

Apparition d'un syndrome de cushing paranéoplasique associé à une expression tumorale d'ACTH et de SSTR2 chez une patiente avec un cancer parotidien métastatique

M. Puerto^{*a} (Dr), P. Schwartz^b (Dr), R. Vergara^c (M.), G. Belleannée^c (Pr), E. Hindié^d (Pr), L. Digue^e (Dr), M. Haissaguerre^f (Dr)



Introduction

Les causes les plus fréquentes de sécrétion ectopique d'ACTH (SEA) sont les tumeurs neuro-endocrines. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté une SEA secondaire à un carcinome parotidien à cellules acineuses (CCA), métastatique.

Observation

Une patiente de 70 ans a été hospitalisée pour un hypercortisolisme ACTH-dépendant sévère avec hypokaliémie et hypertension artérielle. Traitement par NIVOLUMAB depuis 2 mois, en seconde ligne d'un CCA parotidien métastatique. De rares cas de SEA par des cancers parotidiens avaient été rapportés, ainsi qu'un cas de maladie de Cushing transitoire sous Nivolumab.

La présentation clinique brutale, le taux élevé d'ACTH (80 pmol/L), l'absence de réponse au CRF et à la Desmopressine, l'IRM hypophysaire normale et le contexte tumoral progressif sur le plan morphologique étaient en faveur d'une SEA.

Les métastases pleurales, hépatiques et ganglionnaires étaient hypermétaboliques au DOTATOC-⁶⁸Ga (figure 1), très en faveur du diagnostic.

La relecture histologique de la biopsie récente a identifié un contingent cellulaire exprimant l'ACTH avec un sous-contingent exprimant les récepteurs de la somatostatine de type 2. Rétrospectivement, la tumeur initiale exprimait également ces contingents de manière minoritaire (figure 3 et 4)

