

Article : Cas du mois.

Noël F. ¹, Lacreman P. ², Liekens E.³, Geurde B.⁴

¹Etudiante Master Médecine, ²Assistant Anatomie Pathologie CHU Liège, ³ Assistante Chirurgie Générale CHBA, ⁴ Chef de service Chirurgie Générale CHBA

Découverte fortuite d'une masse surrenalienne suite à une hémorragie rétropéritonéale spontanée.

Abstract

Nous rapportons un cas d'hémorragie rétropéritonéale spontanée sur saignement d'un adénome surrealien. Les hémorragies rétropéritonéales sont rarement rencontrées en pratique, mais doivent être rapidement diagnostiquées en raison du risque vital pour le patient. Les étiologies, la mise au point clinique, la prise en charge et le diagnostic différentiel des hémorragies rétropéritonéales spontanées sont discutés.

Summary

We report a case of spontaneous retroperitoneal haemorrhage by bleeding of an adrenal adenoma. Retroperitoneal haemorrhages are rarely encountered in practice, but must be rapidly diagnosed due to the life threatening risk. The etiologies, clinical review, management and differential diagnosis of spontaneous retroperitoneal haemorrhages are discussed.

Mots clés : adénome corticosurréalien, hémorragie rétropéritonéale spontanée

Introduction

Bien qu'elles soient classiquement décrites, les hémorragies rétropéritonéales spontanées (HRS) d'origine surrealienne sont des pathologie rarement rencontrées en clinique. Les adolescents seraient davantage touchés que les adultes [1]. Nous rapportons le cas d'un patient de 50 ans se présentant aux urgences pour une exacerbation douloureuse brutale en fosse iliaque gauche d'une gêne abdominale diffuse mal systématisée de longue date, associée à une anémie d'installation rapide en cours d'hospitalisation. L'imagerie médicale révèle une volumineuse masse hétérogène dans l'hypochondre gauche réséquée par chirurgie. L'analyse anatomo-pathologique conclut en un adénome cortico-surrealien non sécrétant. L'intérêt de ce cas est double : d'une part sa rareté, spécialement chez l'adulte, et d'autre part le volume important de cet adénome « silencieux » de découverte fortuite.

Présentation clinique

Un homme de 50 ans s'est présenté aux urgences pour douleurs abdominales brutales localisées à la fosse iliaque gauche avec irradiation dorsale.

L'anamnèse révèle une hypertension artérielle ainsi qu'une gêne localisée au niveau de la fosse iliaque gauche durant depuis plusieurs mois. Aucune notion de traumatisme n'était relevée.

L'examen clinique à l'admission révélait une défense abdominale au niveau de la fosse iliaque gauche ; le reste de l'examen clinique, notamment cardio-pulmonaire était sans particularité.

A la biologie initiale, l'hémoglobine était à la limite inférieure des normes (Hb à 13,4g/100ml). L'analyse urinaire (RUSUCU) ne montrait pas d'infection urinaire.

Le CT-scanner révélait un important syndrome de masse de 17 cm de diamètre, de nature hétérogène avec présence de zones liquidiennes locales, localisée dans l'hypochondre gauche (Fig.1). Cette masse refoulait le rein et son pédicule dans la fosse iliaque gauche (Fig.2) Aucune métastase hépatique ni ganglionnaire n'étaient visualisées.

La résonance magnétique nucléaire (RMN) confirmait le syndrome de masse rétropéritonéal, et mettait en évidence des zones liquidiennes centrales, suggérant un saignement récent, ainsi qu'une effraction de la coque périphérique (Fig.3).

En l'absence d'altération des paramètres vitaux, le patient était initialement traité de façon symptomatique (Tradonal®, Litican®, Taradyl® et Buscopan®) et hospitalisé pour une mise au point de cette masse de l'hypochondre gauche.

Hospitalisation, investigations et prise en charge.

Au cours de l'hospitalisation, une anémie s'installait en quelques jours : le taux d'hémoglobine chutait de 13,4g/100ml à l'admission à 9g/100 ml à J5. Concomitamment, l'élévation de la CRP à 158mg/L à J5 révélait un syndrome inflammatoire.

Cette évolution témoignant d'un saignement actif non contrôlé et du risque d'instabilité hémodynamique était une indication de geste chirurgical.

Une laparotomie était alors réalisée sous anesthésie générale à J5 par abord bi-sous-costal : le colon et l'angle splénique étaient complètement projetés vers l'avant, mettant en évidence une masse très fortement adhérente à la graisse péri-rénale ainsi qu'au rein gauche. Celui-ci était nettement refoulé vers le bas entraînant son pédicule vers la fosse iliaque gauche, mais a pu être conservé lors de la dissection. La rate et le pancréas

étaient aussi refoulés vers le haut. La masse réséquée était composée d'un mélange de sang frais ainsi que de caillots plus anciens (Fig. 4.). Sa localisation et ses rapports anatomiques plaidaient pour une origine surrénalienne.

Analyse anatomopathologique.

La pièce de surrénalectomie mesurait 16x12x8 cm et pesait 1092grammes.

