

Traitement chirurgical du complexe de Carney : Surrénalectomie uni ou bilatérale ?

G.Vitellius ⁽¹⁾, B.Delemer⁽¹⁾

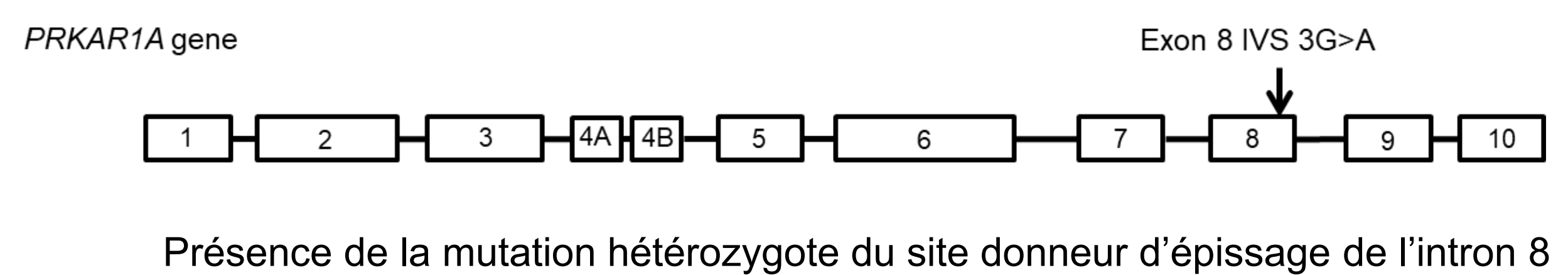
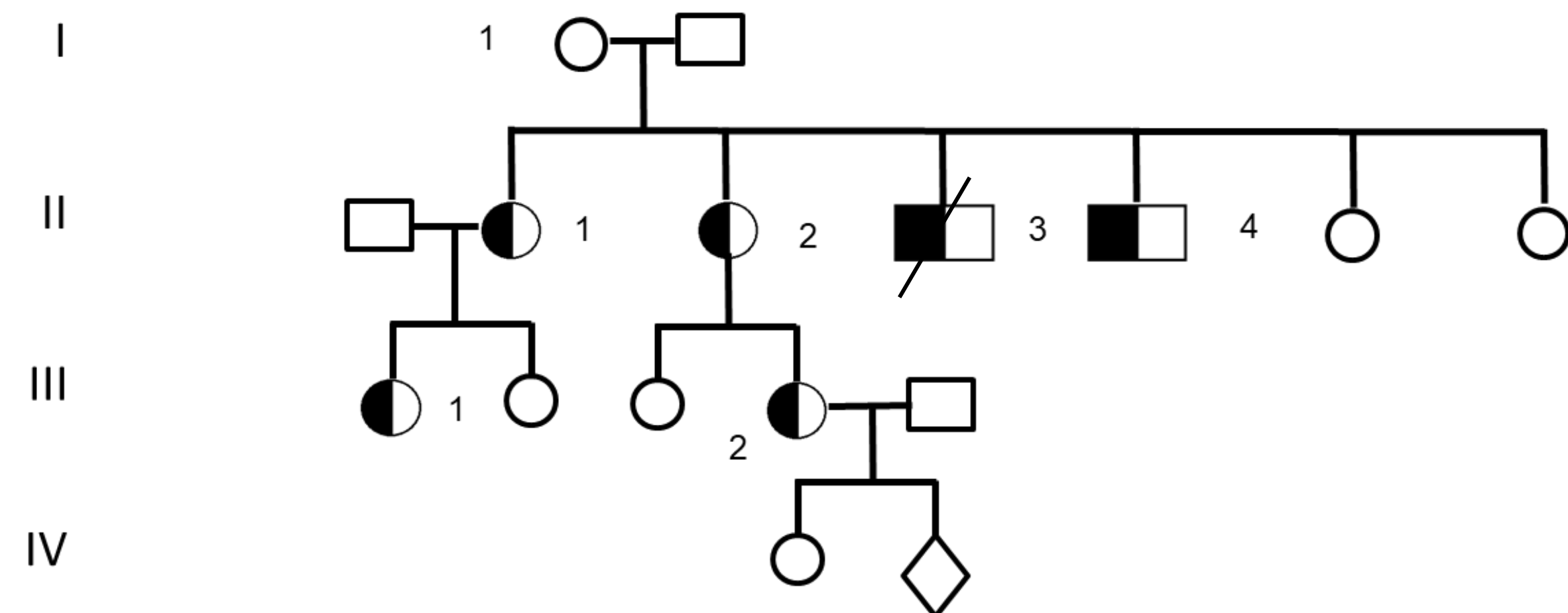
Service endocrinologie, diabétologie, nutrition, CHU Robert Debré, Reims

