

# Traitement d'une neurosarcoïdose infundibulaire par corticoïdes

## Management of infundibular neurosarcoidosis with corticosteroids

Said Azzoug, Farida Chentli

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

Correspondance à :  
Dr. Said AZZOUG  
[saidazzoug@yahoo.fr](mailto:saidazzoug@yahoo.fr)

DOI : <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2015.2117>

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

### RÉSUMÉ

**Introduction :** La neurosarcoïdose hypothalamo-hypophysaire est une pathologie rare et son traitement n'est pas bien codifié ; nous rapportons à ce propos l'observation d'une patiente qui a présenté une sarcoïdose infundibulaire infiltrant le chiasma optique et qui a répondu favorablement à la corticothérapie. **Observation :** Mme B.F âgée de 35 ans s'était présentée en consultation pour un syndrome aménorrhée/galactorrhée, l'examen clinique ainsi que le bilan hormonal avaient mis en évidence une insuffisance antéhypophysaire, un diabète insipide et une hyperprolactinémie modérée. L'IRM cérébrale mettait en évidence un épaississement de la tige pituitaire mesuré à 9 mm infiltrant le chiasma optique qui était épaissi. Le diagnostic de neurosarcoïdose a été retenu devant l'élévation de l'enzyme de conversion et le scanner thoracique qui retrouva l'aspect d'une sarcoïdose médiastino-pulmonaire stade 2. La patiente a été mise sous Prednisone à la dose de 1 mg/kg/j, l'évolution était marquée par une diminution de l'épaississement de la tige pituitaire et une régression de l'infiltration du chiasma optique, les lésions médiastino-pulmonaires étaient stationnaires. Sur le plan biologique, l'enzyme de conversion s'est normalisée, l'insuffisance antéhypophysaire par contre était persistante. **Conclusion :** Les corticoïdes peuvent être efficaces dans la sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire, même s'ils ne permettent pas le plus souvent la récupération de la fonction hypophysaire, ils peuvent faire régresser les lésions et diminuer le risque de compression des structures de voisinage.

**Mots clés :** Sarcoïdose infundibulaire, corticothérapie, insuffisance hypophysaire, diabète insipide

### ABSTRACT

**Background:** hypothalamic-pituitary neurosarcoidosis is a rare disease and its management has yet to be established; we report the case of a patient presenting with an infundibular sarcoidosis that infiltrated the optic nerve and responded well to corticosteroids. **Case report:** Mrs. B.F, aged 35 years-old, presented with an amenorrhea and galactorrhea syndrome; physical examination and hormonal investigations have revealed pituitary insufficiency, diabetes insipidus and a moderate hyperprolactinemia. Brain MRI has shown a thickening of the pituitary stalk, measured at 9 mm. Diagnosis of neurosarcoidosis was established with the elevation of the angiotensin converting enzyme (ACE) and a chest CT that revealed a typical grade 2 sarcoidosis. The patient underwent a treatment with Prednisone at 1 mg/Kg/day; the evolution was favourable, with a decrease in the thickening of the pituitary stalk whereas the mediastinal and lung lesions remained stable. Lab study found a normalization of the ACE levels; however, the patient did not recover from her pituitary insufficiency. **Conclusion:** corticosteroids could be efficient in hypothalamic-pituitary sarcoidosis, and even if they may not allow a complete recovery of the hypothalamic function, improvement can be seen and compression may be prevented and/or limited.

