

Sécrétion d'inhibine-B par un corticosurrénalement

Stéphanie Espiard¹, Najiba Lahlou², Mathilde Sibony³, Marie Bienvenu⁴, Jérôme Bertherat¹, Bertrand Dousset⁵, Lionel Groussin¹, Rossella Libé^{1,6}

1. Service d'endocrinologie; 2. Service d'hormonologie; 3. Service d'anatomopathologie; 4. Service de médecine nucléaire; 5. Service de chirurgie endocrine, hôpital Cochin, 75014 Paris, France. 6. Réseau COMETE-cancers de la surrénale

Introduction

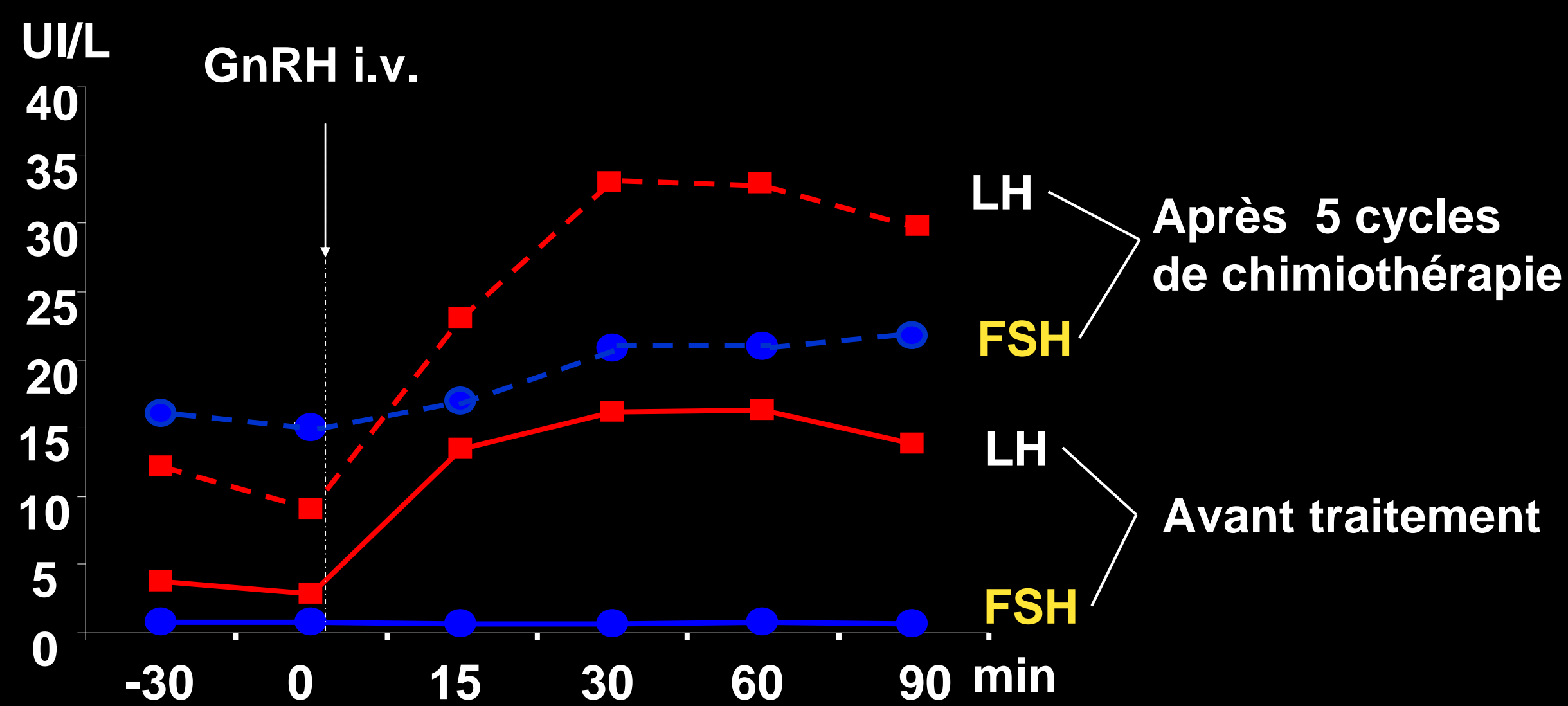
- Les corticosurrénalements (CS) sécrètent le plus souvent cortisol, androgènes et mineralocorticoïdes.
- La sécrétion de peptides est rare.

