

Localisation thyroïdienne d'une maladie d'Erdheim-Chester : Entité rare

AP. Opoko*^a (Dr), A. Akakpo^a (Dr),
A. Moumen^a (Dr), S. El
Moussassaoui^a (Dr),
G. Belmejdoub^a (Pr)

^a Service d'endocrinologie, hôpital militaire
d'instruction mohamed V, Rabat, MAROC

* pharelalhelopoko@yahoo.fr

Introduction

La maladie d'Erdheim-Chester (MEC) est une histiocytose non langerhansienne (HNL) systémique, rare, acquise de l'adulte, d'étiologie indéterminée. Il s'agit d'une entité rare avec environ 250 cas publiés. Les manifestations osseuses, caractéristiques sont les plus fréquemment observées. L'atteinte endocrinienne est rare et se manifeste souvent par un diabète insipide central (DIC). La localisation thyroïdienne est exceptionnelle. Nous rapportons une observation d'HNL particulière par sa localisation thyroïdienne.

Cas clinique

Il s'agit d'une patiente de 28ans, sans antécédent notable, qui est suivie depuis 2008 pour un DIC, dont le diagnostic avait été posé sur les arguments clinico-biologiques, mise sous minirin 20µg/j. Sur le plan étiologique, une scintigraphie réalisée pour des douleurs osseuses, ainsi que l'IRM fémorale avaient décrites une sémiologie radiologique caractéristique d'une MEC, confirmée par une biopsie. L'examen clinique trouvait un goitre avec un nodule supérieur droit, hyperéchogène à l'échographie et hyperfixant à la scintigraphie. Le TEP-scan réalisé pour évaluation de HNL a objectivé un hypermétabolisme squelettique

disséminé à plusieurs structures ostéo-médullaires associé un hypermétabolisme nodulaire du lobe thyroïdien droit. Le bilan thyroïdien était normal.

Discussion/conclusion

La MEC est une maladie systémique, rare qui touche l'adulte d'âge mûr. L'atteinte osseuse, bilatérale et symétrique, est la plus fréquente et se manifeste par des douleurs des membres. Les localisations extra-osseuses sont décrites. Le DIC est la manifestation endocrinienne la plus rencontrée. Les localisations thyroïdiennes sont citées, mais reste exceptionnelles. Devant un nodule thyroïdien hyperfixant, survenant dans un contexte de douleurs osseuses associées ou non à un DIC, penser à éliminer une maladie d'Erdheim-Chester.

L'auteur n'a pas transmis de déclaration de conflit d'intérêt.