

Une cause rare de polyglobulie chez une octogénaire

N. Bahar^a (Dr), B. Corvilain^a (Pr), N. Driessens^a (Pr)

^a Hôpital Erasme, Faculté de Médecine, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles, BELGIQUE



INTRODUCTION

La survenue d'une polyglobulie comme manifestation d'un carcinome surrénalien n'est pas habituelle.

OBSERVATION

Nous présentons l'histoire d'une octogénaire aux principaux antécédents de carcinome mammaire et d'hypertension artérielle qui avait subi une surrénalectomie droite par coelioscopie pour une masse de grande taille (7x5cm), de densité à blanc élevée (>30UH), non-sécrétante (Fig.1).

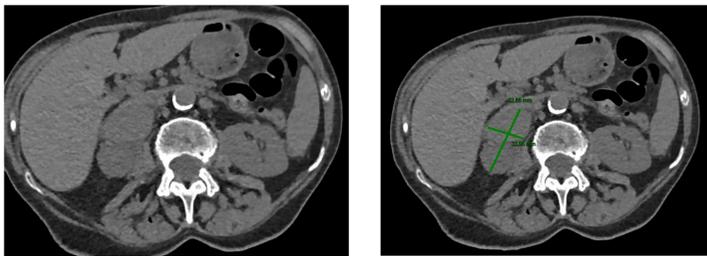
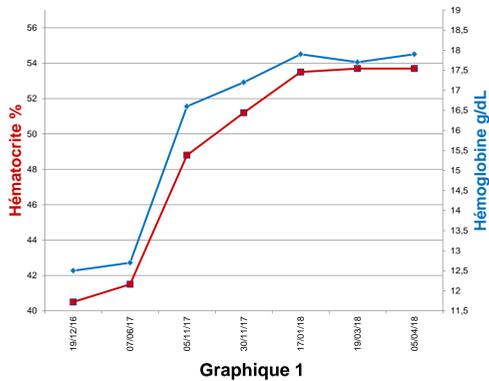


Fig. 1 CT abdominal

L'examen anatomopathologique avait conclu à un adénome cortico-surrénalien sans signes de malignité (score de Weiss de 2 et Ki67<2%).

Deux ans plus tard, elle a développé une polyglobulie [Hb:17,9g/dl (N:11,8-15,5); hématoците:53,5% (N:35,3-46,1), Graphique 1] sans atteinte des autres lignées hématopoïétiques. Le taux d'EPO était normal et aucune mutation JAK2 n'a été mise en évidence.



Graphique 1

Quelques mois plus tard, elle est référée en consultation d'endocrinologie car elle se plaignait d'une pilosité inhabituelle au niveau des bras et du visage associée à une prise de poids. L'examen clinique objectivait aussi des signes d'hypercorticisme : comblement graisseux des creux sus-claviculaires, légère bosse de bison, fragilité cutané-vasculaire et amyotrophie proximale (Fig. 2).



Fig. 2
A. Fragilité cutané-vasculaire
B. Comblement graisseux des creux sus-claviculaires



Le bilan hormonal a confirmé la présence d'une hyperandrogénie sévère et d'une autonomie de sécrétion du cortisol (Tableau). L'imagerie abdomino-pelvienne a montré une récurrence tumorale dans la loge de surrénalectomie droite avec carcinomatose péritonéale confirmant le diagnostic de carcinome surrénalien co-sécrétant cortisol et androgènes avec polyglobulie secondaire (Fig. 3 et 4).

