

Quel est votre diagnostic ?

M Nicolas, S Tissier, S Bécot, V Laurent, L Meyer Bisch et D Régent

Observation

Madame MS, 75 ans, sans antécédent, est hospitalisée pour altération de l'état général marquée et considérée comme un syndrome de glissement. Aucune anomalie clinique n'est retrouvée. Le bilan biologique met alors en évidence un hypocorticisme et une insuffisance rénale fonctionnelle. Une exploration scannographique sans injection et une IRM abdominale sont alors réalisées (fig. 1, 2 et 3).

Quel est votre diagnostic ?

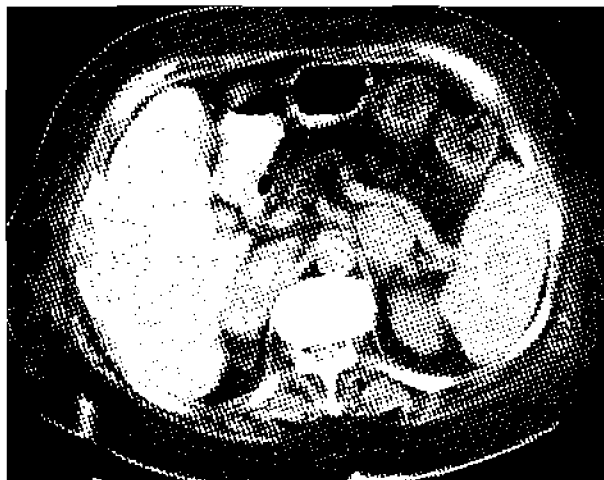


Fig. 1 : TDM abdominale sans injection (coupe axiale).

Fig. 1: *Noncontrast abdominal CT (axial plane).*

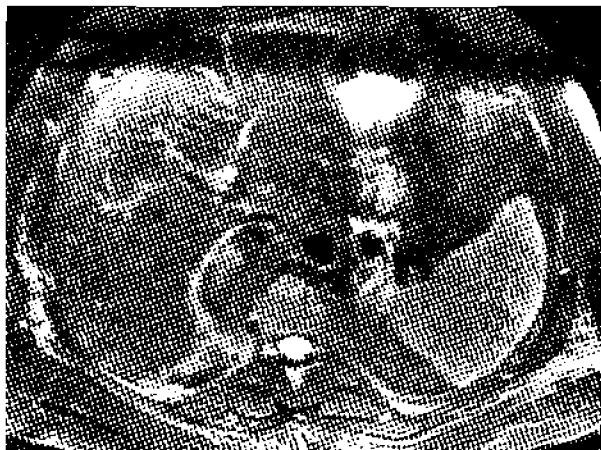


Fig. 2 : IRM des surrénales en pondération T2. Lésions hétérogènes bilatérales.

Fig. 2: *Adrenal MRI, T2 weighted images. Bilateral heterogeneous lesions.*

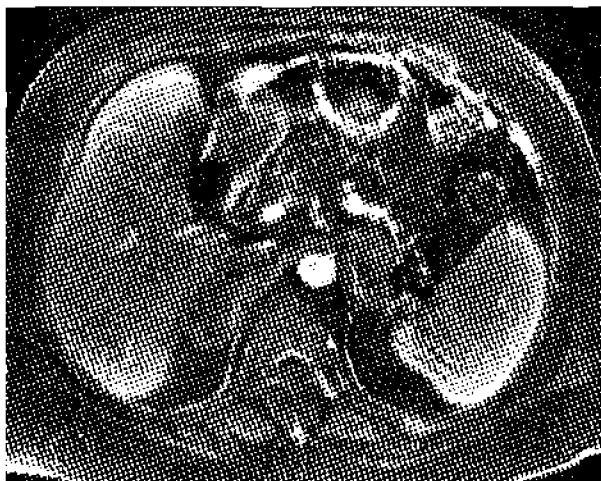


Fig. 3 : IRM des surrénales en pondération T1 après injection de Gadolinium. Prise de contraste modérée.

Fig. 3: *Adrenal MRI, postcontrast T1 weighted images. Moderate enhancement.*

Diagnostic

Lymphome primitif surrénalien

Imagerie

Le scanner (fig. 1) met en évidence un syndrome de masse surrénalien bilatéral, relativement homogène (densité spontanée proche de 30 UIH), sans aucune autre anomalie notamment ganglionnaire ou splénique.

