

Syndrome de cushing chez l'enfant

N. Belhamri, I. Boubagura, G. El Mghari, N. El Ansari

Service d'endocrinologie, diabétologie, maladies métaboliques et nutrition, CHU Mohamed VI, Laboratoire PCIM, FMPM

INTRODUCTION

❑ Syndrome de cushing chez l'enfant est une affection rare. Nous rapportons ici un cas d'un adénome cortisolique volumineux sécrétant.

Objectif :

❑ L'objectif de cette étude est de montrer la réalité de cette affection chez l'enfant malgré sa rareté, sa prise en charge diagnostique et thérapeutique et ses modalités évolutives.

RESULTATS

1. **Identité** : Younes, 12 ans, habitant Tinghir, ramédiste, benjamin d'une fratrie de 7 enfants.

2. **Motif d'hospitalisation** : Hypertrichose généralisée avec une pseudo puberté précoce évoluant depuis 18 mois.

3. **Antécédents** :

- issue d'un mariage non consanguin et dont la grossesse était bien suivie menée à terme
- bon développement psychomoteur
- Pas d'antécédent familial de tumeur du sein, de cerveau, de sarcome, ou d'hémopathie
- Pas d'antécédent de corticosurrénalome familial.

4. **Histoire de la maladie** :

une obésité facio tronculaire associée à une hypertrichose généralisée, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

5. **examen clinique** : Enfant ralenti, facies déprimé

TA = 150/80 mmhg, GC = 0,9g/dl, Poids = 61 kg (+ 3DS), Taille = 1,49m (M), IMC = 27 kg/m²

Une hypertrichose sévère généralisée

Tanner P5 G 3 avec des testicules de taille normal de 15ml selon l'orchidomètre de Prader et une verge de 6cm. Erythrose faciale avec des vergetures pourpre. Pas de signe de neurofibromatose

Bilan hormonal : cortisolémie de 8 h après freinage minute = 22ug/dl

2 CLU = augmenté à 2,5 fois la normale en regard d'une créatinurie normale.

Cycle de cortisol.

Hypophysogramme :

ACTH < 5 pg/ml

17OHP après synacthène < 650 ng/dl.

SDHEA, delta-androstènedione : Pas de reactif

FSH = 0,1 UI/L, LH = 0,1 UI/L, Testostérone = 15 ug/L

TSH = 1,69 u IU/ml, T4I = 10,86 pmol/l

Prolactinémie = 69,39 ng/ml.

