

Syndrome de cushing infraclinique paranéoplasique secondaire à un phéochromocytome silencieux :à propos d'un cas.

M. Larbaoui (Dr), M. Benfiala (Dr), S. Ould Kablia (Pr), N.Boubendir (Pr).

Service d'endocrinologie et maladies métaboliques

Service de radiologie

Hôpital central de l'armée, Alger, ALGÉRIE

INTRODUCTION

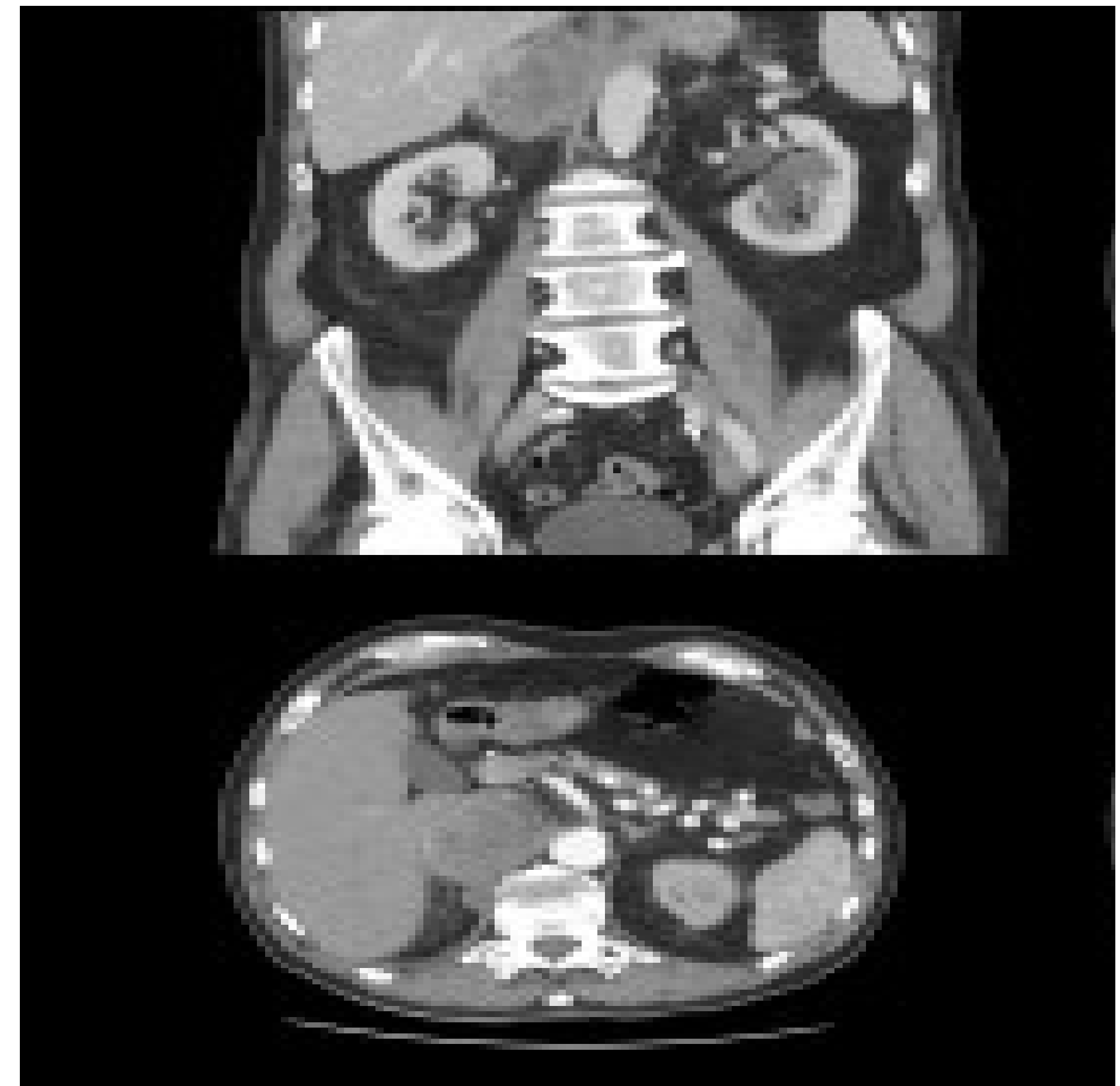
Le phéochromocytome représente 4% des incidentalomes surrenaliens, symptomatique dans 90-100% des cas, par la survenue d'un flush syndrome, triade de ménard, HTA..

Le diagnostic repose sur le dosage des catécholamines urinaires avec une sensibilité de 97% (1).

Le caractère silencieux peut être clinique (forme dite asymptomatique) et/ou biologique.

Des phéochromocytomes silencieux sont rapportés dans la littérature, le plus souvent lorsque la taille est inférieure à 1 cm (2).

