



L'arbre qui cache la forêt ?

Réunion annuelle RENATEN

Septembre 2019

Dr Peggy PIERRE



- Patient né en 1965
 - Chauffeur routier, marié, sans enfants. Tabac -/toxique -/alcool occasionnel
 - ATCD Personnels : aucun avant 2012
 - ATCD familial : Frère Leucémie puis coronaropathie : décédé IDM 33ans.

- Histoire

- Première consultation **2012** (47ans) : douleur thoracique atypique non ischémique.
 - 1m73 - 95kgs - IMC 31,4kg/m² . PA 122/64 (FC 90bpm)
 - Echographie cardiaque normale, EE sous maximale, Echographie de stress normale.
 - HBA&C 6,4% (DT2?)
- Poursuite plainte douleur thoracique **2015** : coronarographie normale
- **2016** (51 ans) : lipothymies / syncopes avec prodromes
 - DT2 depuis 2012 , HTA, dyslipidémie, lombalgies , syndrome dépressif, stéatose hépatique, SAS (chirurgie sinus)
 - Test inclinaison positif : syncopes vasovagales
- **2017** (52ans) : précordialgies type pincement au repos + paresthésies mains irradiant à la machoire, palpitations
 - Elimination cause cardiaque, traitement IPP épreuve
 - Simvastatine 10mg, Metformine 500mg, Forlax, urorec, lamaline
 - Licenciement pour inaptitude



- Histoire (suite)

- 2018 (53ans) :

- Persistance des **malaises semblant vagues** non améliorés par mesures hygiéno-diététiques
 - **Douleurs lombaires basses – sciatalgies** L5D (rééducation)
 - **Troubles génito-vésicosphinctériens** : Pollakiurie nocturne (levé au moins /Heure) urgenturies diurne, dysfonction érectile depuis 2ans . Constipation 10ans.
 - Avis neurologique : syndrome akinéto-rigide atypique ? (troubles dysautonomiques, syndrome cerebelleux statique) – IRM Cérébrale 2016 normale- DATScan normal
 - Malaise en cours de cs: patient assis depuis 10 min, perte de connaissance sans chute de sa chaise, sans modification couleur visage, retour conscience 20sec, clonies MSD
 - Rééducation Bois-Gibert : + mise sous Gutron

- Histoire (suite)

- 2019 (54ans)

- Mars :

- Atorvastatine, Metformine , Urorec, Tadenan, duphalac, euphytose, paracetamol, Gutron

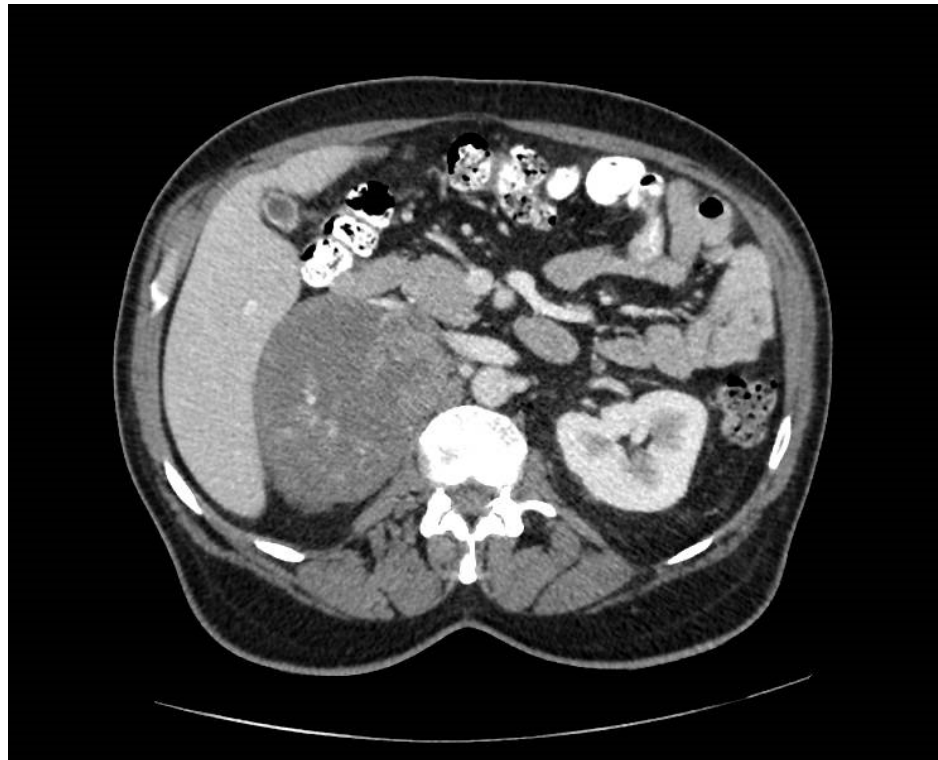
-

- Perte de poids en plus des symptômes ci-dessus

- Bilan : K⁺ 4,1mmol/l, LDH 319(N<225)

- TDM TAP : masse surrénalienne 10x8,8cm, hétérogène sans autre anomalie

TDM TAP 6/03/2019.



