

INTRODUCTION

Le syndrome de Gardner est une entité rare caractérisée par l'association d'une polypose adénomateuse familiale (PAF) et de plusieurs autres tumeurs extra-intestinales bénignes. L'association d'une PAF à une tumeur corticosurrénalienne sécrétante est très rare.

Cas clinique

Nous rapportons le cas d'une patiente de 56 ans suivie pour un syndrome de Gardner (PAF et tumeur desmoïde, néphrectomisée). Un uroscanner a objectivé 2 incidentalomes surrénaliens d'allure bénigne. Cliniquement, on note une prise de poids de 20 kg en 6 mois, une légère érythrose du visage avec un abdomen en besace. Le bilan sécrétoire a révélé un hypercortisolisme (Cortisol libre urinaire à 2,3 fois la normale, absence de réponse au freinage minute et au freinage faible avec dosage d'ACTH bas à 23pg/ml).

Une surrénalectomie bilatérale a été réalisée. L'étude histologique était en faveur d'une hyperplasie nodulaire.

Discussion

Plusieurs cas de tumeurs corticosurréaliennes asymptomatiques ont été rapportés dans le syndrome de Gardner, cependant le caractère sécrétoire de ces tumeurs reste très rare.

S'agit-il d'une association fortuite ou syndromique?

De récentes études ont permis d'incriminer un ensemble d'altérations génétiques responsables de cette entité, notamment l'altération de la voie de signalisation Wnt/ β -caténine, identifiée dans les adénomes corticosurréaliens dans environ 15% des cas. L'activation de cette voie est corrélée à la mutation du gène suppresseur des tumeurs APC dont l'altération est responsable de la PAF.

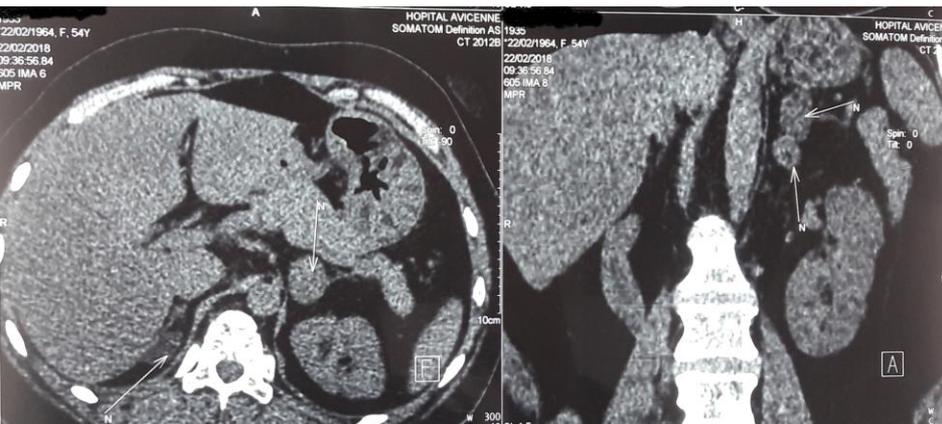
CONCLUSION

L'association d'une tumeur corticosurrénalienne à la PAF n'est pas fortuite. Il faudrait donc la rechercher et l'appuyer par des études plus approfondies afin de proposer des algorithmes de surveillance appropriés.

CONFLITS D'INTERETS: Aucun.

REFERENCES

- 1- Jonah S Characteristics of Adrenal Masses in Familial Adenomatous Polyposis Dis Colon Rectum 2018; 61: 00–00 DOI: 10.1097/DCR.0000000000001008
- 2-Maria liz leoz et al, The genetic basis of familial adenomatous polyposis and its implications for clinical practice and risk management Appl clin Genet. 2015; 8: 95–107.
- 3- A. Crand1 et al, Actualités dans la tumorigenèse surrénalienne Annales d'Endocrinologie 70 (2009) S20-S25



TDM SURRENALIENNE OBJECTIVANT LES ADENOMES SURRENALIENS

Du coté gauche: 2 lésions surrénaliennes : - 30*16mm avec une densité spontanée de 33UH et wash out relatif supérieur à 40% -26*23mm avec une densité spontanée inférieure à 10UH

Du coté droit: lésion de 25*13mm, densité spontanée inférieure à 10UH.