

INCIDENTALOME SURRÉNALIEN BILATÉRAL RÉVÉLANT UNE ASSOCIATION RARE: PHEOCHROMOCYTOME ET SYNDROME DE CUSHING

Amel Melki, Ibtissem Oueslati, M.Osman Kilani, Nadia Khessairi, Nadia Mchirgui, Karima Khiari, Néjib Ben Abdallah
Service de Médecine Interne A –Unité d'Endocrinologie- Hôpital Charles Nicolle. Tunis-Tunisie

INTRODUCTION

Le phéochromocytome s'associe rarement à une hypersécrétion corticosurrénale. Il s'agit le plus souvent d'une sécrétion ectopique d'ACTH par le phéochromocytome, responsable d'un syndrome de cushing ACTH-dépendant.

Nous rapportons dans ce travail un cas particulier de patient présentant un syndrome de cushing infra-clinique et un phéochromocytome découverts lors de l'exploration d'un incidentalome surrénalien bilatéral.

OBSERVATION

Patient âgé de 44 ans, hospitalisé dans notre service pour exploration d'un incidentalome surrénalien bilatéral découvert à l'occasion d'un angioscanner de l'aorte et des artères des membres inférieurs.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS:

- Diabète type 2 connu depuis 9 ans, insulinonécessitant depuis 5 ans (sous deux doses d'insuline NPH et 3 doses d'insuline rapide).
- HTA connue depuis 3ans, sous Amlodipine 10=1cp/j
- Artériopathie oblitérante des membres inférieurs
- Amputation de la jambe droite pour gangrène humide
- Pontage de l'artère fémorale superficielle gauche

SIGNES FONCTIONNELS:

- Triade de Ménard évoluant depuis 4mois
- Amaigrissement récent de 4kg.

A L'EXAMEN:

- Poids=70kg, IMC=20,23 kg/m², TT=91cm,
- TA (couché)= 13/8 mmHg, TA (debout)=120/80 mmHg,
- pas d'érythrose faciale, pas de répartition facio-tronculaire, pas de vergetures pourpres, pas d'amyotrophie des extrémités.
- Abdomen souple dépressible sensible au niveau lombaire.
- Thyroïde palpable de taille normale
- Absence de taches café au lait

Le reste de l'examen était sans particularité

- ECG: rythme régulier sinusal à 100 bpm, Bloc de branche droit complet, pas de troubles de la repolarisation.

A LA BIOLOGIE:

	Chez notre patient	Valeurs usuelles
Glycémie à jeun (g/l)	3,59	0,7-1
HbA1c%	10,4	3,5-6,2
Cholestérol total (g/l)	2,36	1,24-2
Triglycérides (g/l)	2,81	0,35-1,50
Créatinine (umol/l)	58	53-97
Natrémie(mmol/l)	139	136-146
Kaliémie (mmol/l)	3,30	3,5-4,6
Natriurèse de 24h	185	
Kaliurèse de 24 h	86	
Globules blancs /PNN	17870/13500	GB<10000 PNN<5000
CRP (mg/l)	0,4	<5
Calcémie/phosp	2,28/0,97	Calcémie=2,25-2,60 Phosp=0,80-1,45
PTH en pg/ml	22,3	10-60
Calcitonine en ng/ml	152	<10ng/l
TSH/FT4	0,702/0,95	TSH=0,35-4.94 FT4=0,70-1,48

Exploration de l' incidentalome:

- Dérivés méthoxylés urinaires 3 jours de suite= 10 fois la normale
- Cortisol plasmatique de base= 611nmol/l
- Cortisol après freination faible (2 mg de dexaméthasone/j pd 2 jours)=599nmol/l
- Aldostéronémie (couché)= 65pg/ml, Activité rénine plasmatique= 11.3ng/ml

➔ Phéochromocytome + syndrome de cushing

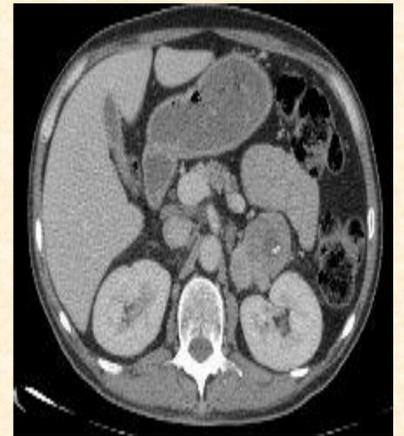
Diagnostic étiologique du syndrome de cushing:

- ACTH = 23pg/ml ➔ SC ACTH dépendant
- Cortisol après freination forte (8 mg de dexaméthasone/j pd 2 jours)= 351nmol/l ➔ sécrétion ectopique d'ACTH

BILAN RADIOLOGIQUE:

TDM abdominale:

2 masses surrénaliennes mesurant à droite 24*26*49mm, et à gauche 37*60*71.



- Scintigraphie au MIBG: aspect en faveur d'un phéochromocytome bilatéral sans signe de localisation secondaire.

- Echographie cardiaque: pas d'HVG, FE VG=70%, pas d'HTAP.

- Echographie thyroïdienne: 2 nodules thyroïdiens suspects:

- N1:polaire inférieur droit mal limité, hypoéchogène,hétérogène, contenant des microcalcifications et à double vascularisation centrale et périphérique, mesurant 0,7*0,8*1,5cm
- N2:polaire inférieur gauche de même aspect que N1 mesurant 1*0,7*1,2cm

PRISE EN CHARGE:

- Adaptation des doses d'insuline en fonction des cycles glycémiques
- Correction de l'hypokaliémie (Kaléorid 600= 1 cp/j)
- Mis sous alphabloquant: prazosine 2,5 mg/j
- Puis association d'un bêtabloquant
- Une surrénalectomie bilatérale en deux temps a été indiquée.

- La surrénalectomie gauche a été pratiquée le 12/06/2014 sans incidents.

Examen anapath:

- le parenchyme surrénalien est dissocié par 5 formations nodulaires bien limitées(de 4 à 1cm de grand axe) au dépens de la médullosurrénale, faites d'une prolifération gris brunâtre avec des foyers hémorragiques et focalement kystisés.
- absence d'effraction capsulaire ou d'envahissement vasculaire.
- absence d'atypies cyto-nucléaires majeures
- absence de nécrose.
- la corticosurrénale est sans particularité.

EVOLUTION APRÈS LA SURRÉNALECTOMIE GAUCHE:

Sur le plan clinique:

TA stable entre 10/7 cm Hg et 14/9cmHg sous Alpress2,5=1cp /j et Avlocardyl40=1/4cp*3/j

Sur le plan biologique:

Dérivés méthoxylés urinaires =1190 et 1433 nmol/créat (VN<280nmol/créat)
Cortisolémie de base=256nmol/l /Cortisolémie après freinage faible=114nmol/l

- La surrénalectomie droite sera réalisée fin septembre 2014.

- Une thyroïdectomie totale pour carcinome médullaire de la thyroïde après surrénalectomie.

- Etude génétique (gène RET) en cours.

Conclusion

L'association d'un phéochromocytome à une sécrétion de cortisol par la même glande est rarement décrite dans la littérature. Plusieurs hypothèses sont avancées pour expliquer cette association dont la plus plausible est la sécrétion ectopique d'ACTH par le phéochromocytome responsable d'une hyperplasie bilatérale de la corticosurrénale.

La plupart des phéochromocytomes sont sporadiques mais peuvent être associés à d'autres lésions neuroendocrines à savoir un carcinome médullaire de la thyroïde réalisant une NEM2a d'où l'importance de rechercher ces associations et les traiter à temps.