

Evolution postopératoire de la maladie de Cushing: à propos de 11 cas

W. Alaya^a (Dr), W. BenOthman^a (Dr), F. Boubaker^a (Dr),
I. Charrada^a (Dr), O. Berriche^a (Dr), B. Zantour^a (Dr), M. Sfar^a (Pr

^a CHU Tahar Sfar, Mahdia, TUNISIE

INTRODUCTION

La chirurgie hypophysaire reste le gold standard dans le traitement de la maladie de Cushing (MC). Notre objectif est de décrire l'évolution postopératoire.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 11 dossiers de patients atteints de MC traitée chirurgicalement et suivis au service d'Endocrinologie au CHU Tahar Sfar Mahdia entre 1996 et 2017.

RESULTATS

-Il s'agissait de 10 femmes et 1 homme.

-L'âge moyen de nos patients était de 37,4 ans avec des extrêmes allant de 24 ans à 59 ans.

-La MC était secondaire à :

- un *micro-adénome* dans un 6 cas, non visualisé à l'IRM hypophysaire dans 3 cas
- Et un *macro-adénome* dans 5 cas

-Une **préparation préopératoire** par du *kétoconazole* a été réalisée chez 3 patients à la dose de 800 mg à 1 g/ jour.

-**Acte chirurgical**: Tous opérés par voie trans-sphénoïdale:

- 9 patients ont eu une adénomectomie
- 2 ont eu une hémihysectomie.

-Une seule patiente a eu une **radiothérapie conventionnelle** complémentaire à sa chirurgie hypophysaire initiale indiquée devant une résection incomplète en per opératoire de son macroadénome, avec une persistance postopératoire du tissu tumoral et extension vers les deux sinus caverneux objectivée radiologiquement.

-**Evolution post opératoire immédiate**

- une insuffisance surrénalienne dans 6 cas (cortisolémie de base entre 9 et 94,3 ug/L)
- un échec précoce avec hypercortisolisme persistant dans 2 cas
- une sécrétion normale du cortisol dans 3 cas
- un diabète insipide central transitoire dans 2 cas
- une hypothyroïdie centrale dans 1 cas
- une sinusite dans 1 cas

-**L'examen anatomo-pathologique** réalisé chez 4 patients a montré un aspect compatible avec un adénome dans tous les cas.

