

Le carcinome corticosurrénalien : une cause rare d'hyperaldostéronisme primaire

C. Douillard^{*a}, C. Do Cao^a, C. Mounier-Vehier^b, AS. Parent^a, E. Leteurtre^c, F. Pattou^d, JL. Wemeau^a

(a) ENDOCRINOLOGIE/METABOLISME/DIABETOLOGIE, CHRU, Lille, FRANCE ; (b) CARDIOLOGIE, CHRU, Lille, FRANCE ;

(c) CENTRE DE BIOLOGIE PATHOLOGIE, CHRU, Lille, FRANCE ; (d) CHIRURGIE ENDOCRINIENNE, CHRU, Lille, FRANCE

* claire.douillard@chru-lille.fr

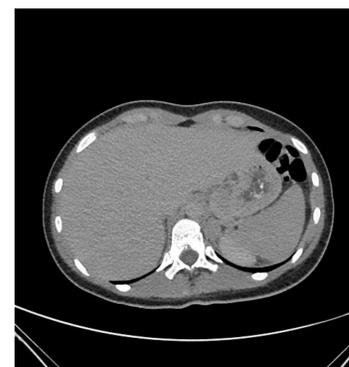
INTRODUCTION

Le carcinome producteur d'aldostérone est rare puisqu'il représente 1 cas sur 10 millions d'habitants. Nous en rapportons une illustration.

OBSERVATION

Il s'agit d'une jeune femme de 19 ans présentant une hypertension artérielle (HTA) symptomatique diagnostiquée il y a 1 an, conduisant à la mise en évidence d'une hypokaliémie, au plus bas à 2.7 Meq/l. Rapidement, le bilan étiologique de cette HTA de grade II et d'allure secondaire conduit au diagnostic d'Hyperaldostéronisme Primaire (HAP) : Activité Rénine Plasmatique (ARP) debout indosable, aldostéronémie plasmatique debout élevée à 522 pg/ml (30-300), reconstrôlée à 612 puis 914, soit un rapport Aldostérone/Activité Rénine largement supérieur à 300. Il existe également une discrète élévation de 2 précurseurs surrénaliens (corticostérone et deoxycorticostérone). Aucun hypercorticisme (CLU <20 µg/diurèse (0.9l, créatinurie 0.7 g/24h)), aucune hyperandrogénie (SDHA, testostérone, 17OH progesterone, 4 Androstènedione normaux), aucune sécrétion médullosurrénalinienne (méthanéphrines plasmatiques et chromogranine A normaux) ne sont mis en évidence. Les examens morphologiques révèlent un nodule surrénalien gauche de 20 x 21 mm d'une densité à 35 UH en TDM, l'absence de baisse du signal T1 en opposition de phase et une hyper-intensité en T2 à l'IRM, un caractère hypermétabolique d'une fixation isolée en TEP. La surrénale controlatérale est strictement normale, ainsi que le scanner thoraco-abdomino-pelvien. Cette lésion surrénalienne gauche apparaît suspecte, unique et une intervention chirurgicale est programmée. Pour maîtriser le niveau tensionnel et kaliémique, une posologie élevée de Spironolactone à 300 mg/j associée à l'Amiloride à 20 mg/j et un apport en potassium à 3g/j ont été nécessaires jusqu'à l'intervention, permettant dans de bonnes conditions l'exérèse complète de la surrénale gauche par voie coelisocopique. La tumeur mesure 3,3 x 2,3 x 1,2 cm. Le résultat anatomopathologique a conclu à un corticosurrénalome avec une composante myxoïde prédominante, un score de Weiss à 3, Weiss modifié à 4/7, un stade pT1 en classification TNM. Les chiffres tensionnels, la kaliémie et le bilan hormonal se sont normalisés en période postopératoire, sans passage notamment en situation d'hypoaldostéronisme. Après préservation ovocytaire, une chimiothérapie orale par MITOTANE a été débutée pour une durée de 5 ans. Le bilan hormonal et morphologique à 2 ans reste normal.

Paramètres biologiques	Diagnostic	1 mois postopératoire
Aldostérone Plasm. (pg/ml) Debout (30-300)	522 / 612 / 914	122
ARP (ng/ml/h) (0.6-5)	< 0.1 / <0.1 / <0.1	1.80
ALDO/ARP (< 300)	2610 / 3060 / 4570 (ARP rapporté à 0.2)	67
Corticostérone ng/ml (0.5-12)	19.6	2.2
18OH corticostérone ng/ml (0.2-4.6)	2.8	1.3
Deoxycorticostérone ng/ml (0.07-0.26)	0.71	< 0.1
18 deoxycorticostérone ng/ml (0.12-0.36)	0.84	< 0.1
Kaliémie (3.5-5) mmol/l	2,7 puis 3.5 sous 3g K+ /j	4.1
Natrémie (135-145) mmol/l	144	138
CO2T (26-29) (mmol/l)	31	27
Kaliurèse mmol/24h (<30)	68	32
D : 0.9l, créatinurie 0.7 g/24h (insuffisante)	sous 3g K+ /j	
Natriurèse mmol/24h	78 (4.5 g/j)	
Créatinine mg/l	9	
DFG ml/mn/1.73m2	85	



