

EVOLUTION FATALE D'UNE MALADIE DE CUSHING PAR MACROADÉNOME INVASIF

HE. Mrabet^{a*} (Dr), W. Alaya^a (Pr), W. Ben Othman^a (Dr), F. Boubaker^a (Dr), B. Zantour^a (Pr), MH. Sfar^a (Pr)

^a Service d'endocrinologie-diabétologie et Médecine interne; CHU Tahar Sfar, Mahdia, TUNISIE

Introduction

La mortalité au cours de la maladie de Cushing (MC) est essentiellement liée aux complications cardiovasculaires, rarement aux complications tumorales. Nous rapportons le cas d'une MC d'évolution fatale à cause des complications locales d'un macro-adenome invasif.

Observation:

Patiente de 40ans, a présenté brutalement une cécité monoculaire droite avec des céphalées intenses. L'imagerie cérébrale a objectivé un macro-adenome hypophysaire de 30mm, invasif, comprimant la citerne optico-chiasmatique. Les explorations hormonales ont conduit à une MC. La patiente a eu une adénomectomie hypophysaire incomplète avec persistance de reliquats étendus aux deux sinus caverneux. La sécrétion postopératoire du cortisol était normale. Une radiothérapie conventionnelle adjuvante a été réalisée au 3ème mois postopératoire, avec survenue d'une insuffisance corticotrope 6mois après. Une récurrence de la MC a été survenue après 5ans de suivi, avec au scanner cérébral un processus expansif latéro-sellaire étendu jusqu'à la fosse temporale droite et hydrocéphalie triventriculaire. Vu l'extension tumorale, le traitement chirurgical était difficile à réaliser. Un traitement médical par ketoconazole a été réalisé, associé à une radiothérapie conventionnelle. L'évolution a été marquée par la survenue d'une embolie pulmonaire proximale 15jours après début de la radiothérapie et le décès était survenu un mois après par une méningo-encéphalite.

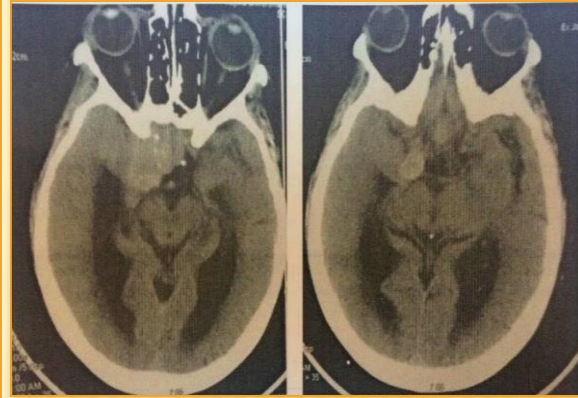


Fig1: TDM cérébrale montrant un processus expansif latéro-sellaire étendu avec hydrocéphalie triventriculaire

Discussion:

La mortalité au cours de la MC est 2 à 9 fois supérieure à la population générale, essentiellement secondaire aux complications cardiovasculaires.

Dans la littérature, le risque d'échec thérapeutique était considéré comme plus important chez les patients présentant un macro-adenome par rapport à ceux présentant un micro-adenome hypophysaire.

Bien que les études montrent une mortalité supérieure chez les patients traités pour une maladie de Cushing (toutes tailles confondues) par rapport à ceux traités pour un macroadenome non fonctionnel, il est délicat d'imputer cette différence à la sécrétion de cortisol uniquement. En effet la mortalité par macroadenome hypophysaire (tous types histologiques confondus) est doublée en cas de ré-intervention ou récurrence tumorale comme on peut le constater dans notre cas.

L'évaluation de l'impact des moyens thérapeutiques en cas d'évolution défavorable reste à évaluer par des études plus approfondies.

Références

Erfurth et al.; Doubled mortality rate in irradiated patients reoperated for regrowth of a macroadenoma of the pituitary gland; European Journal of Endocrinology (2004) 150 497-502

Dekkers et al.; Mortality in Patients Treated for Cushing's Disease Is Increased, Compared with Patients Treated for Nonfunctioning Pituitary Macroadenoma; The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism 92(3):976-981