

Un cas de corticosurréalome révélé en post-partum immédiat

M. Ollivier^{a*}(Melle), D. Drui^a(Dr), C. Caillard^b(Dr), N. Brulé^c(Dr), K. Autain-Renaudin^d(Dr), J. Esbelin^e(Dr), B. Cariou^a(Pr), M. Le Bras^a(Dr)

INTRODUCTION

Le syndrome de Cushing est une affection rare dans la population générale (incidence d'1 cas par an et par million). L'association à une grossesse est exceptionnelle : moins de 150 cas décrits.

OBSERVATION : Mme R, 32 ans, sans antécédent, est hospitalisée à 24 SA pour pré-éclampsie sévère dans un contexte de grossesse gémellaire.

Clinique : HTA sévère non contrôlée sous LOXEN IV, nécessitant une extraction fœtale en urgence avec mort fœtale in utero d'un des deux jumeaux.

Suspicion de syndrome de Cushing devant :

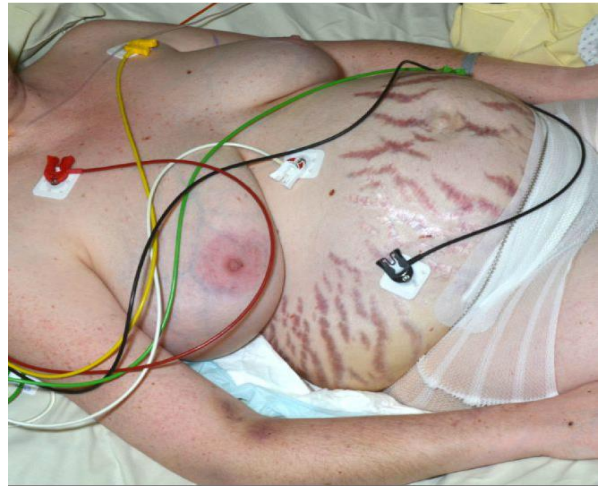
- HTA sévère persistante
- Hyperandrogénie clinique apparue pendant la grossesse
- Signes d'hypercatabolisme
- Hypokaliémie profonde

Confirmation diagnostique d'un hypercortisolisme ACTH-indépendant :

- Cortisol libre urinaire à 10N
- Perte du cycle nyctéméral avec cortisol clampé entre 300 et 400 ng/ml
- ACTH effondrée (<1 pg/ml)

Bilan d'imagerie :

- **TDM surrénalien** : masse surrénalienne droite de 3 cm, densité spontanée 13 UH, wash-out absolu 64%
- **TEP ¹⁸FDG** : hyperfixation unique, SUV max 9,6 UH, pas de localisation à distance



Prise en charge thérapeutique :

- Surrénalectomie droite confirmant le diagnostic de corticosurréalome de 3 cm, pT1N0M0, ENSAT 1, score de WEISS à 3, Ki67 5%, limites d'exérèse en zones saines (R0).
- Inclusion dans le protocole ADIUVIO (évaluation de l'efficacité du mitotane en traitement adjuvant dans le corticosurréalome à risque de récurrence faible ou intermédiaire), dans le bras traitement.

Evolution à 3 mois post-inclusion :

- Bon état général de la mère et de l'enfant vivant
- Androgènes surrénaliens effondrés
- Absence de récurrence au PET ¹⁸FDG et au TDM.

DISCUSSION

Le diagnostic d'hypercortisolisme est difficile durant la grossesse : symptômes peu spécifiques, difficultés d'interprétation des résultats hormonaux (augmentation physiologique du cortisol, du CLU et de l'ACTH).

Pourtant, l'enjeu est important compte tenu du risque de complications maternelles¹ (HTA 65%, diabète 25%, pré-éclampsie 14%, décès 2%) et fœtales (prématurité 43%, RCIU 21%, MFIU6%).

A l'inverse de la population générale, les causes surrénaliennes sont plus fréquentes que les causes hypophysaires pendant la grossesse. Dans une revue de la littérature² à propos de 122 cas d'hypercortisolisme découvert au cours d'une grossesse, il était répertorié 46% d'adénomes surrénaliens, 33% d'adénomes hypophysaires, 9,8% de corticosurréalomes, 9% d'autres étiologies.

Sur le plan physiopathologique, cette différence pourrait être expliquée par une activation des récepteurs LH/hCG présents à la surface des surrénales, qui, comme le récepteur de l'ACTH, stimuleraient la production de cortisol via l'adénylate cyclase.³

Références : ¹Homer L et al, Gynécologie Obstétrique & fertilité, 2012, 40:el-e4, ²R. Lindsay et al, Journal of clinical endocrinology & metabolism, 2005, 90(5):3077-83, ³ K. Katulski et al, gynecological endocrinology, 2014, 30(5):345-349

^a CHU de Nantes Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Maladies métaboliques, ^b CHU de Nantes, Service de Chirurgie digestive et endocrinienne, ^c CHU de Nantes, Service de Réanimation médicale, ^d CHU de Nantes Service d'Anatomie cytopathologie, ^e CHU de Nantes Service de Gynécologie Obstétrique
*marine_ol@hotmail.com, pas de conflits d'intérêt