

# L'histiocytose Langerhansienne de la thyroïde; une localisation exceptionnelle : A propos d'une observation

S. Khensal , K. Benmohammed, F. Latreche, N. Nouri, , A. Lezzar  
Service Endocrinologie – Diabétologie, CHU Constantine, Faculté de Médecine- Université Constantine 3

## INTRODUCTION

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une maladie rare, caractérisée par une prolifération clonale de cellules histiocytaires pouvant infiltrer tous les organes. Elle est le plus souvent rencontrée chez les enfants avec une incidence de 3- 5 cas/million d'habitants/ an, et encore plus rare chez les adultes puisqu'elle est considérée comme une « maladie orpheline », avec une prévalence estimée à 1-2 cas/ million d'habitants. L'âge moyen au diagnostic est de 33 ans. Le diabète insipide, manifestation endocrinienne la plus fréquente de cette maladie, est retrouvé chez 30 à 40% des patients adultes. Il est associé fréquemment à l'insuffisance anté-hypophysaire retrouvée dans 20% des cas, alors que l'atteinte thyroïdienne est exceptionnelle (1-4).

## OBSERVATION

Nous rapportons à travers cette observation le cas d'un patient âgé de 30 ans, sans antécédents particuliers qui consulte en endocrinologie pour un syndrome polyuropolydipsique chiffré à 10 litres/jours d'installation rapide dont les explorations révèlent un diabète insipide central associé à un déficit somato-gonadotrope. L'IRM hypothalamo-hypophysaire (Figure 1) retrouve une lésion nodulaire de la tige pituitaire de 12 mm avec disparition de l'hypersignal spontané de la posthypophyse. Parallèlement, un goitre multinodulaire en euthyroïdie clinique et biologique, suspect de malignité a été découvert, motivant ainsi la pratique d'une thyroïdectomie totale. L'étude anatomo-pathologique révèle alors l'aspect pathognomonique d'HL confirmé par un immunomarquage positif aux marqueurs : CD<sub>68</sub>, CD<sub>1a</sub>, PS<sub>100</sub>. Une substitution hormonale est préconisée chez le patient avec une surveillance étroite pour détecter la survenue d'autres déficits endocriniens.

## DISCUSSION

Les histiocytoses constituent un groupe hétérogène de lésions rassemblant l'ensemble des pathologies du système réticulo-endothélial et qui sont caractérisées par la prolifération et/ou l'activation des cellules histiocytaires. Le groupe I correspond à l'histiocytose X, initialement dénommée ainsi par Lichtenstein, appelée histiocytose langerhansienne à la suite des travaux de Nezelof. L'HL est une maladie systémique rare avec une localisation prédictive hypothalamo-hypophysaire. Quelques études seulement, utilisant des tests hormonaux adéquats, se sont intéressées à ces localisations endocriniennes et le diabète insipide en constitue la manifestation la plus fréquente (Tableau 1) (1), alors que la localisation thyroïdienne est encore plus rare.

Il est important de poser un diagnostic et une prise en charge précoces car l'atteinte multi-systémique de L'HL s'accompagne d'une mortalité de 20% et 50% des patients survivants développent au moins une conséquence permanente. Le diagnostic de confirmation est anatomopathologique. L'étude en microscopie électronique montre la présence de **granules de Birbeck** intra-cytoplasmiques qui sont très spécifiques de la cellule de Langerhans. Cette recherche n'est pas systématique en pratique courante, car il existe des marqueurs antigéniques de surface qui permettent par ailleurs de poser le diagnostic, comme la **protéine S100** et surtout le **CD1a**, qui est spécifique.

Author [Ref]	Population (total)	Number of patients	Multisystem disease	Pituitary deficiency (any)	DI	PRL	FSH/LH	GH	ACTH	TSH	Pan-hypo
Nanduri <i>et al.</i> <sup>a,b</sup>	Children-adults <sup>c</sup>	275	144 (52%)	50 (18%)	49 (18%)	NA	7 (3%)	21 (8%)	3 (1%)	5 (2%)	3 (1%)
Kaltsas <i>et al.</i> <sup>*</sup>	Adults	12	11 (92%)	12 (100%)	12 (100%)	2 (17%)	7 (58%)	8 (67%)	5 (42%)	5 (42%)	5 (42%)
Arico <i>et al.</i>	Adults	274	188 (67%)	NA	81 (30%)	NA	NA	NA	NA	NA	NA
Donadieu <i>et al.</i> <sup>*</sup>	Children-adults <sup>c</sup>	589	NA	145 (25%)	141 (24%)	NA	17 (3%)	61 (10%)	10 (2%)	23 (4%)	9 (2%)
Haupt <i>et al.</i>	Children	182	108 (59%)	NA	43 (24%)	NA	NA	17 (9%)	NA	NA	NA
Amato <i>et al.</i> <sup>*</sup>	Children	46	NA	10 (22%)	10 (22%)	NA	2 (4%)	4 (9%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Grois <i>et al.</i>	Children	1741	520 (30%)	NA	212 (12%)	NA	NA	NA	NA	NA	NA
Makras <i>et al.</i> <sup>*</sup>	Adults	17	17 (100%)	16 (94%)	16 (94%)	2 (12%)	9 (53%)	9 (53%)	1 (6%)	0 (0%)	0 (0%)
Mittheisz <i>et al.</i> <sup>*</sup>	Children	25	9 (36%)	7 (28%)	7 (28%)	NA	1 (4%)	3 (12%)	0 (0%)	4 (16%)	0 (0%)

<sup>a</sup>Abbreviations: ACTH, patients with ACTH deficiency; FSH/LH, patients with gonadotropin deficiency; GH, patients with GH deficiency; NA, not assigned; Pan-hypo, pan-hypopituitarism; PRL, patients with increased prolactin levels; TSH, patients with TSH deficiency.