Cas clinique

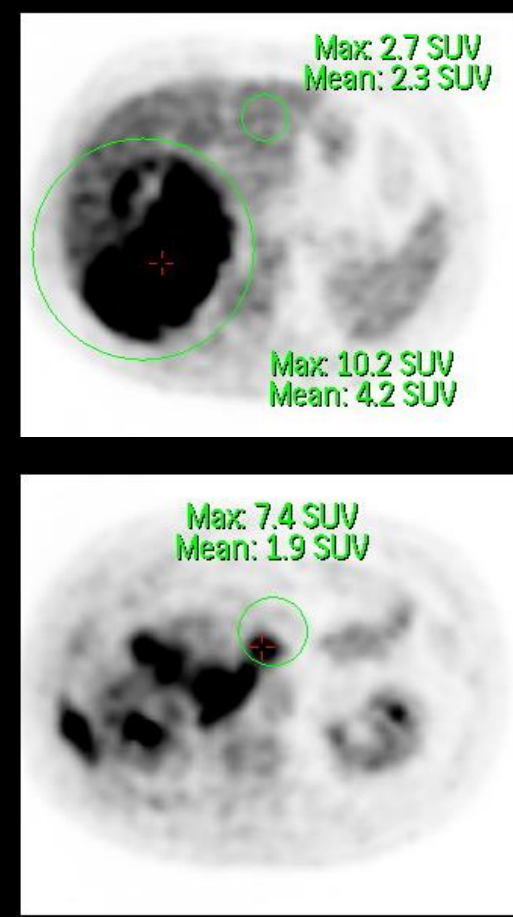
- Mr X, 57 ans consulte aux urgences pour douleur abdominale droite intermittente depuis 1 semaine.
- Antécédents:**
 - HTA depuis 1 an traitée par spironolactone, aldactazine et nebivolol
 - Maladie de Basedow
- Pas de signes cliniques d'hypersécrétion hormonale

Biologie

- Bilan medullo-surrénalien:** ⊥ (⊥ = normal)
- Bilan minéralocorticoïde:** ⊥
- Bilan glucocorticoïde:** hypercortisolisme ACTH-indépendant
 - Abolition du cycle du cortisol (plateau à 500 nmol/l)
 - Freinage minute à la dexaméthasone: cortisol non freiné
 - ↑ du cortisol libre urinaire (441 nmol/24h; N: 69-248)
 - ACTH <10 pg/ml
- Androgènes surrénalements:**
 - 17-OH progestérone : ↑ (13.5 mol/l; N: 4.5-8.5)
 - DHEA-S : ⊥ (4.9 μmol/l; N: 4-13.5)
- Testostérone totale : ⊥ (17 nmol/l; N: 8.3-34.5)
- Œstradiol : ⊥ (198.6 pmol/l; N: 36-220)
- FSH freinée (<0.5 UI/l; N: 1-12) non stimuable par GnRH**
- LH ⊥ (4.5 UI/l; N: 0.8-12)**



