

# EVOLUTION FATALE D'UNE MALADIE DE CUSHING PAR MACROADÉNOME INVASIF

HE. Mrabet<sup>a\*</sup> (Dr), W. Alaya<sup>a</sup> (Pr), W. Ben Othman<sup>a</sup> (Dr), F. Boubaker<sup>a</sup> (Dr), B. Zantour<sup>a</sup> (Pr), MH. Sfar<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> 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-adénome invasif.

## Observation:

Patiente de 40ans, a présenté brutalement une cécité monoculaire droite avec des céphalées intenses. L'imagerie cérébrale a objectivé un macro-adénome 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.

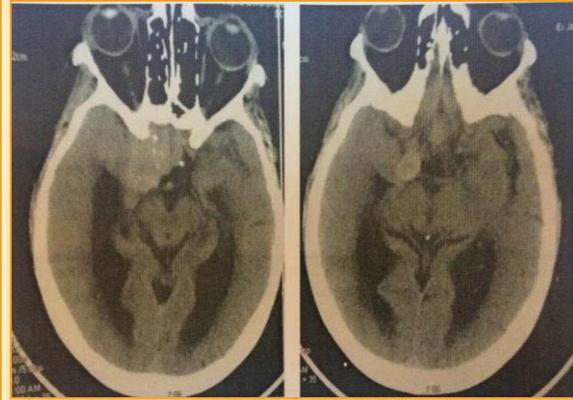


Fig1: TDM cérébrale montrant un processus expansif latéro-sellaire étendu avec hydrocéphalie triventriculaire

## 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-adénome par rapport à ceux présentant un micro-adénome 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 macroadénome non fonctionnel, il est délicat d'imputer cette différence à la sécrétion de cortisol uniquement. En effet la mortalité par macroadénome hypophysaire (tous types histologiques confondus) est dédoublée en cas de ré-intervention ou récurrence tumorale comme on peut le témoigner 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