Le scanner du massif facial a montré des lésions ostéolytiques multifocales maxillomandibulaires. L'histologie a confirmé le diagnostic en montrant un infiltrat d'histiocytes et de polynucléaires éosinophiles exprimant le CD1a et la protéine S100. Il a été traité par Minirin et une corticothérapie forte dose (CTFD) puis une dégression progressive. La durée totale de la corticothérapie était de 1 an. L'évolution était marquée par l'installation d'une surdité brutale 4 ans plus tard. L'audiogramme a montré une surdité mixte bilatérale à 70 dB. Le scanner du rocher a montré une lyse osseuse bilatérale de l'apex pétreux prédominante à droite. L'IRM cérébrale a montré un comblement tissulaire des cellules mastoïdiennes en hyposignal T1 hypersignal T2. Le bilan radiologique standard n'a pas montré de lésions ostéolytiques. Scanner thoracique a montré un aspect microkystique diffus du parenchyme pulmonaire. Le patient était traité par une CTFD pendant 2 mois puis une dégression progressive associée à 8 cures de vinblastine à raison de 9mg/ semaine. L'évolution clinique était marquée par la persistance de la surdité bilatérale. L'audiogramme a montré l'absence d'amélioration à droite et une surdité de perception à gauche à 80 dB. Le scanner de contrôle a montré une ostéosclérose bilatérale des cellules mastoïdiennes.

Discussion

L'histiocytose langerhansienne est une affection rare d'étiologie inconnue, cosmopolite, de survenue sporadique. Elle possède une présentation clinique très polymorphe, de pronostic variable, évoluant par poussées. L'atteinte de la posthypophyse est la plus fréquente des localisations endocrines responsable d'un diabète insipide central. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) constitue la clé du diagnostic. L'atteinte de la sphère ORL est fréquente au cours de la maladie mais la survenue d'une surdité est rarement rapportée dans la littérature. Une atteinte menaçante de l'oreille interne nécessite un traitement médical systémique urgent avec des stéroïdes, éventuellement associé à une chimiothérapie.

Conclusion

Nous rapportons un cas d'une atteinte endocrinienne et auriculaire chez le même patient. L'évolution de cette maladie est variable, dépendante de l'organe atteint. Notre patient a gardé une surdité bilatérale séquellaire malgré la prise en charge thérapeutique adéquate.