<sup>b</sup>The studies with (\*) included patients with complete assessment of both posterior and anterior pituitary function.

<sup>c</sup>According to the studies, either both children and adults were included or some children became adults during the reported period of follow-up.

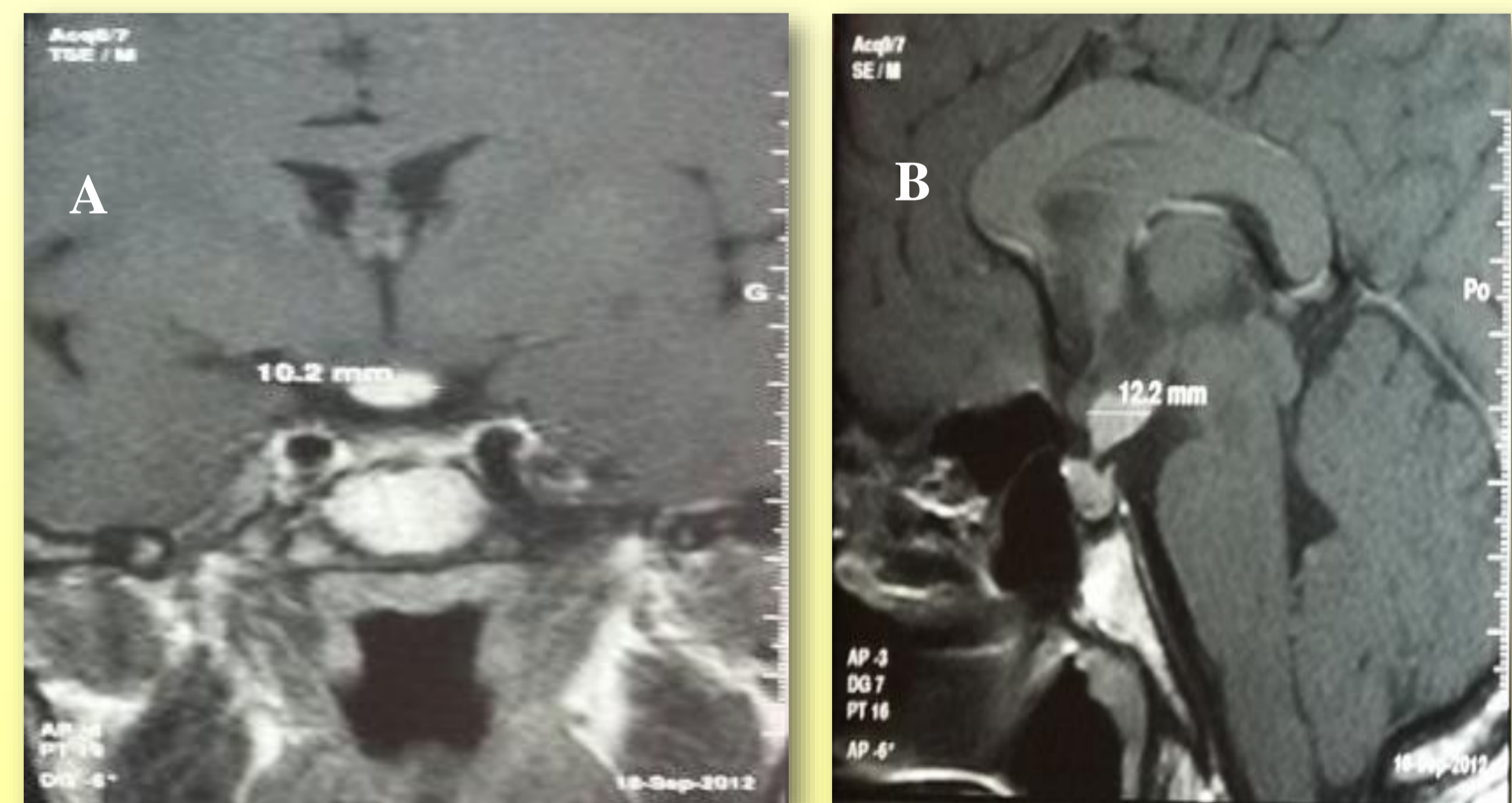


Figure 1: lésion nodulaire de la tige pituitaire de 12 mm à l'IRM, en isosignal T1, rehaussement intense après injection de produit de contraste (A) avec disparition de l'hypersignal spontané de la posthypophyse (B)

Tableau 1: Prévalence des déficits hypophysaires chez les patients présentant une histiocytose Langerhansienne selon une revue récente de la littérature (1)

## CONCLUSION

L'HL est une maladie rare dont l'évolution est imprévisible. Elle peut régresser spontanément ou évoluer vers une forme disséminée multisystémique compromettant ainsi les fonctions vitales. La prise en charge de L'HL est multidisciplinaire nécessitant un suivi régulier pour détecter les localisations asymptomatiques. En dehors de la substitution des différents déficits hormonaux, il n'existe pas à l'heure actuelle d'approche thérapeutique optimale des formes adultes de l'HL.

## BIBLIOGRAPHIE