

Association d'une séquestration pulmonaire et d'une malformation adénomatoïde kystique se présentant comme un incidentalome surrénalien chez un adulte : étude d'un cas

Association of Pulmonary Sequestration with Cystic Adenomatoid Malformation in an Adult Presenting as an Adrenal Incidentaloma: A Case Report

Samuel Frey [1], Cécile Caillard [1], Frédérique Toulgoat [2], Christine Sagan [3], Delphine Druil [4], Éric Mirallié [1]

1. Clinique de chirurgie digestive et endocrinienne - Institut des Maladies de l'Appareil Digestif - Centre Hospitalier Universitaire de Nantes.

2. Service de radiologie et d'imagerie médicale - Centre Hospitalier Universitaire de Nantes.

3. Service d'anatomie et cytologie pathologiques - Centre Hospitalier Universitaire de Nantes.

4. Clinique d'endocrinologie - maladies métaboliques et nutrition - Centre Hospitalier Universitaire de Nantes.

Résumé

La découverte fortuite d'une masse surrénalienne est de plus en plus fréquente car les indications du scanner et de l'IRM se sont développées. Cependant, toute masse rétropéritonéale supra-rénale n'est pas surrénalienne. La séquestration pulmonaire, poumon accessoire dont la position peut être rétropéritonéale, fait partie des diagnostics différentiels rares des incidentalomes surrénaliens. Nous décrivons ici le cas d'un patient de 36 ans chez qui a initialement été diagnostiquée une tumeur surrénalienne non sécrétante et dont l'analyse de la pièce opératoire a mis en évidence une séquestration pulmonaire siège d'une malformation adénomatoïde kystique.

Mots clés

- ◆ Incidentalome surrénalien
- ◆ Surrénale
- ◆ Malformation pulmonaire

Abstract

Unexpected discovery of an adrenal mass is nowadays a frequent situation because of the expansion of the indications of the abdominal CT-scan and MRI. However, many suprarenal retroperitoneal masses are not adrenal gland tumors. Pulmonary sequestration, which is an accessory lung sometimes situated within the retroperitoneum, is one of the differential diagnoses of adrenal incidentaloma. Here, we report the case of a 36 years old patient initially diagnosed with a non-secreting adrenal tumor. The mass was discovered intraoperatively independent from the adrenal gland, and histological analysis found a pulmonary sequestration associated with a cystic adenoid malformation.

Keywords

- ◆ Adrenal incidentaloma
- ◆ Adrenal gland
- ◆ Pulmonary sequestration

Correspondance

Pr Eric Mirallié

Clinique de chirurgie digestive et endocrinienne - Institut des Maladies de l'Appareil Digestif

Centre Hospitalier Universitaire de Nantes - Hôtel Dieu

Place Alexis Ricordeau 44093 Nantes

E-mail : eric.mirallie@chu-nantes.fr

La découverte fortuite d'une masse surrénalienne à l'occasion d'un examen d'imagerie, appelée incidentalome surrénalien, est une situation fréquente. Elle concernerait environ 5 % des patients ayant un scanner thoraco-abdominal (1). La conduite à tenir en cas de découverte d'une masse surrénalienne est à présent bien codifiée (2), et débute par la recherche d'une tumeur sécrétante (en particulier un phéochromocytome). Il arrive cependant que certaines masses d'origine non surrénalienne soient confondues avec un incidentalome surrénalien, posant un véritable problème diagnostique (3). La séquestration pulmonaire, qui est une malformation pulmonaire constituée d'un poumon accessoire pouvant être situé dans le rétropéritoine, est un de ces diagnostics différentiels (4). Elle est habituellement diagnostiquée dans la période prénatale ou chez l'enfant, et peut être associée à d'autres malformations, en particulier la malformation adénomatoïde kystique qui est une autre malformation pulmonaire (5). Nous décrivons ici un cas de séquestration pulmonaire associée à une malformation adénomatoïde kystique découverte chez un patient de 36 ans sous la forme d'une masse rétropéritonéale mimant un incidentalome surrénalien.

