

# Bloc en 21 hydroxylase mal contrôlé et tumeur de la corticosurrénale : savoir y penser !

B. Fontaine, M. Vialon, M. Thoulouzan, S. Pericart, A. Hitzel, A. Bennet, D. Vezzosi

Centre Hospitalier Universitaire, Toulouse, FRANCE

## Contexte :

Les blocs en 21 hydroxylase (21OH) de forme classique sont responsables, en néonatal, d’une virilisation des filles et d’un déficit en gluco- et minéralocorticoïdes. Les tumeurs de la corticosurrénale semblent rares chez ces patients et peu de cas sont décrits dans la littérature [1].

## Observation clinique

Nous rapportons l’observation d’une patiente qui présente **un bloc en 21OH classique** diagnostiqué en néonatal devant une virilisation de ses organes génitaux externes et une perte de sel. Le suivi médical durant l’enfance et l’adolescence avait été assuré par un autre centre hospitalier. A l’âge de 15 ans, le suivi et le traitement par glucocorticoïdes ont été arrêtés par la patiente.

A 29 ans, dans un contexte d’exploration d’une hypertension artérielle par angioscanner abdominal à la recherche d’une sténose des artères rénales, il est découvert de façon fortuite **un nodule surrénalien droit**. Au scanner surrénalien, on retrouvait :

- Un **nodule surrénalien droit de 38 x 26 mm, hétérogène, avec prise de contraste majoritairement périphérique, de densité spontanée à 31 UH, un wash-out relatif à 30 % et un wash-out absolu à 46 % en défaveur d’un adénome surrénalien** (Figure 1) ;
- L’absence de nodule de la surrénale gauche ;
- Une hyperplasie bilatérale des surrénales (Figure 2).

La patiente à également bénéficié d’un TEP au 18-FDG, qui montrait :

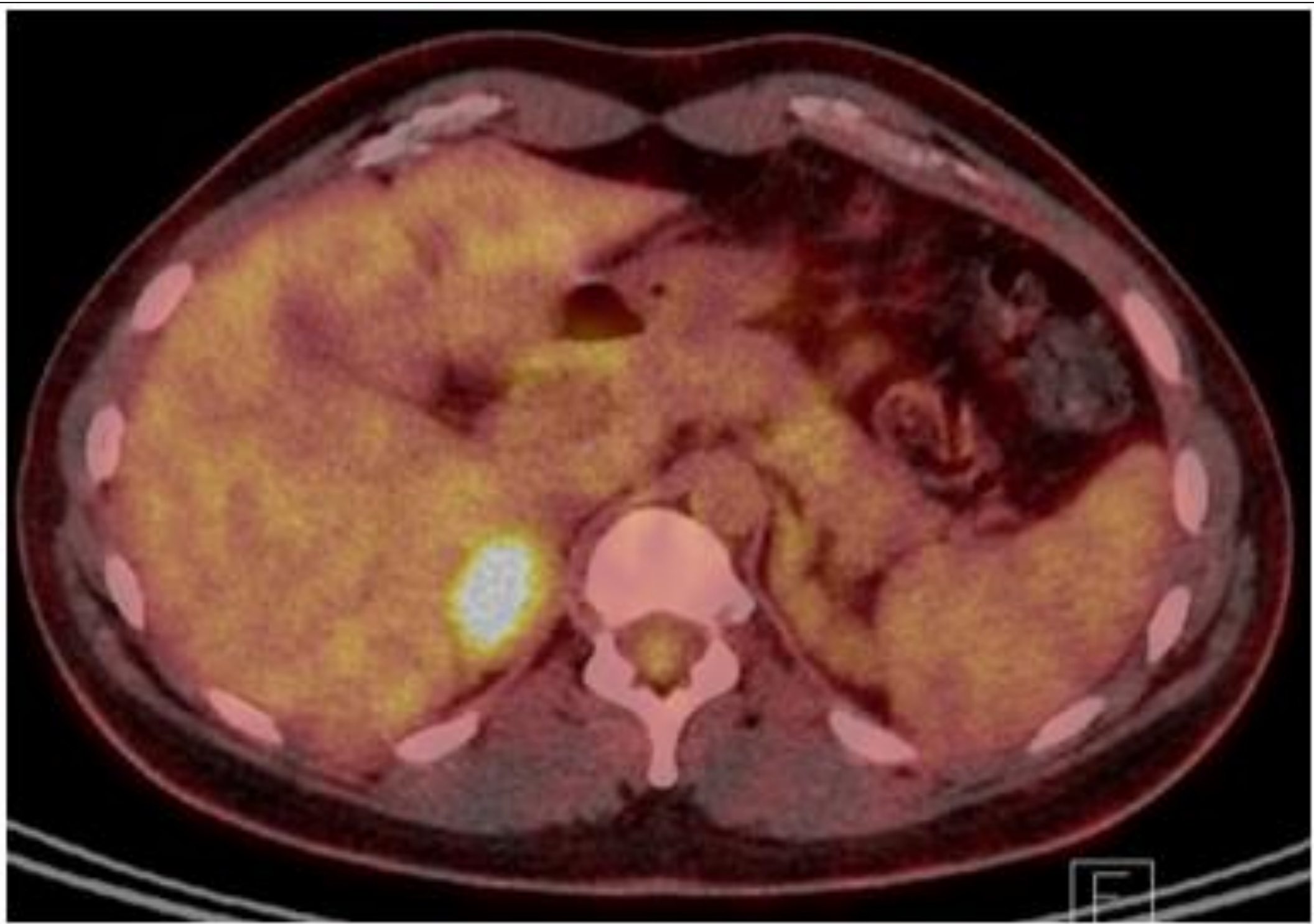
- Une **hyperfixation intense de la masse surrénalienne droite connue** (Figure 3) ;
- Une hyperfixation de trois images nodulaires pulmonaires lobaires supérieurs droites (non retrouvé sur le scanner thoracique de contrôle) ;



