

Caractéristiques cliniques et para-cliniques de la maladie de Cushing : à propos de 12 cas

W. Alaya (Dr), W. Ben Othman (Dr), F. Boubaker (Dr), I. Charrada (Dr), O. Berriche (Dr), B. Zantour (Dr), M. Sfar (Pr) CHU Tahar Sfar, Mahdia, TUNISIE

Introduction

La maladie de Cushing (MC) est la cause la plus fréquente d'hypercortisolisme endogène. Il s'agit d'une affection rare potentiellement fatale. Notre objectif est d'en décrire les caractéristiques cliniques et para-cliniques.

PATIENTS ET METHODES :

Etude rétrospective de 12 patients atteints de MC suivis en Endocrinologie au CHU Tahar Sfar Mahdia.

RESULTATS :

Caractéristiques épidémiologiques et cliniques :

- Un âge moyen $38,66 \pm 12$ ans (extrêmes: 24 à 59).
- La quasi-totalité des cas était des femmes (11 femmes et 1 homme).

-ANTECEDENTS PERSONNELS:

- 7 patients avaient un diabète sucré, dont 1 cas de révélation récente
- 4 patients avaient une HTA, de découverte récente dans 2 cas
- 5 avaient une dyslipidémie de révélation récente dans 3 cas

-MODE DE REVELATION (précisé chez 9 patients):

- une aménorrhée secondaire dans 3 cas
- une prise de poids, une mélanodermie et un déséquilibre inexplicable du diabète dans respectivement 2 cas chacun

-**DELAI MOYEN** : 5,7 ans avec des extrêmes de 1 mois et 24 ans

Caractéristiques para-cliniques :

BIOLOGIQUE :

-Chez les 6 patients déjà connus diabétiques, l'HbA1c moyenne était de $9,6 \pm 2,7\%$.

Pour le reste des patients, on a pu révéler:

- Un diabète sucré méconnu dans 1 cas
- Un état de pré-diabète à type d'intolérance aux hydrates de carbone dans les 2 cas ayant eu le test d'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO 75).
- Les anomalies lipidiques étaient à type d'une hypertriglycéridémie dans 3 cas, une hypercholestérolémie et une dyslipidémie mixte dans 1 cas chacune.
- Une hypokaliémie et une hyperleucocytose étaient notées dans 2 cas chacune.
- Une hyperprolactinémie de déconnexion et un hypogonadisme central étaient objectivés dans 4 cas.

Bilan hormonal:

- Un cycle du cortisol réalisé chez 9 patients, était rompu dans tous les cas et inversé dans 4 cas.
- Le dosage du cortisol libre urinaire réalisé chez 8 patients était élevé dans 4 cas.
- Les tests de freinage minute et faible chez 9 et 7 patientes respectivement ont montré l'absence de freinage.
- Le test de freinage fort, réalisé chez 6 patients, était négatif dans 4 cas.

RADIOLOGIQUE :

-L'IRM hypothalamo-hypophysaire :

- a montré un micro-adénome hypophysaire dans 6 cas
- a montré un macro-adénome avec un retentissement visuel dans 5 cas
- était normale dans 1 cas.
- Le siège de la lésion précisé chez 7 patients était latéral dans 6 cas (4 à gauche).
- Pour les *macro-adénomes*, on a noté:
 - Une extension extra sellaire dans 2 cas.
 - Un seul cas d'apoplexie et un seul adénome présentait des zones de nécrose sans traduction clinique.

Signes cliniques	n/12
Excès pondéral et Répartition facio-tronculaire des graisses	11
Mélanodermie	8
Syndrome tumoral	7
Erythrose faciale	5
Atrophie cutanée/vergetures pourpres	5/3
Amyotrophie des membres inférieurs	5
Hirsutisme	5
Troubles du cycle menstruel	5
Troubles psychiatriques	5
Hypertension artérielle	2

Bilans	Moyennes
Cortisol 8h	267 µg/l
Cortisol 20h	318 µg/l
Cortisol libre urinaire	203 µg/24h
ACTH	98 pg/ml

DISCUSSION :

Le diagnostic de la MC demeure l'un des plus délicats de l'endocrinologie. Elle est caractérisée par la diversité de ses signes cliniques, non spécifiques parfois cycliques ou paroxystiques, et du résultat de ses explorations hormonales et radiologiques. En effet, aucun test hormonal n'offre des performances diagnostiques absolues. De plus, une très petite taille de la tumeur et la fréquence des lésions hypophysaires non sécrétantes rendent l'identification radiologique des adénomes corticotropes délicate. De ce fait, la négativité de l'imagerie hypophysaire n'exclut pas le diagnostic de MC et à l'inverse, la positivité de l'IRM ne l'affirme pas. Tout ceci peut être à l'origine d'une difficulté diagnostique et d'une sous-estimation de sa fréquence réelle.