

Maladie de Cushing et kyste de la poche de Rathke : un défi diagnostique.

L. Vroonen^{*a} (Dr), J. Kreutz^b (Dr), I. Potorac^a (Dr), S. D'Andrea^a (Dr), JF. Bonneville^b (Pr), JF. Tshibanda^b (Pr), A. Beckers^a (Pr)

^a CHU de Liège, service d'Endocrinologie, Liège, BELGIQUE ; ^b CHU de Liège, service d'Imagerie Médicale, Liège, BELGIQUE

INTRODUCTION

Le syndrome de Cushing reste un des diagnostics les plus difficiles en Endocrinologie. Son évaluation repose sur des mesures répétées de cortisol. La maladie de Cushing est causée, dans la majorité des cas, par un microadénome hypophysaire. Cependant, l'évaluation par IRM ne permet pas toujours de le déceler.

CAS CLINIQUE

Notre patiente âgée de 19 ans souffre de prise de poids et de résistance à l'insuline. Notre première évaluation biologique retrouve une légère majoration des CLUs (81,9microg/24h - normal < 45microg/24h) et un cortisol salivaire à minuit élevé (1,5microg/L). L'IRM est suggestive d'un kyste de la poche de Rathke (KPR) et ne permet pas de retrouver d'adénome (figure). Après un an de suivi, le syndrome de Cushing s'aggrave avec majoration franche des taux de cortisol (475nmol/L - ACTH:83,4ng/L). L'exploration complémentaire confirme le caractère ACTH dépendant. Un cathétérisme des sinus pétreux confirme l'origine hypophysaire. Une intervention chirurgicale est alors programmée. Les taux postopératoires d'ACTH et de cortisol plasmatique sont bas (12,4nmol/L - ACTH:14,8ng/L). Malgré la mauvaise qualité du tissu réséqué, l'analyse anatomopathologique retrouve des cellules non ciliées dans la paroi du KPR, suggestives d'un adénome kystique à ACTH (immunomarquage ACTH positif).

CONCLUSION

L'IRM hypophysaire permet aujourd'hui d'éviter le recours au cathétérisme des sinus pétreux dans un grand nombre de cas. Toutefois, certaines maladies de Cushing restent un défi diagnostique, tant sur le plan biologique que sur le plan radiologique et anatomopathologique.

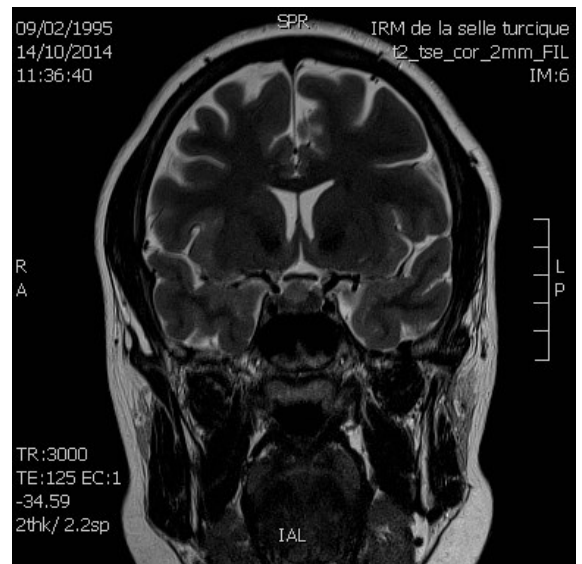


Fig 1: préopératoire

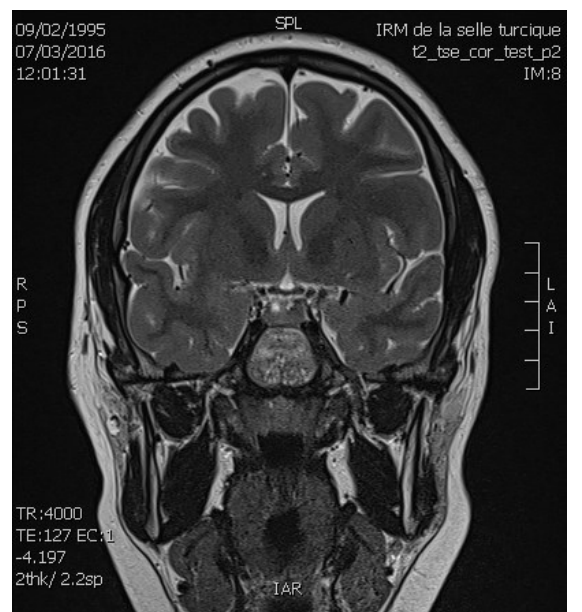


Fig 2: postopératoire