



## Pr G. EL MGHARI

Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies Métaboliques. CHU Mohamed VI- Laboratoire de recherche PCIM-  
Faculté de médecine et de pharmacie- Université Cadi Ayyad. Marrakech

# Episode 1

L'histo nous joue des tours (1)

- Mme A.H, de 29 ans.
- Antécédents: 0
- Depuis 3 mois:
  - Douleurs de HCG paroxystique, matinales, à type de pesanteur
  - Asthénie matinale
  - Amaigrissement
  - Acné
  - Pas d'autres signes associées
    - Pas de prise de poids
    - Pas paroxysme, ni HTA
    - Pas changement morphologique ou de la couleur de la peau

## Examen clinique:

- TA: 80/ 60 mm Hg
- Acné inflammatoire, seborrhée
- Masse abdominale HCG, dure, bord régulier, indolore mesurant presque 20cm
- Pas d'hirsutisme

## Bilan:

- CLU: 530  $\mu\text{g}/24\text{H}$
- 2<sup>ème</sup> CLU: 460 $\mu\text{g}/24\text{H}$
- Cortisolémie de 8h: 19 $\mu\text{g}/\text{dl}$
- Test de freinage minute: 5,51 $\mu\text{g}/\text{dL}$
- 2<sup>ème</sup> test de freinage minute: 5,2 $\mu\text{g}/\text{dL}$
- Testostéronémie: 0,9 $\text{ng}/\text{dl}$
- Métanéphrines: 1,35 $\mu\text{mol}/24\text{H}$ ,  
normetanéphrines: 0,67 $\mu\text{mol}/24\text{H}$  (normal)
- Trois kaliémies sans garrot: 4,12 $\text{mmol}/$  4,06 $\text{mmol} /$   
4,35 $\text{mmol}$  (normal)

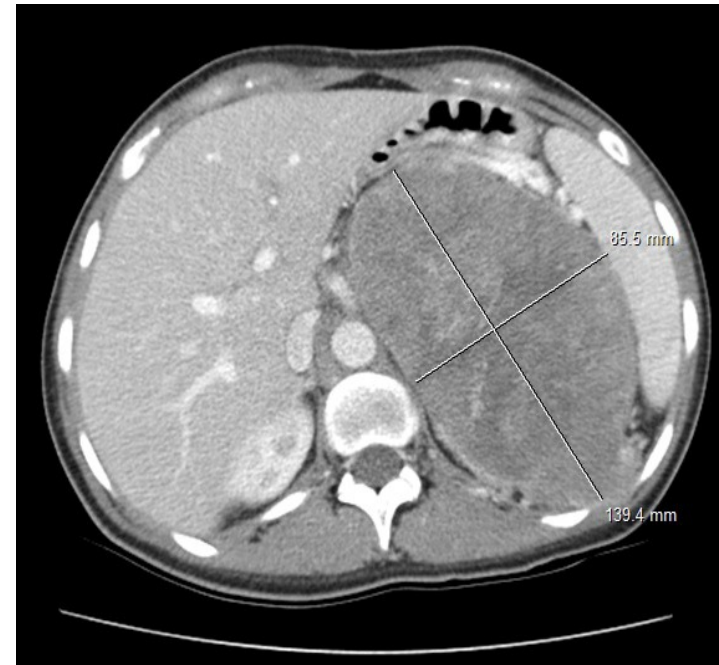
– Bilan de NEM:

- PTH-I: 70,6pg/mL
- Bilan phospho-calcique:
  - Ca<sup>++</sup>: 85mg/L
  - Ph<sup>-</sup>: 29mg/L
  - Ca<sup>++</sup>U/24H: 25mg/24H



**Echographie abdominopelvienne:**  
masse encapsulée de 16 cm × 9 cm de la loge surrénalienne gauche

- TDM abdominale:
  - masse surrénalienne gauche:
    - Contours bien limités sauf au niveau de sa partie postérieure où elle semble adhérer à la paroi abdominale
- Bilan d'extension:
  - Foie d'aspect normal sans image nodulaire visible ni au scanner ni à l'échographie abdominale
  - Radiographie du thorax: RAS





## Corticosurénalome?

- Hyperandrogénie clinique et biologique
- Aspect radiologique de la tumeur
- CLU: élevé

## Phéochromocytome ?

- Hypotension
- CLU élevé peut être expliquer par
  - la prise d'eostro-progestatifs
  - ou par un caractère multisécrétant de la tumeur!



chirurgie : Existence d'adhérences au niveau de la rate + paroi postérieure avec extension rénale

▫ tumorectomie+ néphrectomie + exérèse d'une partie de la rate

- **Anatomopathologie**

- Une prolifération tumorale maligne diffuse.

