

Myélolipome surrénalien révélateur d'une maladie de Cushing : association exceptionnelle

A.Merazka , S.Achir ,D.Foudil ,M.Semrouni
Service d'Endocrinologie. Centre Pierre et Marie Curie. Alger. Algérie

Introduction :Le myélolipome surrénalien(MLS) est une tumeur bénigne rare d'origine inconnue, à composante mixte (adipeuse et hématopoïétique), souvent de découverte fortuite.

Le MLS est non fonctionnel, mais peut être associé à des hypersécrétions hormonales surrénaliennes ou hypophysaires.

Cas Clinique: Nous rapportons l'observation inédite d'une patiente âgée de 45 ans , sans antécédents pathologiques notables ,présentant un myélolipome surrénalien gauche géant mesurant 52x48mm révélé par des lombalgies.

La TDM abdominale oriente le diagnostic et une exérèse chirurgicale a été indiquée étant donné la taille tumorale et son caractère symptomatique. L'histologie a confirmé le diagnostic avec présence d'une hyperplasie surrénalienne diffuse associée.

La patiente interrompt tout suivi pendant dix ans, elle reconsulte dans un tableau clinique d'hypercorticisme et d'hypercatabolisme sans signes d'hyperandrogénie.

Le bilan endocrinien montrait un hypercorticisme endogène ACTH-dépendant : une élévation du Cortisol libre urinaire(CLU), une abolition du cycle nyctéméral du cortisol ,une absence de réponse au freinage faible à la Dexaméthasone et des taux d'ACTH >15pg/ml (Fig1).

La TDM abdominale révélait un adénome surrénalien controlatéral (droit) de 25mm (Fig 2) , hyperfixant à la scintigraphie au Norcholesterol (Fig 3).

Notre patiente avait également un retentissement vasculaire(HTA) et métabolique (Diabète sucré).

Ce taux d'ACTH a conduit à la réalisation d'une IRM hypophysaire dynamique montrant un adénome hypophysaire de 6X10X8mm (Fig 4)

Une surrénalectomie controlatérale était donc réalisée, l'examen anatomo-pathologique concluait à un adénome cortico-surrénalien de 20mm avec toutes les caractéristiques de bénignité au sein d'un parenchyme surrénalien hyperplasique. ; l'Hydrocortisone a été prescrite en post-opératoire. Il est également prévu d'opérer l'adénome hypophysaire afin d'éviter la survenue d'un syndrome de Nelson.

Exploration	8h	16h	00h
CLU (nmol/24h)	554 (2X Nle)	-	-
Cycle cortisol (nmol/l)	728	669	586
Cycle ACTH (Pg/ml)	59	48	
Freinage Faible (nmol/l)	54 (négatif)	-	-

Figure 1 : exploration hormonale

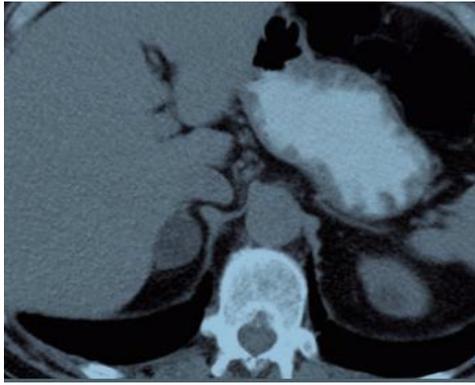


Fig 2 : TDM abdominale : adénome
surrénalien droit

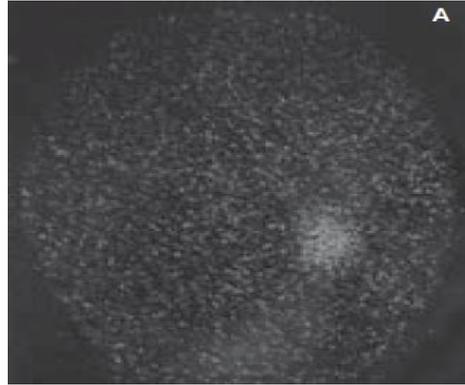


Fig 3 : masse hypercaptante à la
scintigraphie au Norcholesterol

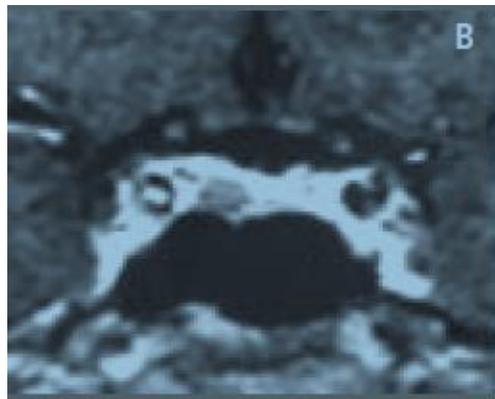


Fig 4 : adénome hypophysaire de 6X10X8mm
latéralisé à droite

Discussion : Les MLS, habituellement n'engendrent pas des troubles endocriniens. Trois modèles cliniques sont décrits : le MLS isolé ; le MLS hémorragique aigu ; et le MLS associé à une autre pathologie surrénalienne (association décrite avec hypercorticisme, déficit en 21 hydroxylase , hyperaldostéronisme et avec des adénomes non sécrétants).

Des publications britanniques et japonaises ont retrouvé 26 cas de MLS associés à une anomalie endocrinienne, dont 6 à un adénome cortisolique, cependant aucun cas d'association avec hyperplasie surrénalienne bilatérale liée à un adénome corticotrope n'a été rapporté ,tel est le cas de notre patiente , faisant de ce MLS un cas très exceptionnel.

Conclusion : cette observation nous montre une association étonnante de 2 maladies rares. Au-delà de sa description, elle nous incite à réfléchir sur plusieurs points, notamment à ne pas méconnaître un adénome corticotrope au risque de voir s'installer un syndrome de Nelson.

Références :

- 1- Arnaldi G, et al Diagnosis and complications of Cushing's syndrome: a consensus statement. J Clin Endocrinol Metab 2003;88:5593-602
- 2-Papanicolaou D, all Night-time salivary cortisol: a useful test for the diagnosis of Cushing's syndrome. JCEM 2002;87:4515
- 3-Mansmann G, Lau J, Balk E, et coll: The clinically inapparent adrenal mass: update in diagnosis and management. Endocr Rev, 2004; 25:309-4.