Observation

Un patient de 36 ans sans antécédant notable a été adressé à son pneumologue pour des infections pulmonaires à répétition associées à une vomique. Le scanner thoracique retrouvait une lésion pulmonaire excavée du lobe supérieur droit. La biopsie de cette lésion guidée par l'imagerie ne retrouvait pas d'éléments malins. La tuberculose a été exclue. Devant la découverte de bactéries Gram positives sur ce prélèvement, un traitement antibiotique a été introduit. Dans le cadre du bilan de cette lésion pulmonaire, un scanner abdomino-pelvien a été réalisé, mettant en évidence une masse supra-rénale gauche calcifiée, indissociable de la glande surrénale, mesurant 9 x 6 cm (Figure 1).

Les explorations recommandées ont été menées afin de caractériser cette masse supra-rénale : la concentration de dérivés méthoxylés urinaires était normale, le test de freinage minute à la dexaméthasone éliminait un hypercorticisme et les précurseurs stéroïdiens à la recherche d'un corticosurrénalectome sécrétant (SDHEA, composé S, 17-OH-progestérone, delta-4-androstenedione) n'étaient pas augmentés. Le patient a eu une TEP au 18FDG dans le cadre de l'exploration de la lésion pulmonaire droite révélant une hyperfixation de la lésion pulmonaire sans hyperfixation supra-rénale gauche. La taille de la lésion nous a conduit à poser l'indication de surrénalectomie gauche.

Une voie d'abord transpéritonéale laparoscopique a été effectuée. Cependant, rapidement, des difficultés d'exposition et de contrôles vasculaires ont imposé une conversion en laparotomie par une incision sous costale gauche. La masse, située immédiatement sous la coupole diaphragmatique gauche, à laquelle elle adhérait intimement, était indépendante de la glande surrénale. Elle a alors été réséquée, sans effraction diaphragmatique, la surrénale étant laissée en place. Les suites opératoires ont été simples, le patient est sorti d'hospitalisation au deuxième jour post-opératoire.

La pièce opératoire était composée de nombreux kystes et pesait 244 grammes (Figure 2). L'analyse anatomopathologique retrouvait une paroi des kystes composée de cellules respiratoires de type ciliées, reposant sur une couche de tissu hyalin. Ces cavités contenaient des calcifications entourées par du mucus. Les kystes étaient séparés entre eux par du tissu fibreux contenant de plus petites cavités délimitées par un épithélium bronchiolaire et du tissu alvéolaire (Figure 3). Ces résultats sont compatibles avec une malformation adénomatoïde kystique, développée dans ce cas sur un poumon supplémentaire extra-thoracique (une séquestration pulmonaire).

Discussion

La séquestration pulmonaire est une malformation congénitale composée d'un poumon accessoire non fonctionnel isolé de l'arbre bronchique et dont la vascularisation est assurée par la circulation systémique. On distingue une forme intralobaire (75% des cas) et extralobaire. Par définition, la séquestration pulmonaire extralobaire est délimitée par sa propre plèvre (6). Huit pour cent des cas sont situés en dehors du thorax, souvent en position rétropéritonéale, où ils se trouvent à gauche dans 95% des cas (4). La découverte d'une séquestration pulmonaire extralobaire est une situation rare chez l'adulte. Généralement asymptomatiques, elles peuvent, lorsqu'elles augmentent de taille, causer des douleurs lombaires. Un cas d'infection est décrit dans la littérature (7).

La malformation adénomatoïde kystique est une lésion pulmonaire hamartomateuse possédant des éléments kystiques et adénomateux. Elle fait partie des anomalies pulmonaires congénitales fréquemment diagnostiquées chez le nouveau-né. La présence de cette malformation au sein d'une séquestration pulmonaire a été décrite chez l'enfant (5,8,9), et une origine embryologique commune est suspectée (9). L'association de ces deux malformations est considérée comme à risque de dégénérescence maligne (5), et l'exérèse chirurgicale est recommandée.