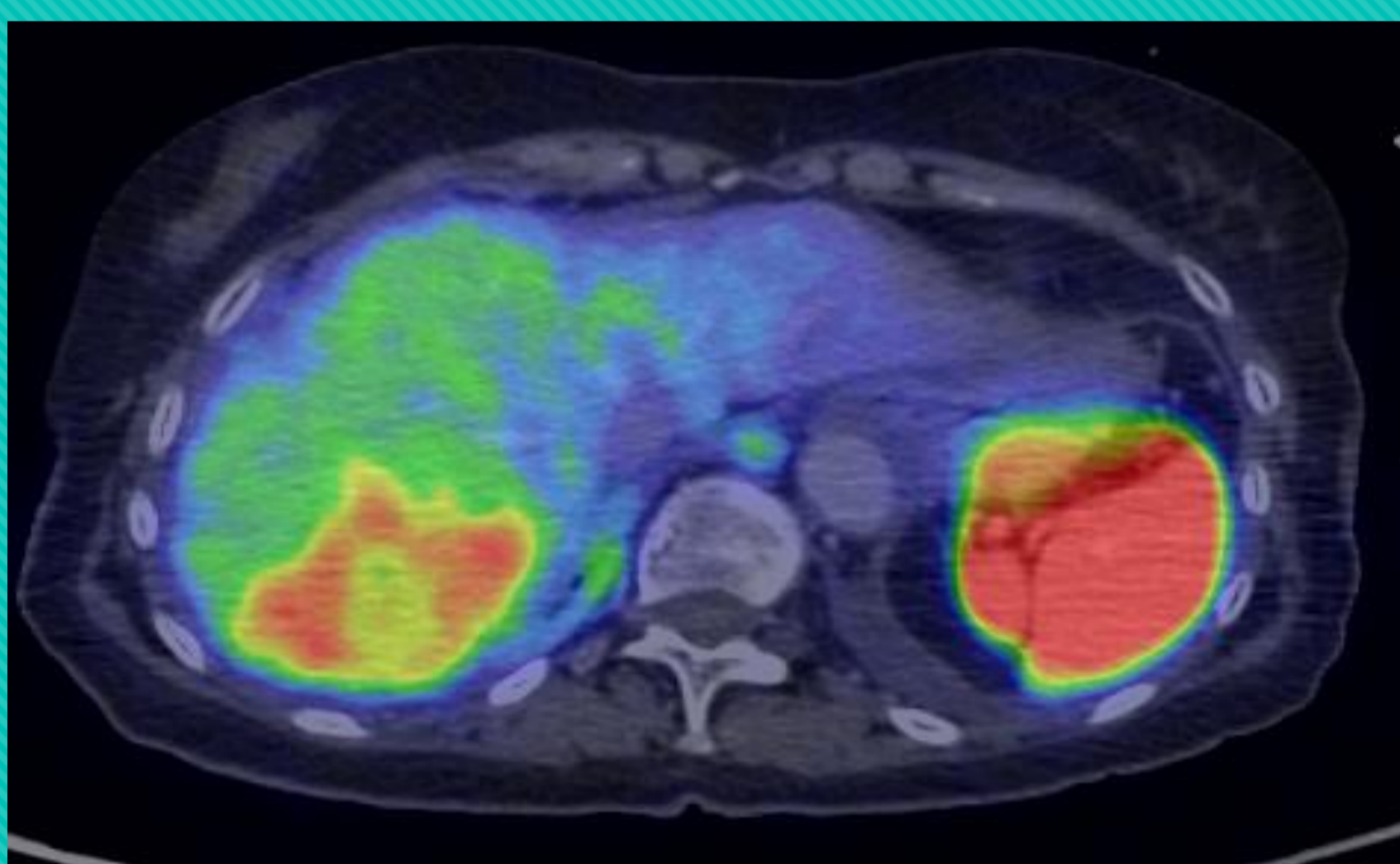


Figure 1 – TEP au DOTATOC-68Ga

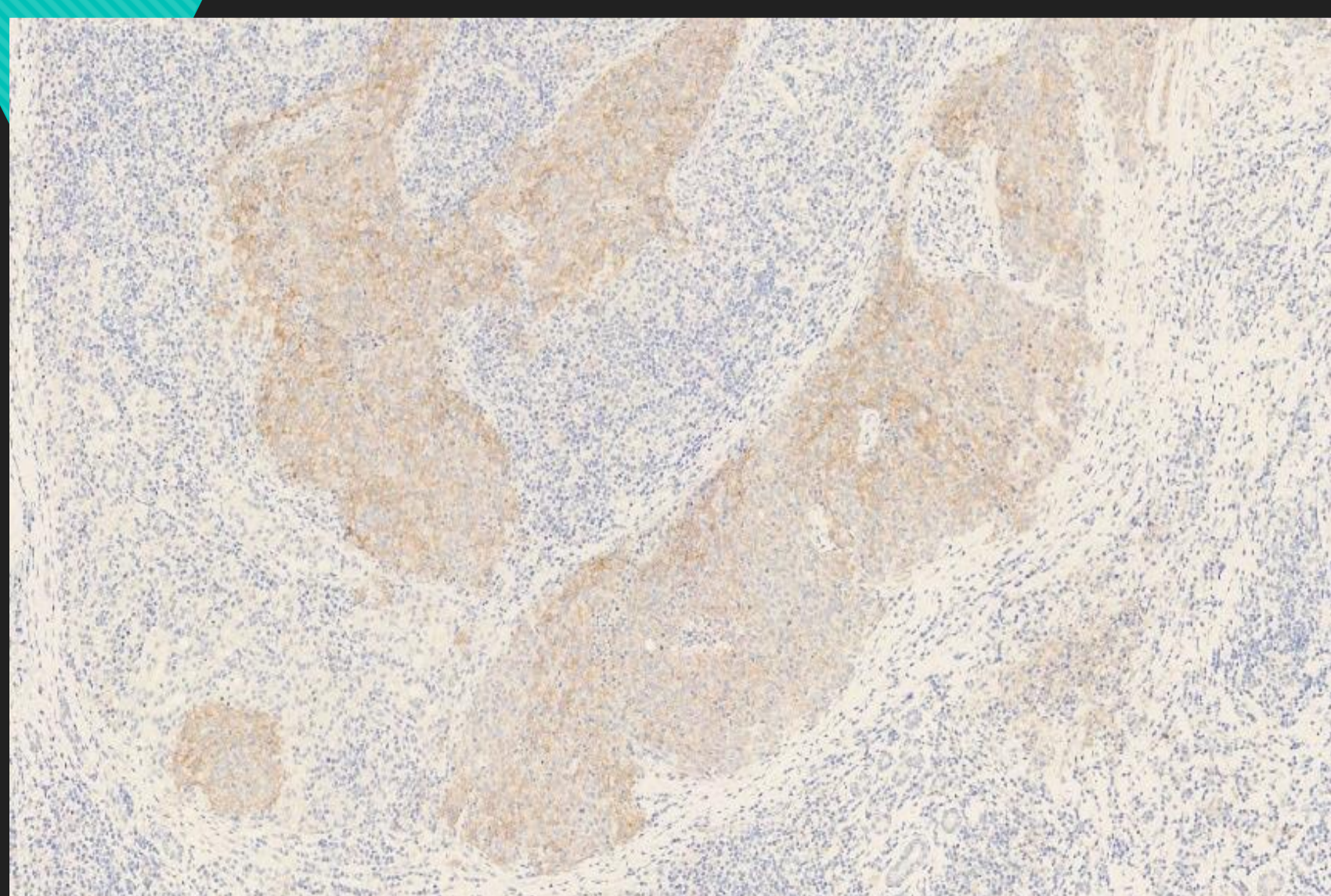


Figure 3 – immunohistochimie : marquage positif pour SSTR2A = récepteurs à la somatostatine de type 2A (marron)