INTRODUCTION :

Le syndrome de Cushing est la manifestation clinique la plus fréquente de complexe de Carney (CNC) secondaire à une dysplasie micronodulaire des surrénales (PPNAD). Le traitement de choix du syndrome de Cushing est la surrénalectomie bilatérale.

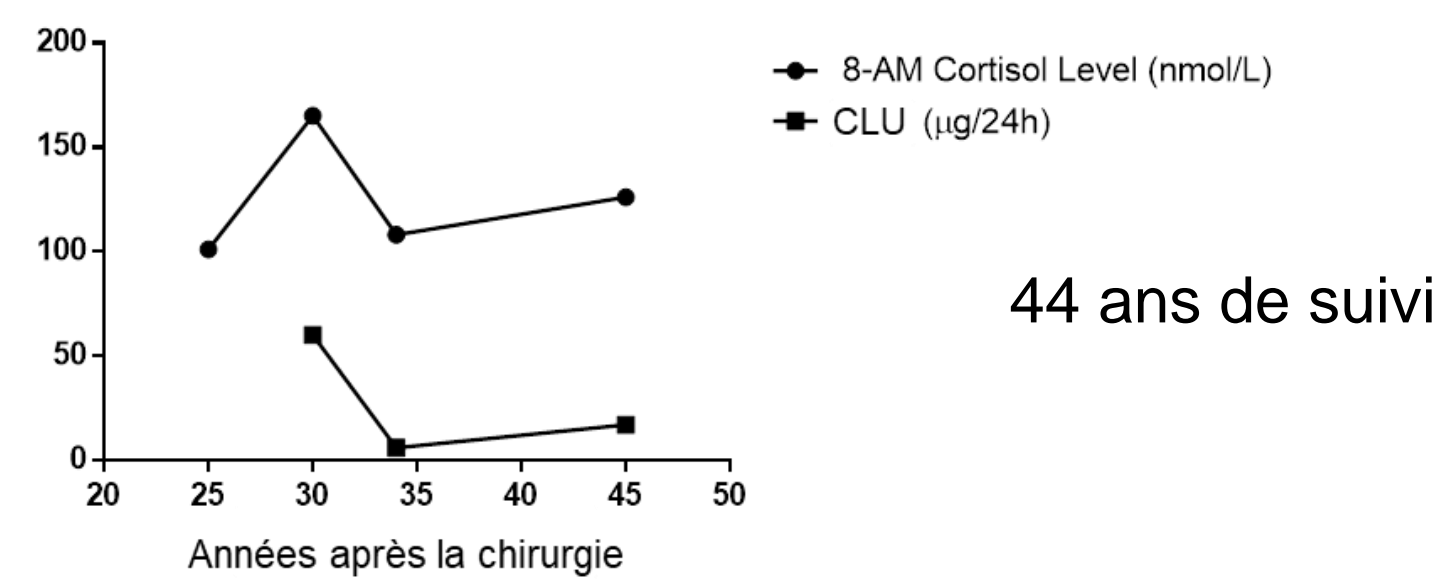
Nous rapportons le cas d'une famille rémoise dont la plupart des membres ont subi une surrénalectomie unilatérale. En effet, nous suivons une famille depuis plus de 40 ans, au CHU de Reims : première génération de 3 frères et sœurs; deuxième génération 2 filles soit 5 patients. Un des frères est décédé d'un accident.