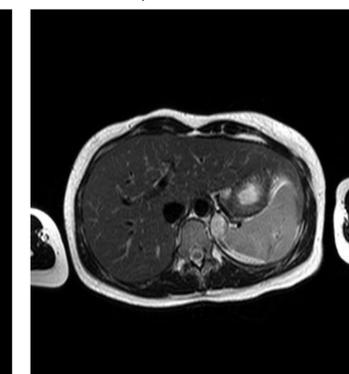
TDM surrénalien sans injection, coupes transverses
Nodule 20 x 21 mm, densité 35 UH.



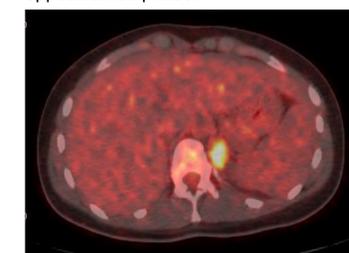
TDM surrénalien avec injection, coupes transverses
Nodule 20 x 21 mm, densité 75 UH, Wash-out nul.



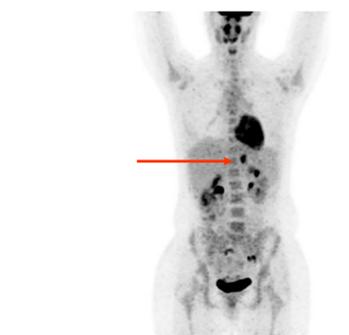
IRM surrénalienne :
Nodule 23 mm, hypointense en T1, absence de baisse de signal en opposition de phase.



IRM surrénalienne :
Nodule 23 mm, hyperintense en T2.



TEP :
Fixation nette en regard du nodule surrénalien gauche qui présente un SUV max de 8,2 contre 4,6 g/ml pour le foie.



TEP :
Vue globale du corps montrant la fixation au niveau du nodule surrénalien gauche.

DISCUSSION

On soulignera ici la précocité, la sévérité et la rapidité d'installation du tableau d'HAP, possiblement en lien avec la nature carcinomateuse de la lésion. En effet, l'hypertension et l'hypokaliémie se sont révélées sur une année, avec un tableau d'emblée très net sur le plan hormonal et métabolique. La révélation d'un corticosurrénalome par un hyperaldostéronisme primaire est inhabituelle. Classiquement, l'incidence d'un corticosurrénalome est faible, environ 1 à 2 cas par million d'habitants. Il est le plus souvent sécrétant (60% des cas) et la production hormonale la plus courante est glucocorticoïde (syndrome de Cushing dans 40% des cas), mais également volontiers mixte en association aux androgènes surrénaliens (24% des patients). La sécrétion hormonale purement féminisante est beaucoup plus rare et une production exclusive d'aldostérone comme le cas de notre patiente est exceptionnelle : environ 2.5 % seulement des corticosurrénalomes (1) (2). A noter dans le cas de notre patiente une élévation modeste de certains précurseurs surrénaliens qui pourrait témoigner de blocs enzymatiques intratumoraux, sans que cela puisse faire présager de la malignité de la tumeur. Le traitement chirurgical a permis de guérir la patiente de la situation d'hyperaldostéronisme primaire. Sur le plan carcinologique, le pronostic des corticosurrénalomes est le plus souvent assez sombre au vu de la taille de la tumeur souvent déjà importante au moment du diagnostic et au vu de son agressivité. Dans le cas de notre patiente, la découverte du carcinome fut assez précoce au vu de la symptomatologie bruyante sur le plan hormonal et le bilan à 2 ans reste rassurant sous chimiothérapie orale pour une durée de 5 ans au total.

CONCLUSION

Notre patiente illustre le cas exceptionnel d'une révélation d'un corticosurrénalome par un hyperaldostéronisme primaire, sans autre sécrétion associée. Par rapport aux formes classiques de l'hyperaldostéronisme primaire, on souligne ici sa précocité, sa sévérité et sa rapidité d'installation.

REFERENCES

(1) Griffin AC. Aldosterone-secreting adrenal cortical carcinoma. A case report and review of the literature. *Endocr Pathol* 2014, Sep;25(3):344-9.
(2) Wanta SM. A rare case of an aldosterone secreting metastatic adrenocortical carcinoma and papillary thyroid carcinoma in a 31-year-old male. *Rare Tumors* 2011, Oct 21;3(4):e45.doi:10.4081/rt.2011