

ASSOCIATION CARCINOME THYROIDIEN ET XERODERMA PIGMENTOSUM: à propos d'un cas

FZ.Iftahy , S.El Aziz, S.Bensbaa, A.Chadli

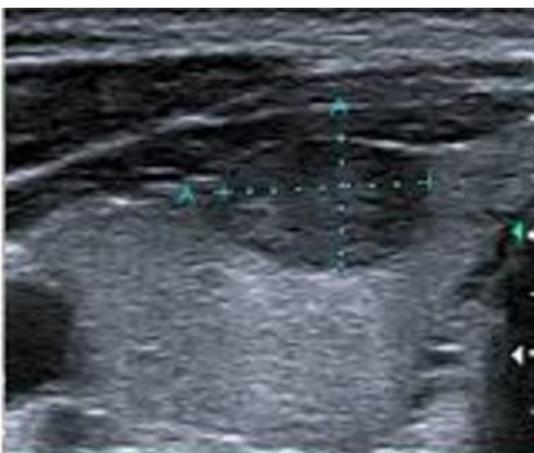
Service d'Endocrinologie et Maladies Métabolique, CHU Ibn Rochd, Casablanca

INTRODUCTION

- Le xeroderma pigmentosum (XP) est une maladie génétique rare caractérisée par une atteinte systémique principalement neurologique.
- L'association (XP) et anomalies thyroïdiennes a été rapportée par plusieurs études avec une fréquence plus élevée chez les patients (XP) du groupe C.
- Dans ce cadre, nous rapportons une observation médicale d'un jeune patient suivi au service d'endocrinologie , de diabétologie et de maladies métaboliques du CHU de casablanca.

OBSERVATION MEDICALE

- Patient âgé de 10 ans, 2^{ème} d'une fraterie de 2, issu d'un mariage consanguin, suivi pour XP depuis l'âge de 8 ans, qui a consulté pour la constatation par la mère d'une tuméfaction cervicale découverte il y'a 1 an associée à une dysphagie sans autres signes de compression ni signes de dysthyroïdie, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général.
- L'examen clinique a mis en évidence :
un patient en bon état général
normocarde (FC:80bpm)
IMC: 15,3Kg/m²
Examen cervical: Goitre grade 1 avec présence d'un nodule lobaire droit de 1,5cm indolore, mobile à la déglutition, ferme à la palpation, sans adénopathies palpables..
- Au bilan:
TSH: 6,46µUI/ml (0,35-5)
T4L: 10,96pg/ml (8,2-15,1)
Ac anti thyroglobuline: 4UI/ml
Calcitonine: <3ng/ml
L'échographie cervicale : présence au niveau loboisthmique droit d'un nodule isolé solide isoéchogène ovalaire de contours réguliers bien limités mesurant 17*7 mm classé tirads 3 avec présence de ganglions latéro cervicaux bilatéraux.



- **cytoponction du nodule:** suspicion de carcinome papillaire par la présence de noyaux hypertrophiques , ovalaires, déformés avec des rainures.
- **Traitement:** thyroïdectomie totale avec une exploration des chaînes ganglionnaires .
- **Examen anatomopathologique:** carcinome thyroïdien papillaire à différenciation vésiculaire de 1,5 cm sans effraction capsulaire ni embolies vasculaires classé PT1b.
- Le patient n'a pas bénéficié d'irathérapie et a été mis sous traitement par levothyroxine à dose freinatrice.
- **Evolution** a été marquée par la présence:
 - Sur le plan clinique: présence d'une adénopathie latérale de 1,5cm indolore mobile à la déglutition
 - Sur le plan paraclinique:
TSH: 0,57µUI/ml (sous 75µg de lévothyrox)
Thyroglobuline: <0,2ng/ml
Ac anti thyroglobuline: 6UI/ml (<115)

Echographie cervicale: présence à la limite des secteurs II et III des 2 cotés d'un ganglion allongé à centre modérément hyperéchogène de 34*6mm à gauche et de 25*8mm à droite, et un autre au dessous de ce dernier de 15*4mm.

Le reste du bilan est en cours.

CONCLUSION

- Les anomalies thyroïdiennes sont fréquentes chez les patients suivis pour xeroderma pigmentosum.
- Peu d'étude ont rapporté des cas associant le carcinome thyroïdien et XP.
- Cette observation médicale nous montre l'intérêt de bilancer tout nodule thyroïdien chez tout patient suivi pour XP par une échographie cervicale systématique suivie d'une cytoponction si nécessaire.

REFERENCES

- M.Jones et al. Association *xéoderma pigmentosum* et anomalies thyroïdiennes : étude préliminaire [Volume 141, Issue 12, Supplement, December 2014, Page S378](#)