

Un cas exceptionnel d'hyperparathyroïdie secondaire à un corticosurrénalome malin

Magalie Haissaguerre¹, Aurélie Lagrave-Vernet¹, Mathieu Thumerel², Elif Hindie³, Paul Schwartz³

Jean-Benoit Corcuff⁴, Christophe Laurent⁵, Hélène Trouette⁶, Christopher Juhblin⁷, Antoine Tabarin¹

¹ Service Endocrinologie CHU Bordeaux, France; ² Service Chirurgie Thoracique CHU Bordeaux, France; ³ Service Médecine Nucléaire CHU Bordeaux, France; ⁴ Service Hormonologie CHU Bordeaux, France

⁵ Service Chirurgie Digestive CHU Bordeaux, France; ⁶ Service Anatomie Pathologique CHU Bordeaux, France; ⁷ Service Anatomie Pathologique, Centre anti-cancéreux Karolinska, CHU Stockholm, Suède

INTRODUCTION

L'hyperparathyroïdie secondaire à un cancer non-parathyroïdien est exceptionnelle. Elle n'a jamais été décrite dans les corticosurrénalomes, qui sécrètent généralement du cortisol. La co-sécrétion de plusieurs hormones reste rare.

OBSERVATION

Un patient de 42 ans avec une gynécomastie bilatérale depuis 3 ans avait présenté un « hématome » surrénalien spontané sans lésion visible en regard.

7 mois plus tard, il consultait pour un syndrome polyuro-polydypsique avec vomissements, révélant une hyperparathyroïdie avec hypercalcémie à 3,2 mmol/L et PTH à 411 pg/ml. L'échographie cervicale et la scintigraphie au MIBI étaient normales. La cervicotomie exploratrice ne retrouvait pas d'adénome.

L'hyperparathyroïdie persistait malgré une 2^{ème} reprise chirurgicale avec thyroïdectomie et exploration médiastinale. La PTHrp plasmatique était normale.

Le bilan surrénalien montrait un oestradiol augmenté à 193 pg/ml, avec une testostérone, une FSH et une LH basses à 1,95 ng/ml, 0,2 UI/L et 0,4 UI/L, respectivement. Un freinage minute était pathologique à 150 nmol/L, deux cortisol libres urinaires étaient normaux et un cycle de cortisol normal avec un ACTH freiné.

Le scanner montrait une tumeur surrénalienne droite de 10 cm après résorption de l'hématome, hypermétabolique au TEP-FDG.

Le cathétérisme veineux surrénalien identifiait un gradient de PTH > 10 entre la veine cave sous-rénale et la veine surrénalienne, avec des gradients d'oestradiol et de cortisol à 3 et 2,5.

La surrénalectomie permettait le diagnostic de corticosurrénalome oncocytaire pT3N0M0R0, avec un Ki67 à 3% et un score de Bisceglia comportant 0 critère majeur et 4 critères mineurs.

En post-opératoire, la PTH, l'oestradiol et le bilan cortisolique se normalisaient.

J - 3 ans

J - 9 mois

J - 6 mois

J - 1 mois

J diagnostic

Gynécomastie
Hypogonadisme
Hypogonadotrope

Hématome spontané
surrénalien G
11x13x11 mm
Calcémie normale

Diminution
hématome
8x10x7 mm
sans lésion en
regard

SPUPD
Calcémie > 3 mmol/L
PTH 400 pg/ml
Echo/Scinti MIBI –
Echec 2 chirurgies
cervicales
Tumeur surrénale
de 10 cm FDG +
Cortisol/E2

Aggravation
hypercalcémie
KT veines
surréaliennes
→ Gradient PTH
Surrénalectomie
→ Ca normal
→ E2 normal
→ Cortisol N



DISCUSSION - CONCLUSION

Il s'agit d'une forme unique de corticosurrénalome malin, sécrétant à la fois cortisol, oestradiol et PTH. La lente évolutivité de cette lésion maligne est surprenante puisque le patient présentait une hyperoestrogénie depuis au moins 3 ans, d'après les données clinico-biologiques obtenues à postériori. Malgré cette longue période sans traitement, le patient n'a pas présenté de métastase locale ou à distance. Il est toujours en rémission.

Il est intéressant de noter que la calcémie était normale 9 mois avant le diagnostic alors que l'hyperoestrogénie était déjà présente et documentée depuis 3 ans.

Initialement, la co-existence d'une hyperparathyroïdie, d'un hypogonadisme et d'une lésion surrénalienne faisait évoquer une néoplasie endocrinienne multiple.

Cette co-sécrétion est difficile à comprendre du point de vue histologique et physiopathologique.

Il serait intéressant de quantifier l'expression de la PTH au niveau tumoral. Des analyses moléculaires complémentaires sont en cours actuellement grâce à une collaboration avec une équipe suédoise.