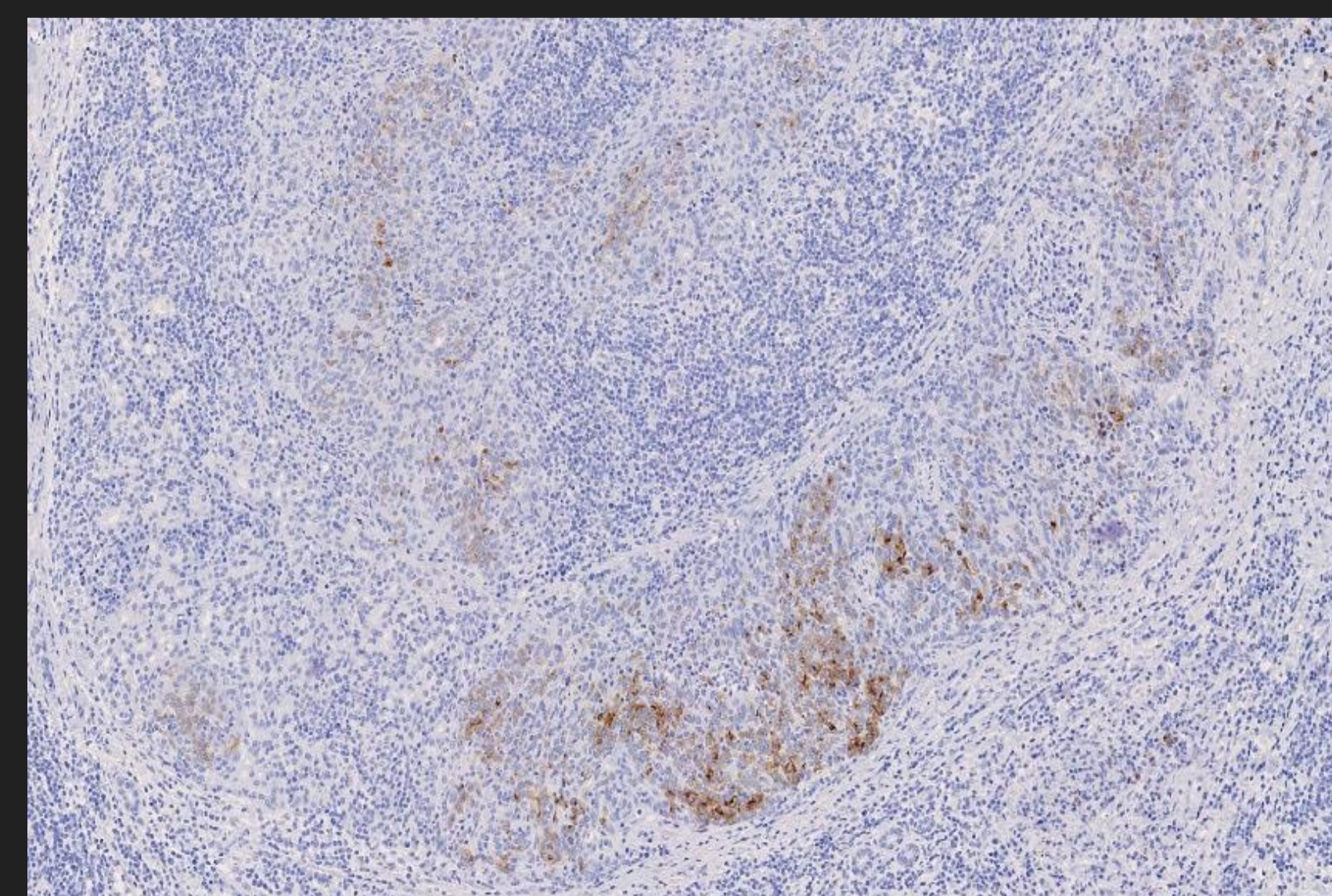


Figure 4 - marquage positif pour l'ACTH (marron)

Conclusion

Cette histoire illustre l'hétérogénéité tumorale avec l'apparition possible d'une SEA lors d'un cancer non endocrine, à partir d'un contingent cellulaire initialement minoritaire et l'utilité possible du DOTATOC-⁶⁸Ga dans les SEA.