

Exacerbation d'un hypercorticisme à la faveur d'une apoplexie hypophysaire révélant une maladie de Cushing.

S.Thilmany, A-C Le Guillou, J.Bourry, C. Cortet-Rudelli.

Service d'endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques, CHRU de Lille, hôpital Huriez, Lille, France.

INTRODUCTION

L'apoplexie hypophysaire est une complication exceptionnelle en cas de maladie de Cushing. Nous rapportons une observation originale d'une maladie de Cushing révélée par une apoplexie hypophysaire ayant entraîné un hypercorticisme symptomatique spontanément régressif.

OBSERVATION

Une patiente de 82 ans se présente aux urgences pour céphalées, nausées et apparition d'un ptosis gauche. A l'anamnèse, on retrouve une dégradation récente de son diabète et de son hypertension artérielle ainsi qu'une prise de poids. L'examen clinique met en évidence une ophtalmoplégie gauche complète, une fragilité vasculaire et cutanée, une amyotrophie des quadriceps ainsi qu'un comblement des creux sus-claviculaires. (Fig. 1 et 2).

L'imagerie confirme la présence d'une masse intra-sellaire de 25x20x15mm envahissant le sinus caverneux gauche avec remaniement nécrotico-hémorragique et ne se rehaussant pas après injection de produit de contraste faisant évoquer une apoplexie d'un macroadénome hypophysaire (Fig 4). Devant l'amendement des céphalées et l'ophtalmoplégie isolée sans diminution de l'acuité visuelle, un traitement médical est retenu.



Fig 1. Ptosis gauche, facies lunaire; Fig 2. Fragilité cutanée et vasculaire.

Cortisolurie de 24h



Fig 3. Evolution de la cortisolurie de 24h durant les trois premiers mois suivant l'apoplexie.

L'hypophysioGramme met en évidence un hypercorticisme ACTH-dépendant (cortisol de 8h à 92,1ug/dl (N : 9-22) et à minuit à 76,8ug/dl (N:2-7) en regard d'un ACTH à 8h à 375pg/ml et à minuit à 269pg/ml (N : 10-50), cortisolurie de 24h à 2646 ug/24h pour une créatinurie à 650mg/24h). L'IGF1 est également majorée à 321ng/ml (N : 56-171) sans anomalie des autres axes antéhypophysaires.

L'évolution se fera spontanément vers la régression progressive de l'hypercorticisme (ACTH 8h J5 :339pg/ml, J10 : 137pg/ml, J15 : 69 pg/ml en regard d'un cortisol à 73.3ug/dl, à 31.8ug/dl et 15.8ug/dl, respectivement) permettant l'arrêt des antidiabétiques oraux et la correction de l'hypertension artérielle puis la normalisation de la cortisolurie de 24h et de la cortisolémie à 1 mois (ACTH 8h : 35pg/ml, 16h : 7pg/ml en regard d'un cortisol de 8h à 16.7ug/dl, de 16h à 5.5ug/dl et d'une cortisolurie de 24h à 12ug/24h).

A 3 mois, on observe l'absence d'insuffisance corticotrope (ACTH 8h : 24pg/ml, 16h : 10pg/ml, 24h : 12 pg/ml en regard d'un cortisol de 8h à 12.2ug/dl, à 16h à 8.6ug/dl et 24h à 13.6ug/dl, cortisolurie de 24h à 18ug/24h). Une normalisation de l'IGF-1 est également obtenue avec apparition d'une insuffisance gonadotrope et thyroïdienne. Sur le plan clinique, une perte de poids est objectivée ainsi qu'une récupération quasi complète de l'ophtalmoplégie. Sur le plan morphologique, l'évolution se fera vers la diminution progressive de l'adénome (Fig 5 et 6).

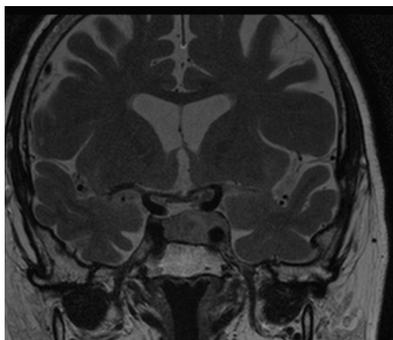


Fig 4. IRM Coupe coronale T2 au diagnostic: masse intra-sellaire avec remaniements.

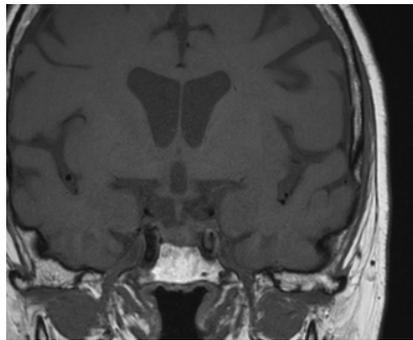


Fig 5. IRM Coupe coronale T1 à 1 mois: diminution en taille de la masse intra-sellaire.

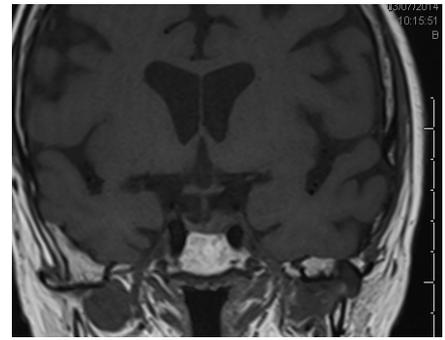


Fig 6. IRM Coupe coronale T1 à 3 mois: poursuite de la diminution en taille.

CONCLUSION:

L'apoplexie hypophysaire est une complication rare des adénomes hypophysaires et exceptionnelles dans les adénomes à ACTH qui sont le plus souvent des microadénomes. L'hypothèse évoquée ici est celle de la libération d'ACTH à la faveur de l'apoplexie (parallèlement à ce qu'on peut observer dans les thyroïdites) ayant entraîné un hypercorticisme sévère symptomatique régressant spontanément chez cette patiente âgée qui présentait préalablement une maladie de Cushing paucisymptomatique. L'évolution a été marquée par le maintien d'une fonction corticotrope satisfaisante sans nécessité de substitution et par la régression de l'ophtalmoplégie à 3 mois. Un suivi est nécessaire à long terme pour ne pas méconnaître une récurrence.

Bibliographie:
- D. Chan, T. Cheng Rong, R. Dalan. Cushing's disease presenting with pituitary apoplexy. Journal of Clinical Neuroscience 19(2012) 1586-1589.
- M.C. Machado, P.S. Gadelha, M.D. Bronstein. Spontaneous remission of hypercortisolism presumed due to asymptomatic tumor apoplexy in ACTH-producing macroadenoma. Arq Bras Endocrinol Metab.2013;57/6.
- Y. Kamiya, Y. Jin-no, K. Tomita, T. Suzuki, K. Ban, N. Sugiyama, M. Mase. Recurrence of Cushing's disease after long-term remission due to pituitary apoplexy. Endocrine Journal 2000,47(6),793-797.