- Cellules: de taille moyenne à petite, rondes, légèrement irrégulières avec nucléoles prédominant.

- Le cytoplasme: éosinophile peu abondant.

- Mitoses: très rares.

- Foyers de nécroses: très étendus.

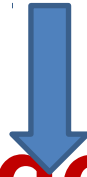
- Présence de multiples embolies vasculaires néoplasiques.



**tumeur rhabdoïde maligne**

## Immunohistochimie:

- Anti-vimentine: Positif
- Anti chromogranine A: négatif
- Anti-pancytokérateine: négatif
- Anti-epitelial membran antigen (EMA): négatif
- Anti-myogenin: négatif
- Anti-protéine S-100: négatif



**tumeur rhabdoïde maligne  
surrénalienne**

- **Les tumeurs rhabdoïdes:**

- Tumeurs exceptionnelles
- l'incidence réelle n'est pas connue actuellement décrite surtout chez l'enfant et le nourrisson.
- Initialement décrites au niveau du rein comme variantes agressives du néphroblastome
- Elles peuvent toucher le système nerveux central (SNC)
  
- ↔ mutation ou d'une délétion du gène **hSNF5/INI1** suppresseur de tumeur sur le chr.22q11.
- Rhabdoïde = prolifération de cellules volumineuses, monomorphes et non jointives avec des noyaux vésiculeux pourvus de gros nucléoles.

## Immunohistochimie:

- L'analyse d'expression de la protéine INI1 au niveau tumoral est possible
- Les cellules expriment d'une façon caractéristique l'antigène épithéliale de membrane EMA et la vimentine
- L'absence d'expression avec l'Ac anti-INI1 en IHC est un argument fort pour le diagnostic
- la cytokeratine, la desmine, les neurofilaments peuvent être aussi exprimés de façon variable

- Un cas de TR de la surrénale a été décrit dans la littérature en 2006
- Fille de 16 ans:
  - HTA, tachycardie
  - Hypokaliémie, hyperaldostéronisme et activité rénine plasmatique élevée
  - Dérivée méthoxylés urinaires et CLU: normaux.
- La TDM surrénalienne avait montré chez elle une masse surrénalienne droite de 3 cm

- La prise en charge était chirurgicale
- L'étude anatomopathologique: adénome de la corticosurrénale à différenciation rhabdoïde
- L'évolution a été marquée par
  - la normalisation de la TA et des kaliémies
  - L'absence de récurrences locales ni métastase à distance après 16 mois de suivi



# Traitement

- Chirurgie
- chimiothérapie
- Pas de protocole précis
- Protocoles utilisés dans les sarcomes des tissus mous ou dans les rhabdomyosarcome

## Evolution de notre patiente: ( 3 mois après)

- Régression de l'acné
- Normalisation
  - testostéronémie (0,3 ng/dl)
  - CLU : 4 $\mu$ g/24H
- TDM TAP: **métastases pulmonaire multiples !**
- Scintigraphie osseuse: normale