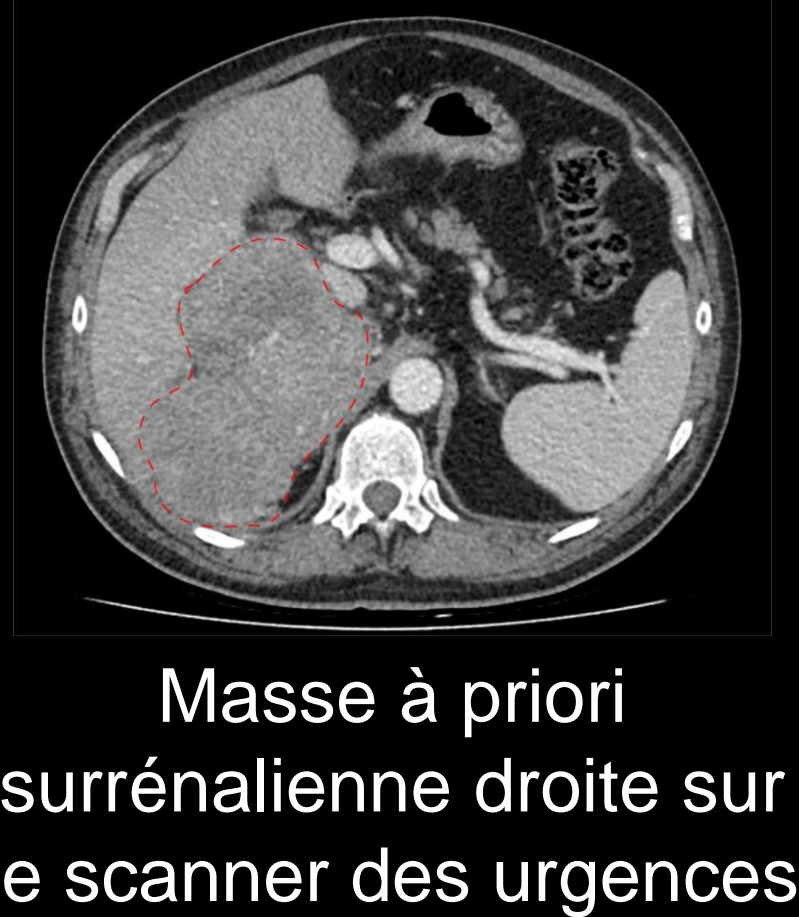
TEP au ¹⁸F-FDG



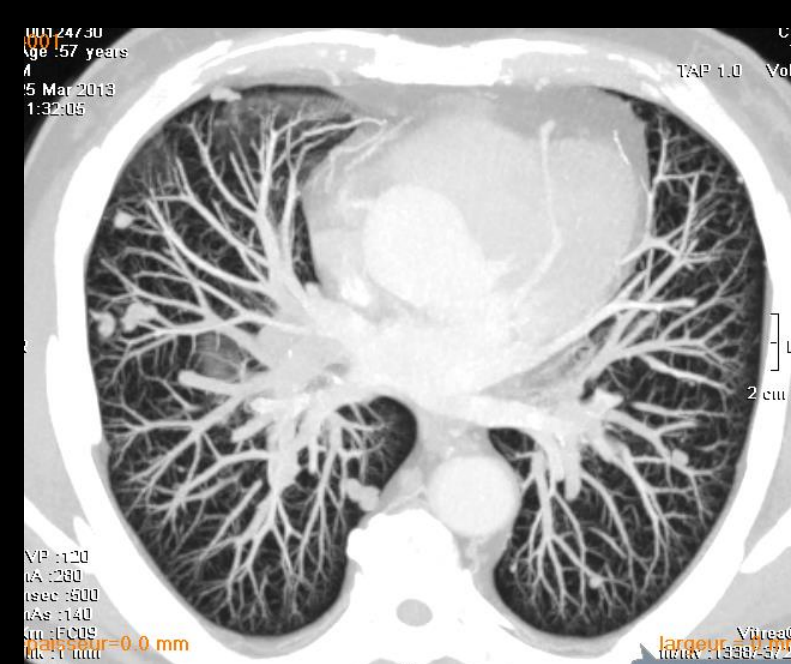
Imagerie

SUV max surrénale/foie > 1,7
Hyperactivité des métastases ganglionnaires et péritonéales

