

Nodule de sœur Mary Joseph révélant un carcinome hépatocellulaire: à propos d'un cas.

Gueye Mamadou Ngoné, Diallo Salamata, Bassène Marie Louise, Thioubou Aïssé, Fall Marième Polèle, Cissé Cheikh Ahmadou Bamba, Diouf Mamadou Lamine
Hôpital Aristide Le Dantec Dakar Sénégal / UCAD/Dakar

Le nodule de Sœur Mary Joseph est une métastase ombilicale d'un cancer intra-abdominal [1]. Il représente 30% des tumeurs ombilicales et dans 88% des cas, il s'agit d'un adénocarcinome [2]. Le siège de la tumeur primitive est le plus souvent, l'estomac, l'ovaire ou le côlon. [3]

Très peu d'observations de tumeurs hépatiques avec métastase ombilicale ont été décrites dans la littérature. Nous rapportons un cas exceptionnel de cette lésion cutanée révélant un carcinome hépatocellulaire.

Observation

Un patient de 32 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, a consulté pour une douleur chronique de l'hypochondre droit associée à une tuméfaction ombilicale évoluant depuis deux mois dans un contexte d'amaigrissement sévère. Cette tuméfaction a augmenté progressivement de taille pour atteindre le jour de l'examen 30mm de diamètre (figure 1). Elle était de consistance ferme et indolore à la palpation. L'examen physique a objectivé également une hépatomégalie d'allure tumorale.



Figure 1: Tuméfaction ombilicale de 30mm de diamètre

La tomodensitométrie abdominale a mis en évidence une volumineuse masse hépatique de 170 X 117mm avec prise de contraste périphérique au temps artériel et wash out au temps portal sur un foie dysmorphique (figure 2). Cette lésion hépatique était associée à une thrombose du tronc porte et une lésion tissulaire ombilicale de 3,2 X 2cm. La ponction à l'aiguille fine du nodule ombilical a ramené des cellules carcinomateuses.

La radiographie thoracique de face a mis en évidence une image typique de lâcher de ballons, synonyme de métastases pulmonaires (figure 3). Le taux d'alpha foetoprotéine était de 1200 UI/mL. La recherche des marqueurs viraux a permis de mettre en évidence une infection chronique par le virus de l'hépatite B. Les autres marqueurs viraux étaient absents. Le diagnostic de carcinome hépatocellulaire sur foie de cirrhose avec extension vasculaire associée à des métastases ombilicales et pulmonaires a été retenu. Un traitement symptomatique a été instauré. L'évolution a été marquée par le décès du patient 1 mois après, dans un tableau de détresse respiratoire sévère.

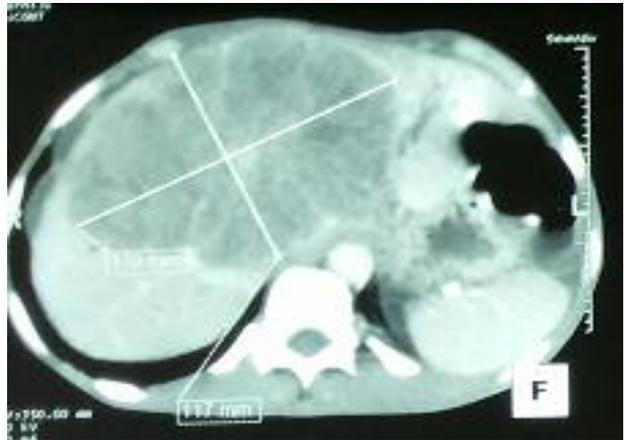


Figure 2 : Tomodensitométrie abdominale : masse hépatique de 170 x 117mm avec prise de contraste périphérique au temps artériel sur un foie dysmorphique.



Figure 3 : Radiographie thoracique de face : image de lâcher de ballons.

Conclusion

Les métastases ombilicales des cancers du foie sont très rares et de mauvais pronostic. Elles doivent être connues du praticien même si les options thérapeutiques sont très limitées à ce stade et sont constituées le plus souvent par un traitement symptomatique.

Références

1. Menzies S, Chotirmall SH, Wilson G, O'Riordan D. Sister Mary Joseph nodule. *BMJ Case Rep.* 2015;. doi:10.1136/bcr-2014-206808.
2. Chalya PL, Mabula JB, Rambau PF, McHembe MD. Sister Mary Joseph's nodule at a University teaching hospital in northwestern Tanzania: a retrospective review of 34 cases. *World J Surg Oncol.* 2013;11:151.
3. Psarras K, Symeonidis N, Baltatzis M, Notopoulos A, Nikolaidou C. Umbilical metastasis as primary manifestation of cancer: a small series and review of the literature. *J Clin Diagn Res.* 2014;8:ND17-9.

Syndrome de Cushing par sécrétion ectopique d'ACTH révélant une tumeur carcinoïde thymique.

Ibtissem Oueslati, Karima Khiari, Nadia Khessairi, Emna Elfeleh, Najla Bchir, Néjib Ben Abdallah
Service de Médecine Interne A, unité d'Endocrinologie.
Hôpital Charles Nicolle, Tunis. Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis.