**Double relecture anatomopathologique**



**Corticosurénalome avec un phénotype rhabdoïde !**

**Métastases pulmonaires puis cérébrales hypercalcémie  
maligne PTH rp ↑ ↑**

**PEC à paris: Mitotane et Cisplatine**

**Décès par arrêt cardiocirculatoire brutal**

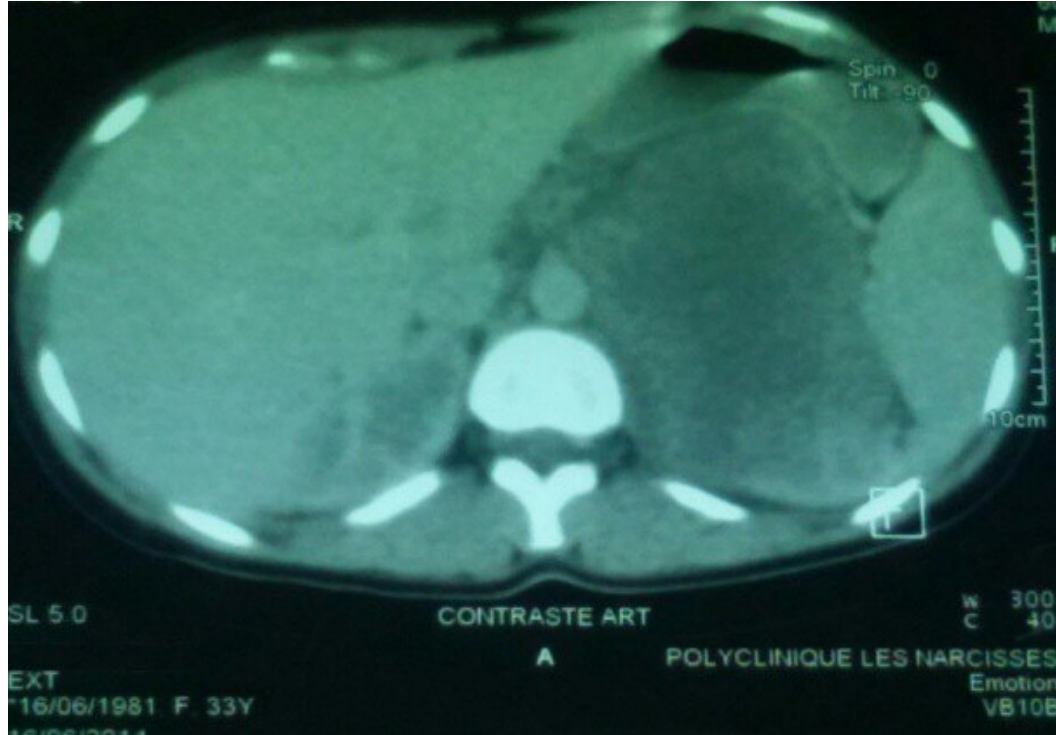
# Episode 2

L'histo nous joue des tours (2)

- Mme A.A âgée de 25ans,
- ATCD: RAA traité durant 6ans
- Douleur de l'HG et la FLG récentes
- Palpitations, bouffées de chaleurs
- Pas d'HTA, notion d'hypotensions
- Altération de l'état général

## Examen Clinique:

- Hypotension orthostatique, confirmée à l'Holter tensionnel
- Tâche café au lait inguinale droite
- Souffle diastolique au foyer mitral
- Goitre multinodulaire ferme hétérogène.

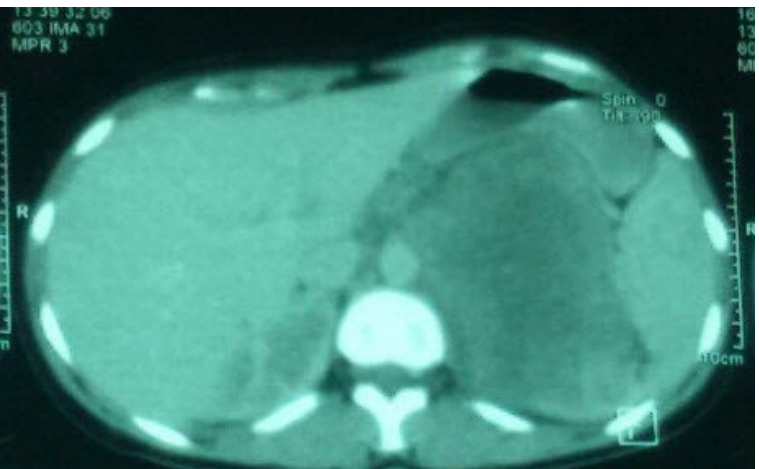
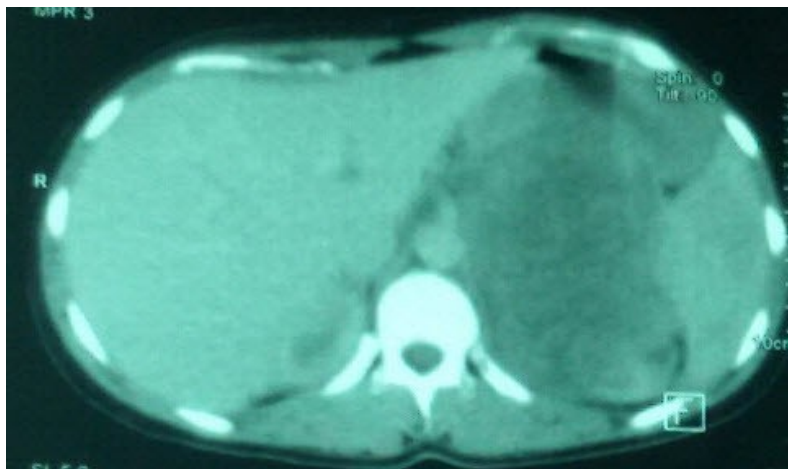