Plusieurs cas de séquestration pulmonaires extralobaires mimant un incidentalome surrénalien ont été décrits (10-13). Le scanner abdominal retrouve généralement une masse kystique calcifiée, une artère nourricière sous la forme d'une branche de l'aorte (10) peut être mise en évidence. L'identification de cette artère est un signe scannographique évocateur majeur d'une séquestration pulmonaire. La biopsie à l'aiguille guidée par l'imagerie pourrait être utile pour le diagnostic (14). La différence avec une masse d'origine surrénalienne en cas de localisation supra-rénale doit être évoquée en l'absence de sécrétion hormonale et devant la mise en évidence d'une artère nourricière sous la forme d'une branche de gros calibre issue de l'aorte abdominale.

Nous décrivons ici le cas d'un patient de 36 ans, initialement diagnostiqué comme ayant une tumeur surrénalienne non sécrétante. L'indépendance de la masse et de la glande surrénale a été découverte au cours de la chirurgie. Les résultats anatomopathologiques retrouvaient une séquestration pulmonaire extralobaire siège d'une malformation adénomatoïde kystique. Dans le cas présent, le vaisseau nourricier n'a pas été identifié sur les examens d'imagerie préopératoires. Des cas de vascularisation par une artère de plus petit calibre provenant d'une autre artère abdominale (généralement splénique) ont été décrits (12), ce qui est probablement le cas chez notre patient.

Les diagnostics différentiels des masses surrénaliennes sont nombreux. Ils incluent des tumeurs (sarcomes, tératomes, schwannomes), des anomalies vasculaires ou encore des anomalies malformatives (15). On estime à 3.5 % le nombre de patients opérés à tort d'une surrénalectomie pour une tumeur d'origine non surrénalienne (3). De rares cas de séquestrations pulmonaires mimant un incidentalome surrénalien ont été décrits chez l'adulte (10,11). Il nous semble qu'il s'agisse ici de la première description d'une association entre séquestration pulmonaire et malformation adénomatoïde kystique mimant une masse surrénalienne chez un adulte. Ce cas d'erreur diagnostique initiale renforce notre conviction que la séquestration pulmonaire extralobaire doit être envisagée comme un diagnostic différentiel des incidentalomes surrénaliens non sécrétants.

Références

1. Muth A, Hammarstedt L, Hellström M, Sigurjónsdóttir HÁ, Almqvist E, Wängberg B et al. Cohort study of patients with adrenal lesions discovered incidentally. *Br J Surg.* 2011;98:1383-91.
2. Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, Dralle H, Newell-Price J, Sahdev A, et al. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *Eur J Endocrinol.* 2016;175:1-34.
3. Taskin HE, Berber E. Retroperitoneal tumors that may be confused as adrenal pathologies. *J Surg Oncol.* 2012;106:600-3.