**Keywords:** infundibular sarcoidosis, corticosteroids, pituitary insufficiency, diabetes insipidus.

### علاج الساركويدوز القمعي

#### الملخص:

إن مرض الساركويدوز الذي يمس المهاد والنخامية هو مرض نادر وعلاجه لم يتم تقنينه بشكل نهائي ونسرد في هذا التقرير حالة مريضة مصابة بالساركويدوز القمعي المتسلل في التصالبة البصرية والتي استجابت للعلاج بمضادات الالتهاب الستيرويدية. **الملاحظة:** تم إدخال السيدة ف ب ذات 35 سنة لمتلازمة انقطاع الطمث ودر اللبن. وقد أظهر الفحص السريري والتحليل الهرموني قصورا في النخامية، السكري الكاذب وارتفاع في البرولاكتين. أبرزت معاينة المخ بواسطة الرنين المغناطيسي سماكة في ساق الغدة النخامية قياس 9 ملم متسللة في التصالبة البصرية السمكة بدورها. وقد تم تشخيص الساركويدوز اعتمادا على ارتفاع نسبة الأنزيم المحول للأنجيوتنسين وكذا التحليل الإشعاعي للصدر الذي أظهر الساركويدوز الرئوي من الدرجة 2. المريضة وضعت تحت برينديزون بجرعة 1 ملغ / كغ / يوم، وتميز التطور عن طريق انخفاض في سماكة ساق الغدة النخامية والانحدار من تسلل التصالبة البصرية، كانت الأعراض الرئوية ثابتة. أما فيما يخص التحليل المخبري، فإن نسبة الأنزيم المحول للأنجيوتنسين انخفض إلى المستوى الطبيعي مع استمرار قصور النخامية. **الخلاصة:** قد تكون مضادات الالتهاب الستيرويدية فعالة في الساركويدوز-المهادي النخامي، على الرغم من أنها لا تمكن من استعادة وظيفة الغدة النخامية، إلا أنها تستطيع عكس الأضرار والحد من مخاطر الضغط على الهياكل المجاورة.

**كلمات البحث:** الساركويدوز القمعي، القشرية، قصور النخامية، ومرض السكري الكاذب

#### Pour citer l'article :

Azzoug S, Chentli F.  
Traitement d'une neurosarcoïdose par corticoïdes. *Batna J Med Sci* 2015;2(1):75-77.  
<https://doi.org/10.48087/BJMScr.2015.2117>

**INTRODUCTION**

La neurosarcoïdose hypothalamo-hypophysaire est une pathologie rare et son traitement n'est pas bien codifié ; nous rapportons à ce propos l'observation d'une patiente qui a présenté une sarcoïdose infundibulaire infiltrant le chiasma optique et qui a répondu favorablement à la corticothérapie.

**OBSERVATION**

Mme B.F âgée de 35 ans s'était présentée en consultation pour un syndrome aménorrhée galactorrhée. Le début de sa symptomatologie remontait à une année avant sa consultation par l'apparition d'une aménorrhée, d'une galactorrhée, d'un amaigrissement, d'une asthénie et d'une constipation. L'examen clinique mettait en évidence une patiente en normo-poids avec un indice de masse corporelle à 23 kg/m<sup>2</sup>, normo-tendue à 110/80 mm Hg, ne présentant pas de troubles neuro-ophtalmologiques ni de symptomatologie respiratoire ou cutanée. Il existait par ailleurs un syndrome polyuropolydipsique hypotonique en rapport avec un diabète insipide central. Le bilan hormonal avait mis en évidence une insuffisance antéhypophysaire associée à une hyperprolactinémie modérée (Tableau 1).

**Tableau 1 :** Bilan hormonal chez la patiente

Paramètres	Patiente	Normes
Cortisol (nmol/l)	54	154-638
ACTH (pg/ml)	28.37	7.2-63.3
FT4 (pmol/l)	7.95	9-19
TSH (µu/ml)	2.57	0.35-4.94
Estradiol (pmol/l)	37	77-92.1
LH (UI/l)	<0.07	2.39-6.6
FSH (UI/l)	2.82	3-8
GH (UI/l)	0.47	0-20
Prolactine (µU/l)	854	< 785

Le bilan biologique mettait en évidence un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation accélérée, une CRP positive et une hypergammaglobulinémie à l'électrophorèse des protéines. L'IRM cérébrale mettait en évidence un épaississement de la tige pituitaire mesuré à 9 mm infiltrant le chiasma optique qui était épaissi (Figure 1).



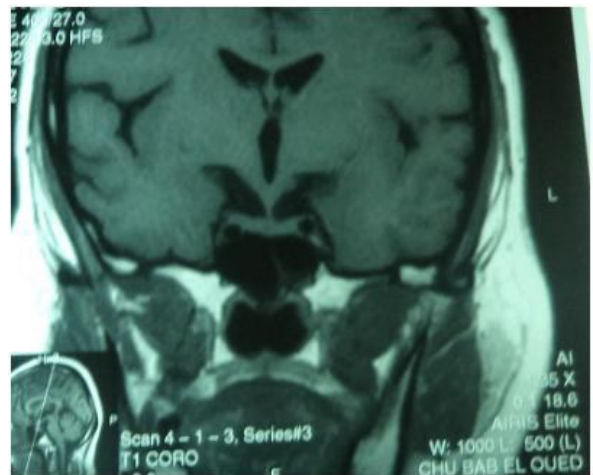
**Figure 1 :** épaississement du chiasma optique

Les anticorps antinucléaires étaient négatifs, l>IDR à la tuberculine retrouvait une anergie tuberculique, l'échographie abdominale était normale. Finalement le diagnostic de neurosarcoïdose a été retenu devant l'élévation de l'enzyme de conversion et le scanner thoracique qui retrouva l'aspect d'une sarcoïdose médiastino-pulmonaire stade 2 [Figure 2].