**TDM abdominale:**

Masse surrénalienne gauche :114\*102\*150mm

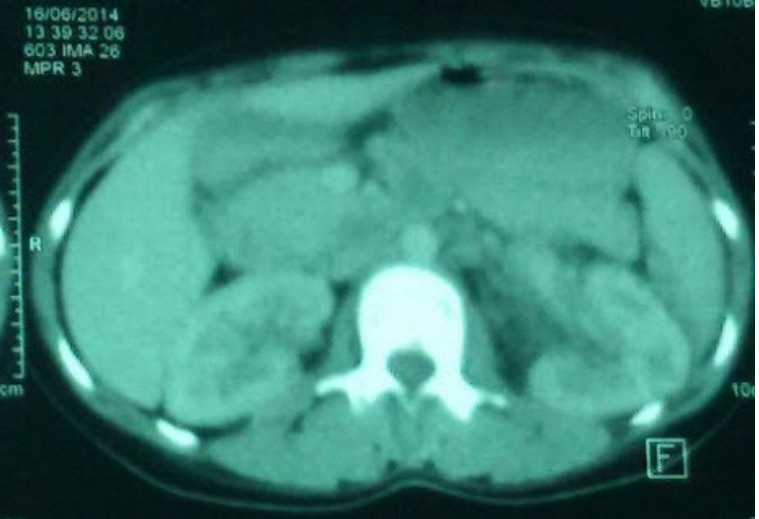
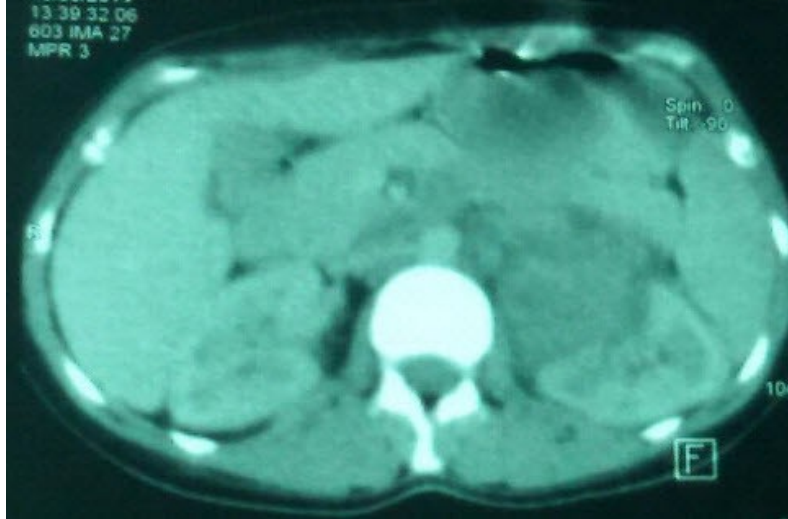
Rehaussée de façon hétérogène après injection de PDC de Englobant le pédicule rénale homolatéral

Adénopathies lombo-aortique



SL 5.0  
CONTRASTE ART  
A

w 300  
c 40 SL 5.0  
CONTRASTE ART  
A



EXT  
\*16/06/1981 F 33Y  
16/06/2014  
13 39 32 06  
603 IMA 27  
MPR 3

POLYCLINIQUE LES NARCISSES  
Emotion EXT  
VB10B \*16/06/1981 F 33Y  
16/06/2014  
13 39 32 06  
603 IMA 26  
MPR 3

POLYCLINIQUE LES NARCISSES  
Emotion  
VB10B



## Bilan:

-Dérivés méthoxylés: normaux

( Norméтанéφrine :1,55μmol/24h, Métanéφrine : 0,32 μmol/24h, 3 ortho-méthyl dopa : 0,86 μmol/24h)

- Cortisol libre urinaire à 370μg/24h

-Echographie cervicale: 4 Nodules thyroïdiens bilatéraux classés TIRADS 3 et 4A + nodules rétro-thyroidiens polaires inférieurs, en rapport très probablement avec des nodules parathyroïdiens