4. Yucel O, Gurkok S, Gozubuyuk A, Caylak H, Sapmaz E, Kavakli K, Dakak M, Genc O. Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;56:154-7.
5. Conran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Pediatr Dev Pathol.* 1999;2:454-63.
6. Laje P, Martinez-Ferro M, Grisoni E, Dudgeon D. Intraabdominal pulmonary sequestration. A case series and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2006;41:1309-12.
7. Kim HK, Choi YH, Ryu SM, Kim HK, Chae YS, Sohn Y, et al. Infected infradiaphragmatic retroperitoneal extralobar pulmonary sequestration: a case report. *J Korean Med Sci.* 2005;20:1070.
8. Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, Wilson JM, Colin AA, Reid LM, Kozakewich HP. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol.* 2006;9:361-73.
9. McLean SE, Pfeifer JD, Siegel MJ, Jensen ER, Schuler PM, Hirsch R, Mychaliska GB. Congenital cystic adenomatoid malformation connected to an extralobar pulmonary sequestration in the contralateral chest: common origin? *J Pediatr Surg.* 2004;39:13-7
10. Pirvu A, de Lambert A, Gervasoni J, Chaffanjon P. Late revelation of a subphrenic extralobar pulmonary sequestration as a suprarenal mass. *Urology.* 2012;79:88-9.
11. Yang HJ, Lee SW, Lee HJ, Lee JH, Jeon YS. Extralobar pulmonary sequestration mimicking an adrenal tumor. *JSLs.* 2012;16:671-4.
12. Gross E, Chen MK, Lobe TE, Nuchtern JG, Rao BN. Infradiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration masquerading as an intra-abdominal, suprarenal mass. *Pediatric surgery international* 1997;12:529-31.
13. Alaish SM, Greenspon J, Strauch ED, Sun C-C. Intraabdominal pulmonary sequestration presenting with elevated urinary normetanephrine levels. *J Pediatr Surg.* 2009;44:e11-4.
14. Roberts WW1, Nelson JB, Fishman EK, Jarrett TW. Diagnosis of retroperitoneal pulmonary sequestration using computerized tomography guided fine needle biopsy. *J Urol.* 2000;164:445.
15. Gatcombe HG, Assikis V, Kooby D, Johnstone PAS. Primary retroperitoneal teratomas: A review of the literature. *J Surg Oncol.* 2004;86:107-13.

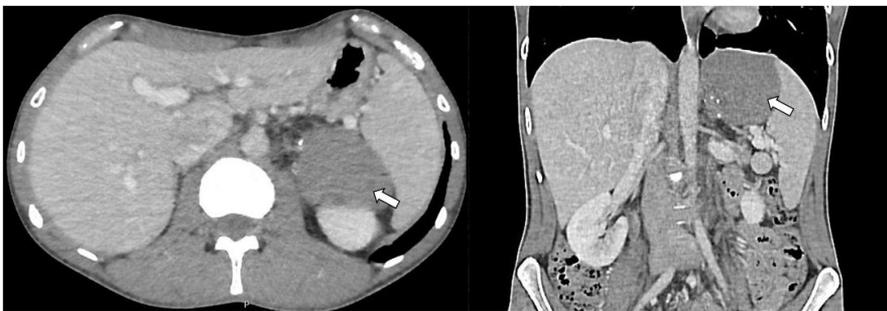


Figure 1 : Scanner abdomino-pelvien : La lésion supra-rénale gauche calcifiée mesure 9x6 cm. Elle mesure 9x6cm. La densité spontanée est élevée (50 UH) sans rehaussement mis en évidence au temps portal et tardif.



Figure 2 : La masse multikystique a été réséquée sans effraction diaphragmatique.

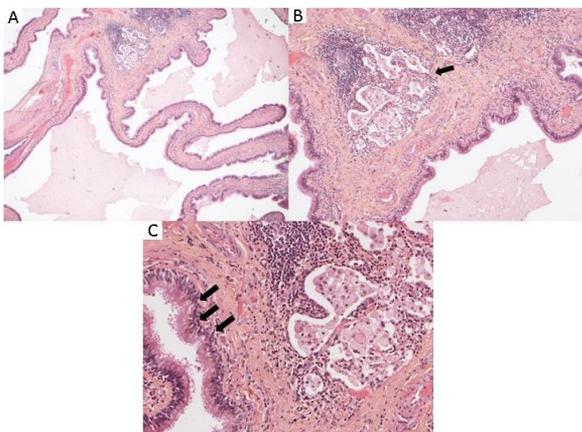


Figure 3 : Analyse histologique de la pièce opératoire : (A) La masse est formée de multiples cavités contenant du mucus. (B) Ces cavités sont séparées par un tissu fibreux contenant des formations alvéolaires (flèche). (C) Les cavités sont bordées par un épithélium de type respiratoire cilié (flèches).