Patient adressé en chirurgie viscérale

- Patient adressé par le chirurgien dans le service : début 04 2019
 - 83kg (-12kg) - IMC 27,5kg/m² – Tour taille 107cm
 - PA MAPA : 168/91mmHg
 - Pas de fragilité cutanée, pas de vergetures pourpres, pas de comblement des creux susclaviculaires, discrète érythrose faciale, sueurs avec céphalées, quelques palpitations
 - Pas amyotrophie, pas OMI, pas de signe insuffisance cardiaque.
 - Abdominal : souple, indolore, masse palpée...tendance à la constipation

Hypothèses??

Phéochromocytome ?

Corticosurréalome

- Non sécrétant ?
- Avec sécrétion cortisol?
- Avec sécrétion androgènes, préseurs?
- Avec sécrétion aldostérone ?

Lésion autre ? ...

- Biologie standard

- Na 143mmol/l, K 4,4mmol/L
- Calcémie 2,35mmol/L
- Albuminémie 42g/l
- Hb 149g/l, VGM 86 μ 3, PLT 181, Leuco 7,4G/L
- Clairance de la créatinine : 121ml/min
- Glycémie 1,17g/l – HBA1c 6,3%
- TG 1g/l, CT 2g/l, HDL 0,75g/l, LDL 1,16g/l
- BH : ALAT 23UI/l, ASAT 20UI/l, GGT : 50UI/l



- **Biologie Hormonale**

- **Dérivés méthoxylés plasmatiques**

- Normétadrénaline : 0,1nmol/l (N<0,7)
- Métadrénaline : 0,13 nmol/l (N<0,36)

- **Dérivés méthoxylés urinaires (2300ml) créat U 8,5mmol/24H (9-19)**

- Normétanéphrines 60 nM/mM Créat (N<235)
- Métanéphrines 68 nM/mM Créat (N<289)
- 3 méthoxytyramine 89 nM/mM Créat (N<185)

- **Glucocorticoides**

- Cycle ..., CLU : 666µg/24H (N<50), créatininurie basse.
- Test de freinage minute : Cortisolémie 8H 644nmol/l (N<50nmol/l)
- ACTH 8H<3,8pg/l (N<60)

- **Minéralocorticoides non dosés (taille adénome et Kaliémie)**

- **Androgènes : problème de prélèvements**

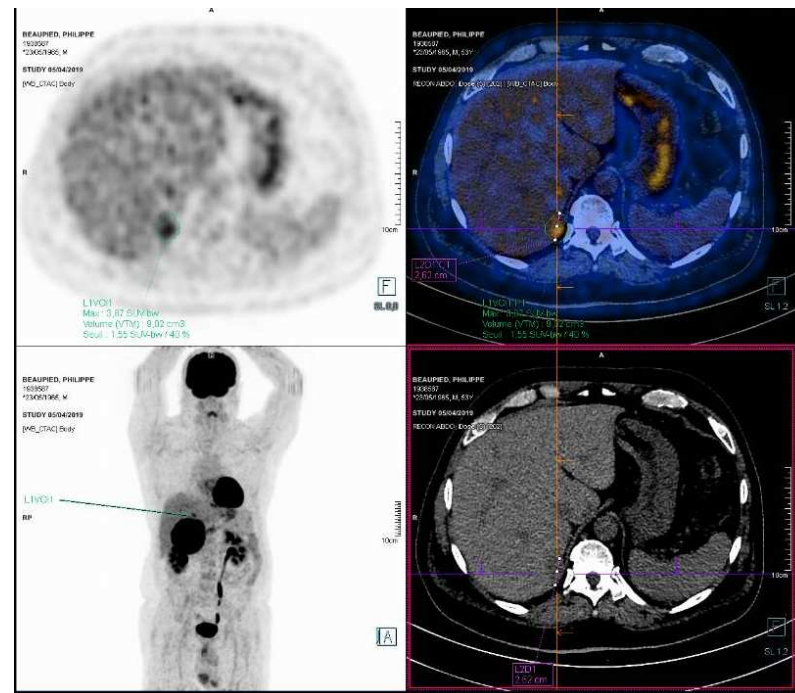


Syndrome de Cushing d'origine surrénalienne



TEP 18FDG 5/04/2019

- Hypermétabolisme intense Masse surrénalienne 11cm+ lésion hépatique hypermétabolique 26mmsous capsulaire jonction segments VI/VII



