

Club de pathologie endocrine, Carrefour 2008 : L. Mescam, N. Sturm, CHU Grenoble

Renseignements cliniques :

Patiente de 25 ans, aux nombreux antécédents. Mars 2007, greffe bi-pulmonaire pour fibrose intersticielle idiopathique (aspect histologique d'UIP : usual interstitial pneumonia). Juillet 2007, hémorragies digestives motivant une résection iléo-caecale (examen macroscopique et histologique compatibles avec une maladie inflammatoire chronique intestinale). Début 2008, pancytopénie sous immunosuppresseurs. Février, apparition brutale d'un gonflement cervical douloureux, avec dysphagie et hyperthyroïdie. Scanner cervical : goître multinodulaire bilatéral avec plusieurs formations hypodenses, et infiltration liquidienne des espaces graisseux de la colonne cervicale, sans adénopathie. Scanner thoracique : pneumopathie à forme ronde du lobe inférieur gauche. Les biopsies thyroïdiennes montrent une inflammation aiguë fibrineuse des septa interlobulaires, sans agent pathogène identifié. Une thyroïdectomie totale est décidée.

Description anatomopathologique :

Examen macroscopique : plusieurs nodules blanchâtres mal limités. Examen histologique : architecture lobulaire avec vésicules fantomatiques témoignant d'une nécrose ischémique, et foyers abcédés caractérisés par des nappes de polynucléaires neutrophiles altérés et des cellules géantes multinucléées. Présence de lésions vasculaires : thrombi fibrino-cruoriques et septiques. A fort grossissement, filaments mycéliens au sein des plages nécrotiques et abcédées ainsi que dans la lumière et la paroi des vaisseaux. Ces filaments ont une taille et un calibre variables, sont peu ou pas septés et présentent un aspect chiffonné, vrillé, avec des dilatations. Les branchements se font à angle droit ou parfois aigu.

Diagnostic proposé :

Thyroïdite aiguë abcédée et nécrotique en rapport avec une mucormycose angio-invasive.

Clefs du diagnostic :

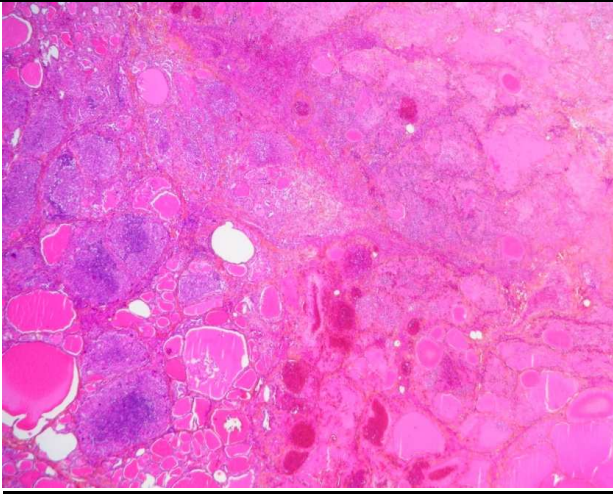
Mise en évidence de filaments mycéliens du genre « mucorale » sur les colorations spéciales (PAS et Grocott). Les mucorales sont des champignons filamenteux caractérisés par une taille et un calibre variables (5 à 50 microns), un aspect chiffonné, vrillé avec des dilatations, le plus souvent sans septa. Les filaments sont simples ou présentent des branchements à angle droit, ou parfois aigu. L'angiotropisme est typique, à l'origine de thrombi fibrino-cruoriques et septiques, entraînant des phénomènes de nécrose ischémique. Le diagnostic histologique est confirmé par l'examen mycologique des prélèvements thyroïdiens et des prélèvements pulmonaires effectués ultérieurement sur la pièce de lobectomie, dont la culture identifie des colonies d'*Absidia Corymbifera* appartenant à la famille des mucormycoses (ou zygomycoses). Lorsque la culture de ces champignons fragiles est un échec, l'identification est possible par technique de biologie moléculaire (PCR sur fragment congelé, Institut Pasteur Paris).

