

# HTA AVEC INCLUSIONS SURRENALIENNES INTRATESTICULAIRES REVELANT UNE HCS PAR BLOC EN 11 $\beta$ HYDROXYLASE A L'AGE ADULTE

L Rabehi, S Azzoug, F Chentli  
Service Endocrinologie et Maladies métaboliques, CHU Beb El Oued, Alger

## INTRODUCTION

Les inclusions surrénaliennes intra testiculaires (ISIT) sont des tumeurs bénignes faites de tissus cortico-surrénalien ectopique. Elles se voient surtout chez l'adulte porteur d'une hyperplasie congénitale des surrénales. Les ISIT sont habituellement asymptomatiques, découvertes cliniquement au cours du bilan d'infertilité, ou lors d'échographie systématique. Sous traitement freinateur glucocorticoïde elles peuvent régresser, se stabiliser ou dans certains cas évoluer, elles posent alors le problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs malignes. C'est ce que nous illustrons à travers cette observation d'un jeune patient porteur d'ISIT révélant une HCS par bloc enzymatique en 11 $\beta$  hydroxylase dans sa forme tardive.

## OBSERVATION

Patient âgé de 23 ans, issu d'un mariage non consanguin, 2<sup>e</sup> d'une fratrie de 5 enfants. Hospitalisé pour exploration de tuméfactions testiculaires bilatérales. Dans ces antécédents personnels on note une notion de puberté précoce à l'âge de 8ans et une hypertension artérielle suivie depuis l'âge de 19 ans sous trithérapie (loxen 1p50 2cp/jr, lopril 50 2cp/jr, aténor100 1cp/jr). Il n'y a pas de cas similaire dans la famille. L'examen clinique retrouve une mélanodermie, une TA : 15/8, un aspect trapu avec une taille de 142cm se projetant à moins de 4 déviations standard par rapport à la taille moyenne et cible. Les testicules sont augmentés de volume à 6cm, à surface bosselée, sièges de masses bilatères fermes. L'échographie scrotale n'était pas rassurante, retrouve des testicules remaniés hétérogènes, contenant des nodules à contours irréguliers, hyperéchogènes, confluent avec calcifications occupant la quasi-totalité de la loge testiculaire. Le bilan hormonal a permis de poser le diagnostic d'hyperplasie congénitale des surrénales par bloc en 11 $\beta$  hydroxylase concordant avec le tableau clinique : un cortisol plasmatique bas, une élévation du taux d'ACTH, du composé S, précurseurs androgéniques (Testostérone, 17OH progestérone,  $\Delta^4$ , SDHEA). Les marqueurs tumoraux  $\alpha$  FP et  $\beta$  hCG étaient normaux. Le bilan de retentissement a objectivé à la TDM abdominale des surrénales hyperplasiées nodularisées, une hypertrophie septale à l'échocardiographie, un hypogonadisme hypogonadotrope avec azoospermie. Le patient a été mis sous traitement substitutif et freinateur par hydrocortisone à raison de 20mg/m<sup>2</sup> SC. L'évolution a été favorable, il y avait diminution progressive de la TA jusqu'à arrêt du traitement antihypertenseur, réduction du volume testiculaire à l'échographie scrotale, en parallèle avec la diminution du taux d'ACTH.

## DISCUSSION

L'hyperplasie congénitale des surrénale (HCS) est une maladie congénitale, de transmission autosomique récessive, due à un déficit complet ou partiel d'une des enzymes de la stéroïdogénèse surrénalienne. Il existe plusieurs formes génétiques dont l'expression clinique dépend du type et degré du déficit, du sexe et l'âge du patient au moment diagnostique. Dans 95%, il s'agit d'un déficit en 21 hydroxylase, suivi du déficit en 11  $\beta$ hydroxylase dans 5-8%.

L'incidence du déficit en 11 $\beta$  hydroxylase est estimée à 1/200000 naissance. Il entraîne l'accumulation du désoxycorticostérone DOC, d'une diminution de la synthèse du cortisol avec levée du feedback sur l'ACTH dont le taux augmente, d'une accumulation du 11desoxycortisol (composé S) et des précurseurs androgéniques responsables de différents tableaux de virilisme chez la fille et de puberté précoce chez le garçon. Ceci a été le cas de notre patient où la puberté précoce fut le 1<sup>er</sup> signe révélateur de ce bloc dans sa forme non classique, la soudure prématurée du cartilage de conjugaison a été responsable de la petite taille.