-TSH : 1,17μUI/ml

-Calcitonine : 4ng/l normale

- PTH : 47,7pg/ml normale avec un bilan phospho-calcique normal

-Cytoponction du nodule TIRADS 4A : pas de signes de malignité

## Corticosurénalome très probable



Surrénalectomie avec néphrectomie totale élargie

## Anatomopathologie

Prolifération tumorale maligne à cellules rondes, avec présence d'emboles lymphatiques, avec infiltration de la graisse périphérique sans emboles de la veine rénale

**carcinome peu différencié surrénalien**

?

**Sarcome d' Ewing (localisation)**

?

**Rhabdomyosarcome**

## Immuno-histochimie:

-Tumeur neuro-endocrine: expression du CD56, synaptophysine, et la vimentine sans expression de chromogranine A.

*A suivre....*

# Episode 3

L'orage surréalien

-Mme A. S, 40 ans

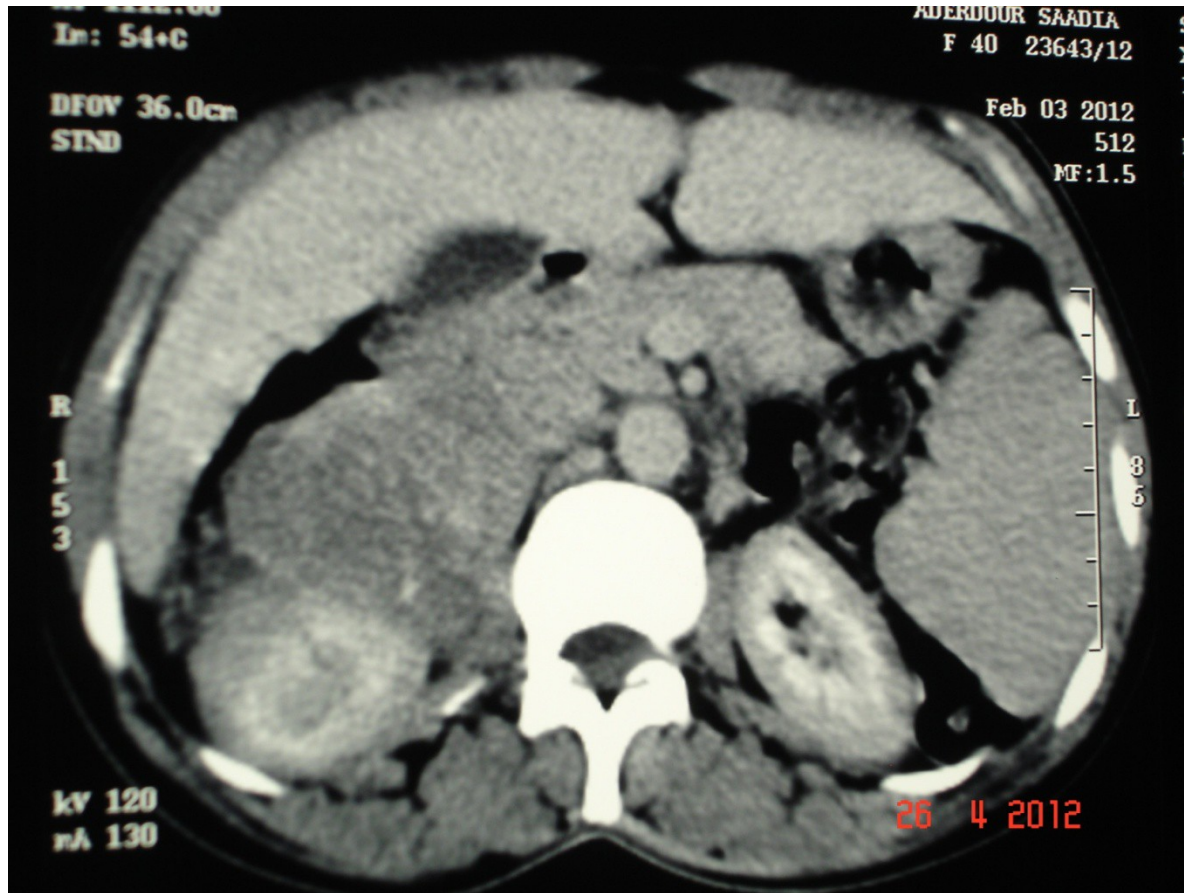
-ATCD: 0

-Pesanteur et masse de l'HCD avec asthénie.