Principaux diagnostics différentiels :

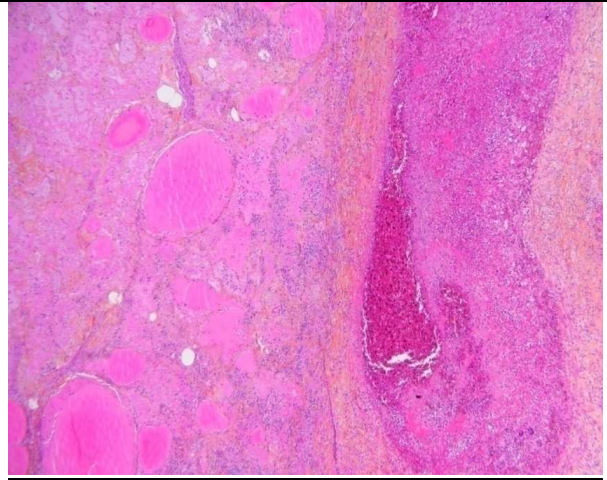
La thyroïde est très rarement le siège d'infections, notamment mycotique. Cependant, l'immunosuppression et la neutropénie constituent un terrain de prédilection pour les infections à champignons filamenteux. Le principal diagnostic différentiel s'effectue avec une aspergillose. L'*Aspergillus sp* est un champignon filamenteux, également angiotrope, et potentiellement à l'origine d'une nécrose de l'organe atteint. Il est plus petit et régulier (5 à 10 microns), septé, avec des branchements particuliers, dichotomiques à angle aigu. Une candidose est aussi à évoquer, notamment pour sa fréquence, caractérisée par la présence de pseudo-filaments (ou de levures), de petite taille (2 à 10 microns), mais non ramifiés et non angiotropes. Les différentes particularités morphologiques de ces trois agents pathogènes sont mises en évidence par un PAS ou un Grocott.

La reconnaissance d'une infection à mucormycose constitue une urgence diagnostique et thérapeutique : les différents champignons filamenteux ne sont pas sensibles aux mêmes traitements anti-fongiques, et la mortalité d'une infection à mucormycose reste très élevée (50 à 85%).

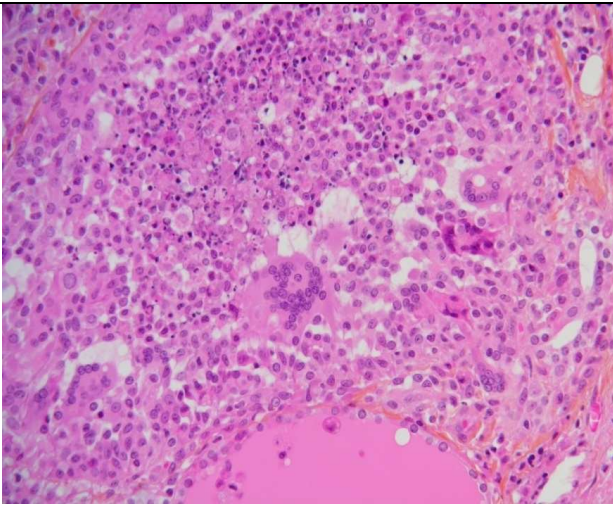
Figures



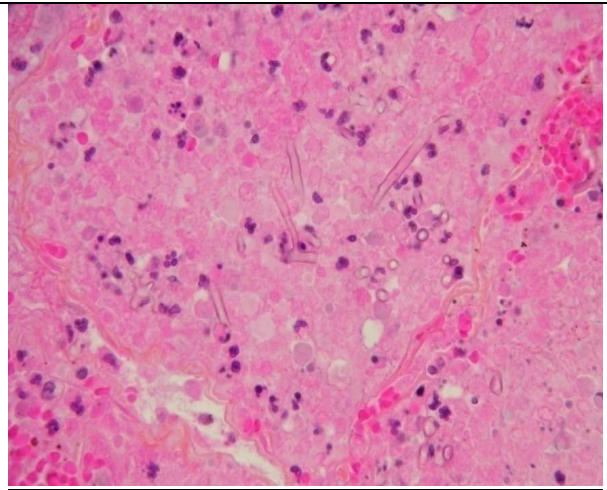
Thyroïdite nécrotique et abcédée. Vésicules fantomatiques, infarciées, associées à des foyers abcédés.
HES x 4.



