

PRESENTATION INHABITUELLE D'UNE MALADIE DE CUSHING

HE. Mrabet (Dr), W. Alaya (Pr), W. Ben Othman (Dr), F. Boubaker (Dr), O. Berrich (Pr), MH. Sfar (Pr)
Service d'Endocrinologie-diabétologie et Médecine Interne; CHU Tahar Sfar, Mahdia, TUNISIE

Introduction: La maladie de Cushing (MC) est la cause la plus fréquente de syndrome de Cushing. Elle est typiquement caractérisée par une obésité facio-tronculaire avec des signes d'hypercatabolisme protidique. Nous rapportons le cas d'une MC de présentation inhabituelle.

Observation: Patient de 40 ans, diabétique compliqué d'une insuffisance rénale chronique, et d'abcès cutanés récidivants. Il a été hospitalisé pour exploration d'une altération de l'état général avec anorexie, asthénie et amaigrissement. L'examen physique a trouvé un BMI à 17kg/m², un tour de taille à 70 cm, une TA correcte, des signes d'hypercatabolisme protidique à type de fragilité capillaire et amyotrophie des membres inférieurs. Les explorations hormonales ont objectivé un syndrome de Cushing (SC) ACTH-dépendant avec absence de freinage au test de freinage fort. Un SC paranéoplasique a été évoqué. Cependant toutes les explorations réalisées à sa recherche étaient négatives. L'IRM hypothalamo-hypophysaire initialement normale, a été refaite après 7 mois et a montré des signes indirects d'un micro-adénome hypophysaire. Le patient a été opéré par voie transphénoïdale après préparation par du ketoconazole. En postopératoire, il a présenté insuffisance surrénalienne confortant ainsi le diagnostic de la MC. Le patient n'était pas compliant à une surveillance postopératoire régulière. L'évolution à long terme a été marquée par la survenue d'un syndrome coronarien aigu un an après la chirurgie et le décès après 7 ans.

Tableau 1: exploration biologique et hormonales

Kaliémie	2.7mmol/l
Globules blancs	14000/mm ³
Cycle de cortisol	8h=194µg/L 20h= 624µg/L
CLU de 24h	307µg/24h
Cortisol sous freinage faible	397 µg/L
Cortisol sous freinage fort	436µg/L
ACTH	65 pg/ml

Discussion: La MC est caractérisée par un polymorphisme clinique important. Les signes orientant vers une MC sont les signes d'hypercorticisme, les signes d'hypercatabolisme protidique et le syndrome tumoral hypophysaire. Une altération importante de l'état générale au cours de l'hypercorticisme est souvent associée à un syndrome de Cushing ACTH dépendant paranéoplasique. Les tumeurs les plus pourvoyeuses de cette présentation sont le cancer bronchique à petites cellules, les tumeurs endocrines peu différenciées, les cancers médullaires de la thyroïde, les phéochromocytomes, les carcinomes pancréatiques et thymiques. Pour notre patient, la recherche étiologique était négative. Cependant elle l'est dans 20% des cas dans la littérature. La survenue d'une insuffisance surrénalienne en post opératoire a confirmé le diagnostic de la MC chez notre patient. La gravité de la MC est essentiellement liée aux complications cardiovasculaires. La longue durée d'évolution semble être un facteur de persistance de la surmortalité même en cas de rémission complète. Pour notre patient, la survenue d'un syndrome coronarien aigu et d'un décès 7 ans après chirurgie met l'accent sur une prise en charge précoce, mais aussi d'une surveillance rigoureuse et régulière avec sensibilisations des patients en vue de cette surveillance.

Références:

Lambert et al.; Predictors of mortality and long-term outcomes in treated Cushing's disease: a study of 346 patients J Clin Endocrinol Metab. 2013 Mar;98(3):1022-30