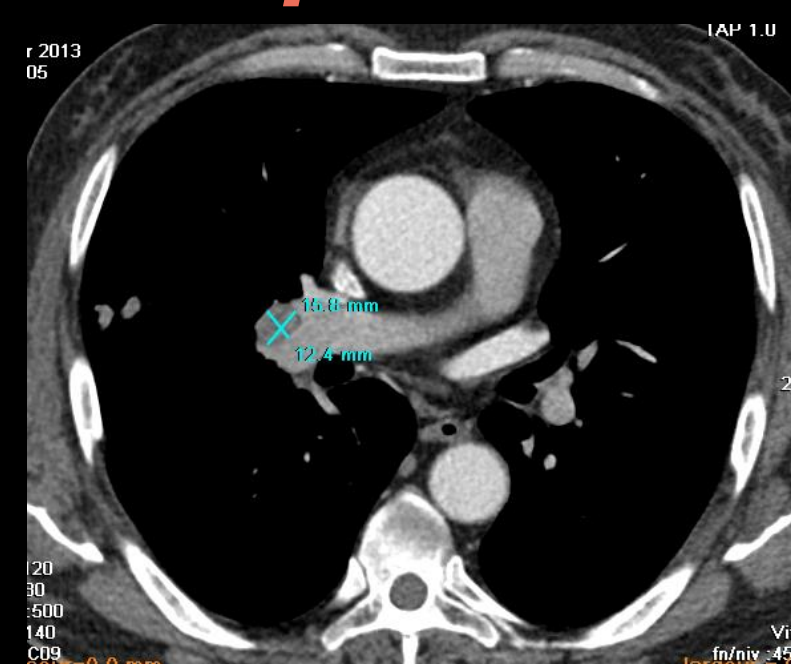
Scanner abdominal



Scanner thoracique

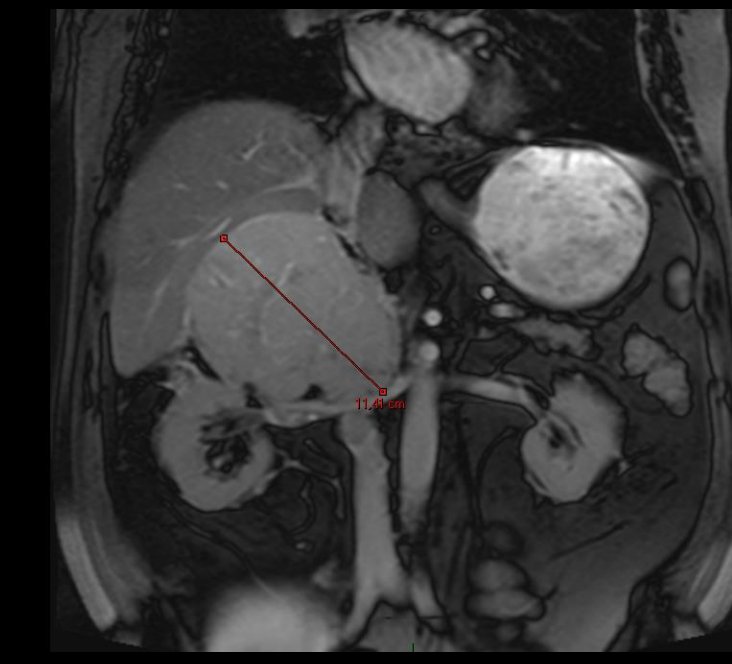


Métastases pulmonaires en lâcher de ballon