RESULTATS :



Surrénalectomie unilatérale

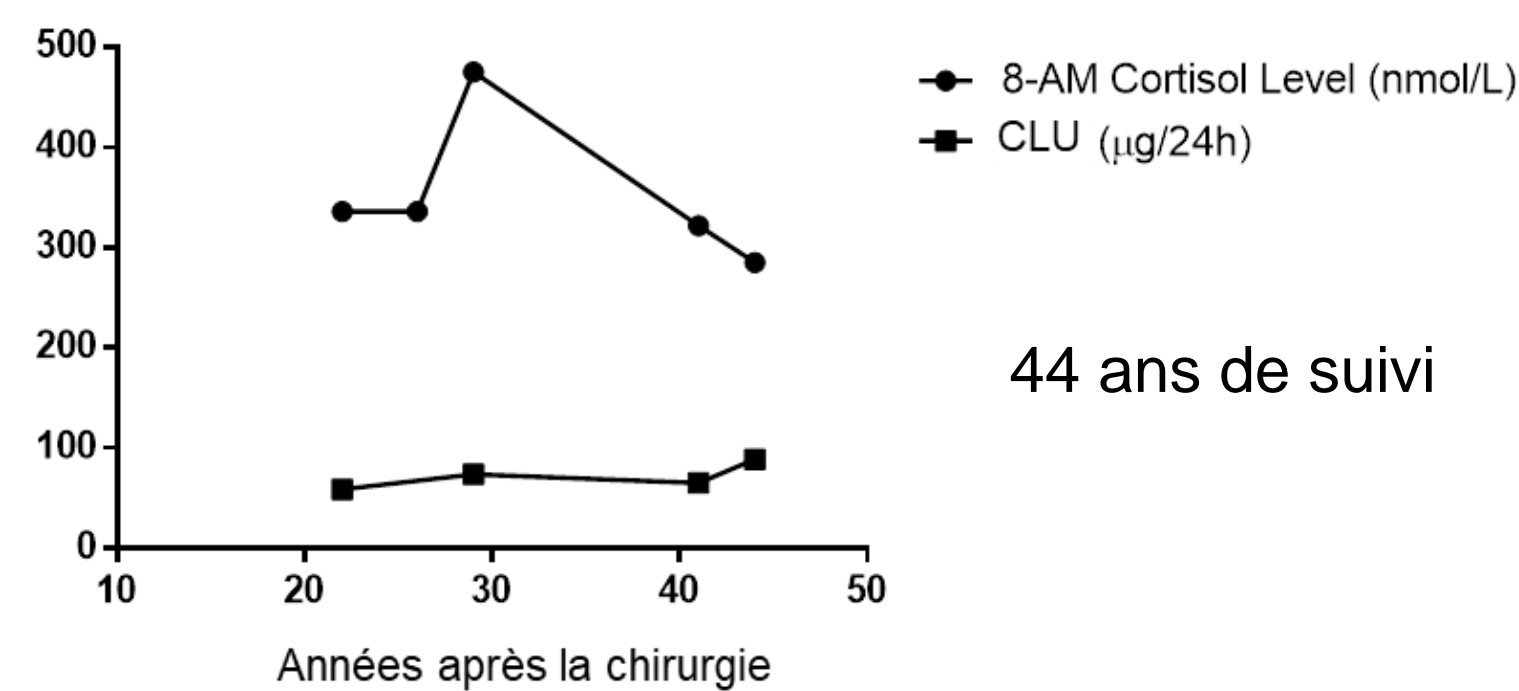
II.1



44 ans de suivi

Insuffisance corticotrope persistante

II.2



44 ans de suivi