## Examen clinique:

- état général conservé
- IMC= 20kg/ m<sup>2</sup>, TA= 170/80 mm-Hg
- Masse abdominale dure du flanc droit avec presque blindage de la paroi abdominale
- Pas de sémiologie cushinoïde
- Pas de signes d'hyperandrogénie



- Masse surrénalienne droite de 10X11X7 cm
- Hypodense, hétérogène, zones de nécrose en son sein
- Ré-haussée après injection de PDC
- Refoulant et infiltrant le parenchyme hépatique, englobant les vaisseaux rénaux, VCI qui est thrombosée



1.0s /HE 05:09:37 PM/03.85

V:200 L:50

P 108

HiSpeed SYS#CT

A 131

CHU IBN TOFAIL MARRAKECH

Ex: 23643

Se: 3

XY 172.00

In: 10+C

ADERDOUR SAADIA

F 40 23643/12

Feb 03 2012

512

MF:1.5

DFOV 36.0cm

STND

R  
1  
4  
9

L  
9  
1

kV 120

mA 130

26 4 2012



- 3 kaliémies : normales
- Dérivés méthoxylés urinaires: négatifs
- Cortisol libre urinaire de 24h=250  $\mu\text{g}/24\text{h}$



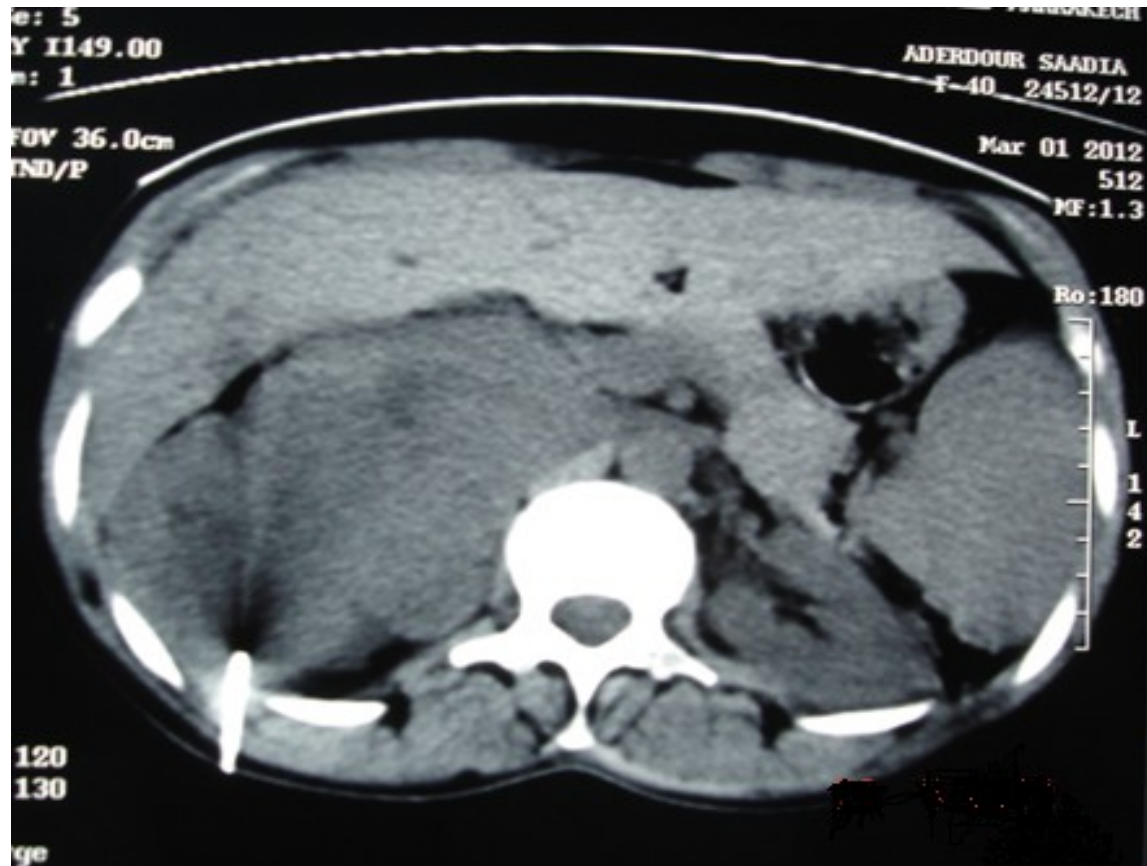
**hypercorticisme pauci-symptomatique**

## **Bilan métabolique:**

- Glycémique et lipidique: normals
- Bilan phosphocalcique: normal
- l'ODM: ostéopénie au niveau du rachis

