

Révélation d'une inclusion surrénalienne intra-testiculaire sur hyperplasie congénitale des surrénales : À propos d'un cas

D. JAMAI JOUAL; S. ABOURAZAK ; M. HIDA

SERVICE DE PEDIATRIE CHU HASSAN II FES

- **Auteur correspondant** : Dounia Jamai Joual
- **Email** : douniajamaibrafd@gmail.com
- **Adresse** : résidence Amira N°3, lot Hajar 19.Route immouzzar Fès.
- **Tél** : +212616853069

Abstract: *Intratesticular adrenal inclusions (ISIT) are benign tumors made up of remnants of ectopic adrenal cells that enlarge under the effect of chronically elevated ACTH levels, most often in patients with congenital adrenal hyperplasia (CAH). This is what we illustrate through this observation of a 10-year-old child who was followed since birth for anomaly of sexual differentiation due to congenital adrenal hyperplasia by 11 β hydroxylase block with 46XY karyotype. Recently admitted to the emergency room for treatment of decompensation of his adrenal insufficiency in an infectious context, the clinical examination showed an increase in testicular volume bilaterally and the scrotal ultrasound came back in favor of an intra-adrenal inclusion. Testicular Through this case we want to highlight the great interest of systematic ultrasound monitoring in boys followed for CAH in order to detect ISIT, this makes it possible to introduce the inhibiting treatment early, to improve the prognosis.*

Keywords: congenital adrenal hyperplasia, scrotal ultrasound, inhibiting treatment.

RÉSUMÉ:

Les inclusions surrénaliennes intra testiculaires (ISIT) sont des tumeurs bénignes faites de reliquat de cellules surrénaliennes ectopiques qui grossissent sous l'effet de taux d'ACTH chroniquement élevé, le plus souvent chez des patients porteurs d'une hyperplasie congénitale des surrénales (HCS). C'est ce que nous illustrons à travers cette observation d'un enfant âgé de 10 ans qui a été suivi depuis sa naissance pour anomalie de différenciation sexuelle sur hyperplasie congénitale des surrénales par bloc 11 β hydroxylase à caryotype 46XY. Admis récemment aux urgences pour prise en charge d'une décompensation de son insuffisance surrénalienne dans un contexte infectieux, l'examen clinique a objectivé une augmentation de volume testiculaire en bilatérale et l'échographie scrotale est revenue en faveur d'une inclusion surrénalienne intra-testiculaire. A travers ce cas nous voulons souligner le grand intérêt de surveillance échographique systématique chez le garçon suivis pour HCS afin de dépister les ISIT, ceci permet d'introduire le traitement freinateur précocement, pour améliorer le pronostic.

Mots clés : hyperplasie congénitale des surrénale, échographie scrotale, traitement freinateur.

INTRODUCTION :

Les inclusions surrénaliennes intra testiculaires (ISIT) sont des tumeurs bénignes faites de reliquat de cellules surrénaliennes ectopiques qui grossissent sous l'effet de taux d'ACTH chroniquement élevé, le plus souvent chez des patients porteurs d'une hyperplasie congénitale des surrénales. C'est ce que nous illustrons à travers cette observation d'un enfant suivi pour une HCS avec révélation d'une ISIT.

OBSERVATION :

Il s'agit d'un enfant âgé de 10 ans, issu d'un mariage consanguin de 2eme degré, unique de sa famille avec notion de 3 fausses couches précoces chez la maman. Cet enfant était suivi depuis sa naissance pour ADS sur hyperplasie des surrénales par bloc en 11 β hydroxylase à caryotype 46XY mis sous traitement substitutif à base de corticoïdes avec mauvaise observance. Opéré à l'âge de 5 ans pour hypospadias vulviforme et repris à l'âge de 7 ans pour PEC de fistule d'hypospadias. Admis récemment au service de pédiatrie pour décompensation de son insuffisance surrénalienne lors d'un syndrome infectieux dans un tableau aigu fait de douleurs abdominales et testiculaires. L'examen clinique a retrouvé un patient stable sur le plan HD et respiratoire, TA correcte, en surpoids avec taille à +2 DS, pubère stade 4 de Tanner, présentant une mélanodermie (Figure

1), une acné en rapport avec l'hyper androgénie (Figure2) avec des testicules augmentés de volume à (6cm x3 cm) à droite, et (5cmx4cm) à gauche (Figure3).



Figure 1:Aspect de mélanodermie chez notre patient

(Service de pédiatrie, CHU Hassan II Fès)



Figure 2:Acné en rapport avec l'hyper androgénie

(Service de pédiatrie, CHU Hassan II Fès)



Figure 3:Aspect clinique des OGE de notre patient objectivant une augmentation de taille testiculaire en bilatérale

(Service de pédiatrie, CHU Hassan II Fès)

L'échographie scrotale a révélé l'absence de torsion en bilatéral, testicules augmentés de volume d'aspect nodulaires en faveur d'inclusion surrénalienne et L'échographie abdominale a objectivé la présence d'une masse surrénalienne droite évoquant en 1^{er} un corticosurréalome avec absence de masse surrénalienne gauche. Une TDM abdomino-pelvienne C-/C+ a objectivé un Aspect épaissi des bras des surrénales en bilatéral associé à une masse tissulaire du corps de la surrénale droite, évoquant un corticosurréalome, avec quelques lésions nodulaires et hétérogènes, intra testiculaires en bilatérale en rapport probablement avec des inclusions surrénaliennes intra testiculaires. On a noté aux bilans hormonaux une cortisolémie élevé par rapport à son âge, TSH et T4 sont normaux, les marqueurs BHCG et AFP normal, SDHEA, FSH / LH normaux. Le patient a bénéficié d'une surrénaléctomie droite avec étude anatomopathologique et immunohistochimique revenant en faveur d'un adénome bénin de la corticosurrénale. Patient actuellement sous traitement freinateur avec bonne évolution clinique.