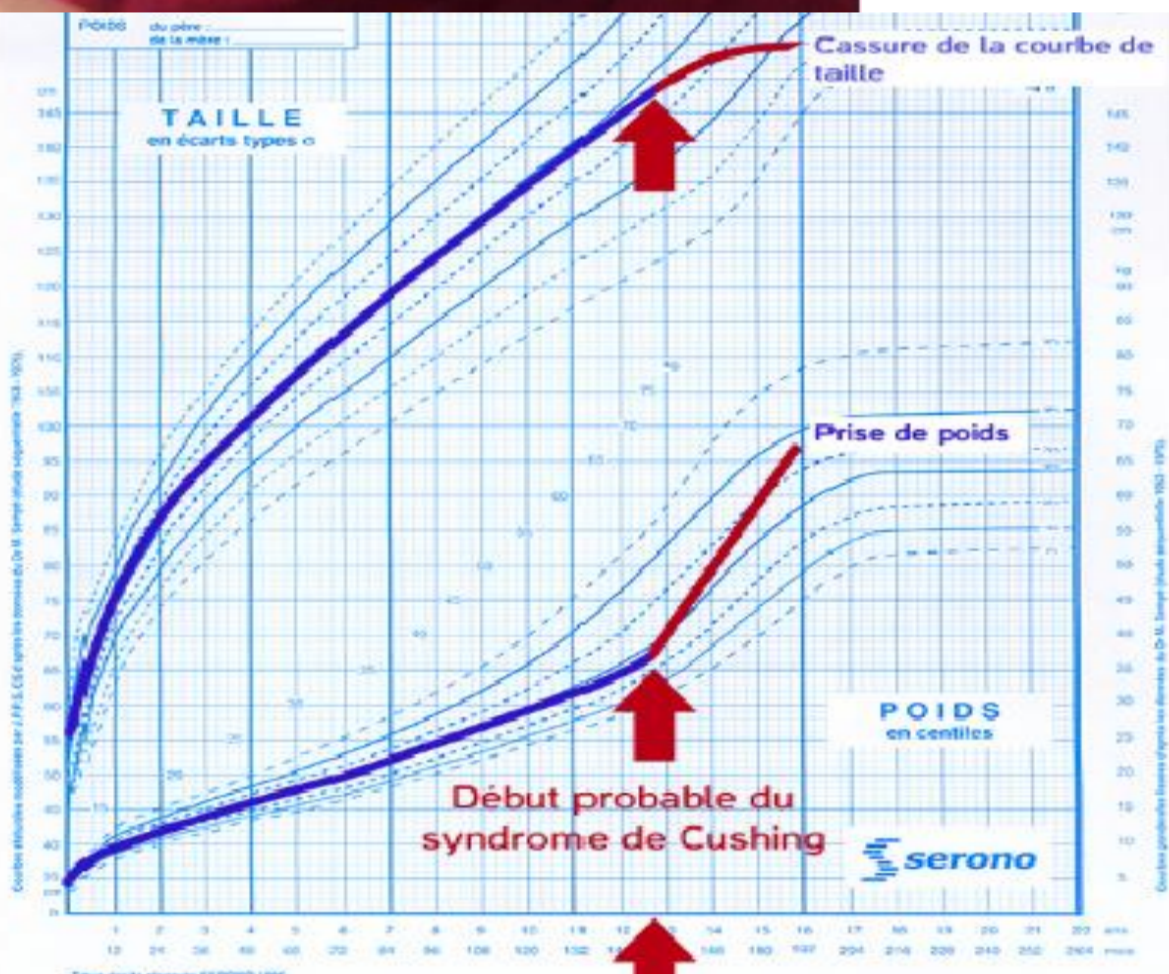


Figure 1 : Evaluation clinique initiale

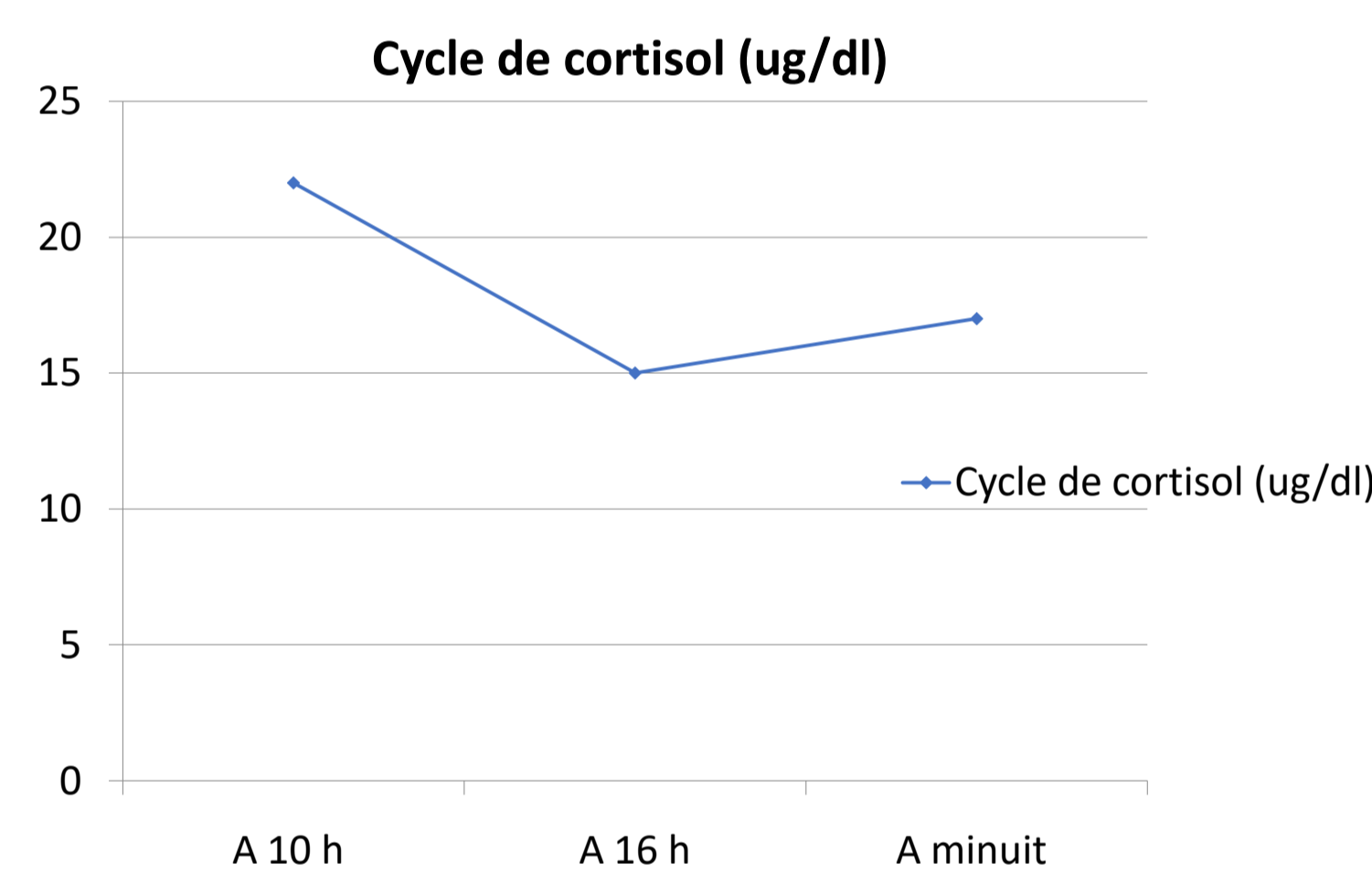


Figure 2 : Cycle du cortisol

Figure 3 : Masse surrénalienne droite 5,41*3,2*4,73 cm spontanément hypodense avec une densité spontanée de 45UH, siège de multiples calcifications, rehaussée discrètement au temps portal après injection du PDC (temps portale:60UH et au temps tardif:53UH), dont le wash-out relatif est égale à 11%.

DISCUSSION

❑ Le syndrome de Cushing est une entité rare chez l'enfant.

❑ C'est une pathologie grave par son retentissement physique et psychique et par ses complications.

❑ Sa gravité est encore plus importante durant la phase de transition: L'adolescent, n'ayant pas encore terminé sa croissance, est fragilisé sur le plan psychologique, soucieux de son aspect physique et de son avenir. Chez l'adolescent et l'enfant, on retrouve des difficultés diagnostiques.

❑ Le tableau clinique est souvent atypique, ce qui peut induire un retard diagnostique, La présentation clinique surrénalienne est différente.

❑ C'est la virilisation du patient qui fait évoquer le diagnostic plus que le syndrome de Cushing, L'adénome surrénalien mérite donc une attention parce que l'évolution peut être greffée d'une mortalité et d'une morbidité dont la prévention passe par un diagnostic précoce.

❑ Le traitement du syndrome de Cushing chez l'enfant a quelques particularités.

❑ Les enjeux de cette phase de transition sont la reprise de la croissance, le développement pubertaire, la fertilité ainsi que la restauration de la masse osseuse et la correction du syndrome métabolique.

❑ la sécrétion hormonale des adénomes cortisoliques, dits « purs » est en fait le plus souvent mixte. Une production modérée d'androgènes ne peut donc pas être considérée comme un marqueur de malignité.