Le syndrome de cushing paranéoplasique est rare (9 % à 18 % des syndromes de cushing ACTH dépendant), secondaire à un phéochromocytome dans moins de 16% des cas.



OBSERVATION

D.A âgé de 72 ans, tabagique, aux antécédents d'hypertension artérielle depuis 20 ans bien équilibrée sous monothérapie, de diabète de type 2 équilibré sous insulinothérapie optimisée, qui présente un incidentalome surrealien révélé par une TDM abdomino-pelvienne réalisée pour exploration d'une rétention vésicale aigue, sans signes cliniques en rapport avec une sécrétion en hormones surrenaliennes, IMC à 20kg/m2.

La TDM surrelienne: masse surrelienne gauche de 70x63x55mm, DS 44UH, un wash out relatif >85%. Dérivés méthoxylés urinaires à 0.33mg/24h soit normaux, cortisol après freinage minute à 150nmol/l, cortisol 00h à 220nmol/l, cortisol après freinage faible à 69nmol/l, ACTH à 238pg/ml, soit en faveur d'un syndrome de cushing ACTH dépendant.

Cortisol après freinage fort interrompu car le patient a présenté un pic hypertensif.

L'IRM hypothalamo-hypophysaire est normale, cathétérisme des sinus pétreux inférieurs non disponible. La chirurgie d'exérèse de la masse surrelienne est indiquée vu le volume tumorale important, marquée par la survenue d'un pic hypertensif à 200/120mmhg lors de la manipulation de la tumeur, bien jugulé par l'équipe de réanimation. L'examen anatomopathologique a conclu à un phéochromocytome score de PASS à 8.L'immunohistochimie à l'ACTH est en cours.

La scintigraphie à la MIBG faite en postopératoire ne retrouve pas de fixation pathologique.

DISCUSSION

Nous illustrons le cas d'un patient présentant une masse surrelienne biologiquement non sécrétante, mais se comportant comme un phéochromocytome sécrétant lors de la manipulation chirurgicale. Les caractéristiques cliniques, morphologiques suggéraient la possibilité d'un phéochromocytome, néanmoins le dosage des métanéphrines urinaires infirmait le diagnostic.

Les experts recommandent le dépistage du phéochromocytome devant toute masse surrelienne, ou présence de symptomatologie évoquant une hypersécrétion catécholaminergique par un dosage des catécholamines plasmatiques ou urinaires des 24h (5), avec une sensibilité de 99% et 97% respectivement (1).

Malgré le développement des techniques biologiques et d'imagerie, il a été rapporté dans la littérature de nombreuses présentations non classiques de phéochromocytomes aussi appelés: asymptomatique, silencieux, non fonctionnel...(2)

Cet aspect peut être observé dans les tumeurs de petites taille, la présence de nécrose ou hémorragie, phéochromocytome à dopamine.

Le cas présent illustre la particularité d'un phéochromocytome volumineux contrastant avec une clinique pauci symptomatique associé à un hypercorticisme infra-clinique dont l'étiopathogénie reste à déterminer.

La coexistence de phéochromocytome et syndrome de Cushing infra-clinique a rarement été décrite, la pathogénie peut être expliquée par une sécrétion ectopique d'ACTH par le phéochromocytome (3,4).

Ceci peut se manifester cliniquement par une mélanodermie, une hypokaliémie, et parfois une hyperplasie de la surrenale controlatérale à l'imagerie, mais ces signes sont absents dans notre cas. L'immunohistochimie dans ce cas retrouve une fixation à l'ACTH. Le pronostic de cette affection dépend du degré de différenciation de la tumeur neuroendocrine et non pas du syndrome de cushing infra clinique.

REFERENCE

1. Lenders JW, Pacak K, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best JAMA. European Journal of Endocrinology 2014
2. Namita Gupta, MBBS1; Kaitlin Brau, MD2; Aaron Sasson, MD3; Whitney Goldner, MD1, BIOCHEMICALLY SILENT PHEOCHROMOCYTOMA PRESENTING WITH HYPERTENSIVE CRISIS DURING SURGERY AACE Clinical Case Rep. 2016;2(No. 4)
3. I. Belkacem (Dr) *, M. Boudissa (Pr) , S. Mimouni (Pr) Syndrome de Cushing infraclinique secondaire à un phéochromocytome : à propos d'un cas <http://dx.doi.org/10.1016/j.ando.2016.07.918>
4. Ashutosh Goyal, Roopal Panchani, Tarun Varma, Sunita Bhalla,¹ and Sudhir Tripathi Adrenal incidentaloma: A case of pheochromocytoma with sub-clinical Cushing's syndrome Indian J Endocrinol Metab. 2013 Oct; 17(Suppl1): S246-S248.
5. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors Martin Fassnacht^{1,2}, Wiebke Arlt^{3,4}, Irina Bancos^{3,4,5}, European Journal of Endocrinology (2016)