

# Syndrome de Cushing paranéoplasique du sujet âgé : à propos d'un cas

H. Jenzri (Dr), A. Jaïdane (Dr), M. Bennour (Dr), C. Zouaoui (Dr), Z. Jenouiz (Dr), I. Hadfi (Dr), H. Ouertani (Pr)

Service d'Endocrinologie-Diabétologie, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, TUNISIE

## Introduction

Le syndrome de Cushing paranéoplasique est secondaire à des tumeurs neuroendocrines qui se développent dans de nombreux organes, principalement au niveau des poumons. Il présente un véritable challenge diagnostique et thérapeutique pour l'endocrinologue.

Nous rapportons une observation illustrant un syndrome de Cushing paranéoplasique (SCP) chez une vieille femme.

## Observation

➤ Il s'agit d'une femme âgée de **80 ans**, qui était hospitalisée pour suspicion d'un syndrome de Cushing. L'examen clinique a révélé un état général altéré et un syndrome catabolique sévère avec une amyotrophie des ceintures, signe de tabouret présent et une fragilité cutanéocapillaire mais sans vergetures ni mélanodermie.

➤ L'hypercorticisme a été confirmé par un test de freination faible. Un taux élevé d'ACTH (550 pg/ml) et un test de freination fort négatif étaient en faveur d'une origine paranéoplasique (**tableau 1**)

➤ **Le bilan de complications**: une HTA non contrôlée sous quadrithérapie, un diabète sucré, une dyslipidémie, un syndrome dépressif et une décompensation de sa cardiopathie hypertensive.

➤ L'IRM hypothalamo-hypophysaire est revenue normale. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a montré la présence **des multiples nodules** dont le plus volumineux est **latérobasal droit** (13 mm). Ces nodules n'ont pas été détectés par la scintigraphie à l'octréoscan.

➤ Devant l'aggravation de son insuffisance cardiaque la biopsie transthoracique n'a pas pu être pratiquée et la patiente est décédée quelques jours plus tard.

Tableau 1: Les résultats du bilan biologique et hormonal

Kaliémie	3.2 mmol/l
Cortisolémie 8h(nmol/l)	1830 nmol/l
Cortisol libre urinaire	620 µmol/24h (> 4x)
Testostéronémie	4.4 nmol/l
ACTH	550 pg/ml
Test de freination faible	Cortisolémie: 1340 nmol/l
Test de freination fort	Cortisolémie: 1280 nmol/l
Dérivés méthoxylés plasmatiques	Négatifs
Calcitonine	3 pg/ml
Chromogranine A	taux élevé



## Discussion

Le syndrome de Cushing paranéoplasique représente 10 à 17 % des cas de syndrome de Cushing ACTH dépendants. Il réalise dans sa forme classique, un tableau d'hypercorticisme majeur et rapidement évolutif, caractérisé par l'importance des signes d'hypercatabolisme protidique et l'altération de l'état général. La sécrétion ectopique est secondaire à des tumeurs neuroendocrines de taille et de localisation variables. Dans près de la moitié des cas, la tumeur est d'origine bronchique ; viennent ensuite par ordre de fréquence décroissant, les tumeurs thymiques, les carcinomes pancréatiques, les cancers médullaires de la thyroïde et les phéochromocytomes. La stratégie optimale pour détecter ces lésions repose en première intention sur le couple scanner/IRM et octréoscan. Dans 30 à 50 % des cas, la tumeur reste occulte et son diagnostic topographique peut échapper aux techniques d'imagerie conventionnelle. En l'absence de tumeur identifiable, il convient de réviser l'origine paranéoplasique du syndrome de Cushing, de traiter médicalement l'hypercorticisme et de refaire régulièrement l'enquête étiologique à la recherche de la tumeur afin d'en permettre l'exérèse le plus précocement possible. Dans l'observation rapportée, la rapidité d'installation des signes cliniques, la sévérité des complications et le profil hormonal orientent vers une origine paranéoplasique de l'hypercortisolisme. L'IRM hypophysaire n'a pas révélé un adénome hypophysaire. Une tumeur bronchique a été fortement suspecté malgré la négativité de l'octréoscan. Le contrôle rapide de la maladie chez notre patiente restait difficile en raison de la non disponibilité des inhibiteurs de la stéroïdogénèse et de la fragilité du terrain.

## Conclusion

Notre observation illustre les difficultés diagnostiques et thérapeutiques du syndrome de Cushing paranéoplasiques. Le recours à des moyens d'exploration sophistiqués et invasifs s'avère indispensable afin d'affirmer et de localiser l'origine extra-hypophysaire de la sécrétion d'ACTH.

\* Isidori AM, Kaltsas GA, Grossman AB. Ectopic ACTH syndrome. Front Horm Res 2006;3:143-56.

\* Paraneoplastic Cushing's syndrome, a real diagnostic and therapeutic challenge: A case report and literature review: A.Meftah and al: SNFMI 2015