

Le syndrome de Cushing ACTH indépendant dû à une Hyperplasie surrénalienne unilatérale : à propos de deux cas

Y. Aouinati, S. El Aziz, A. Mjabber, A. Chadli

Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Maladies Métaboliques. CHU Ibn Rochd, Casablanca, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II-Casablanca

INTRODUCTION

- Le syndrome du Cushing d'origine surrénalienne est dû à un adénome, un carcinome unilatéral et rarement à une hyperplasie micronodulaire ou macronodulaire.
- Nous rapportons les observations de deux patientes suivies pour hyperplasie surrénalienne macronodulaire hospitalisées au service d'endocrinologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca.

OBSERVATION 1

- Patiente âgée de 60 ans, ayant les signes cliniques du Syndrome de Cushing
- Cortisol libre urinaire : 410 µg/24 h (élevé)
- ACTH à la limite inférieure : 14 µg/ml (10-60)
- TDM : masse surrénalienne droite de 46*33mm, hypodense prenant le produit de contraste de façon hétérogène, la surrénale gauche normale (FIGURE 1),
- Traitement : surrénalectomie droite par coelioscopie
- Evolution : guérison complète cliniquement
- Examen anatomopathologique :
 - hyperplasie surrénalienne avec
 - présence de nodules
 - augmentation du nombre des cellules spongiocytaires (FIGURE 2)

OBSERVATION 2

- Patiente âgée de 48 ans qui présente les signes cliniques du syndrome de Cushing.
- Cortisol libre urinaire : 520 µg/24 (élevé)
- ACTH : 18 µg/l (09-62)
- TDM : nodule à droite de densité tissulaire mesurant 28 mm, surrénale gauche de morphologie normale (FIGURE 3).
- Traitement : surrénalectomie droite par coelioscopie
- Evolution : persistance d'une érythrose faciale
- Examen anatomopathologique :
 - hyperplasie du parenchyme surrénalien
 - prédominance des cellules spongiocytaires,
 - présence de rares foyers de cellules compactes.

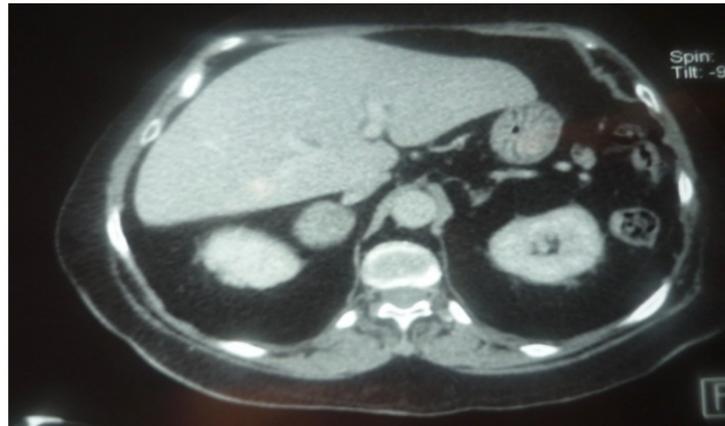


Figure 01:TDM surrénalienne objectivant une masse tumorale au niveau de la surrénale droite, mesurant 46mm *36 mm, la surrénale gauche étant non hyperplasiee

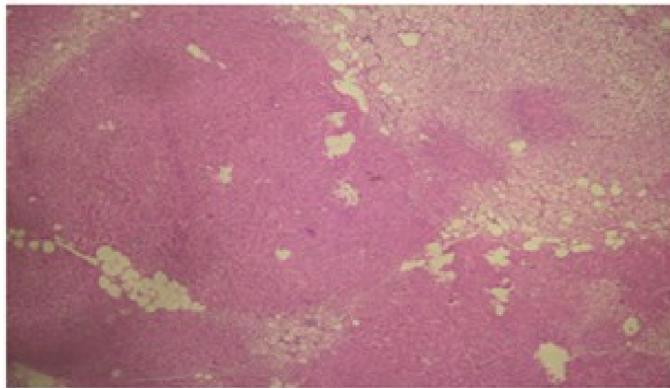


Figure 02 : M.E x 40 hyperplasie nodulaire du parenchyme surrénalien

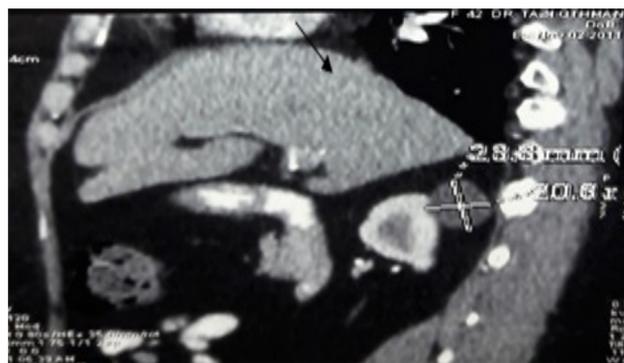


Figure 03:TDM surrénalienne objectivant une masse tumorale au niveau de la surrénale droite, mesurant 28mm.

DISCUSSION

- Les tumeurs surrénaliennes unilatérales représentent la première cause du syndrome de Cushing ACTH indépendant (95% des cas), en deuxième position vient l'hyperplasie surrénalienne bilatérale (macro ou micronodulaire), par ailleurs l'hyperplasie nodulaire unilatérale de surrénale représente une cause rare voire exceptionnelle du syndrome de Cushing ACTH indépendant. Le diagnostic de cette dernière est souvent posé en post opératoire (1-3-4).
- Sur l'IRM l'hyperplasie surrénalienne unilatérale est souvent prise pour un adénome surrénalien. La surrénalectomie est souvent réalisée par coelioscopie et le diagnostic est confirmé en postopératoire par l'examen anatomopathologique (2-4).
- A l'examen anatomopathologique, la présence de cellules compactes et spongiiformes (5) est en faveur de l'hyperplasie macronodulaire unilatérale qui doit être distinguée de l'hyperplasie macronodulaire bilatérale avec un syndrome de Cushing ACTH -indépendant.

CONCLUSION

- L'hyperplasie surrénalienne unilatérale est une étiologie rare du syndrome de Cushing ACTH- indépendant, souvent prise pour un adénome surrénalien à la TDM, d'où l'intérêt de l'examen anatomopathologique qui permet de confirmer le diagnostic par la mise en évidence de cellules compactes et spongiiformes.

REFERENCES

- Denegri A, Artom N, Moretti S 2, Bianchi F, Ottonello L, Pende A and Dallegri F. A Long-Standing Subtle Cushing's Syndrome Induced by a Unilateral Macronodular Adrenal Hyperplasia Jan 05, 2014
- Verma A et al. ACTH-independent macronodular adrenal hyperplasia: imaging findings of a rare condition-a case report. Abdom Imaging. 2008 Jul 23
- Tkamura T et al. Adrenocorticotropin-independent unilateral adrenocortical hyperplasia with Cushing's syndrome: Immunohistochemical studies of steroidogenic enzymes, ultrastructural examination and a review of the literature. Pathol Int. 2001 Feb;51(2):118-22.
- Otsuka F et al. Cushing's syndrome due to unilateral adrenocortical hyperplasia. Intern Med. 1998 Apr;37(4):385-90.
- Neville AM, O'Hare MJ. Histopathologie du cortex adrénal humain. Clin Endocrinol Metab 14 : 791, 1985.