Corticosurréalome sécrétant métastatique

- Mise sous Kétoconazole 200mg (4/jour) : anticortisolique - préparation chirurgie
- Switch atorvastatine
- Arrêt Gutron
- ETT préopératoire : VG non dilaté, FeVG 50%, discrète hypokinésie inféro basale.
- Scintigraphie myocardique : négative cliniquement et électriquement
- Indication opératoire ++ semi urgent

- 21/05 2019 : Chirurgie
- (4 semaines après indication posée): découverte en peropératoire miliaire Hépatique
- Décision concertée surrénalectomie (lésion principale)
- Anatomopathologie : 14x11x6cm avec envahissement tissu adipeux péricurrénal au contact marge chirurgicale : score de weiss 9/9 – KI 25% + Métastase Hépatique (biopsie) : pT3nxM1



- Suites opératoires

- Réanimation 21-31 mai puis USC 31mai-2 juin puis en chirurgie 2-8 juin.
- HYDROCORTISONE SE
- 23 mai : dégradation respiratoire (atélectasie basale droite): intubation pour épuisement
- 24 mai : fibroscopie pour désobstruction et aspiration – accès de TV puis FV nécessitant RCP avec CEE . Rythme cardiaque spontané à 5minutes. ECG susdéalage ST antérieur : traitement médical SCA ST+
- 27 mai : extubation
- 30 mai : sevrage oxygène
- Persistance œdème réanimation(+ 15kg) et amyotrophie de réanimation...
- Reprise transit et alimentation
- Mobilisation difficile – Kiné

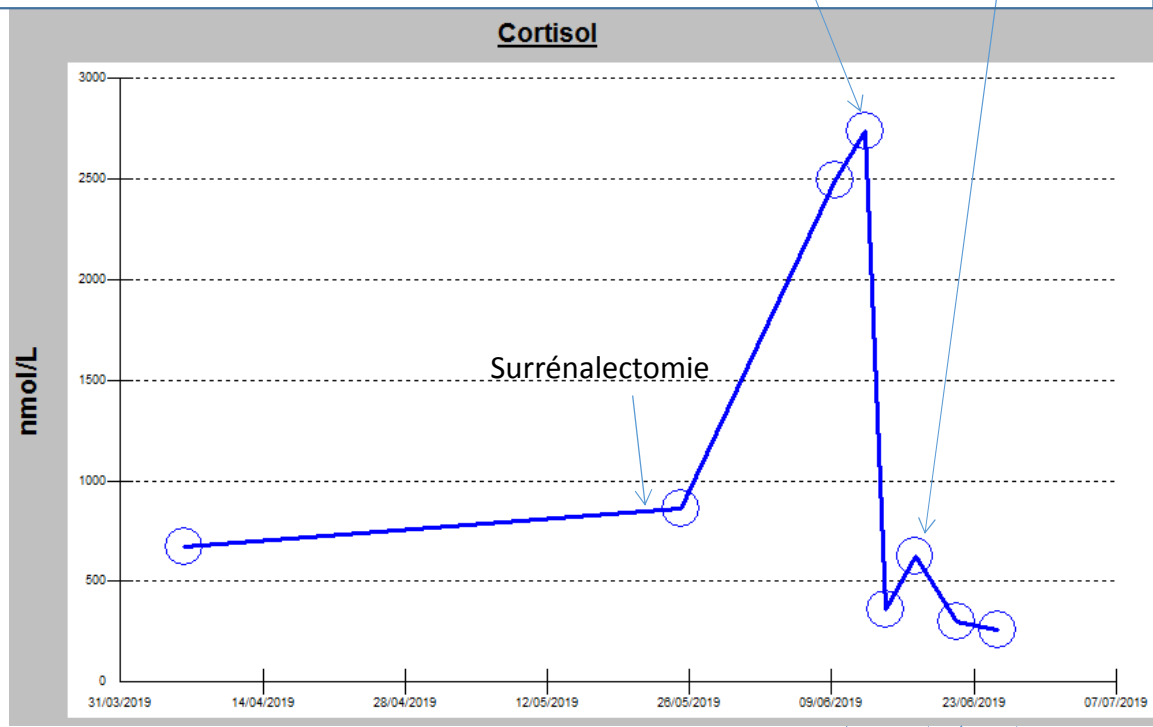
- Traitement de sortie :