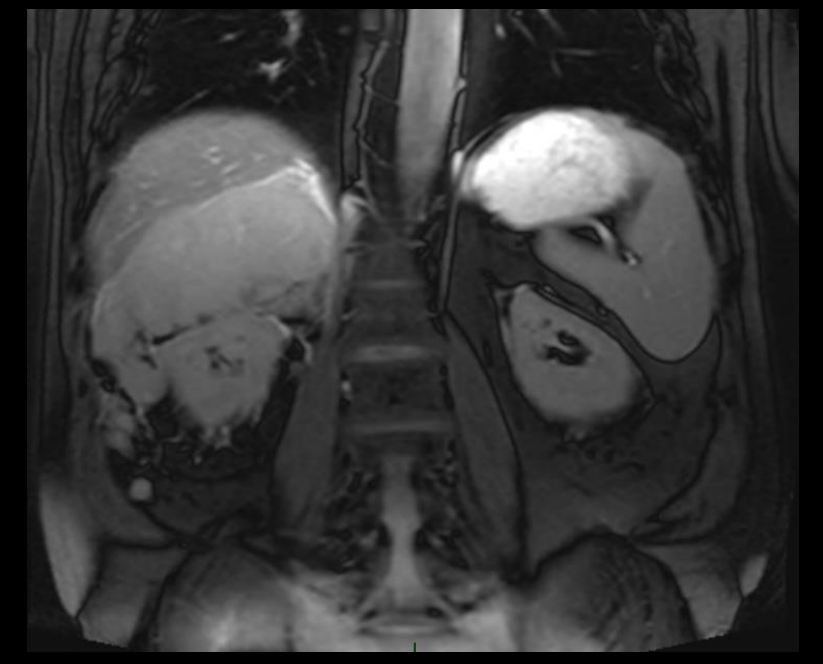


Adénopathie hilare droite de 15 x 12 mm

IRM abdominale



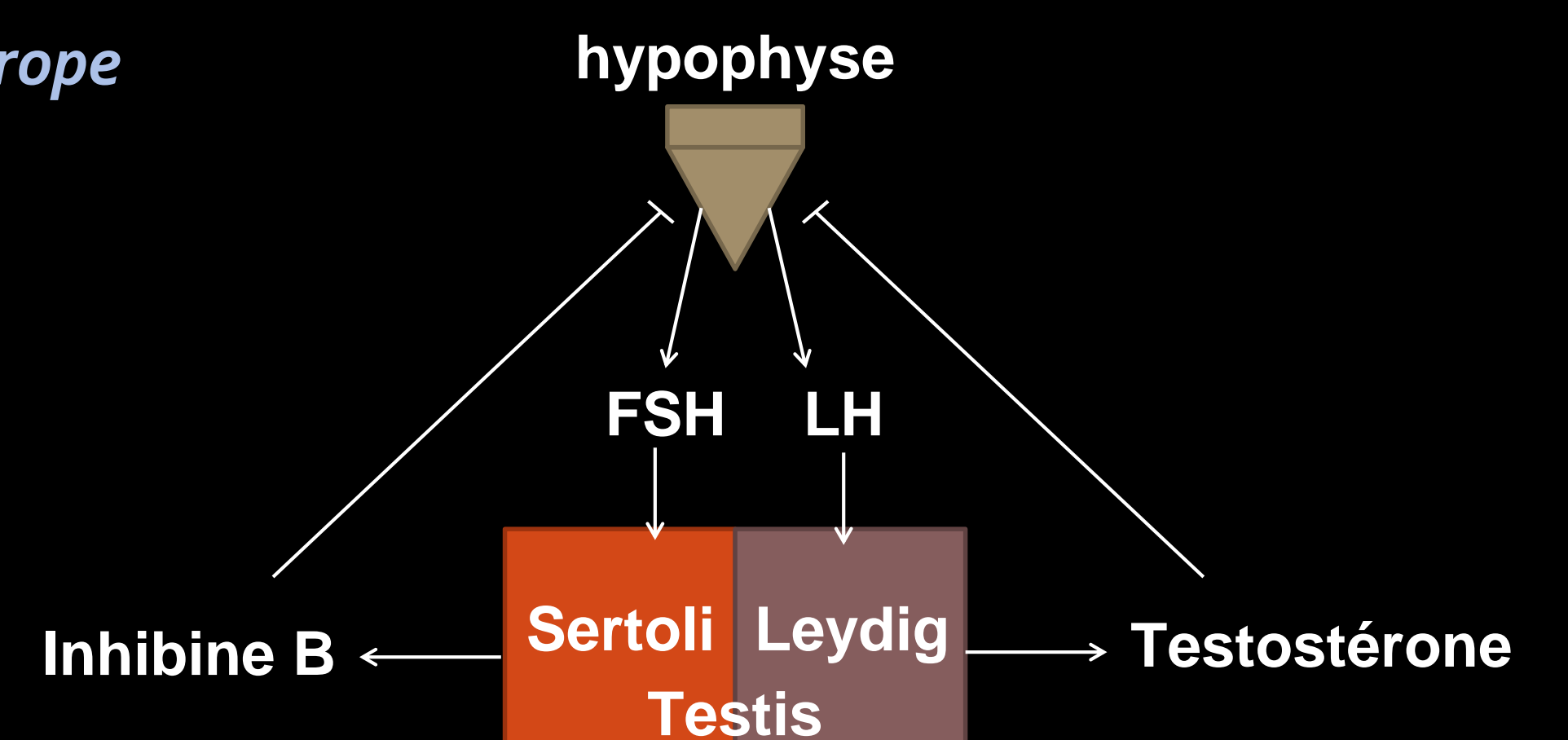