DISCUSSION :

L'hyperplasie congénitale des surrénale (HCS) est une maladie congénitale, de transmission autosomique récessive, due à un déficit complet ou partiel d'une des enzymes de la stéroïdogénèse surrénalienne. Il existe plusieurs formes génétiques dont l'expression clinique dépend du type et degré du déficit, du sexe et l'âge du patient au moment diagnostic. Dans 95%, il s'agit d'un déficit en 21 hydroxylase, suivi du déficit en 11 β hydroxylase dans 5-8%.

L'incidence du déficit en 11 β hydroxylase est estimée à 1/200000 naissance. Il entraîne l'accumulation du désoxycorticostérone DOC, d'une diminution de la synthèse du cortisol avec levée du feedback sur l'ACTH dont le taux augmente, d'une accumulation du 11desoxycortisol (composé S) et des précurseurs androgéniques responsables de différents tableaux de virilisme chez la fille et de puberté précoce chez le garçon. Ceci a été le cas de notre patient

Au cours des HCS, l'infertilité est fréquente chez le patient peu équilibré. Chez l'homme elle est en rapport d'une part avec une insuffisance gonadotrope centrale fonctionnelle induite par l'excès des androgènes et des corticoïdes responsable de trouble de la spermatogénèse. D'autre part, le développement de tumeurs bénignes pouvant détruire le testicule.

Les ISIT sont des tumeurs bénignes faites de tissus cortico-surrénalien ectopique. Elles se rencontrent dans toutes les situations d'hypersécrétion ACTH telle la maladie de Cushing, maladie d'Addison, syndrome de Neelson. Mais elles s'observent surtout chez les patients porteurs d'HCS avec une prévalence entre 27 et 94% suivant les séries où elles posent le problème de diagnostic différentiel avec une tumeur maligne comme fut le cas de notre patient.

Cliniquement, les ISIT sont habituellement asymptomatique. Elles peuvent occasionner pesanteur scrotale et douleurs. Elles sont bilatérales et dures à la palpation. Elles sont découvertes lors d'un bilan d'infertilité ou au cours d'une échographie systématique dans un cadre HCS. Chez notre patient, la découverte a été faite à l'examen clinique devant la constatation de l'augmentation du volume testiculaire.

Les ISIT sont typiquement bilatérales, hypoéchogènes, bien limitées, confluentes par fois, localisées près du hile. Quand elles sont volumineuses, elles sont très atténuées et peuvent se calcifier posant le problème de diagnostic différentiel de malignité. On retiendra en faveur des ISIT, leur caractère bilatéral, leur survenue dans un cadre HCS, leur normo-vascularisation au doppler.

Sur le plan histologique, les ISIT sont formées de cellules surrénaliennes hypertrophiées en ilots au sein d'un parenchyme testiculaire normal. Mais là encore, se pose le problème de les différencier avec les tumeurs à cellules de Leydig. Deux éléments bien que non absolus aident au diagnostic différentiel. : Cristalloïdes de Reinke jamais retrouvé dans les ISIT et les tubes séminaires au contraire toujours présents dans les ISIT.

Sous traitement freinateur bien conduit par les corticoïdes, les ISIT peuvent régresser partiellement, se stabiliser, voire progresser ce qui suggère leur autonomisation. Chez notre patient, il y eu une diminution du volume testiculaire et bonne évolution clinique.

CONCLUSION :

Le diagnostic d'une HCS chez le garçon impose de faire une surveillance échographique systématique pour dépister les ISIT, ceci permet d'introduire le traitement freinateur précocement, pour améliorer le pronostic statural, stabiliser le volume des ISIT et préserver la spermatogénèse à la puberté.

RÉFÉRENCES :

1-D.Samara-Boustani, A. Bachelot, G. Pinto, E. Thibaud, M. Polak, P. Touraine. Bloc enzymatiques précoces de la surrénale. Encylo Med Chir, Endocrinologie-nutrition 10-015-B-20

2-M.Ribagnac, A.Brac ce la Perierre, D.LRonnet, O.rouviere. Inclusions surréniennes intratésticulaire : place de de l'imagerie. J Radiol 2007 ;89 :631-8.

3-Avila NA, Shawker TS, Jones JV, Cutler GB, Merke Jr DP. Testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: serial sonographic and clinical findings. AJR Am J Roentgenol 1999;172:1235-8.

4-Proto G, Di Donna A, Grimaldi F, Mazzolini A, Purinan A, Bertolossi F. Bilateral testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: US and MR features. J Endocrinol Invest 2001;24:529-31.

5-Stikkelbroeck NM, Suliman HM, Otten BJ, Hermus AR, Blickman JG, Jager GJ. Testicular adrenal rest tumours in postpuberta males with congenital adrenal hyperplasia: sonographic and MR features. Eur radiol 2003;13:1