

Goître amyloïde

L'amylose est un dépôt extracellulaire anormal de fibrilles amyloïdes dans un ou plusieurs tissus, dont les mécanismes physiopathologiques ne sont pas complètement connus. Dans les amyloses généralisées, tous les organes peuvent être atteints mais l'atteinte thyroïdienne est très rare.

L'infiltration amyloïde au niveau de la glande thyroïde est un phénomène peu fréquent, mais bien connu ; cependant l'apparition d'un goitre secondaire à des dépôts amyloïdes est rare. Il s'agit d'un goitre rapidement progressif et souvent compressif pouvant simuler un cancer thyroïdien (1). Il est rarement évoqué cliniquement même en présence d'une amylose connue (2). A ce propos nous rapportons le cas d'une femme ayant un goitre amyloïde.

Observation

Patiente âgée de 50 ans, diabétique type 2 sous antidiabétiques oraux, a été hospitalisée pour thyrotoxicose et goitre. La patiente se plaignait depuis trois semaines de palpitations, bouffées de chaleur et de dysphagie. Elle signalait par ailleurs, l'apparition d'une masse cervicale ayant rapidement augmenté de volume. L'examen clinique à l'admission, a montré des signes d'hyperthyroïdie avec tachycardie à 94 bat/mn, tremblements fins des extrémités, thermophobie et un goitre stade III de consistance ferme, non soufflant, compressif. Le bilan thyroïdien a confirmé l'hyperthyroïdie en montrant une TSH inférieure à 0.1 μ U/ml. L'échographie cervicale a montré un goitre hétérogène multi-nodulaire sans adénopathies cervicales. La patiente a été mise sous traitement freinateur à base de lévothyrox 25 μ g/j. Devant l'aggravation des signes d'hyperthyroïdie et le caractère compressif du goitre elle a bénéficié d'une thyroïdectomie totale avec à l'examen histologique présence de dépôts amyloïdes avec négativité de l'anticorps AA. Une enquête à la recherche d'une origine secondaire est restée négative. Un bilan exhaustif (biopsies cutanée, glandes salivaires accessoires et rectale sont négatives ; protéinurie négative, échographie cardiaque normale) à la recherche d'une amylose systémique était négatif. Le diagnostic d'un goitre amyloïde (GA) a été retenu. La patiente a été mise sous Lévothyrox à dose progressive. Elle est suivie régulièrement. Elle est toujours en euthyroïdie et le bilan d'amylose systémique est toujours négatif.

Conclusion

Les goitres amyloïdes sont en général euthyroïdiens et se manifestent très souvent par des signes de compression. Il n'y a pas d'attitude spécifique à envisager outre une chirurgie de nécessité en cas de signes de compression.

Références

1. Hamed G, Heffess CS, Shmookler BM, Wenig BM. Amyloid goiter. A clinicopathologic study of 14 cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 1995;104:306-302.
2. Lasry F, Badr A, Oumlil M, Hadj Khalifa H. Amylose rénale révélée par un goitre associé à un syndrome néphrotique. *Archives de pédiatrie* 2003; 10 : 830-835.

Besma Ben Dhaou, Fatma Derbali, Fatma Boussema, Zohra Aydi, Lilia Baili, Lilia Rokhani*

Service de médecine interne Hôpital Habib Thameur Tunis Tunisie, Faculté de Tunis ElManar, Faculté de médecine Tunis

**Service de médecine Hôpital Régional de Sidi Bouzid Tunisie*

Syndrome de Kartagener : prise en charge et pronostic.

Le syndrome de Kartagener est défini par une triade associant une dilatation des bronches (DDB), un situs inversus et une sinusite. Il a été décrit la première fois par Siewiert en 1904 (1). Ce syndrome est très rare. Son incidence est estimée à 1/32 000 habitants (2). Il s'agit d'une maladie génétique à transmission autosomique récessive qui pose de réels défis de prise en charge à cause de ses complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital de l'individu (3). C'est à travers 2 observations que sont discutés la prise en charge et le pronostic du syndrome de Kartagener.

Observation n°1

Il s'agit d'une patiente âgée de 20 ans, célibataire, aux antécédents d'hospitalisations depuis le jeune âge pour infections respiratoires basses à répétition. Elle a été hospitalisée en Juin 2010 pour une insuffisance respiratoire aigue. L'examen physique a révélé une malade cachectique (indice de masse corporelle à 13 kg/mm²), un hippocratisme digital, des râles sous crépitants, une saturation d'oxygène à l'air ambiant à 66 % et un choc de pointe dévié à droite. La radiographie du thorax a montré une dextrocardie et des images kystiques bilatérales dont certaines sont le siège d'un niveau hydro-aérique (Fig 1).

Figure 1 : Radiographie du thorax (face) : une dextrocardie associée à des images kystiques intraparenchymateuses.