L'IRM, réalisée dans des conditions difficiles en raison de l'état général, retrouve ces deux masses surrénaliennes hétérogènes en T2 (fig. 2), en hyposignal en T1 (fig. 3), avec un rehaussement hétérogène peu marqué. Les séquences en écho de gradient T1 en phase et en opposition de phase même artefactées ne montrent pas d'abaissement du signal. Les caractéristiques de ces tumeurs en imagerie ne sont donc pas spécifiques.

Discussion

Devant un tel tableau clinique associé à une imagerie surrénalienne non spécifique et après avoir éliminé une autre néoplasie primitive, il faut savoir évoquer le diagnostic de lymphome primitif surrénalien (1-10).

Cette entité tumorale surrénalienne est rare dans la forme primitive : on rapporte moins de 100 cas de lymphome primitif surrénalien dans la littérature. Leur point commun est la présentation clinique avec une altération de l'état général souvent très marquée, sans que l'on puisse retrouver d'anomalie clinique ou d'antécédent particulier. Le tableau clinique d'insuffisance surrénalienne aiguë (syndrome d'Addison) est plus ou moins sévère avec un cortège « anorexie, nausée, asthénie, perte de poids, hyper pigmentation cutanée ou muqueuse buccale » variable.

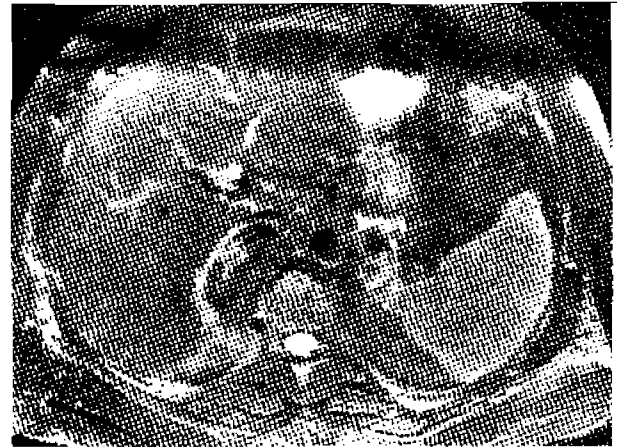


Fig. 2 : IRM des surrénales en pondération T2.

Fig. 2: Adrenal MRI, T2 weighted images.

Les anomalies biologiques sont inconstantes en raison du possible caractère unilatéral de l'atteinte (1/3 des cas). Typiquement on met en évidence une cortisolémie abaissée et un taux d'ACTH élevé. Une destruction ou un envahissement de 90 % et plus du parenchyme surrénalien est nécessaire à la survenue d'une insuffisance surrénalienne.

La moyenne d'âge pour cette atteinte est de 62 ans, avec des limites entre 39 et 81 ans, avec un sexe ratio de 2 hommes pour une femme. L'imagerie n'apporte pas de renseignement caractéristique : le syndrome de masse est en général homogène au scanner, la prise de contraste très limitée. Parfois il existe un remaniement nécrotique. L'artériographie sélective montre des lésions hypovascularisées. L'IRM retrouve un signal en pondération T1, T2 et après injection de Gadolinium non spécifiques.

Le diagnostic est histologique. Notre patiente a bénéficié d'une ponction transpariétale sous guidage scanographique de la glande surrénale droite. Il s'agit typiquement d'un lymphome à grandes cellules de type B (curieusement il existe très peu de signes cli-

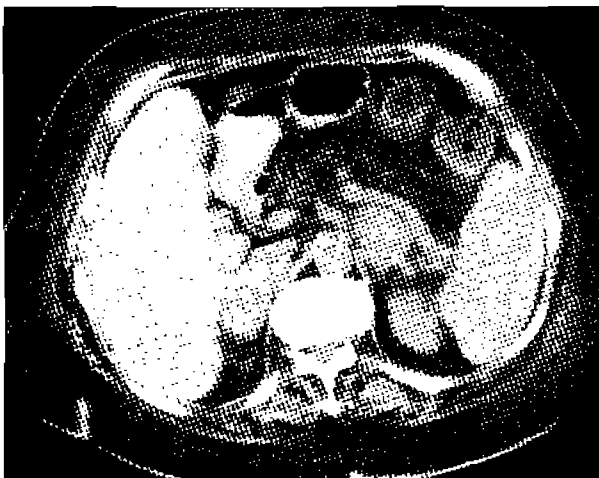


Fig. 1 : TDM abdominale sans injection (coupes axiales). Masses surrénaliennes bilatérales homogènes isolées.

