

Résumé n°P666

Corticosurréalome et syndrome de lynch

C. Sarfati^{*a} (Mlle), C. Plas^a (Dr), K. Durand^b (Dr), F. Archambeaud^c (Pr), J. Pestre^d (Dr), M. Mathonnet^d (Pr), M. Delage-Corre^d (Dr)

^a *CHU limoges, le cluzeau, Limoges, FRANCE* ; ^b *CHU limoges Dupuytren, Limoges, FRANCE* ; ^c *CHU limoges Cluzeau, Limoges, FRANCE* ; ^d *CHU Limoges, Dupuytren, Limoges, FRANCE*

* cynthia.sarfati@gmail.com

Le syndrome de Lynch est une prédisposition génétique autosomique dominante aux cancers multiples liée à une mutation du gène HNPCC. Le spectre tumoral du syndrome comporte en particulier la cance colorectal et le cancer de l'endometre ainsi que d'autres néoplasies (estomac, ovaire, intestin grêle, foie et voies biliaires, rein, uretere) mais n'inclut pas le corticossurréalome (CS).

Nous rapportons le cas d'une patiente de 33 ans porteuse du gène HNPCC avec antécédants familiaux de cancer multiples chez sa mere (sein, utérus, colorectal). Un hypercorticisme avec amenorrhée fait découvrir une tumeur surrénalienne gauche de 13cm. Il est réalisé une surrénalectomie et une néphrectomie. L'étude anatomopathologique montre la présence d'embols néoplasiques, de métastases ganglionnaires, le score de Weiss est à 8, le Ki 67 à 30%. Le tumeur ne présente pas d'instabilité des microsatellites, l'étude immunohistochimique (P53, CD3, MLH1, MSH2, MSH6, PMS2) est en cours. Le bilan d'extension retrouve une dissémination métastatique multi viscérale (foie, rate, poumon sans localisation osseuse). L'évolution sera rapidement défavorable malgré le traitement par mitotane.

Le syndrome de Li Fraumeni et la NEM 1 sont des syndromes de prédispositions génétique bien connus pour le CS. La responsabilité du syndrome de Lynch est moins étudiée. Dans une série propective de 94 patients atteints de CS, un syndromede Lynch est présent dans 3 cas, soit une prévalence nettement supérieure à la population générale. Ces données pourraient ouvrir de nouvelles perspectives de la tumorigenese surrénalienne.