**Figure 1 :** Scanner abdominal, nodule surrénalien droit de 38 x 26 mm, densité spontanée à 31 UH, wash-out relatif à 30 % et wash-out absolu à 46 %.



**Figure 2 :** Scanner abdominal, hyperplasie de la surrénale gauche.



**Figure 3 :** TEP 18-FDG, hyperfixation nodule surrénalien droit.

Cliniquement, la patiente présentait un hirsutisme, une hypertrophie clitoridienne, une aménorrhée secondaire depuis 7 ans.

Biologiquement, à la reprise du suivi, la **testostérone était à 652 ng/dl (N 10-85)**, la delta-4-androstènedione à 2003 ng/dl (N 75-205), la 17hydroxyprogestérone à 6864 ng/dl (N <100) et la cortisolémie basse à 8h à 1,9 µg/dl.

Le traitement par hydrocortisone et dexaméthasone a été repris.

Au vu des critères scanographiques et de l’hypermétabolisme au TEP 18-FDG, la patiente a bénéficié d’une **surrénalectomie droite**. L’intervention a permis l’exérèse complète **d’une tumeur corticosurrénalienne de 37 mm à cellules éosinophiles avec un score WEISS à 2** (grade nucléaire de Führman à 3 et cellules éosinophiles avec ≤ 25 % de cellules claires), **sans critère de BISCEGLIA** (Figure 4). Cependant, la présence de secteurs myxoïdes fait considérer cette tumeur comme de **pronostic incertain** [2].

La **chirurgie a permis la régularisation des cycles et la normalisation de la pression artérielle**. Un mois après la chirurgie, la **testostérone était à 233 ng/dl (N 10-85)** et la delta-4-androstènedione à 819 ng/dl (N 75-205).



**Figure 4 :** Pièce de surrénalectomie.

## Discussion et conclusion

Un taux élevé et prolongé d’ACTH entraîne une hyperplasie du cortex surrénalien avec une stimulation anormale au niveau cellulaire qui peut engendrer la formation d’une tumeur de la corticosurrénale [3]. La principale crainte est le développement, bien que rare, d’un corticosurrénalome. Ainsi, chez les **patients avec un bloc en 21OH classique, non contrôlé et/ou après une longue rupture de traitement, un scanner surrénalien paraît nécessaire pour dépister une tumeur de la corticosurrénale**.

Les auteurs n’ont pas de conflit d’intérêt à transmettre en rapport avec cette communication.

### Références :

- [1]. Libé R, Arlt W, Louiset E, Waintrop C, Guibourdenche J, Sibony M, et al. A Feminizing Adrenocortical Carcinoma in the Context of a Late Onset 21-Hydroxylase Deficiency. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism. 1 juin 2014;99(6):1943-4.
- [2]. Papotti M, Volante M, Duregon E, Delsedime L, Terzolo M, Berruti A, et al. Adrenocortical tumors with myxoid features: a distinct morphologic and phenotypical variant exhibiting malignant behavior. Am J Surg Pathol. Juill 2010;34(7):973-83.
- [3]. Falhammar H, Torpy DJ. CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA DUE TO 21-HYDROXYLASE DEFICIENCY PRESENTING AS ADRENAL INCIDENTALOMA: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS. Endocrine Practice. juin 2016;22(6):736-52.