

Acromégalie due à une sécrétion ectopique de GHRH par des tumeurs carcinoïdes bronchiques : Rapport de 2 cas.

Vasilev V.¹, Vandeva S.², Daly A.¹, Zacharieva S.², Beckers A.¹

¹ CHU de Liège, Belgique, ² Clinical Centre of Endocrinology and Gerontology, Medical University, Sofia, Bulgaria

La sécrétion ectopique de GHRH est une cause très rare d'acromégalie et explique moins de 1% des cas. Jusqu'à présent, 60 patients ont été décrits dans la littérature avec principalement des tumeurs carcinoïdes bronchiques et pancréatiques. Nous présentons 2 patients avec une acromégalie due à une sécrétion ectopique de GHRH par des tumeurs carcinoïdes bronchiques bénignes. Une patiente de 40 ans présentait une longue histoire de céphalées, paresthésies, hyperhidrose, fatigue inexpliquée et des signes d'acromégalie. La mise au point biologique initiale confirmait l'acromégalie et la résonance magnétique mettait en évidence un micro-adénome de 7mm. Après un traitement pré-opératoire par analogues de somatostatine une adénomectomie par voie trans-sphénoïdale a été réalisée. Dans le même temps, une radiographie du thorax montrait une lésion hilare de 4cm. Une sécrétion ectopique de GHRH a été suspectée et une valeur élevée de GHRH a été mise en évidence dans le sang. La résection chirurgicale de la lésion pulmonaire s'est accompagnée d'une normalisation des taux de GH et d'IGF-1 et l'examen anatomo-pathologique de l'hypophyse montrait une hyperplasie des somatotropes. Le 2^{ème} cas est une femme de 34 ans qui avait des signes typiques d'acromégalie, les taux de GH et d'IGF-1 ont confirmé le diagnostic, la résonance magnétique montrait une hypophyse très volumineuse. Une sécrétion ectopique a été suspectée et une lésion de 4.4cm au niveau du poumon droit positive à l'octréoscan a été mise en évidence. La lésion carcinoïde a été réséquée et l'acromégalie a disparu sur le plan clinique et sur le plan biologique. L'examen IRM de l'hypophyse réalisé 3 mois plus tard montrait une réduction de volume de 50% de la glande.

En conclusion : La sécrétion de GHRH ectopique est rare mais il faut toujours y penser même lorsque les images en résonance magnétique de l'hypophyse montrent un aspect typique d'adénome.