

Histiocytose langerhansienne avec manifestation endocrinienne multiple: à propos d'une observation

S. Mekni(Dr), I. Rojbi(Dr), I. Ben Nacef (Dr), M. Riahi(Dr), N. Mechirgui(Dr), Y. Lakhoua(Dr), K. Khiari (Pr), N. Ben Abdallah(Pr)

unité d'endocrinologie, service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

Introduction

❖ L'histiocytose langerhansienne (HL) est une pathologie du système des phagocytes mononucléés qui peut se manifester par des lésions localisées ou généralisées. Nous rapportons le cas d'une patiente atteinte d'une histiocytose langerhansienne disséminée avec localisation thyroïdienne et un panhypopituitarisme.

Observation

❖ Il s'agissait de la patiente M.A âgée de 37ans opérée pour un nodule isthmolobaire droit de la thyroïde de consistance dure, adhérent et refoulant les structures de voisinage et renfermant des calcifications. La patiente a eu une thyroïdectomie totale. L'étude anatomopathologique avait conclu à des lésions de thyroïdite granulomateuse.

❖ Deux mois plus tard, elle nous a été adressée pour exploration d'un syndrome polyuropolydipsique chiffré à 10 l par 24 heures et un syndrome aménorrhée-galactorrhée évoluant depuis un an. L'examen physique était normal en dehors d'une galactorrhée bilatérale. La densité urinaire de base était basse à 1005. Le bilan hypophysaire a objectivé un panhypopituitarisme et une hyperprolactinémie. L'épreuve de restriction hydrique a conclu à un diabète insipide central.

L'IRM hypothalamohypophysaire a montré un processus infiltratif de l'hypothalamus avec perte de l'hypersignal posthypophysaire.

❖ Huit mois plus tard elle a présenté des douleurs osseuses rétro-auriculaires droites avec des adénopathies prétragiques et sous-angulo-maxillaires. La radiographie du crâne a montré une image lacunaire en projection des deux rochers. La TDM du massif facial a montré une lésion lytique de la branche horizontale mandibulaire droite et le scanner des rochers a montré une importante lésion lytique du massif pétreux étendue à l'écaille horizontale du temporal.

❖ Le diagnostic d'HL a été fortement suspecté. Une relecture anatomopathologique de la pièce de thyroïdectomie a été proposée avec mise en évidence de forte positivité des histiocytes après étude immuno histo chimique pour l'antigène CD1 et après immunomarquage pour la protéine S 100.

Le bilan d'extension de la maladie a mis en évidence au scanner thoracique des micronodules pulmonaires périphériques, dont certains excavés.

Discussion et Conclusion

❖ L'histiocytose langerhansienne est une pathologie rare. Elle touche surtout l'os, le poumon, la peau et la posthypophyse dont la manifestation la plus connue est le diabète insipide central.

❖ L'hypopituitarisme est fréquemment rapporté dans l'HL avec atteinte hypothalamique mais le panhypopituitarisme, cas de notre patiente, est rare et la localisation au niveau de la thyroïde est exceptionnelle.