**Figure 2 :** TDM thoraique objectivant un aspect de sarcoïdose médiastino-pulmonaire de grade 2.

La patiente a été mise sous Prednisone à la dose de 1 mg/kg/j pendant trois mois, la dose des corticoïdes a été réduite progressivement pour une durée totale du traitement de deux ans et a été arrêtée récemment. L'évolution était marquée par une diminution de l'épaississement de la tige pituitaire et une régression de l'infiltration du chiasma optique [Figure 3], les lésions médiastino-pulmonaires étaient stationnaires. Sur le plan biologique, la vitesse de sédimentation, la CRP et l'électrophorèse des protéines étaient normales. L'enzyme de conversion s'est normalisée, l'insuffisance antéhypophysaire par contre était persistante.



**Figure 3 :** régression de l'épaississement de l'infundibulum et du chiasma optique

**DISCUSSION**

La sarcoïdose est une pathologie chronique multi systémique caractérisée par l'accumulation de granulomes épithélioïdes sans nécrose caséuse au niveau des organes atteints. La pathogénie de la sarcoïdose reste discutée, des facteurs génétiques, immunologiques, environnementaux et infectieux

ont été incriminés [1]. La localisation pulmonaire est l'atteinte la plus fréquente dans la sarcoïdose, la localisation nerveuse concerne 5 à 25% des sujets [2].

La sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire est rare représentant entre 1% et 2.5% des lésions intra-sellaires [3,4]. Un diabète insipide et/ou une insuffisance antéhypophysaire partielle ou globale et/ou une hyperprolactinémie sont retrouvés chez une grande proportion des patients atteints de sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire comme ce fut le cas chez notre patiente. Les corticoïdes sont le principal traitement de la sarcoïdose systémique, ils sont indiqués en cas d'atteinte neurologique, cardiaque, rénale, stade II et III de l'atteinte pulmonaire, d'atteinte cutanée faciale et d'hypercalcémie [5]. Le traitement par corticoïdes entraîne une amélioration des lésions radiologiques, par contre les déficits hormonaux sont le plus souvent irréversibles comme ce fut le cas chez notre patiente [6]. Rarement le traitement par corticoïdes permet de restaurer la fonction hypophysaire quand il est institué précocement [7].

## CONCLUSION

Les corticoïdes peuvent être efficaces dans la sarcoïdose hypothalamo-hypophysaire, même s'ils ne permettent pas le plus souvent la récupération de la fonction hypophysaire, ils peuvent faire régresser les lésions et diminuer le risque de compression des structures de voisinage.

**Déclaration d'intérêts :** les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

## RÉFÉRENCES

1. Lannuzzi MC, Rybicky BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med* 2007; 357:2153–65.
2. Lower EE, Weiss KL. Neurosarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2008; 29:475–92
3. Bihan H, Guillot H, Fysekidis M, et al. Sarcoidosis: the involvement of anterior pituitary hormones is poorly recognized. *Presse Med*. 2012; 41(10):e524-9
4. Freda PU, Post KD. Differential diagnosis of sellar masses. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 1999; 28:81–117
5. American thoracic society. Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999; 160:736–55
6. Langrand C, Bihan H, Raverot G, et al. Hypothalamo-pituitary sarcoidosis: a multicenter study of 24 patients. *Q J Med* 2012; 105:981–995
7. Tanaka KI, Yamamoto M, Okazaki K, et al. Partial Improvement of Anterior Pituitary Deficiency Following Steroid Treatment in a Patient with Neurosarcoidosis Accompanied by Central Diabetes Insipidus. *Intern Med* 2012; 51:2175-2179

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- Open access : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter [BatnaJMS@gmail.com](mailto:BatnaJMS@gmail.com)  
ou connectez-vous sur le site de la revue : [www.batnajms.com](http://www.batnajms.com)