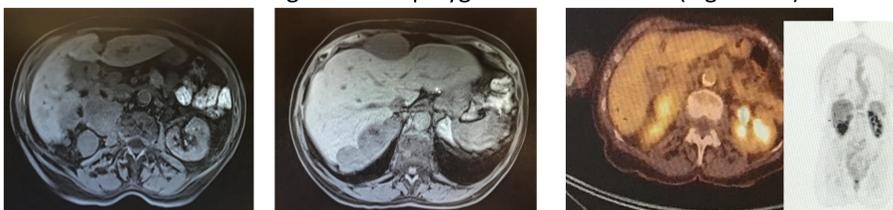


Fig. 3 IRM abdomino-pelvienne

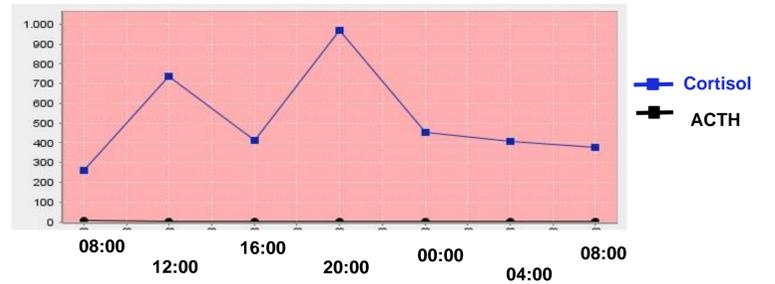


Fig. 4 PET scan

Tableau

	Valeurs	Unités	Normes
Testostérone totale	28,3	nmol/L	0,50-1,67
DHEAS	> 27,00	µmol/L	0,33-4,18
Androstenedione	18,0	ng/mL	0,1-3,0
17OHP	1,72	ng/mL	< 2
Cortisol matinal	357	nmol/L	166-507
ACTH matinal	10	pg/mL	6-60
Cortisolurie de 24h	1433	nmol/24h	100-379
Test de suppression dexa 1mg :			
Cortisol	263	nmol/L	166-507
ACTH	< 3	ng/L	7.2-63.3
Ratio aldostérone/rénine	2,5		
Catécholamines urinaires de 24h	Normales		

Graphique 2 : Rythme hormonal de 24h



DISCUSSION

Les principales causes de polyglobulie sont reprises dans la figure 6. Elles peuvent être classées en primaires ou secondaires, ces dernières pouvant être congénitales ou acquises. Des taux d'androgènes élevés (qu'ils soient d'origine endogène ou exogène) peuvent causer une polyglobulie. Il s'agit d'ailleurs d'une complication bien connue du traitement de substitution en testostérone. Le mécanisme par lequel la testostérone conduit à la polyglobulie n'est pas encore complètement compris, bien que des études récentes suggèrent que les androgènes augmentent la synthèse d'EPO au niveau rénal, stimulent l'activité de la moelle osseuse et diminuent le taux d'hepcidine amenant à une augmentation de la disponibilité du fer pour l'érythropoïèse (Fig. 5).

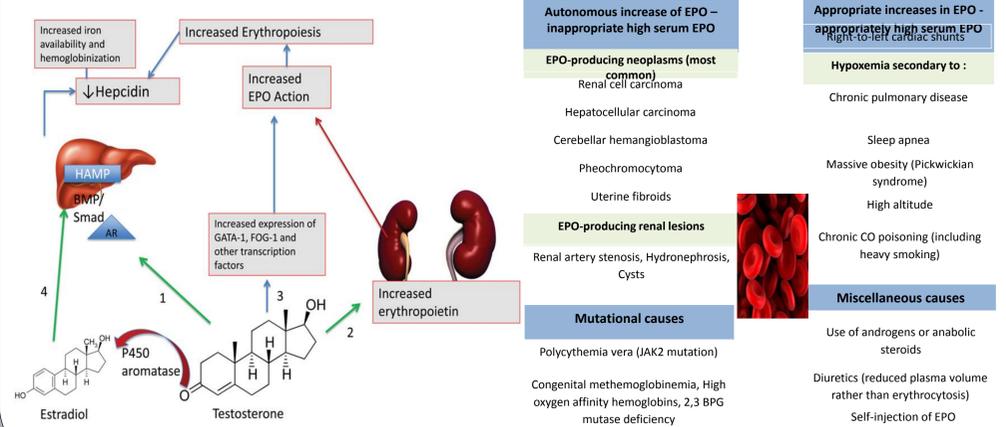
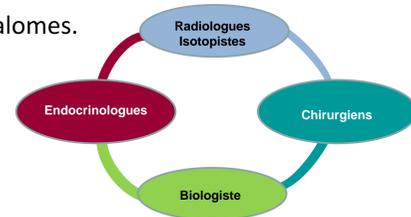


Fig. 5 - Réf. 1

Fig. 6 - Réf. 2

CONCLUSION

Ce cas illustre bien la nécessité d'une prise en charge pluridisciplinaire des tumeurs rares comme les cortico-surrénales.



REFERENCES

- 1) Bachman E et al. Testosterone Induces Erythrocytosis via Increased Erythropoietin and Suppressed Hepcidin: Evidence for a New Erythropoietin/Hemoglobin Set Point. J Gerontol A Biol Sci Med Sci 2014 June;69(6):725-735
- 2) Tefferi A: Diagnostic approach to the patient with polycythemia; in UpToDate; 2017. Disponible sur : <https://www.uptodate.com/contents/diagnostic-approach-to-the-patient-with-polycythemia>

CONTACT

Dr Bahar Nabila

Email : SecMed.Endocrino@erasme.ulb.ac.be