## **Bilan cardiovasculaire:**

- Holter tensionnel: HTA diastolique diurne
- ECG et Echocoeur: normaux



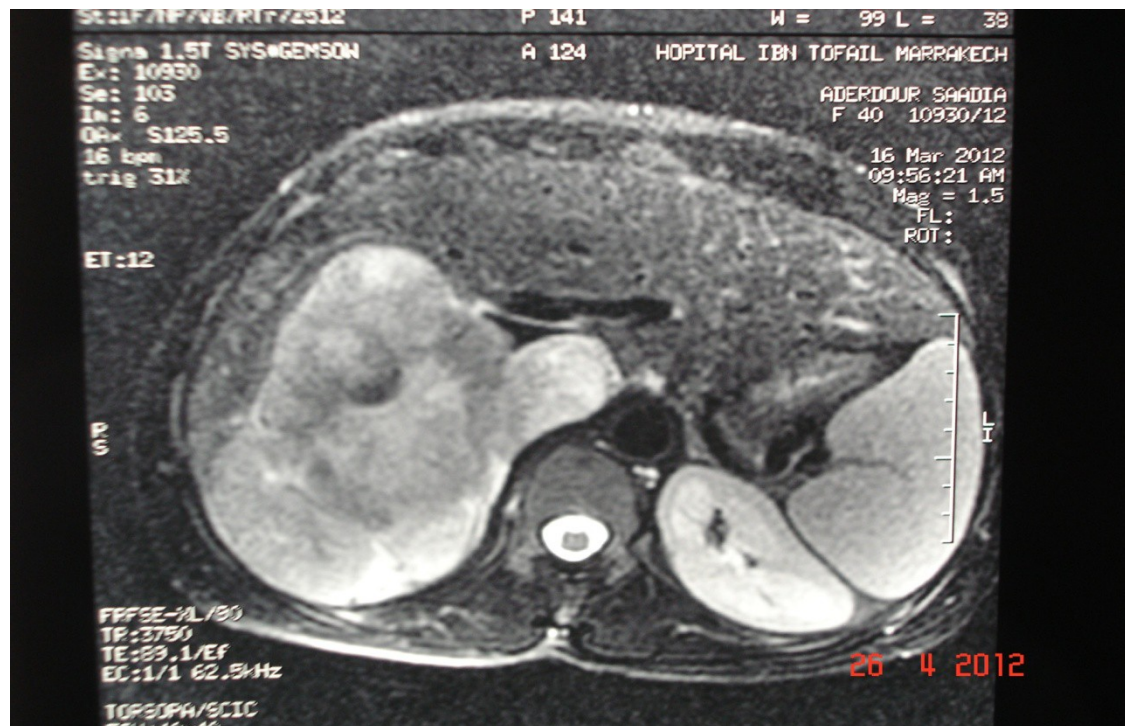
- Biopsie scanno-guidée
- Anatomopathologie de la biopsie: aspect morphologique d'un carcinome cortico-surrénalien, score de Weiss > 6,
- stade IV

**évolution très rapide au cours des 3 semaines  
d'hospitalisation l'hospitalisation**



**Altération de l'état général**

**Visage devenant bouffi érythrosé  
Ulcères des avant bras  
Thrombose veineuse des MB inferieurs**



## IRM abdominale à 1mois

- Processus tumoral surrénalien droit ayant augmenté de taille (par rapport à la TDM initiale): (10\* 11\* 7 cm)  $\square$  (12\* 10\* 9 cm)
- Thrombose tumoral de la VCI étendue sur 4 cm
- ADP lombo-aortiques mesurant 1 \* 2 cm



## Traitement:

- Indication chirurgicale première non retenue vu l'extension locorégionale de la masse
- Chimiothérapie première:
  - Etoposide
  - Doxorubicine
  - Cisplatine

**Décès après la première cure de chimiothérapie**



TRUST NO ONE

*The end....*