- **Evolution à moyen et long terme**

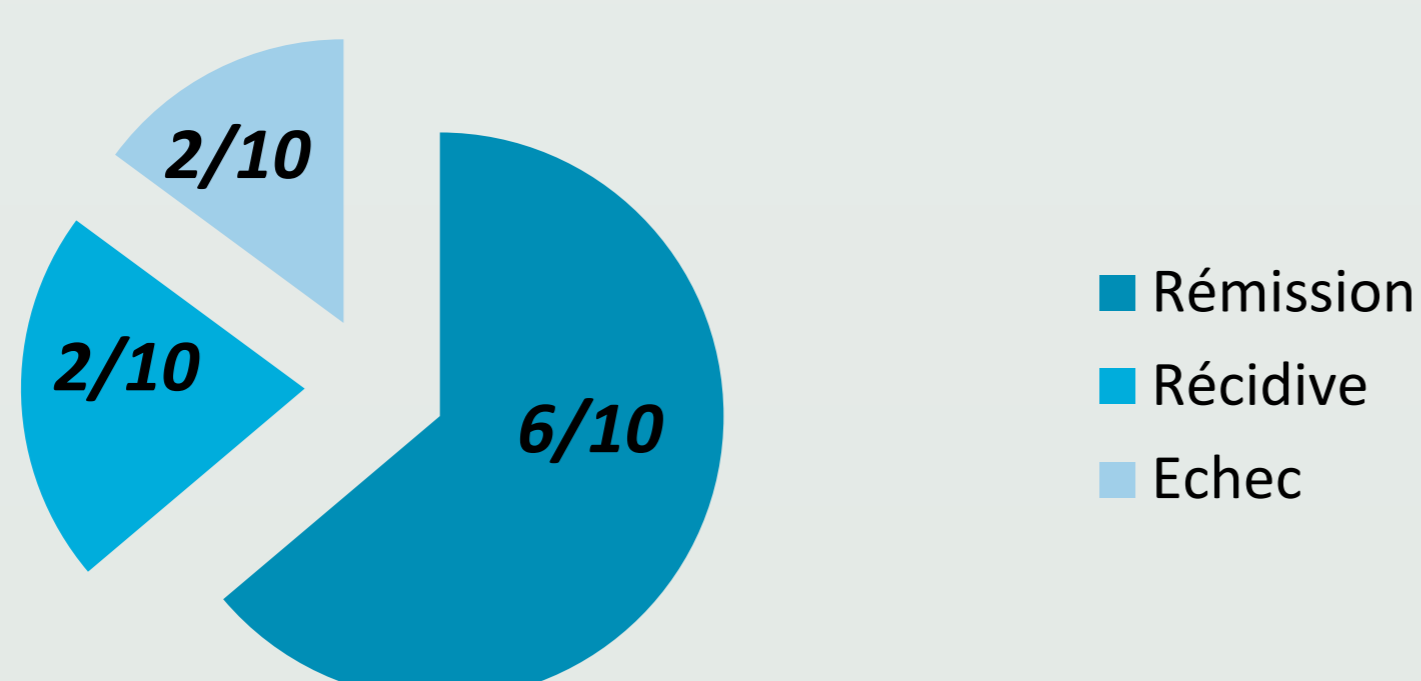


Figure: **profil évolutif des dix patients opérés et suivis (suivi moyen de 9,6 ans)**

-5 patients en **rémission** avaient une insuffisance surrénalienne et 1 une sécrétion normale du cortisol en post opératoire immédiat (2 macro-adénomes et 4 micro-adénomes) .

-La **récidive** est survenue chez 2 patientes avec des macroadénomes après des délais respectifs de 3 et 6 ans après la chirurgie hypophysaire (adénomectomie sélective). Une était en insuffisance surrénalienne et l'autre en eucorticisme en postopératoire immédiat.

→ L'une de ces deux patientes a eu une reprise chirurgicale et l'autre un traitement médical vu l'inopérabilité de son macro-adénome agressif avec une radiothérapie dans les deux cas.

-Une de deux patientes (1 micro-adénome et 1 macro-adénome) présentant un **échec** immédiat avait une préparation médicale par le kétoconazole . Elles ont été réopérées par voie trans-sphénoïdale avec radiothérapie postopératoire proposée dans un cas devant la récurrence de sa maladie mais refusée par la patiente.

DISCUSSION

Bien que la chirurgie trans-sphénoïdale constitue le traitement de 1ère intention de la MC, le risque d'échec thérapeutique et de récurrence n'est pas négligeable entre 10-40%. Cette variabilité peut être expliquée par l'absence à ce jour de consensus établi pour définir des critères de rémission et de récurrence.

Le taux de succès de la chirurgie hypophysaire est excellent lorsqu'on considère la période postopératoire immédiate. La reconnaissance anatomopathologique de l'adénome corticotrope constitue un bon critère de guérison immédiate.

Les causes d'échecs peuvent être la non visualisation peropératoire par le chirurgien de la totalité de la selle turcique ou de l'adénome, la présence d'un adénome ectopique ou plus rarement une éventuelle hyperplasie des cellules corticotropes sans adénome. Il semble que l'absence de préparation préopératoire anticortisolique n'est pas un facteur prédictif d'échec immédiat.

Une insuffisance surrénalienne postopératoire est un paramètre pronostique fondamental en faveur d'une rémission prolongée de la maladie. La mortalité périopératoire intéresse 0 à 2% des patients. Les effets indésirables non endocriniens les plus fréquents sont les rhinorrhées, méningites et surtout phlébites et embolies pulmonaires. L'incidence des insuffisances antéhypophysaires et du diabète insipide central est variable et vraisemblablement proportionnelle à l'étendue de la résection réalisée.

Peu d'études ont considéré l'évolution à long terme. Une revue approfondie des facteurs prédictifs de récurrence montre que l'âge, le sexe, la taille de l'adénome, la présence ou non d'une image à l'IRM et l'étendue de la résection ne semblent pas influencer le pronostic à long terme. Les meilleurs facteurs prédictifs d'une récurrence sont le taux basal d'ACTH plasmatique et une stimulation significative lors de tests de stimulation au CRH.

Le risque de récurrence augmente avec le temps, nécessitant un suivi à vie de la MC opérée.