Fig. 1: Noncontrast abdominal CT (axial plane). Bilateral homogeneous adrenal masses.

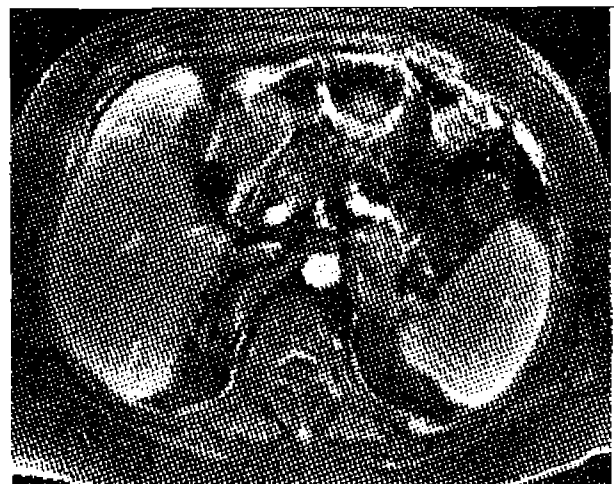


Fig. 3 : IRM des surrénales en pondération T1 après injection de Gadolinium.

Fig. 3: Adrenal MRI, postcontrast T1 weighted images.

niques évocateurs de lymphome B comme la fièvre ou les sueurs nocturnes) (1-10). L'index de prolifération cellulaire est variable, mais le plus fréquemment élevé.

Le pronostic global de cette affection est péjoratif puisque la médiane de survie est de quelques mois (15 ou 18 mois) même après traitement. L'hypercalcémie, l'hypotension, l'hypocorticisme sont parfois réfractaires aux traitements substitutifs, symptomatiques ou thérapeutiques. Le syndrome tumoral répond variablement aux chimiothérapies. L'association radio-chimiothérapie semble donner les meilleurs résultats en terme de durée de survie (2, 5, 9). Dans de nombreux cas elle n'excède pas 3 à 5 mois, et un seul cas de survie prolongée à 8 ans est rapporté (atteinte unilatérale traité par chimiothérapie et radiothérapie adjuvante) (9). Certains centres ont proposé une chirurgie d'exérèse surrénalienne sans bénéfice sur la survie du patient.

Références

1. Lee KS, Chung YS, Park KH, Kim HS, Kim HM. A case of primary bilateral adrenal lymphoma with partial adrenal insufficiency. *Yonsei Med J* 1999; 40: 297-300.
2. Benchekrout A, Qarro A, Kasmaoui H, Iken A, Marzouk M, Faik M. Primary and bilateral non hodgkin's lymphoma of the adrenal gland (a case report and literature review). *Ann Chir* 2003; 128: 557-60.
3. Devinder S, Atui S, Mohanti BK et al. Multiple extranodal sites at presentation in non Hodgkin's lymphoma. *American Journal of hematology* 2003; 74: 75-7.
4. Lu JY, Chang CC, Chang YL. Adrenal lymphoma and Addison's disease: report of a case. *J Formos Med Assoc* 2002; 101: 854-8.
5. Bakkali H, el Omari-Alaoui H, Elghaazi A, Errihani H, Benjaafar N, Elgueddari Bel K. Bilateral primary adrenal lymphoma. *Prog Urol* 2002; 12: 1279-83.
6. Salvatore JR, Ross RS. Primary bilateral adrenal lymphoma. *Leuk lymphoma* 1999; 34: 111-7.
7. Cachat M, Fontana F, Delacretaz F, Zadory J, Gomez F, Jamy O. Primary bilateral adrenal lymphoma. *Schweiz Med Wochenschr* 2000; 130: 1120-1.
8. Ellis RD, Read D. Bilateral adrenal non hodgkin's lymphomawith adrenal insufficiency. *Postgrad Med J* 2000; 76: 508-9.
9. Tazi K, Achour A, Koutani A, Ibn Atiya A, Hachimi M, Lakrissa A. Primary non hodgkin's malignant lymphoma of the adrenal gland. Case report and review of the literature. *Prog Urol* 1999; 9: 1102-5.
10. Pimentel M, Johnson JB, Allan DR, Greenberg H, Bernstein CN. Primary adrenal lymphoma associated with adrenal insufficiency: a distinct clinical entity. *Leuk Lymphoma* 1997; 24: 363-7.