

HYPERCORTICISME ECTOPIQUE REVELATEUR D'UN PHEOCHROMOCYTOME. A PROPOS D'UN CAS

N.Laguerre (1), L. Duchesne(1), L.Brunaud (2), G.Chalhoub (1), T.Crea (2)
CHR Metz-Thionville (1)
CHRU Nancy (2)

Cas de Mme N

Patiente de 52 ans,
Diabétique et hypertendu...
Admission aux urgences pour tableau d'ischémie aiguë du membre inférieur
Amputation trans-tibiale réalisée...
Mise en évidence cardiopathie hypertrophique avec thrombus intracardiaque.
Angio IRM dans le contexte d'ischémie : nodules surrenaliens de façon bilatérale et hétérogène de 85 mm à G et 48 mm.

Prise en charge amorcée en chirurgie vasculaire

Bilan sanguin: Hypokaliémie résistante à la supplémentation
Pas de signe fonctionnel, ni de signe clinique d'endocrinopathie
Mini cycle du cortisol : 8h 20.5 µg/l et 0h 13.3 µg/l
Freinage minute : cortisol à 10µg/l.
Freinage standard : cortisol à 2.8 µg/l et ACTH 12.47pg/l
Dosage des dérivés méthoxylés ...en attente

Tableau évocateur d'hypercorticisme : hypokaliémie résistante, complication thromboembolique... Mais images surrenaliennes atypiques!

Prise en charge en endocrinologie pour réévaluation du bilan hormonal... A l'issue du bilan , manifestation à type de céphalées et palpitations avec prélèvement des catécholamines sanguines à cette occasion ...

Noradrénaline < 3000 pmol/l	Adrénaline < 900 pmol/l	Dopamine < 1500
48950	40042	< 500
59783	50675	1395
51122	43578	1843
17x N	40-50x N	N

Norméadrénaline urinaire (44-213 nmol/24h)	Méadrénaline urinaire (40-228 nmol/24h)	3 ortho Métyldopamine urinaire (88-220nmol/24h)
2100	5240	152
6060	11880	337
>20 x N	> 50 x N	1,5 x N

Par ailleurs :

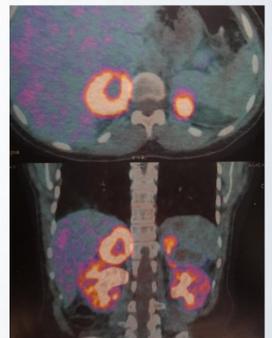
- Chromogranine A (CgA) 720 ng/ml (<102)
- Thyrocalcitonine (TCT) 220 ng/l (<10)

Imagerie

IRM : lésions kystiques poly-lobulées bilatérale mais sans caractère hyper-vasculaire ?

TEP scan : pas de fixation

Dopa PET : hyperfixation surrenalienne bilatérale suspecte de phéochromocytome et foyer thyroïdien lobaire D



Surrénalectomie bilatérale en conséquence retenue avec confirmation sur le plan anatomopathologique du diagnostic de phéochromocytome. Suites simples avec sevrage du traitement antihypertenseur et à visée diabétologique.

Supplémentation par Hydrocortisone et Fludrocortisone.

Thyroidectomie dans second temps avec µcarcinome médullaire bilatéral.

Dépistage génétique en faveur NEM2 de type FMTC.

	Normé- nephine	Méthanéphrine	3 ortho métyldopa	Cg A	TCT
Valeurs post opératoire	38	< 20	89	52	<10

Conclusion

Les manifestations cliniques du phéochromocytome peuvent être diverses et le caractère fluctuant de la sécrétion de catécholamines peut en rendre le diagnostic difficile. Chez notre patiente, il est notamment très surprenant de l'absence de décompensation corrélée à la décharge de catécholamines au moment du geste d'amputation. Le tableau clinico-biologique initial s'avérait plutôt évocateur d'un hypercorticisme ectopique.

Le phéochromocytome reste une tumeur neuroendocrine qui peut dans de rares cas être responsable d'un hypercorticisme via une sécrétion ectopique d'ACTH. Du fait des pièges diagnostiques que cela peut engendrer, il nous paraît important de connaître le lien entre ces deux pathologies