

# Utilisation de la scintigraphie au iodocholesterol dans un cas de Cushing pédiatrique : piège diagnostique ?

R. Fourneau\*<sup>a</sup>, J. Vergier<sup>a</sup> (Dr), F. Castinetti<sup>b</sup> (Pr), J. Bertherat<sup>c</sup> (Pr), S. Castets<sup>a</sup> (Dr), E. Marquant<sup>a</sup> (Dr), D. Taïeb<sup>a</sup> (Pr), R. Reynaud<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Hôpital de la Timone, Marseille ; <sup>b</sup> Hôpital de la Conception, Marseille ; <sup>c</sup> Hôpital Cochin, Paris

## INTRODUCTION

Le syndrome de Cushing est très rare en pédiatrie et doit être évoqué devant un retard de croissance associé à une prise de poids (1). Une cause rare est la dysplasie micronodulaire pigmentée des surrénales (PPNAD), retrouvée dans le complexe de Carney. L'hypercorticisme peut être cyclique et les surrénales normales ou micronodulaires, rendant le diagnostic positif complexe (2). Quand réalisée, la scintigraphie au iodocholestérol montre une fixation bilatérale symétrique ou asymétrique (3).

## CAS CLINIQUE

- Adolescente de 13 ans, adressée pour prise de poids inexpliquée depuis 8 mois, associée à un ralentissement de la croissance staturale
- Parents non consanguins, originaires de Belgique
- A noter une puberté ayant débuté à l'âge de 11 ans et 2 mois (cf flèche)
- A l'examen clinique, la patiente pèse 51 kg (IMC 20,7 kg/m<sup>2</sup>, Z-score 0,43) et présente des signes d'hypercorticisme avec une érythrose faciale, une répartition facio-tronculaire des graisses et des vergetures rosées abdominales.
- On retrouve un **hypercorticisme ACTH-indépendant** avec un cortisol à minuit à 305 nmol/L et des taux d'ACTH freinés, confirmé par l'absence de réponse au test de freinage faible.

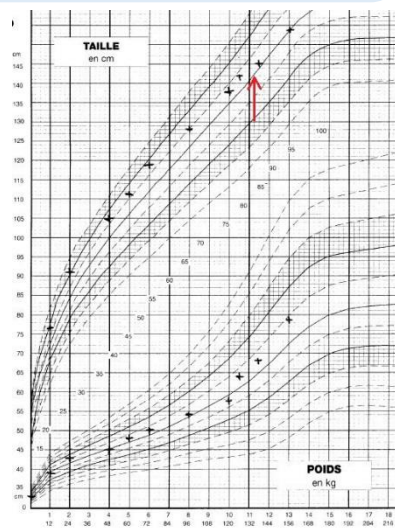


Fig 1 : Courbe de croissance

L'IRM surrénalienne retrouve une **hyperplasie modérée du bras interne de la surrénale gauche** mais la scintigraphie au iodocholestérol montre une absence de fixation surrénalienne sur les clichés d'acquisition précoce (J3). Ces résultats nous font évoquer une sécrétion ectopique de cortisol ou une prise exogène de corticoïdes, mais les clichés en acquisition tardive (J12) révèlent finalement une **fixation bilatérale**.



Fig 3 : IRM abdominale

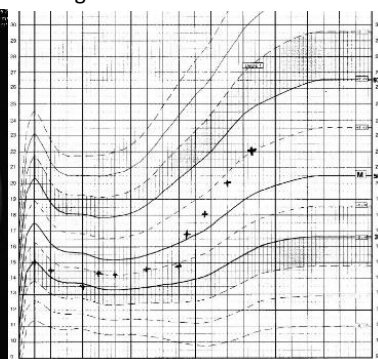


Fig 2 : Courbe d'IMC



Fig 4 : Scintigraphie iodocholestérol à J3

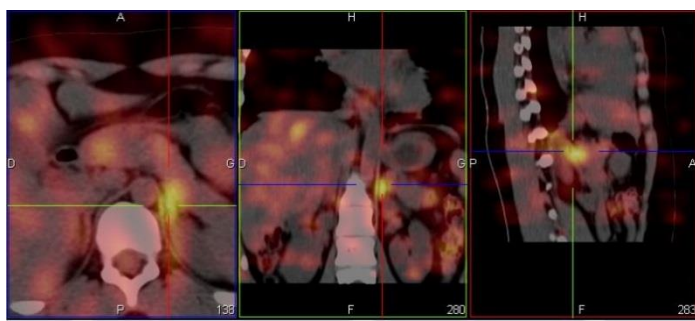


Fig 5 : Scintigraphie iodocholestérol à J12

L'étude génétique confirme l'existence d'un **variant pathogène hétérozygote c.709-7\_709-2del du gène PRKAR1A pour un complexe de Carney**.

## DISCUSSION

Il n'existe pas de protocole concernant l'utilisation de la scintigraphie au iodocholestérol en pédiatrie. Dans notre cas, la première acquisition précoce n'était pas compatible avec notre hypothèse diagnostique. Nous avons donc évoqué une prise exogène cachée de corticoïdes, fait extrêmement rare en pédiatrie, éliminée par la réalisation de nouveaux dosages aléatoires en hospitalisation. Nous avons également pensé à une sécrétion ectopique de cortisol, classiquement décrite le long du tractus uro-génital (trajet de migration du tissu embryonnaire) (4). L'acquisition tardive avec des fenêtres thoraciques et pelviennes nous a permis d'éliminer cette hypothèse et de revenir au diagnostic de PPNAD. Ces résultats pourraient être expliqués par le caractère cyclique de l'hypersécrétion décrit dans cette pathologie, non mis en évidence ici par des dosages biologiques.

## REFERENCES

- (1) L. Storr et al, Trends Endocrinol Metab. 2007 May-Jun;18(4):167-74
- (2) J. Bertherat, Orphanet Journal of Rare Diseases volume 1, Article number: 21 (2006)
- (3) D. Vezzosi et al, J Clin Endocrinol Metab 2015 Nov;100(11):4332-8
- (4) Sato S et al. Intern Med. 2020 Apr 2;



Absence de conflits d'intérêts