masse surrénalienne de 14.5 x 10 x 8 cm



Nodules péritonéaux

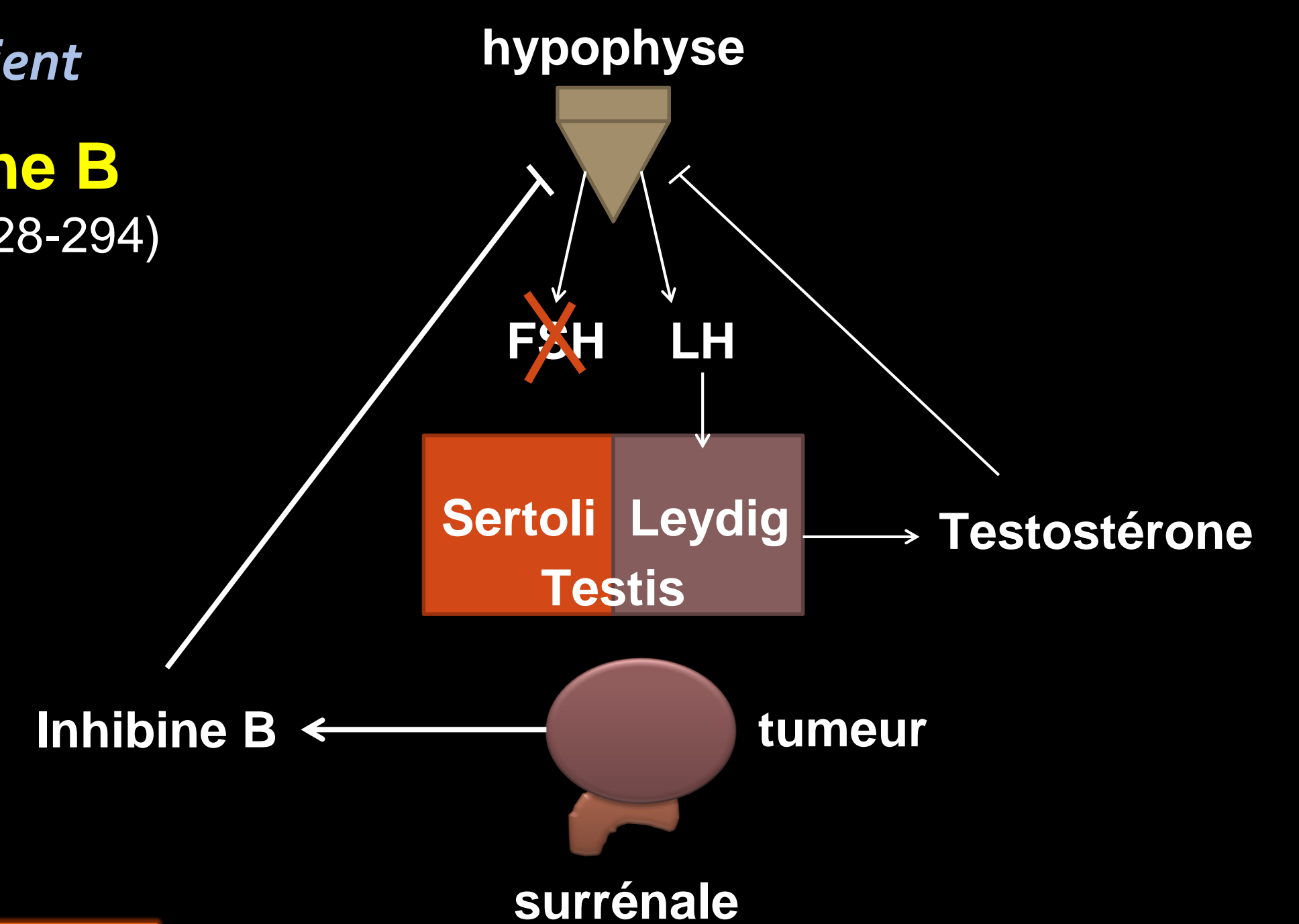
Comment expliquer la dissociation FSH/LH avec FSH freinée?