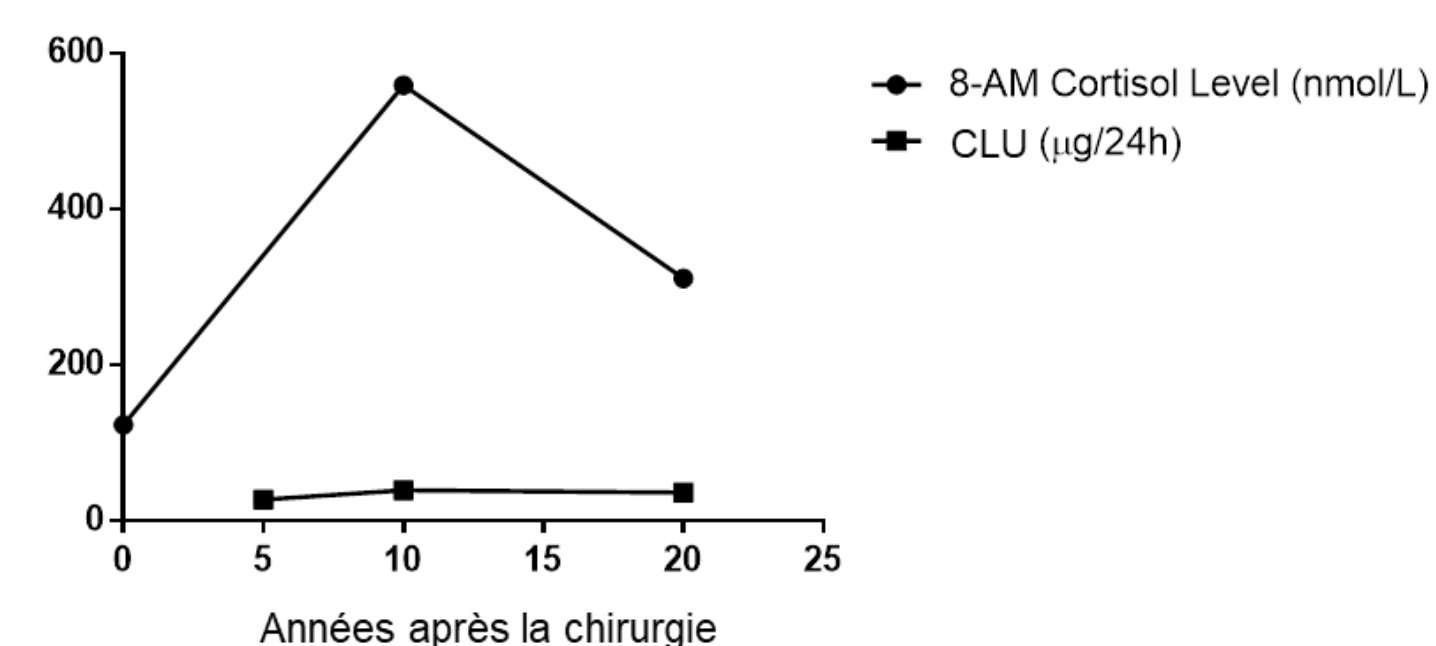
Erythrose faciale avec obésité faciotronculaire
Episode récent d'embolie pulmonaire
Concentration plasmatique d'ACTH indosable
Absence de freinage au freinage minute