❑ Le mécanisme de cette sécrétion mixte (adénomes développés aux dépens de la zone fasciculée mais capables de produire des androgènes ? ou adénome développés aux dépens des zones fasciculée et réticulée ?

Chez l'enfant la majorité des adénomes cortisoliques sont de type sécrétant tandis que seulement moins de 50% de ces tumeurs apparaissent fonctionnelles chez l'adulte.

CONCLUSION

Cette observation a permis d'illustrer un cas particulier d'adénome cortisolique révélé par une hypertrichose généralisée avec une pseudo puberté précoce.

Même si la limite entre la bénignité et la malignité reste parfois floue. La surrénalectomie par voie conventionnelle constitue l'essentiel du traitement. L'évolution est incertaine et le pronostic est bon.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Etxabe J, Vazquez JA. Morbidity and mortality in Cushing's disease: an epidemiological approach. Clin Endocrinol (Oxf) 1994;40: 479-84.
- [2] Lindholm J, Juul S, Jørgensen JO, Astrup J, Bjerre P, Feldt-Rasmussen U et al. Incidence and late prognosis of Cushing's syndrome: a population-based study. J Clin Endocrinol Metab 2001;86:117-23.
- [3] Bolland MJ, Holdaway IM, Berkeley JE, Lim S, Dransfield WJ, Conaglen JV et al. Mortality and morbidity in Cushing's syndrome in New Zealand. Clin Endocrinol (Oxf) 2011;75: 436-42.
- [4] Cushing HW. The basophil adenomas of the pituitary body and their clinical manifestations (pituitary basophilism). Bull Johns Hopkins Hosp 1932;50:137-95.
- [5] Clayton RN, Raskauskiene D, Reulen RC, Jones PW. Mortality and morbidity in Cushing's disease over 50 years in Stoke-on-Trent, UK: audit and meta-analysis of literature. J Clin Endocrinol Metab 2011;96: 632-42.