Le syndrome de Cushing endogène est une pathologie rare, son incidence annuelle est de 1,8 à 2,4 cas par million d'individus (1). Il est défini par l'ensemble des manifestations cliniques et biologiques en rapport avec une hypersécrétion chronique de glucocorticoïdes (2). On distingue deux entités physiopathologiques : les hypercortisolismes ACTH-dépendants (80 % des cas) et les syndromes de Cushing non-ACTH dépendants (20% des cas).

Dans le syndrome de Cushing ACTH dépendant, les surrénales sont soumises à une stimulation par une sécrétion excessive et inappropriée d'ACTH. Cette hypersécrétion peut être secondaire à un adénome corticotrope (maladie de Cushing) ou à une tumeur neuroendocrine responsable d'un syndrome de Cushing paranéoplasique.

La sécrétion ectopique d'ACTH représente 15 à 20% des syndromes de Cushing ACTH dépendants. Dans environ la moitié des cas, les tumeurs en cause sont d'origine bronchique, puis par ordre de fréquence décroissant thymiques, pancréatiques, thyroïdiennes, médullo-surrénales (3). Une cinquantaine de cas de tumeurs carcinoïdes thymiques associées à une sécrétion ectopique d'ACTH ont été rapportés dans la littérature.

Nous rapportons le cas d'un syndrome de Cushing sévère secondaire à une sécrétion ectopique d'ACTH par une tumeur carcinoïde thymique diagnostiquée 3 ans après l'apparition du syndrome de Cushing.

Observation

Un homme de 36 ans, suivi pour une stéatose hépatique et une hypertriglycéridémie, a été hospitalisé dans notre service en juillet 2010 pour un diabète et une HTA de découverte récente.

L'examen physique a mis en évidence un surpoids (IMC à 27,3 kg/m²) avec une répartition facio-tronculaire

contrastant avec une amyotrophie des ceintures, une érythroïse faciale, une mélanodermie et des œdèmes blancs mous et gardant le godet au niveau des membres inférieurs. Sa tension artérielle était à 160/80 mmHg. Sur le plan psychiatrique, le patient avait une humeur dépressive et il a présenté au cours de son hospitalisation des troubles du comportement et de la mémoire avec des épisodes de confusion mentale.

Le bilan biologique a montré une hypokaliémie majeure à 1,9 mmol/l avec une kaliurèse inadaptée à 92 mmol/24h, une glycémie à jeun à 20,57 mmol/l sans acétonurie, une HbA1c à 7,1%, un cholestérol total à 4,21 mmol/l des triglycérides à 2,52 mmol/l, une calcémie à 2,3 mmol/l, une hyperleucocytose à 12350/mm³ à prédominance de polynucléaires neutrophiles et une CRP négative.

Le bilan hormonal a objectivé une hypercortisolémie de base à 2000 nmol/l (VN : 101 à 537), une rupture du cycle nyctéméral du cortisol, une élévation du cortisol libre urinaire de 24 h à 85 fois la normale et un cortisol plasmatique à 2768 nmol/l après freination faible (prise de 2 mg/j de dexaméthasone pendant deux jours). Le diagnostic de syndrome de Cushing a été donc retenu.

L'ACTH était très élevée à 466 pg/ml (VN : 8 à 58) en faveur d'un syndrome de Cushing ACTH dépendant. Le cortisol dosé après prise de 8 mg de dexaméthasone/jour pendant 2 jours était non freinable (3300 nmol/l).

Le reste du bilan hormonal a mis en évidence une hypothyroïdie centrale [TSH normale à 0,47 µU/ml (VN : 0,35-4,94); FT4 basse à 0,6 ng/ml (VN : 0,7-1,48)] et un hypogonadisme hypogonadotrope [testostéronémie basse à 6,83 nmol/l (VN : 10 à 36,7 nmol/l); FSH et LH normales]

L'IRM hypothalamo-hypophysaire était sans anomalie.

Le syndrome de Cushing paranéoplasique a été retenu devant l'installation et l'évolution rapide, l'association à une hypokaliémie sévère, l'élévation importante de l'ACTH, et l'absence de freinage après freination forte.

Un bilan radiologique comprenant un scanner thoraco-abdominal, une échographie endoscopique du pancréas et une scintigraphie à l'octréoscan, a été pratiqué mais n'a pas montré la tumeur en cause.

Le patient a été mis sous anticortisolique de synthèse (Nizoral à la dose de 600mg/j) sans aucune amélioration. Devant la sévérité de l'hypercortisolisme, après 15 mois de traitement par anticortisolique de synthèse et la négativité d'un deuxième bilan topographique, une surrénalectomie bilatérale en deux temps a été indiquée. L'évolution après la surrénalectomie gauche (SG) était favorable.

Un an après, le patient a présenté une récurrence rapide de la symptomatologie.

Le bilan hormonal a objectivé une cortisolémie à 583 nmol/L et une ACTH à 116 pg/ml.

Le cortisol plasmatique était à 465 nmol/l après freination faible et à 788 nmol/l après freination forte.

Le scanner thoraco-abdominal a révélé la présence d'un