Elle était constituée d'un important matériel hémorragique, focalement bordé d'un petit résidu de glande surrénale (Fig. 5). Celle-ci était sans particularité histologique.

L'examen microscopique montrait une prolifération de larges cellules cohésives, organisées en amas, cordons ou plages cellulaires solides dissociés par des plages hémorragiques extensives. Les noyaux étaient pléiomorphes, souvent « monstrueux », hyperchromatiques avec un volumineux nucléole. Paradoxalement, l'index mitotique était très bas (<1 mitose/50 champs au grossissement 400x) et aucune figure mitotique anormale n'était observée. Aucun foyer de nécrose ni d'invasion capsulaire n'étaient retrouvés. Le score modifié de Weiss, basé sur l'index mitotique, la présence de zones de nécrose, de zones d'infiltration capsulaire et du nombre de mitoses anormales, était de 2/7 et donc en faveur d'une tumeur cortico-surrénalienne de potentiel évolutif bénin [2]. En immunohistochimie, les cellules tumorales étaient positives pour la vimentine, la calrétinine ainsi que pour le Melan A, mais négatives pour la protéine S100. Cette dissociation entre l'expression de la S100 et du Melan-A était en faveur d'une origine primitive et écartait le diagnostic de métastase surrénalienne de mélanome.

La positivité pour la protéine p53 ainsi que pour le KI67 était peu importante apportant des arguments complémentaires en faveur du caractère bénin de la tumeur..

Le diagnostic final était celui d'un adénome cortico-surrénalien.

Discussion :

Les hémorragies rétropéritonéales spontanées (HRS) sont rarement rencontrées et rapportées. Les causes les plus fréquentes de ces HRS sont les ruptures d'anévrisme de l'aorte abdominale , les traumatismes et les complications iatrogènes d'intervention vasculaire [3].

Les autres étiologies sont classées d'origine parenchymateuse ou vasculaire [3]. Dans le 1^{er} cas, le point de départ du saignement peut être rénal (≈70% [4]) ou surrénalien.

Ainsi, le syndrome de Wunderlich fait référence à une hémorragie rénale spontanée non traumatique, sous-capsulaire et périrénale, dont les causes les plus fréquentes sont les tumeurs rénales (≈60%), essentiellement le carcinome rénal (≈44% des tumeurs) et

l'angiomyolipome ($\approx 56\%$ des tumeurs) [4,5]. Les masses surrenaliennes impliquées sont de nature variable : phaeochromocytome, myélolipome, adénomes et carcinomes cortico-surréaliens [6] sans oublier les métastases [3]. La périartérite noueuse est l'étiologie vasculaire rénale la plus fréquemment rencontrée ($\approx 12\%$) [7]. Le stress, les coagulopathies et les traitements anti-thrombotiques sont des facteurs favorisant bien connus [3]. Dans une des plus larges études publiée par la Mayo Clinic, les hémorragies surrenaliennes ont été classées en 7 catégories : les incidentalomes, les hémorragies spontanées, les hémorragies associées aux thrombocytopénies, au sepsis, au stress, traumatiques ou iatrogènes. Dans ce cas rapporté, la cause de l'hémorragie spontanée rétropéritonéale était la rupture d'un adénome corticosurrénalien non-diagnostiqué auparavant et peut donc entrer dans la catégorie des incidentalomes de présentation inhabituelle. La rupture spontanée d'une masse surrenalienne entraînant alors une hémorragie rétropéritonéale telle que rapportée est une cause peu commune de découverte tumorale.

La présentation clinique initiale est très variable : assez banale, essentiellement marquée par une douleur abdominale mal systématisée ou au contraire catastrophique sous forme d'un collapsus cardio-vasculaire. La vitesse et la durée de saignement ainsi que la bilatéralité ou non influencent la symptomatologie [1,4]. Notre patient présentait de simples gênes chroniques, mais l'hémorragie a déclenché une douleur aiguë en fosse iliaque gauche. Cet adénome cortico-surrénalien était non sécrétant : l'absence de symptômes endocriniens a probablement retardé le diagnostic. En effet, les adénomes sécrétants peuvent être diagnostiqués par des symptômes plus parlants, notamment le syndrome de Cushing, le syndrome de Conn, une virilisation ou encore une féminisation. Ces différents types de tumeur d'origine surrenalienne se différencient par leurs caractéristiques en imagerie, par les dosages biologiques et l'histologie.

Bien que la radiographie et l'échographie soient souvent les examens complémentaires de 1^{ère} intention, leur intérêt est limité tandis que le CT-scanner, atteignant 100% de sensibilité avec injection de produit de contraste, constitue l'examen de choix puisqu'il apporte rapidement le diagnostic, précise l'étendue et l'origine du saignement [3,7].

La résonance magnétique nucléaire apporte également des précisions sur l'importance du saignement et la composition tissulaire de la masse. Pour rappel, lors de l'IRM, cet adénome contenait des zones liquidiennes suggérant un saignement récent, et sans antécédents de chute ou de traumatisme.

L'imagerie médicale amène différents diagnostics différentiels : métastase, adénome et carcinome cortico-surréaliens, phéochromocytome, lymphome, neuroblastome, tératome ou encore hématome. Les métastases surréaliennes doivent toujours faire partie du diagnostic différentiel des masses surréaliennes.