Axe gonadotrope normal

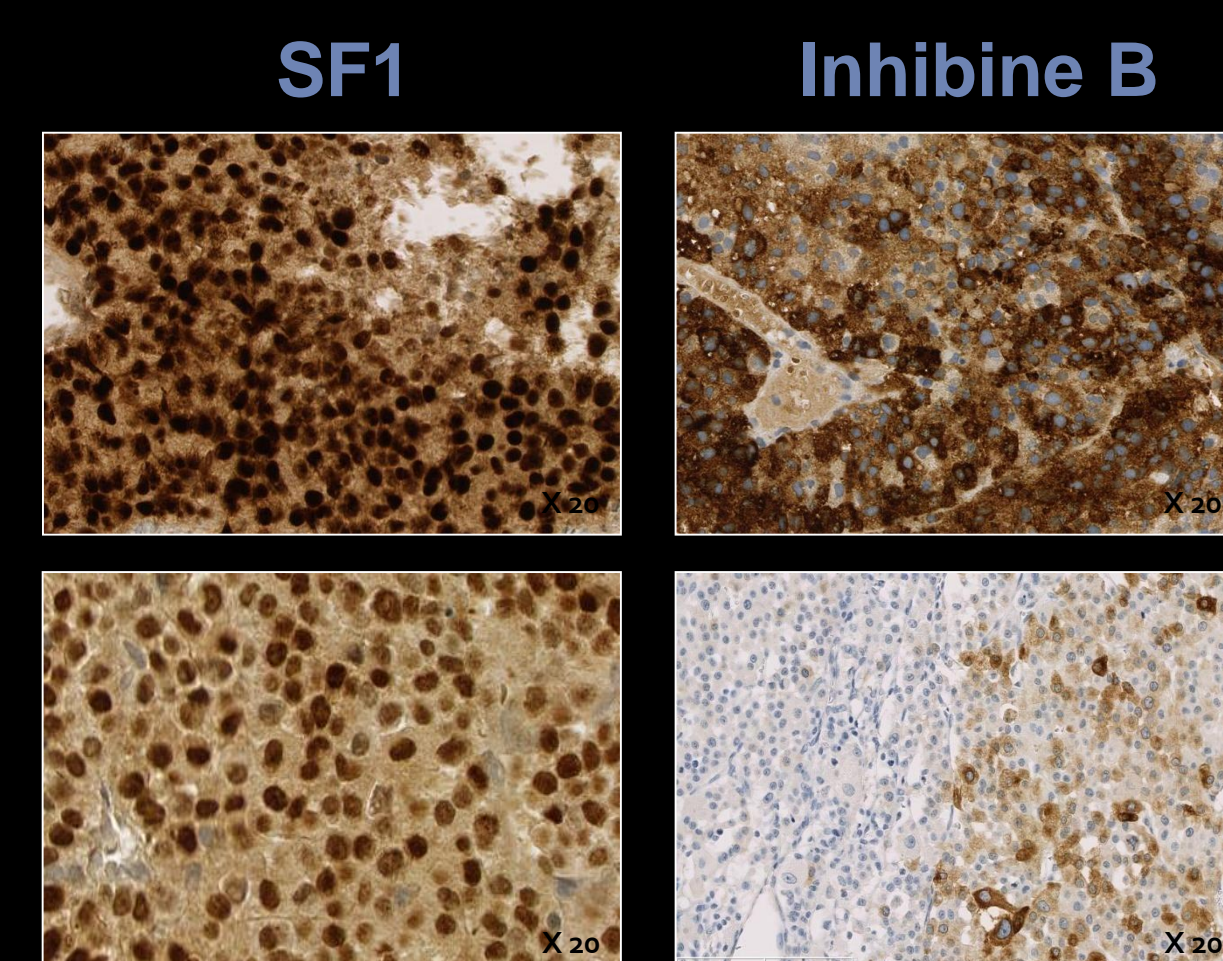


Chez le patient

↑↑↑ Inhibine B (1100pg/ml ; N: 28-294)



