

# Phéochromocytome sécrétant ACTH ? CRF ? : À propos d'un cas

Dr S. FEDALA<sup>a</sup>, Pr D. MESKINE<sup>a</sup>, Dr N. FAFA<sup>a</sup>, Dr L. KEDAD<sup>a</sup>, Dr M. SMAILI<sup>a</sup>, Dr Z. TOUBAL<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Laboratoire d'endocrinologie et métabolisme Alger1, ALGER

## INTRODUCTION:

Le phéochromocytome s'associe rarement à une hypersécrétion corticosurrénalienne. Il s'agit le plus souvent d'une sécrétion ectopique d'ACTH par le phéochromocytome, responsable d'un syndrome de Cushing. Une co-sécrétion d'ACTH ou de CRF par un phéochromocytome est une cause extrêmement rare de syndrome de Cushing ACTH dépendant.

## OBSERVATION :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 52 ans sans antécédents familiaux particuliers, aux antécédents personnels de diabète sucré de découverte récente sous metformine, hospitalisée pour exploration d'une hypertension artérielle non contrôlée sous bithérapie.

À l'examen clinique, un syndrome de Cushing a été fortement suspecté devant une mélanodermie d'installation récente, une répartition facio-tronculaire des graisses sans obésité (BMI à 23,2 kg/m<sup>2</sup>), une amyotrophie musculaire avec signe du tabouret positif ainsi qu'une atrophie cutanée avec fragilité capillaire (vergetures pourpres)

Après confirmation biologique de l'hypercorticisme non freinable et devant son caractère ACTH dépendant, une IRM hypothalamo-hypophysaire a été réalisée et est revenue sans anomalies.

## Bilan biologique

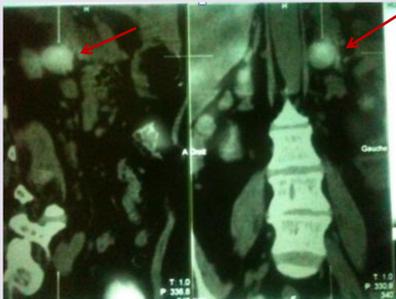
Paramètres		Valeurs normales
Cortisol plasmatique 8h	360 µg/l	171-536
ACTH	175pg/ml	7.2 – 63.3
Cortisol après freinage faible	398 µg/l FF négatif	< 18 µg/l
Cortisol après freinage fort	454 µg/l FF négatif	50% de la valeur de base
Métanephrines urinaires	0.33 mg/ 24h	< à 1
Kaliémie	2.0 meq/ l	3.5 -5 meq/l



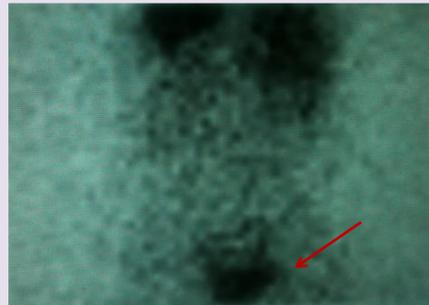
IRM hypothalamo-hypophysaire normale

Un cathétérisme des sinus pétreux fait, retrouve un gradient Centro-périphérique, complété par une IRM dynamique qui ne retrouve toujours pas de localisation hypophysaire.

À la recherche d'une sécrétion ectopique, un scanner thoraco-abdominal pratiqué a retrouvé un adénome surrénalien gauche de 22mm de grand, fixant à l'octroscan. Les dérivés méthoxylés étaient négatifs en regard d'une image scintigraphique (MIBG) très évocatrice d'un phéochromocytome gauche



octroscan



Scintigraphie MIBG



Scanner abdominal

La patiente a bénéficié d'une surrénalectomie gauche, l'étude anatomopathologique confirme le diagnostic de phéochromocytome avec à l'immuno-histochimie un marquage intracytoplasmique granulaire épars pour l'ACTH (CRF non testé faute de disponibilité)

En post opératoire, disparition progressive des signes d'hypercorticisme, arrêt du traitement antihypertenseur et antidiabétique oral et normalisation du bilan hormonal.

