

Déminéralisation osseuse dans l'hypercortisolisme secondaire à la dysplasie micronodulaire pigmentée des surrénales (PPNAD)

Geoffrey Boulate^a, Laurence Guignat^a, Lionel Groussin^a, Guillaume Assié^a, Xavier Bertagna^a, Catherine Cormier^b, Jerome Berthera^a
 a. Service d'Endocrinologie, Hôpital Cochin, 27 Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris
 b. Service de Rhumatologie, Hôpital Cochin, 27 Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris
boulate_14@hotmail.com

Introduction: La dysplasie micronodulaire des surrénales (PPNAD) est une cause rare d'hypercortisolisme touchant l'enfant et l'adulte jeune. Le diagnostic est souvent fait avec retard. Le retentissement osseux du Cushing pourrait sur ce terrain être sévère.

Objectif: Détailler les caractéristiques de la densité minérale osseuse chez les patients atteints de PPNAD.

Matériel et méthode: Etude rétrospective monocentrique sur les patients suivis à l'hôpital Cochin entre 1995 et 2015 pour PPNAD. Les ostéodensitométries ont été réalisées sur 3 appareils différents: DXA-PRODIGY-LUNAR(2002), DXA-QDR 4500 s/n 45404 (1997) et DXA-qdr 100w s/n 932 (1991). Ont été exclus les patients n'ayant pas réalisé d'ostéodensitométrie à Cochin, ceux ayant une ostéodensitométrie non interprétable à un âge pédiatrique et les patients avec surrénalectomie unilatérale.

Résultats

1.Population (cf. tableau 1)

Sur un total de 32 patients, les données d'ostéodensitométries de 20 patients dont 12 femmes ont été analysées, avec une moyenne d'âge lors de la réalisation de l'ostéodensitométrie de 31 ans. Parmi eux, 17 patients présentaient une mutation du gène PRKR1A, 3 patients ne présentaient pas de mutation.

Tableau 1. Caractéristiques de la population

Moyenne (écart-type)	Non opérés (n= 5)	Pré-opératoire (n=5)	Post-opératoire à 0-2 ans (n=11)	Post-opératoire à 3-4 ans (n=7)
Age (année)	37±17	32±13	28±13	24,9±6
Poids (Kg)	72±8	82±12	61±17	59±11
Taille (cm)	169±10	164±7	153±11	152±6
BMI (Kg/m ²)	25±3	30±4	25±5	25,4±4
Apport Ca (mg/24h)	1058±116	778±232	1045±733	786±316
Tabac	20%	20%	0%	0%
Alcool	0%	0%	0%	0%
Café	0%	20%	20%	0%
Soleil	40%	20%	44%	14%
Sport	20%	60%	33%	57%
Fracture anti-ostéoporotique	20%	60%	9%	0
VitaminéD, Calcium	0%	20%	0%	0%
	60%	20%	18%	28%

La moyenne d'âge au moment de la surrénalectomie bilatérale était de 26±12 ans.

La taille finale des patients opérés (H : 161 cm (±12); F : 157 cm (±7)) traduisait un retentissement sur la croissance.

2.Ostéodensitométries (figure 1 et 2)

Figure 1. Atteinte osseuse selon la période opératoire

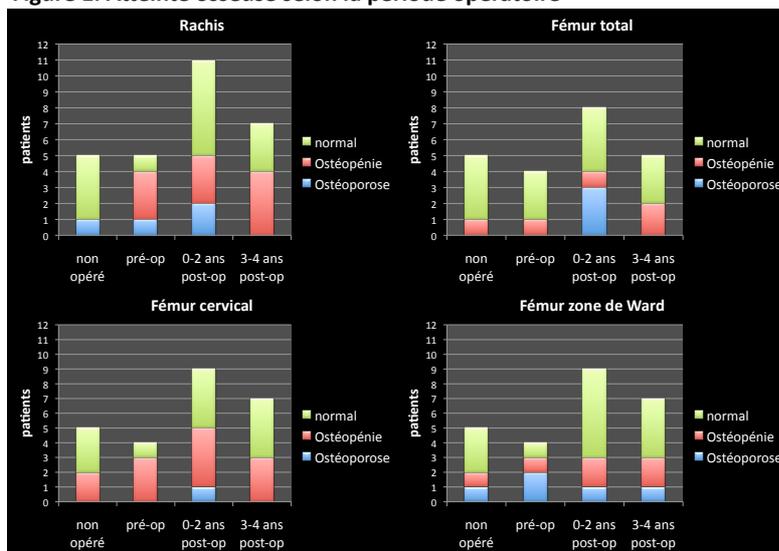
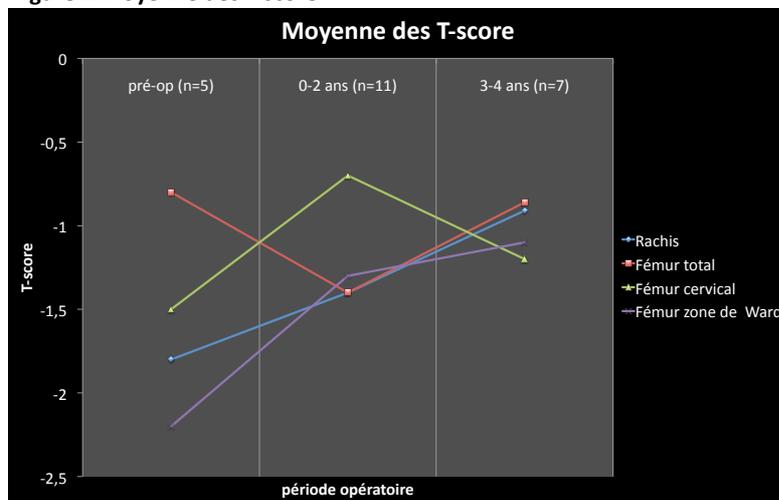


Figure 2. Moyenne des T-score



Au total 46 ostéodensitométries ont été réalisées, dont 27 sur l'appareil DXA-PRODIGY-LUNAR(2002), 16 sur DXA-QDR 4500 s/n 45404 (1997) et 3 sur DXA-qdr 100w s/n 932 (1991). Certains patients ont eu un suivi sur deux appareils différent (n=3).

Les patients non opérés (n= 5/20) car sans Cushing clinique présentaient une moyenne de T-score normale à -0,14(±1,8) au niveau du rachis ; 0,14(±1,1) au niveau du fémur total; -0,5(±1,1) au niveau du fémur cervical et -0,92(±2) au niveau du fémur en zone de Ward.

Conclusion: L'hypercortisolisme de la PPNAD entraîne une déminéralisation chez des sujets jeunes mais sa correction s'accompagne d'une amélioration fréquente.