

Syndrome de Nelson: A propos de 2 cas

S. Laidi, S. El Aziz, A. Mjabber, A. Chadli

Service d'endocrinologie et maladies métabolique. CHU Ibn Rochd. Casablanca

Laboratoire de neurosciences et santé mentale

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II - Casablanca

INTRODUCTION

- Le syndrome de Nelson (SN) est une complication de la surrénalectomie bilatérale réalisée dans certains cas de maladie de Cushing.
- Nous rapportons l'observation de deux patients présentant ce syndrome.

Observation médicale (1)

- Patient âgé de 34 ans
- Suivi pour **maladie de Cushing** (MC) depuis 1996 (micro adénome de 7mm).
 - ➔ Il a subi initialement une chirurgie hypophysaire puis **surrénalectomie bilatérale** (SB) devant l'échec de la chirurgie.
 - ➔ Deux ans après la SB, le malade a présenté un **syndrome de Nelson** (SN), retenu devant:
 - Une **mélanodermie clinique** (Figure 1)
 - **ACTH élevé à 475 ng/l**
 - IRM hypophysaire: adénome de 10 mm
 - Le patient a subi une adénomectomie hypophysaire
 - ➔ Deux ans après, le malade a présenté une récurrence du SN
 - IRM hypophysaire: une masse hypophysaire mesurant **28 mm**, avec un **bombement du sinus caverneux** droit et refoulement de la TP
 - Le bilan ophtalmologique était normal.
 - ➔ Devant la difficulté de la reprise chirurgicale, le traitement s'est basé:
 - Cabergoline 2mg/semaine
 - Radiothérapie gamma knife.
 - Evolution: Décès du patient suite à une HTIC.



Figure 1



Figure 2

Observation médicale (2)

- Patient âgé de 21 ans
- Suivi pour **syndrome de Cushing ACTH dépendant** d'origine non étiquetée depuis 2014
- Bilan morphologique:
 - IRM hypophysaire : normale
 - TDM thoraco-abdominale normale
 - Ocréoscaner : épaissement du versant interne de la surrénale gauche avec un épaissement bilatéral des surrénales.
- ➔ Le patient a bénéficié d'une SB en Janvier 2015
- Evolution 9 mois après: syndrome de Nelson retenu devant:
 - **mélanodermie** [Figure 2]
 - **ACTH: 1800 pg/ml (28*N)**
 - **IRM hypophysaire: microadénome de 7 mm**
- ➔ Le patient a été opéré en Janvier 2016 pour le microadénome hypophysaire
- Evolution: persistance du SN avec un adénome de 7*4,5*2 mm.
- L'indication de la reprise chirurgicale de l'adénome hypophysaire a été posée et réalisée en janvier 2017.
- Evolution: Persistance de la mélanodermie et du microadénome.

Conclusion

- Une IRM hypophysaire et un dosage de l'ACTH sont préconisés 3 à 6 mois après SB pendant 2 ans, afin de dépister un syndrome de Nelson [1].
- Les facteurs de risque retrouvés dans la littérature sont: [2]
 - Le taux élevé d'ACTH après la surrénalectomie
 - Le jeune âge
 - L'augmentation des taux d'ACTH sous traitement anticortisolique par OP'DDD
- La radiothérapie préventive après SB n'est pas recommandée [3]

Bibliographie

- 1) Tommasi C, et al. J Neurosurg 103:825-830, 2005
- 2) Nagesser SK, et al. World J Surg 2000;24:108-13.
- 3) Mehta GU, et al. J Neurosurg 119:1493-1497, 2013.