## DISCUSSION :

Le premier cas de syndrome de Cushing en rapport avec une sécrétion ectopique d'ACTH par un phéochromocytome a été décrite en 1955 par Wlen Roux (1). Dans une revue de la littérature rapporté par Ballav et al, (6) portant sur six grandes séries de patients présentant un syndrome de Cushing par sécrétion ectopique d'ACTH, 19/360 soit 5,2% avaient un phéochromocytome. À ce jour, 30 cas de patients ont été rapportés dans la littérature de langue anglaise, et un cas a été signalé en Espagne.(5 - 6)

Le phéochromocytome sécrétant ACTH sont généralement bénin, un seul cas a été rapporté d'un phéochromocytome malin produisant de l'ACTH avec métastases hépatique, pulmonaire et ovarienne [7].

La sécrétion ectopique isolée de CRF est extrêmement rare, dans une revue de 19 cas, Wajchenberg et al ont rapporté une sécrétion concomitante de CRF et d'ACTH chez 60% des patients (8). Le cas de notre patiente semble correspondre à cette dernière situation (gradient centro-périphérique du cathétérisme des SPI, l'absence d'insuffisance surrénalienne en post opératoire) mais malheureusement impossible à confirmer en raison de la non disponibilité du dosage de CRF.

Les patients présentant un phéochromocytome sécrétant l'ACTH sont plus à risque de faire de l'hypertension artérielle et une hypokaliémie que les autres sites de sécrétion ectopique.(9)

## CONCLUSION :

Notre cas est particulier, non seulement par cette association rare, mais également par la discordance entre la biologie, qui serait en faveur d'une sécrétion ectopique de CRF et l'étude immuno-histochimique qui retrouve un marquage partiellement positif pour l'ACTH.

Nous concluons que ce phéochromocytome sécrète très probablement du CRF et de l'ACTH.

## BIBLIOGRAPHIE :

- [1] Roux G, Marchal G, Loubatières R. (1955) Phéochromocytome surrénalien latent révélé par un syndrome d'hypercorticisme. Mem Acad Chir (Paris) 81:847-852.
- [2] Ballav C, Naziat A, Mihai R, et al. Mini-review: phaeochromocytomas causing the ectopic ACTH syndrome. Endocrine 2012;42:69-73.
- [3] Li XG, Zhang DX, Li X, et al. Adrenocorticotrophic hormone-producing phaeochromocytoma: a case report and review of the literature. Chin Med J (Engl) 2012;125:1193-6.
- [4] Cassarino MF, Ambrogio AG, Pagliardini L, et al. ACTH-secreting phaeochromocytoma with false-negative ACTH immunohistochemistry. Endocr Pathol 2012;23:191-5
- [5] Boscaro M, Arnaldi G: Approach to the patient with possible Cushing's syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2009, 94:3121-3131.
- [6] Olivier Chabre.. Substitution de l'insuffisance corticosurrénale pendant la grossesse . Avril 2012
- [7] K. Kakudo, K. Uematsu, Y. Matsuno, M. Mitsunobu, A. Toyosaka, E. Okamoto, M. Fukuchi, Malignant pheochromocytoma with ACTH production. Acta Pathol. Jpn. 34(6), 1403-1410(1984)
- [8] Cassarino MF, Ambrogio AG, Pagliardini L, et al. ACTH-secreting phaeochromocytoma with false-negative ACTH immunohistochemistry. Endocr Pathol 2012;23:191-5.
- [9] Isidori AM, Kaltsas GA, Pozza C, Frajese V, Newell-Price J, Reznick RH, et al: The ectopic adrenocorticotropin syndrome: clinical features, diagnosis, management, and long-term follow-up. J Clin Endocrinol Metab 2006, 91:371-377..