Récidive du syndrome de Cushing

II.4

Persistance de l'insuffisance corticotrope
20 ans après la chirurgie

III.1

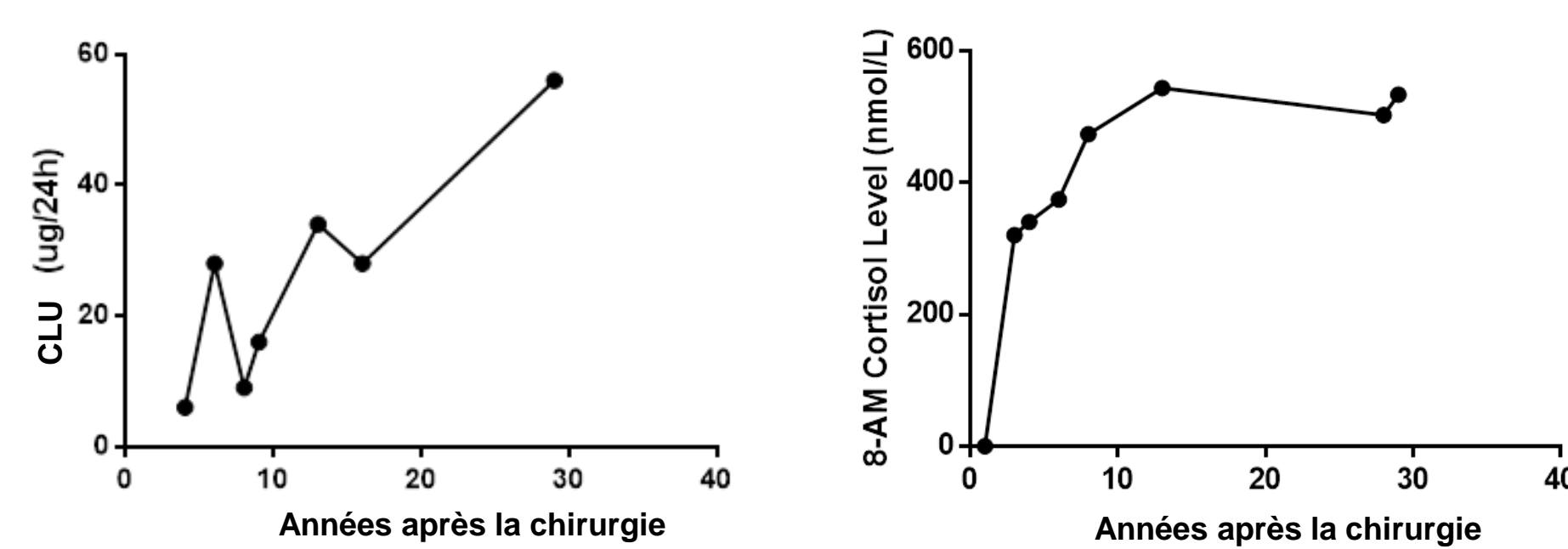


Arrêt de l'hydrocortisone 4 mois après la chirurgie
Cortisol libre urinaire des 24 h normal
Normalisation du cortisol 8h

Absence de récurrence

Surrénalectomie bilatérale

III.2



Surrénalectomie bilatérale à l'âge de 11 ans
L'hydrocortisone a été arrêtée 6 ans après la chirurgie
20 ans après la chirurgie, le cycle du cortisol et le cortisol libre urinaire des 24 heures étaient normaux



Scintigraphie au noriodocholestérol

	Right	Left
SCINTIGRAPHY FIXATION	++	+

Absence de glande surrénalienne visible dans la loge de surrénalectomie
Présence d'une fixation bilatérale dans les loges de surrénalectomie à la scintigraphie au noriodocholestérol

Obtention de 2 grossesses

DISCUSSION :

La surrénalectomie unilatérale dans le complexe de Carney a déjà fait ses preuves dans la littérature. Parmi 24 patients décrits par Kirilli et al (1), seulement 5 patients ont nécessité une surrénalectomie controlatérale. Debillon et al (2) ont montré que 40% des patients restaient insuffisants corticotropes après surrénalectomie unilatérale chez les patients opérés d'une hyperplasie macronodulaire bilatérale.

La présence de cellules résiduelles surrénalienne chez la patiente III.2 pourrait expliquer l'évolution de sa sécrétion cortisolique après surrénalectomie bilatérale.

(1) Kyriilli A. Unilateral Adrenalectomy Could Be a Valid Option for Primary Nodular Adrenal Disease: Evidence From Twins. *Journal of the Endocrine Society* 2019

(2) Debillon E. Unilateral Adrenalectomy as a First-Line Treatment of Cushing's Syndrome in Patients With Primary Bilateral Macronodular Adrenal Hyperplasia. *The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism* 2015