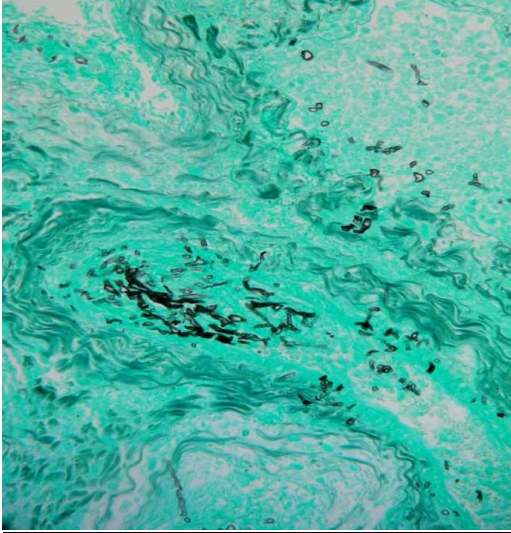
Lésions vasculaires. Thrombus fibrino-érythrocytaire, à l'origine de phénomènes de nécrose de type ischémique. HES x 20.



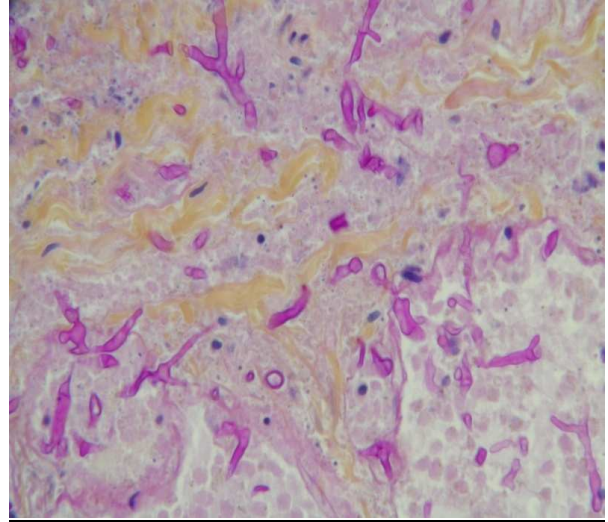
Micro-abcès. Polynucléaires neutrophiles et cellules géantes multinucléées. HES x 40.



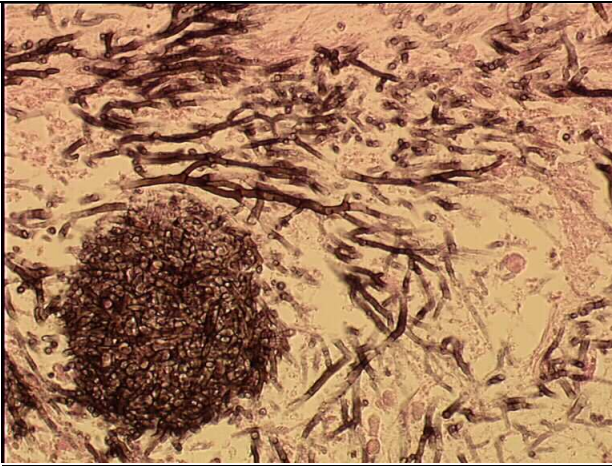
Filaments mycéliens au sein de plages de nécrose.
HES x 40.



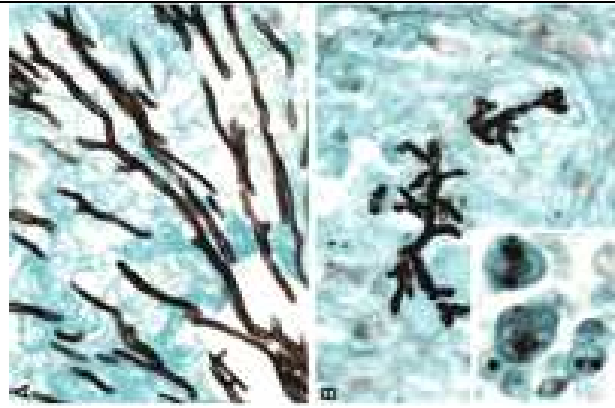
Filaments mycéliens dans les plages de nécrose (N) et dans la lumière et la paroi des vaisseaux (V) (angiotropisme). Grocott x 20.



Filaments mycéliens du genre « mucorale » (*Absidia* sp) : taille et calibre irréguliers, peu ou pas septés, d'aspect chiffonné, vrillé, avec des dilatations. Branchements à angle droit ou aigu. PAS x 40.



Aspergillus Sp : filaments réguliers, de 5 à 10 microns, septés, branchements dichotomiques à angle aigu. Grocott x 40.



Candida Sp : pseudo-filaments simples, de petite taille (2 à 5 microns), non angiotropes. Grocott x 40.