

Evolution particulière d'une association rare: phéochromocytome et syndrome de Cushing.

N. Khessairi, I. Oueslati, N. Mchirgui, I. Ben Nacef, K. Khiari, N. Ben Abdallah
Service de Médecine Interne A –Unité d'Endocrinologie- Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

L'insuffisance surrénalienne aiguë (ISA) par nécrose hémorragique bilatérale des surrénales est rare. Elle peut survenir chez tout malade en situation de stress d'autant plus qu'il existe une anomalie de la coagulation.

Nous rapportons le cas d'une ISA par nécrose hémorragique survenant chez un patient ayant un phéochromocytome bilatéral associé à syndrome de Cushing (SC) ACTH indépendant.

OBSERVATION

Patient âgé de 45 ans, hospitalisé dans notre service pour exploration d'un incidentalome surrénalien bilatéral découvert à l'occasion d'un angioscanner de l'aorte et des artères des membres inférieurs.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS:

- Diabète type 2 connu depuis 9 ans insulinonécessitant depuis 5 ans.
- HTA connue depuis 4 ans.
- Artériopathie oblitérante des membres inférieurs.
- Amputation de la jambe droite pour gangrène humide.
- Pontage de l'artère fémorale superficielle gauche.

SIGNES FONCTIONNELS:

- Triade de Ménard évoluant depuis 4 mois
- Amaigrissement récent de 4kg .

A L'EXAMEN:

- Poids=70kg, IMC=20,23 kg/m², TT=91cm,
- TA (couché)= 13/8 mmHg , TA (debout)=120/80 mmHg,
- pas d'érythrose faciale, pas de répartition facio-tronculaire, pas de vergetures pourpres, pas d'amyotrophie des extrémités .
- Abdomen souple dépressible sensible au niveau lombaire.
- Thyroïde palpable de taille normale
- Absence de taches café au lait

Le reste de l'examen était sans particularités.

- ECG: rythme régulier sinusal à 100 bpm, Bloc de branche droit complet, pas de troubles de la repolarisation.

A LA BIOLOGIE:

	Chez notre patient	Valeurs usuelles
Glycémie à jeun (g/l)	3,59	0,7-1
HbA1c%	10,4	3,5-6,2
Cholestérol total (g/l)	2,36	1,24-2
Triglycérides (g/l)	2,81	0,35-1,50
Créatinine (umol/l)	58	53-97
Natrémie(mmol/l)	139	136-146
Kaliémie (mmol/l)	3,30	3,5-4,6
Natriurèse de 24h	185	
Kaliurèse de 24 h	86	
Globules blancs /PNN	17870/13500	GB<10000 PNN<5000
CRP (mg/l)	0,4	<5
TSH/FT4	0,702/0,95	TSH=0,35-4,94 FT4=0,70-1,48

Exploration de l'incidentalome

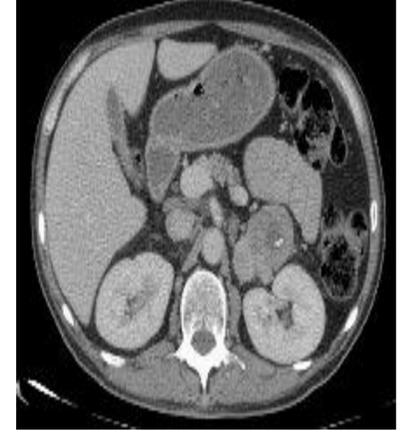
Dérivés méthoxylés urinaires 3jours de suite	10 fois la normale
Cortisol plasmatique de base	611 nmol/l
ACTH	3 pg/ml
Cortisol après freination faible	599 nmol/l
Aldostéronémie (couché)	65 pg/ml
Activité rénine plasmatique	11,3 ng/ml

➔ Phéochromocytome + syndrome de cushing ACTH indépendant

BILAN RADIOLOGIQUE:

☐ TDM abdominale:

2 masses surrénaliennes mesurant à droite 24*26*49mm, et à gauche 37*60*71.



☐ Scintigraphie au MIBG: aspect en faveur d'un phéochromocytome bilatéral sans signe de localisation secondaire.

☐ Echographie cardiaque: pas d'HVG, FE VG=70%, pas d'HTAP.

PRISE EN CHARGE:

- ☐ Adaptation des doses d'insuline en fonction des cycles glycémiques
- ☐ Correction de l'hypokaliémie (Kaléorid 600= 1 cp/j)
- ☐ Mis sous alphabloquant: prazosine 2,5 mg/j
- ☐ Puis association d'un bêtabloquant

☐ Une surrénalectomie bilatérale en deux temps a été indiquée.

☑ La surrénalectomie gauche a été pratiquée le 12/06/2014 sans incidents.

☐ Examen anapath:

-le parenchyme surrénalien est dissocié par 5 formations nodulaires bien limitées (de 4 à 1cm de grand axe) au dépens de la médullasurrénale, faites d'une prolifération gris brunâtre avec des foyers hémorragiques et focalement kystisés.

-absence d'effraction capsulaire ou d'envahissement vasculaire.

-absence d'atypies cyto-nucléaires majeures

-absence de nécrose.

-la corticosurrénale est sans particularité.

EVOLUTION APRÈS LA SURRÉNALECTOMIE GAUCHE:

Sur le plan clinique:

TA stable entre 10/7 cm Hg et 14/9cmHg sous Alpress2,5=1cp /j et Avlocardyl40=1/4cp*3/j

Embolie pulmonaire postopératoire mis sous héparine puis antivitamine K.

Sur le plan biologique:

Dérivés méthoxylés urinaires =1190 et 1433 nmol/créat (VN<280nmol/créat)

Cortisolémie de base=256nmol/l /Cortisolémie après freinage faible = 114 nmol/l

UN MOIS AVANT LA SURRÉNALECTOMIE DROITE :

Le patient a présenté un état de choc septique et hypovolémique et des hypoglycémies sévères.

Sur le plan biologique:

Natrémie = 127 mmol/l ; Kaliémie = 4 mmol/l; TP = 18%, INR = 7,15

Dérivés méthoxylés urinaires = noramux

Diagnostic retenu : Insuffisance surrénalienne aiguë par nécrose hémorragique de la surrénale droite

☐ Mis sous hémisuccinate d'hydrocortisone avec une bonne évolution.

Conclusion

Plusieurs causes peuvent expliquer la survenue d'une nécrose hémorragique de la surrénale droite chez notre patient à savoir le choc septique et le surdosage en anti-vitamine K.