

Syndrome d'hypersécrétion d'ACTH révélé par une infertilité : A propos de 2 cas

N. Bchir^{*a} (Dr), C. Zouaoui^a (Dr), I. Oueslati^a (Dr), E. Elfeleh^a (Dr), H. Ouertani^a (Dr)
^a Hôpital militaire de Tunis, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Les inclusions surrenaliennes intra-testiculaires (ISIT) sont des tumeurs bénignes faites de tissu cortico-surrénalien ectopique. Elles peuvent s'observer dans tout syndrome d'hypersécrétion d'ACTH. Nous rapportons deux cas de syndrome d'hypersécrétion d'ACTH révélé par une infertilité

OBSERVATION N° 1:

Il s'agit d'un patient âgé de 30 ans, issu d'un mariage consanguin 2ème degré. Il est suivi par un médecin généraliste depuis l'âge de 2 ans pour HTA sévère sous trithérapie compliquée d'un AVC ischémique à l'âge de 28 ans séquellaire d'hémiplégie droite. Il consulte pour infertilité primaire.

A l'examen, il avait une petite taille à 155 cm, un développement pubertaire normal (A5 P5 G5), des testicules augmentés de taille, asymétriques.

Le spermogramme a montré une azoospermie.

L'IRM testiculaire a montré des testicules augmentés de volume avec une destruction architecturale par des lésions nodulaires.

Le bilan hormonal a montré : une cortisolémie de base à 262 nmol/l avec une ACTH à 329 pg/ml, testostéronémie : 3,6 ng/ml FSH : 6,26 UI/L LH : 4,78 UI/L.

Le diagnostic d'une hyperplasie congénitale des surrénales par bloc enzymatique en 11 β hydroxylase a été retenu devant le taux élevé du composé S et de la Désoxycorticostérone de base.

OBSERVATION N° 2:

Patient âgé de 25 ans, diabétique de type 1 qui consulte pour infertilité.

A l'examen TA : 110/70 mmHg, une hypertrophie testiculaire bilatérale et asymétrique a été notée sans signes inflammatoires. Les organes génitaux externes sont normaux par ailleurs.

Le spermogramme a objectivé une oligo-terato-asthénospermie.

L'échographie testiculaire a montré des lésions nodulaires bilatérales.

Les marqueurs tumoraux (BHCG, Alpha FP) étaient négatifs.

Le bilan hormonal a montré l'absence d'hypogonadisme (testostéronémie à 4,35 ng/ml ; FSH : 9,46 UI/L ; LH : 6,8 UI/L).

La cortisolémie était basse non stimulée par un test au synacthène 250 μ g et l'ACTH était élevée à 114 pg/mL. Les anticorps anti-21-hydroxylase étaient positifs.

Le diagnostic d'une maladie d'Addison a été retenu.

Discussion :

- Les inclusions surrenaliennes intra-testiculaires (ISIT) sont des tumeurs bénignes faites de tissu cortico-surrénalien ectopique. Elles peuvent s'observer dans tout syndrome d'hypersecrétion d'ACTH comme la maladie de Cushing, la maladie d'Addison et l'HCS.
- Les ISIT sont à l'origine d'infertilité dans 42% des cas. Deux mécanismes indépendants mais intriqués en sont responsables : l'obstruction du hile testiculaire où convergent les tubes séminifères et la destruction du parenchyme testiculaire.
- Il est typique que les ISIT régressent partiellement après traitement glucocorticoïde bien conduit. Mais ce n'est malheureusement pas toujours le cas, et malgré une administration prolongée, certaines ISIT persistent ou continuent à grossir.
- La chirurgie conservatrice peut aggraver une oligospermie pré-existante, et les résultats ne sont en général pas bons.