Les adénomes corticosurréaliens sont relativement fréquents avec une prévalence évaluée à 6% dont 85% sont des incidentalomes silencieux découverts par l'imagerie.

Le traitement de ces HRS dépend de leur étiologie. Les saignements d'origine vasculaire peuvent bénéficier d'une embolisation tandis que les saignements parenchymateux sont le plus souvent traités par chirurgie. La résection chirurgicale était alors le meilleur choix de traitement pour cet adénome volumineux.

Conclusion

En conclusion, nous rapportons le cas d'un volumineux adénome cortico-surréalien non sécrétant révélé par une hémorragie rétropéritonéale spontanée. Cette forme de présentation est une entité rare. La présentation clinique initiale peut être aspécifique et les examens complémentaires de choix sont le CT-scanner et la RMN. En effet, le CT-scanner identifie précisément l'origine du saignement. Enfin, l'analyse anatomopathologique permet le diagnostic différentiel des masses surréaliennes et doit notamment toujours exclure une métastase. Le traitement est le plus souvent chirurgical.

Bibliographie

1. Christoforides C, Petrou A, Loizou M. Idiopathic unilateral adrenal haemorrhage and adrenal mass: a case report and review of the literature. *Case Rep Surg*, 2013, 567186 (2013).
2. Aubert S, Buob D, Leroy X *et al.* [Weiss system: a still in-use diagnostic tool for the assessment of adrenocortical malignancy]. *Ann Pathol*, 25(6), 545-554 (2005).
3. Caleo O, Bocchini G, Paoletta S *et al.* Spontaneous non-aortic retroperitoneal hemorrhage: etiology, imaging characterization and impact of MDCT on management. A multicentric study. *Radiol Med*, 120(1), 133-148 (2015).
4. Daskalopoulos G, Karyotis I, Heretis I, Anezinis P, Mavromanolakis E, Delakas D. Spontaneous perirenal hemorrhage: a 10-year experience at our institution. *Int Urol Nephrol*, 36(1), 15-19 (2004).
5. Ahmad M, Arora M, Reddu R, Rizvi I. Wunderlich's syndrome (spontaneous renal haemorrhage). *BMJ Case Rep*, 2012 (2012).
6. Jagtap SV, Desai S, Halder S, Jagtap SS, Badwe AS. Adrenocortical carcinoma presenting as a rupture and extensive retroperitoneal haemorrhage. *J Clin Diagn Res*, 8(3), 117-118 (2014).
7. Diaz JR, Agriantonis DJ, Aguila J, Calleros JE, Ayyappan AP. Spontaneous perirenal hemorrhage: what radiologists need to know. *Emerg Radiol*, 18(4), 329-334 (2011).

Statistiques : 11500 caractères

Figure 1 : TDM coupe sagittale



Figure 2 : TDM coupe frontale



Figure 3 : IRM pondération T2

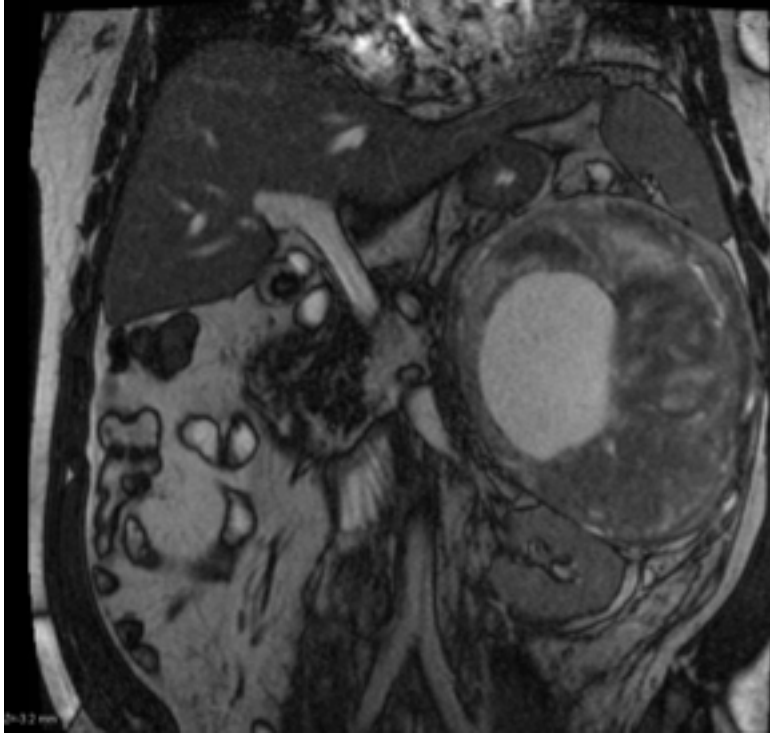


Figure 4 : Aspect macroscopique : masse surrénalienne encapsulée, focalement rompue et présentant des plages d'adhérence en surface.



Figure 5 : Aspect macroscopique : hétérogénéité à la tranche de section, foyers hémorragiques d'âge variable.