Dans le déficit en 11 $\beta$ hydroxylase, l'accumulation du DOC à effet minéralocorticoïde est responsable d'HTA qui se voit dans 2/3 des cas. D'installation récente après la puberté, elle est généralement modérée. Mais des cas HTA sévère compliquée de rétinopathie hypertensive, d'hypertrophie ventriculaire gauche ont été rapportés dans certaines séries. Notre patient avait une HTA sévère ayant nécessité une trithérapie anti hypertensive compliquée d'hypertrophie sépale. Ceci souligne l'importance de pousser l'exploration devant une HTA d'un sujet jeune et d'évoquer les causes endocriniennes.

Au cours des HCS, l'infertilité est fréquente chez le patient peu équilibré. Chez l'homme elle est en rapport d'une part avec une insuffisance gonadotrope centrale fonctionnelle induite par l'excès des androgènes et des corticoïdes responsable de trouble de la spermatogénèse. D'autre part, le développement de tumeurs bénignes pouvant détruire le testicule. Malheureusement notre patient cumulé tous ces éléments : hypogonadisme centrale, une azoospermie et des inclusions surrénaliennes intra testiculaires (ISIT).

Les ISIT sont des tumeurs bénignes faites de tissus cortico-surrénalien ectopique. Elles se rencontrent dans toutes les situations d'hypersécrétion ACTH telle la maladie de Cushing, maladie d'Addison, syndrome de Nelson. Mais elles s'observent surtout chez les patients porteurs d'HCS avec une prévalence entre 27 et 94% suivant les séries où elles posent le problème de diagnostic différentiel avec une tumeur maligne comme fut le cas de notre patient.

Cliniquement, les ISIT sont habituellement asymptomatique. Elles peuvent occasionner pesanteur scrotale et douleurs. Elles sont bilatérales et dures à la palpation. Elles sont découvertes lors d'un bilan d'infertilité ou au cours d'une échographie systématique dans un cadre HCS. Chez notre patient, la découverte a été faite à l'autopalpation devant la constatation de l'augmentation du volume testiculaire.

Les ISIT sont typiquement bilatérales, hypoéchogènes, bien limitées, confluentes par fois, localisées près du hile. Quand elles sont volumineuses, elles sont très atténuées et peuvent se calcifier posant le problème de diagnostic différentiel de malignité. On retiendra en faveur des ISIT, leur caractère bilatéral, leur survenue dans un cadre HCS, leur normo-vascularisation au doppler. Chez notre patient l'aspect suspect à l'échographie a été redressé par le bilan endocrinien. Ce qui nous fait éviter la pratique IRM car n'est guère plus sensible ou de biopsie testiculaire qui est exceptionnellement indiquée.

Sur le plan histologique, les ISIT sont formées de cellules surrénaliennes hypertrophiées en ilots au sein d'un parenchyme testiculaire normal. Mais là encore, se pose le problème de les différencier avec les tumeurs à cellules de Leydig. Deux éléments bien que non absolus aident au diagnostic différentiel. : Cristalloïdes de Reinke jamais retrouvés dans les ISIT et les tubes séminaires au contraire toujours présents dans les ISIT.

Sous traitement freinateur bien conduit par les corticoïdes, les ISIT peuvent régresser partiellement, se stabiliser, voire progresser ce qui suggère leur autonomisation. Chez notre patient, il y eu une diminution du volume testiculaire, mais malheureusement l'azoospermie a persisté

## CONCLUSION

Le diagnostic d'une HCS chez le garçon impose de faire une surveillance échographique systématique pour dépister les ISIT, ceci permet d'introduire le traitement freinateur précocement, pour améliorer le pronostic statural, stabiliser le volume des ISIT et préserver la spermatogénèse à la puberté.

Chez l'adulte, La découverte ISIT pose le problème de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs testiculaires et impose de faire le bilan endocrinien pour dépister une HCS. La clinique, certaines caractéristiques échographiques, la réponse au traitement freinateur permettent de redresser le diagnostic.

### References bibliographiques

1-D.Samara-Boustani, A. Bachelot, G. Pinto, E. Thibaud, M. Polak, P. Touraine. Bloc enzymatiques précoces de la surrénale. Encyclo Med Chir, Endocrinologie-nutrition 10-015-B-20

2-M.Ribagnac, A.Brac ce la Perrière, D.LRonnet, O.rouviere. Inclusions surrénaliennes intratésticulaires : place de de l'imagerie. J Radiol 2007 ;89 :631-8.

3-Avil N, Chentouf TC, Jaber JM, Oultra OD, Merdji B. Testicules dans une hyperplasie congénitale du cortex surrénalien : une nouvelle localisation. J Endocrinol 2009 ;179:4295-9.