Anatomopathologie



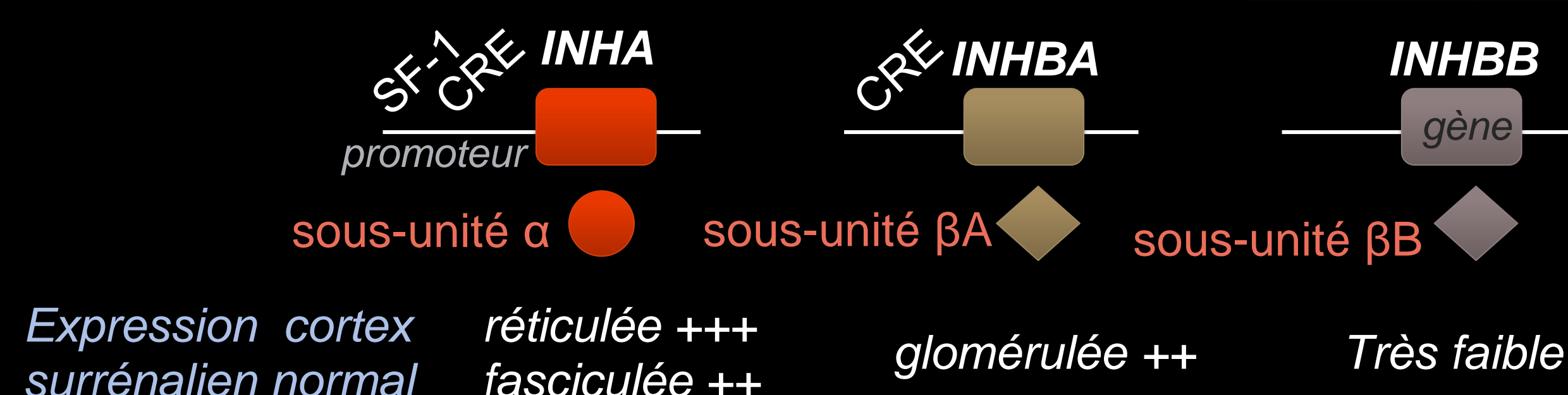
Corticosurrénalement (Weiss 9)

- Marquage SF1 confirmant l'origine surrénalienne.
- Forte immuno-réactivité pour l'inhibine B qui diminue après la chimiothérapie.
- Présence d'un contingent non marqué pour l'inhibine-B.

Prise en charge et évolution

- Biopsie percutanée de la tumeur → Avant chimiothérapie
- Chimiothérapie : mitotane, étoposide et cisplatine
- Après 2 cycles et 5 cycles : inhibine B à 15 pg/ml puis 10 pg/ml
- Stabilisation de la maladie sur le scanner et le TEP au ¹⁸F-FDG
- Chirurgie: résection en bloc de la tumeur → Après chimiothérapie
- Récidive 6 mois après mais le taux d'inhibine B restait bas
- Décès 9 mois après

Discussion et conclusion



- Sécrétion normale de Pro-α-C par la surrénale
- Fonction des inhibines dans la corticosurrénale pas claire
- Probable implication de l'inhibine-α dans le CS (Hofland, Mol Cell Endocrinol, 2012)

Pro αN αC



Inhibine B



Inhibine A



- Une sécrétion d'inhibine-B par un CS (Fragoso, HormRes, 2007) et un adénome (Kuhn, JCEM, 2002) a déjà été rapportée.
- Pour ce patient, les taux d'inhibine-B ont constitué initialement un marqueur de réponse thérapeutique.
- Une élévation de l'inhibine pro-α-C concerne 50% des CS et pourraient constituer un marqueur de suivi (Hofland, Eur J Endocrinol, 2012).
- Une étude prospective pourra confirmer la fréquence et la valeur diagnostique d'une sécrétion d'inhibine-B.