- Antalgique (parac, acupan), spasfon, lanzoprazole, macrogol,
- Kardégic, Eupressyl, atorvastatine , lovenox, Lantus .
- HC 25-15-10mg

- Transfert Endocrinologie : 8-18 juin
- Clinique
 - 96kg – PA 146/84mmHg
 - Surcharge Hydrique persistante, amyotrophie, hématomes, purpura membres supérieurs, érythème facial, comblement creux susclaviculaires
- Evolution
 - CLU : 7920nmol/24H (N<450). Cortisol 8H : 2735nmol/l, ACTH<3,8pg/l
 - Mise sous Métopirone 12cps 250mg/jour+ HC
 - BH: ASAT-ALAT 5N, GGT 10N – Arêt ttmts hépatotoxiques - TDM 14/06
 - Tachycardie, effet shunt : angioscanner EP? Angioscanner.
 - Marbrures genoux, désunion cicatrice qqes cms : mise sous Tazocilline -Amiklin
 - Albu 3 juin 25g/l...
 - Episode dysarthrie : EEG (encéphalopathie), Scanner cérébral : pas de lésion.

Traitement

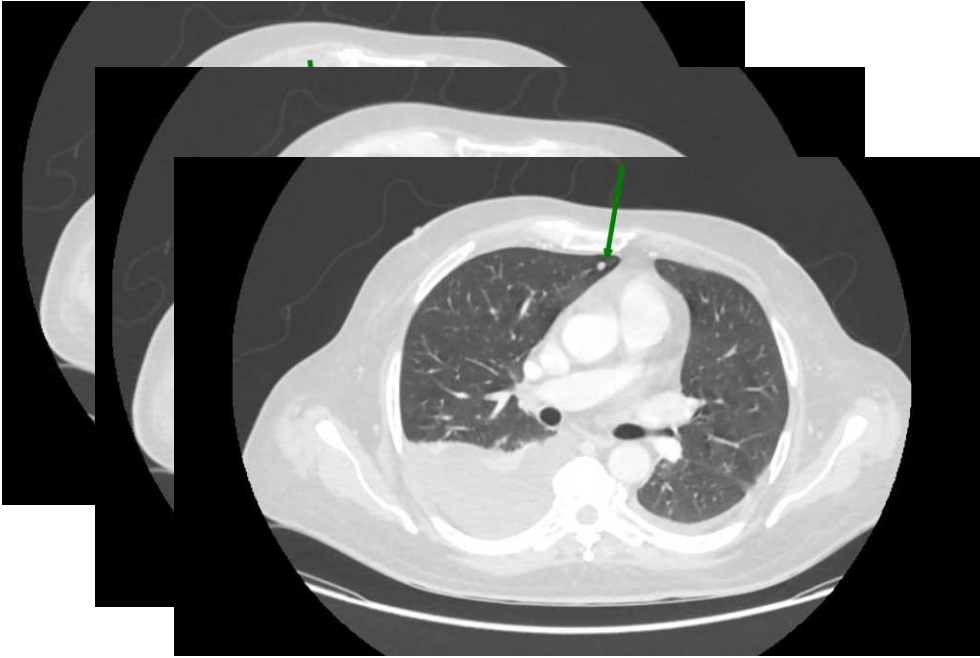
Métopirone 12cps+HC 16cps+HC



CLU (12-485noml/24H)

7920
2949
860
354

TDM TAP 14/06/2019



Thorax : multiples lésions nodulaires < 1cm

Abdomen : nombreuses lésions hépatiques , thrombose branche portale Gauche

- Décision par le patient après information transfert en oncologie pour chimiothérapie en urgence : Etoposide - Cisplatine
- Décès après la première cure par choc septique.

Réflexion

- Présentation atypique du syndrome de cushing
- Caractère quiescent pouvant « exploser »
- Retard de reprise anticortisolique postopératoire?
 - Kétoconazole (10-15jours) : Interactions - Foie
 - Lysodren (1-3 mois) : Interactions – ES.
 - Métopirone (24-48H) : Tolérance long court...problèmes aprovisionnement !!
- A postériori : chimio première ??



Merci de votre attention

