

Volumineux corticosurréalome malin métastatique à propos de deux cas

M.I Benlahouel, Z.Benzian, F.Mohammedi
Service d'Endocrinologie Diabétologie. Clinique J.M I Laribère CHU Oran

INTRODUCTION

Le corticosurréalome (CS) malin est une tumeur maligne rare connue pour son comportement agressif, son potentiel métastatique et son pronostic défavorable en dépit d'un traitement parfois bien conduit. Nous rapportons deux cas de corticosurréalome malin volumineux et métastatique. Notre objectif est d'illustrer le caractère agressif de cette affection notamment en cas de lésion initiale volumineuse et métastatique.

OBSERVATION 1:

B.O.Z., âgé de 66 ans, a présenté depuis le mois de juillet 2006 des douleurs lombaires gauches intermittentes calmées par des traitements symptomatiques. 18 mois après, les lombalgies deviennent plus fréquentes avec apparition d'une asthénie intense et le patient aurait perdu 20 kg en 18 mois.

L'échographie abdominale a montré, au niveau du pôle supérieur du rein gauche, une volumineuse formation solide et hétérogène de 17 cm de grand axe.

Le scanner abdominal a montré une volumineuse formation tissulaire spontanément dense, hétérogène, mesurant 155/124 mm de grand axe développée dans l'espace inter-pancréatico-spléno-rénal en projection de la surrénale gauche. La masse se rehausse de façon hétérogène après injection de produit de contraste laissant apparaître un centre lésionnel hypodense évoquant le début d'une nécrose. La masse refoule les structures adjacentes, particulièrement le pancréas, la rate et le rein gauche.

Une exérèse chirurgicale a été tentée mais la masse est inextirpable car très invasive. Le patient nous est alors adressé pour prise en charge.

L'examen clinique retrouve un syndrome paranéoplasique. Il n'y avait pas de syndrome endocrinien.

L'exploration hormonale montre un CLU = 232 µg/24h non freinable après test de freinage faible (CLU = 52 µg/24h) avec ACTH non élevée. Le reste du bilan hormonal était normal. Le patient est alors réadressé vers un service de chirurgie endocrinienne, où l'exérèse complète de la masse avec splénectomie ont été effectuées.

L'examen anatomopathologique montre en macroscopie une masse pseudo-encapsulée mesurant 20x16x10cm et en microscopie l'aspect d'un corticosurréalome avec métastase rétro-péritonéales péri-splénique.

Les suites opératoires ont été simples. Un traitement à base d'Op'DDD n'a pu être instauré faute de disponibilité. Le patient est décédé une année après l'intervention.



OBSERVATION 2:

Z.A, âgé de 34ans, s'est plaint le mois de juin 2014 de troubles digestifs à type de vomissement et douleurs abdominales qui n'ont pas cédés sous traitement symptomatique.

un scanner thoraco-abdominal a été demandé et a objectivé des nodules surrénaux bilatéraux. (incidentalome surrénalien)

À droite: une masse indissociable du bord postérieur du foie et la veine Cave inférieure mesurant 107/100 mm, sa densité spontanée:30 UH et le Wash out absolu à 14,58 %

À gauche: une masse indissociable de la queue du pancréas et du pôle supérieur du rein mesurant 50/75 mm, sa densité spontanée 31 UH et le Wash out absolu à 34,95%

Les deux masses se rehaussaient de façon hétérogène après injection du produit de contraste délimitant de larges zones de nécroses. A l'étage thoracique, on retrouve un épanchement pleural de moyenne abondance avec deux nodules parenchymateux de 11 et 10 mm de diamètre.

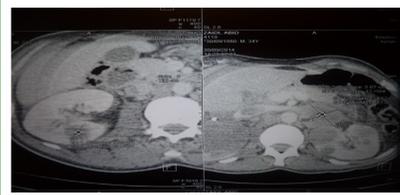
Une exérèse chirurgicale a été tentée mais cette dernière était impossible vu les adhérences des masses, le patient nous est alors adressé pour prise en charge.

L'examen clinique retrouve un syndrome paranéoplasique sans syndrome endocrinien, l'exploration hormonale a confirmé le caractère non sécrétant des masses.

L'examen anatomopathologique montre en microscopie l'aspect d'un corticosurréalome avec un parenchyme surrénalien détruit par une prolifération tumorale, une étude immunohistochimique a été faite revenant positive pour la chromogranine A et la synaptophysine avec une activité Ki 67 intense.

Vu le caractère extensif et inextirpable de la masse, un traitement à visée palliative à base d'Op'DDD a été indiqué mais n'a pas été utilisé faute de disponibilité de ce produit dans notre centre.

L'évolution était très rapide, le malade est décédé 1 mois après.



DISCUSSION-CONCLUSION:

Le (CS) est un cancer rare dont l'incidence est de 0,7-2 / million d'habitant. Deux pics de fréquence : le premier dans la petite enfance et le second entre 40-50 ans. Il s'agit d'un cancer agressif, la survie à 5 ans est inférieure à 40 %.

L'âge de nos patients était différent de celui décrit dans la littérature; le premier plus âgé et le second avait un âge inférieur. Nous avons noté la présence d'une sécrétion cortisolique dans le premier cas alors que pour le deuxième cas, les masses étaient non sécrétantes. La tumeur était volumineuse chez nos deux patients, elle était plus extensive et agressive chez le deuxième cas (métastase pulmonaire), ceci a été appuyé par le résultat de l'étude immunohistochimique qui a montré un Ki 67 très élevé considéré comme un indice de prolifération tumorale. La survie était très réduite pour nos deux patients, ceci s'explique par le caractère volumineux des deux masses, le type extensif et métastatique du CS et le caractère incomplet du traitement en raison du manque de l'Op'DDD dans notre centre.

Le CS est une tumeur agressive, notamment dans les formes volumineuses et invasives comme c'est le cas de nos patients. Son évolution est rapide et le pronostic, souvent imprévisible, est péjoratif.