

Hétérotopie thyroïdienne (double localisation du tissu thyroïdien)

Dr MAZOUZ.O, Dr El Guecier.A, Dr FAFA.N, Pr MESKENE.D
Service d'endocrinologie/laboratoire d'endocrinologie et métabolisme(LEM)
Etablissement public hospitalier de Bologhine, Alger, Algérie

INTRODUCTION

L'hétérotopie thyroïdienne est une localisation anormale de tissus thyroïdiens normaux coexistant avec un organe normal et de localisation normale. Elle se distingue de l'ectopie thyroïdienne et d'une métastase du cancer de la thyroïde. C'est une anomalie congénitale due à un défaut de la maturation des tissus thyroïdiens.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas de la patiente A.C âgée de 52 ans, ménopausée il ya 4 ans, admise a notre niveau pour prise en charge d'une récurrence d'une maladie de Basedow, opérée à l'âge de 36 ans pour goitre diffus par thyroïdectomie subtotale avec étude histologique en faveur d'un goitre secondaire a une hyperplasie micro et macro-nodulaire vésiculaire. Depuis, la patiente est perdue de vue, elle a reconsulté 15 ans plus tard pour syndrome de thyrotoxicose sévère associée a une orbitopathie. Un bilan hormonal thyroïdien a confirmé l'hyperthyroïdie (TSH inférieure à 0.005µi/ml et FT4 supérieure à 100 pg/ml, TSI positif). Une échographie cervicale faite objectivait des reliquats thyroïdiens locaux. La patiente était mise sous Neomercazole puis totalisation isotopique. A 6 mois post ira-thérapie, elle a présenté une exacerbation de son orbitopathie, un scanner orbito-cérébral réalisé chez elle révéla une exophtalmie bilatérale asymétrique sans anomalies des muscles oculomoteurs ni nerfs optiques ayant nécessité la mise sous corticothérapie. Devant la discordance entre la sévérité des signes cliniques et l'importance du reliquat thyroïdien local, une scintigraphie thyroïdienne au technétium 99 a été faite chez elle objectivait une fixation au regard des reliquats thyroïdiens cervicaux associée a une importante fixation médiastinale de siège thymique (Figure1). Un scanner cervicothoracique confirme la présence de la masse médiastinale. La patiente est confiée en chirurgie pour l'exérèse de la masse, l'exploration chirurgicale retrouve une masse hypertrophiée sur le hile pulmonaire gauche et reposant sur le péricarde. L'étude histologique est en faveur d'une hyperplasie multinodulaire de la thyroïde.

DISCUSSION

❖ La glande thyroïde apparaît dès la troisième semaine de vie intra-utérine entre le premier et le deuxième arc branchial, puis elle poursuit sa migration pour atteindre à la septième semaine sa situation définitive en avant de la trachée [1]. Tout défaut de cette migration peut être à l'origine d'une dysgénésie thyroïdienne, qui regroupent l'ensemble des anomalies du développement de la glande thyroïde, et incluent, les hypoplasies, les ectopies, les athyrèses et l'hétérotopie [2].

❖ L'ectopie thyroïdienne est caractérisée par l'absence de la glande en regard du 2ème au 4ème [2]. L'hétérotopie c'est une localisation anormale de tissus normaux coexistant avec un organe normal et de localisation normale qu'il faut différencier avec la métastase d'un cancer.

❖ Plusieurs gènes ont été impliqués. L'étude génétique, pratiquée chez les souris, a montré que Les facteurs de transcription PAX8, NKX2-1, FOXE1, NKX2-5 et PAX9 semblent avoir un rôle important dans l'organogenèse et dans la migration de la thyroïde. Par contre, le mécanisme de formation des tissus ou organes aberrants peut résulter d'un blocage au cours de la migration ou par division d'une ébauche embryonnaire et/ou détournement d'un fragment de l'ébauche.

❖ La fréquence d'une ectopie de la glande thyroïde varie entre 7 à 10%. La localisation linguale est retrouvée dans 70 à 90 % des cas, plus rarement au niveau de la région sous-maxillaire, pré-hyoïdienne, péripharyngée, médiastinale et plus exceptionnellement au niveau du cœur, de l'œsophage, du diaphragme et des ovaires [3-4]. La localisation médiastinale est rare, expliquée par la liaison de la thyroïde avec le péricarde pendant la vie embryonnaire qui va être, par la suite, attirée vers le bas avec la descente du cœur dans la partie caudale.

❖ Chez l'homme la dysgénésie thyroïdienne est généralement une atteinte sporadique, mais dans 2 % des cas on retrouve d'autres cas dans la famille avec un sex-ratio d'un homme pour 4 femmes. Elle peut se manifester à tout âge mais le plus souvent, elle se voit pendant l'enfance, l'adolescence et autour de la ménopause car à ces moments, l'utilisation des hormones thyroïdiennes par l'organisme augmente et provoque l'élévation de la production de TSH entraînant ainsi l'augmentation du volume de la thyroïde ectopique.

❖ Le diagnostic de la dysgénésie thyroïdienne dépend de sa localisation, de son phénotype (athyrèse, hypoplasie, ectopie) et son expression fonctionnelle (hypothyroïdie, hyperthyroïdie, euthyroïdie).

❖ La majorité des goitres ectopiques au niveau médiastinal sont asymptomatiques, les manifestations cliniques sont surtout en relation avec les compressions des organes de voisinage telles qu'une dysphagie, une dyspnée, un syndrome cave supérieur [5]. Une douleur thoracique par compression nerveuse [5]. Ils posent un problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs à point de départ médiastinal notamment un thymome d'autant plus s'il ya un syndrome myasthénique secondaire à l'hyperthyroïdie en cas de tissu thyroïdien fonctionnel. Sur le plan fonctionnel, la glande ectopique peut sécréter des hormones comme une vraie glande thyroïde et tous les remaniements susceptibles d'affecter la glande thyroïde en position normale peuvent aussi affecter le tissu thyroïdien ectopique, tel un carcinome, un adénome, une hyperplasie, un phénomène inflammatoire ou une maladie auto-immune (Basedow), comme le cas de notre patiente et doivent donc être explorés de la même manière qu'une thyroïde eutopique.

CONCLUSION

L'hétérotopie thyroïdienne médiastinale est rare, l'expression clinique est variable. Son exploration morpho-fonctionnelle par le couple scintigraphie au technétium/TDM contribue à l'élaboration d'un diagnostic étiologique et topographique plus précis des foyers ectopiques.

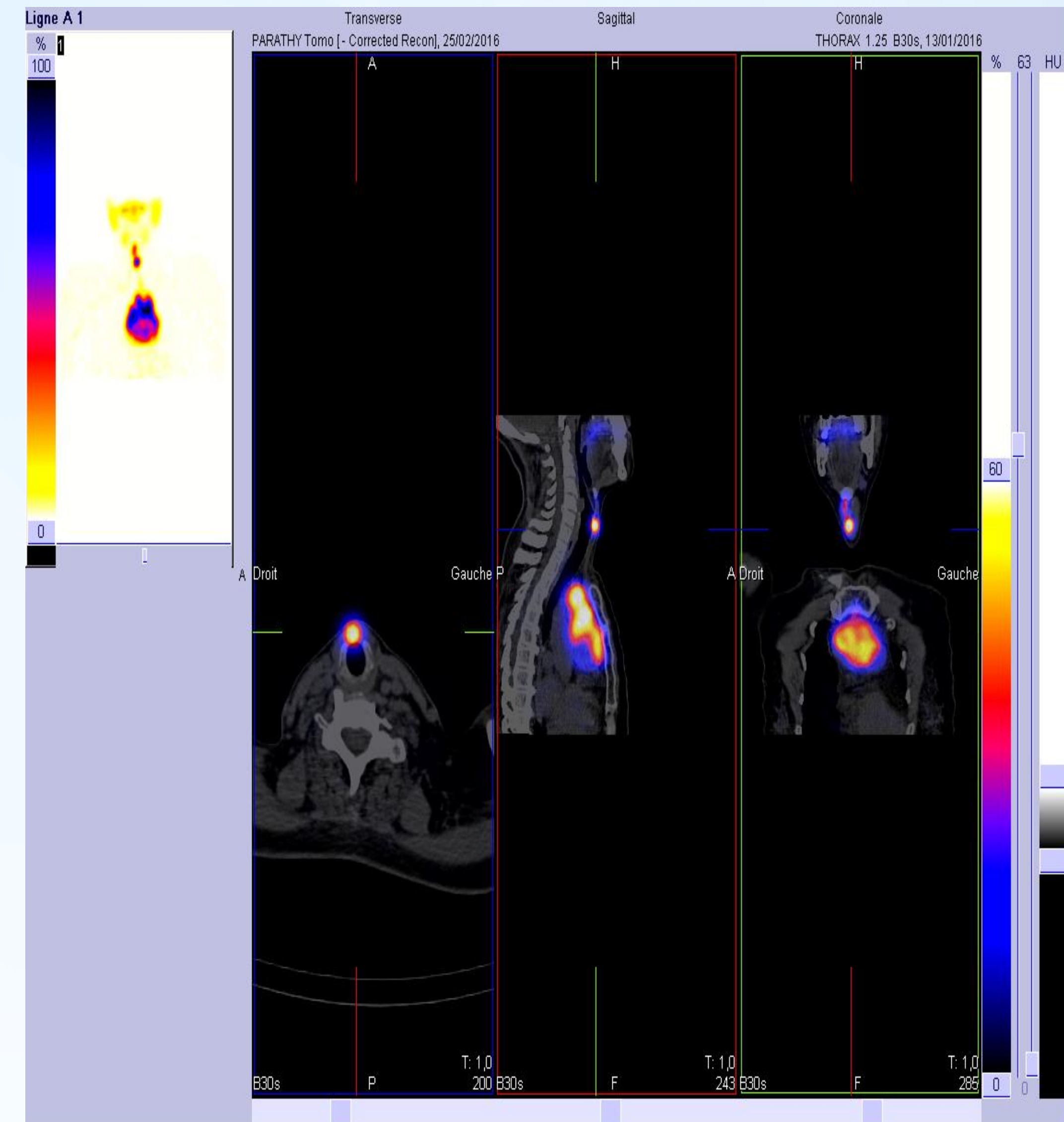


Figure 1: Aspect scintigraphique d'une hétérotopie thyroïdienne (cervicale et médiastinale) chez une patiente âgée de 52 ans.

❖ L'imagerie joue un rôle essentiel dans la confirmation du diagnostic [6]. Elle permet aussi d'orienter la stratégie thérapeutique et de détecter une éventuelle transformation maligne. L'échographie cervicale permet d'évoquer le diagnostic devant la présence d'une masse en dehors de la loge cervicale, ayant la même échostructure que le tissu thyroïdien [6], ses limites sont les localisations inaccessibles à l'échographie comme les localisations médiastinales d'où l'intérêt du scanner ou l'IRM. La scintigraphie au technétium, ou mieux à l'iode 123 est la méthode de choix. Elle permet de mettre en évidence une hyperfixation au niveau de la loge thyroïdienne et ailleurs, sa limite est la présence d'un tissu aberrant hypofixant ou non fonctionnel.

❖ Leur traitement dépend de la présentation clinique. En effet, les petites lésions ou les formes pauci-symptomatiques sont assujetties à une surveillance régulière. Une opothérapie substitutive est le plus souvent instaurée en cas d'hypothyroïdie, ou en cas de résection chirurgicale du tissu thyroïdien ectopique. L'indication chirurgicale est réservée pour les formes hémorragiques graves itératives, les formes compressives (dysphagie, obstruction des voies aériennes), forme très active (maladie de Basedow compliquée d'ophtalmopathie dans notre cas) et la transformation maligne.

❖ L'ira thérapie pourrait constituer une alternative à la chirurgie lorsque cette dernière est déconseillée ou refusée par le patient.

REFERENCES

- [1] Ghfir, I., Guerrouj, H., M'hamedi, F., Ouboukdiar, R., Mouaden, A., & Aouad, N. B. R. (2013). Double ectopie thyroïdienne explorée par imagerie scintigraphique en mode hybride TEMP/TDM. A propos d'un cas. Médecine Nucléaire, 37(10), 511-515.
- [2] Fanantenana, H. N., Hasina, R. N. O. N. L., Hery, R., Claude, R. A. J., & Ahmad, A. (2015). Une observation d'un goitre sur dysgénésie thyroïdienne pré-sternale. Pan African Medical Journal, 21(1).
- [3] Arriaga MA, Myers EN. Ectopic thyroid in the retroesophageal superior mediastinum. Otolaryngol Head Neck Surg 1988;99:338-40.
- [4] Basak S, Basak O, Odabasi O, Dzan E. Pharyngeal thyroid: a case report. Br J Oral Maxillofac Surg 1999;37:61-3.
- [5] El Oueriachi F, El Hammoumi MM, Arsalane A, Slaoui O, Diouri H, Kabiri EH. Primary mediastinal goiters. SpringerPlus 2014; 3: 503.
- [6] Bsis, M. A., Elissami, S., Matrane, A., & Benrais, N. (2013). Apport de la scintigraphie au Tc99m dans l'ectopie thyroïdienne. A propos d'un cas. Médecine Nucléaire, 37(10), 516-519.0