

Un cas original d'hypertrophie des surrénales avec insuffisance surrénalienne périphérique



H Champion (1) R.Kerdraon (2) L Cloix (3) P Emy(3)

(1) Endocrinologie et maladie métabolique, CHU Tours

(2) Anatomico-pathologie CHR Orléans

(3) Endocrinologie CHR Orléans



Introduction:

Les lymphomes surrénaux primitifs sont des entités rares (1), particulièrement les formes intravasculaires (2) se manifestant le plus souvent par une insuffisance surrénalienne périphérique et une hypertrophie des surrénales (3).

On présente ici un cas rare de lymphome surrénal primitif intravasculaire avec une atteinte neurologique médullaire.



Figure 1

Cas clinique:

Un patient de 70 ans, aux antécédents de cardiopathie ischémique et d'AOMI, consulte pour asthénie et perte de poids de 7kg en 5 mois.

A l'examen clinique: on retrouve une mélanodermie, pas d'adénopathie, un examen neurologique normal et un état hémodynamique conservé

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien (figure 1) retrouve une **hypertrophie bilatérale des surrénales** (44 mm à droite, 47 mm à gauche), de densité spontanée autour de 40UH avec un Wash out absolu de 20%. On note l'absence de lésion thoracique ou pelvienne.

Le TEP-scanner retrouve un hypermétabolisme fortement suspect des 2 surrénales.

Le bilan hormonal retrouve une **insuffisance surrénalienne périphérique**: cortisol à 8h: 49nmol/L, ACTH 440 pg/mL

Les LDH sont à 429 U/L (Normes: 125-220)

2 mois plus tard, le patient développe une neuropathie périphérique progressive ascendante débutant par des paresthésies des organes génitaux et du périnée avec une anesthésie en selle et des troubles sphinctériens.

A l'examen clinique: tableau compatible avec une **myélo-radiculonévrite** (Déficit moteur des membres inférieurs, syndrome de la queue de cheval)

L'IRM médullaire: met en évidence un hypersignal de la moëlle épinière au niveau de T10-L1 et une prise de contraste des racines de la queue de cheval après injection de GADOLINIUM. Il n'y a pas de signe de compression.

Le bilan étiologique retrouve un liquide céphalo-rachidien inflammatoire et stérile, le bilan immunologique est négatif.

La biopsie des surrénales retrouve des éléments de nature lymphoïde (CD45+), de phénotype B (CD20+), de topographie intravasculaire (CD31+): On conclue à un **lymphome surrénal primitif intra-vasculaire**

Discussion:

L'originalité de notre cas repose sur deux points:

- La prise en défaut du diagnostic de lymphome par l'absence de clinique évocatrice (pas d'adénopathie) dans les formes intravasculaires rares
- La présence d'une myélo-radiculonévrite dont on peut discuter l'origine. En l'absence de compression ou d'ischémie médullaire à l'IRM, on évoque en premier lieu un **syndrome paranéoplasique**. Cependant la littérature nous montre que les formes intra-vasculaires de lymphome peuvent parfois comporter des atteintes de plusieurs organes (estomac (4), cérébrale(2, 5)) à distance des surrénales. Chez notre patient, on peut évoquer **une infiltration médullaire par des cellules lymphomateuses intra-vasculaires** responsable de l'inflammation et de l'altération myélo-radiculaire. Or la localisation délicate de cette atteinte ne permet pas d'y effectuer des biopsies pour confirmer cette hypothèse.

(1) J. VENIZELOS, Revista Espanola De enfermedades Digestivas, (2007)

(2) M. RAZA et al, Journal Of Clinical Oncology (2012)

(3) CSO Schreiber Ann Hematol (2008)

(4) WAKABAYASKI J Clin Exp pathol (2014)

(5) FL VELAYOUDOM, Ann endocrinol 2005

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt