

Acromégalie compliquée de diabète sucré et d'HTA guérie 6 mois après chirurgie seule

M.DIARRA, M.RCHACHI, L.AGERD, F.AJDI
Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies métaboliques. CHU Hassan II Fès, Maroc

INTRODUCTION

L'acromégalie est une pathologie rare, en rapport avec une hypersécrétion d'hormone de croissance (GH) par un adénome hypophysaire. Elle se manifeste par un syndrome acrofacial avec un taux d'IGF-1 élevé. L'IRM hypophysaire est l'examen de choix mettant évidence le plus souvent un macroadénome. Il s'agit d'une maladie grave en rapport avec son caractère insidieux et les co-morbidités notamment cardiovasculaires. La mortalité chez les patients acromégales mal traités reste élevée par rapport à la population générale. Le traitement est le plus souvent chirurgical [1] complété parfois d'un traitement médical et radiothérapie. Et la guérison reste illusoire dans notre contexte.

OBSERVATION

Madame D.F, âgée de 64 ans, sans couverture sociale, sans antécédents pathologiques notables, ménopausée il y'a 10 ans, qui présente un syndrome acrofacial évoluant depuis 6 ans faisant évoquer une acromégalie dont le diagnostic a été confirmé par le dosage d'IGF-1 à 1041ng/ml, GH: 2,8ng/ml. L'IRM hypophysaire montre un macroadénome hypophysaire 14X10mm avec une légère déviation de la tige pituitaire (**Fig A**).

Par ailleurs, l'acromégalie s'était compliquée d'un diabète sucré (HbA1c: 8,5%) traité par la metformine 2g/j avec mesures hygiéno-diététiques, d'une HTA de grade I contrôlée sous Losartan 50mg/j et d'un syndrome d'apnée du sommeil (SAS) suivi en pneumologie. La prolactinémie, la cortisolémie à 8h, l'ionogramme sanguin, le bilan lipidique, thyroïdien et phosphocalcique sont normaux. L'ECG, l'échocardiographie, le fond d'œil et le champ visuel sont sans anomalies. L'échographie thyroïdienne montre des nodules infracentimétriques classés TIRADS 2. L'échographie abdominale et rénale normale. Les radiographies osseuses sont normales. La coloscopie montre un petit polype colique non adénomateux de 8mm.

Une adénomectomie trans-sphénoïdale a été faite sans déficit endocrinien associé en post-opératoire. Le compte anatomopathologique et l'immunohistochimie sont en faveur d'un adénome somatotrope.

La surveillance post-opératoire à 6 mois trouve une patiente maigre avec des signes cliniques d'hypoglycémies et d'hypotensions; pas de syndrome tumoral hypophysaire. Une surveillance glycémique et tensionnelle a confirmé les symptômes qui se sont améliorés après l'arrêt de l'anti-hypertenseur et de l'anti-diabétique oral avec un régime normal. Par ailleurs la polysomnographie de contrôle montre une nette régression du SAS. A la biologie, on trouve une HbA1C: 4,8%, l'IGF-1 normale pour l'âge (198ng/ml), la GH de base à 0,170ng/ml avec un nadir de GH à 0,098ng/ml après HGPO à 100g, et l'ionogramme sanguin est normal. L'IRM hypothalamohypophysaire est normale (**Fig B**). La coloscopie de contrôle montre une régression du polype à 6mm.

La patiente est suivie en consultation par an depuis 2 ans avec des IGF-1 normales.

DISCUSSION-CONCLUSION

L'acromégalie est une maladie rare, prévalence entre 40 et 70 cas par million d'habitants. Son diagnostic est le plus souvent fait en retard (4 à 10 ans) du fait son caractère insidieux, vers l'âge de 40 ans en moyenne. Elle est due à une hypersécrétion de GH par un adénome hypophysaire responsable d'un syndrome dysmorphique acquis d'évolution progressive à prédominance acrofaciale.

Le pronostic vital des acromégales est particulièrement lié aux conséquences cardio-vasculaires de la maladie. La mortalité par complications cardio-vasculaires ou cancer est observé uniquement avec un taux de GH $\geq 2,5$ ng/ml [2]. Environ 60% des patients décèderaient de pathologies cardiovasculaires, 25% de complications respiratoires et 15% de cancer.

La gravité de l'acromégalie est liée aux complications générales notamment cardiovasculaires, respiratoires, métaboliques, rhumatologiques, digestives [3].

L'HTA retrouvée chez notre patiente est présente chez 20 à 50% des patients acromégales surtout si la maladie est ancienne, la GH élevée et l'âge avancé du patient. La prévalence du diabète va de 20 à 56% selon les séries. Le SAS concerne 60 à 80% des acromégales avec une prédominance masculine. Les polypes coliques sont retrouvés chez près de la moitié des patients dont ¼ des cas sont adénomateux. L'hyperprolactinémie de déconnexion, soit adénome mixte est associée dans 30% des cas.

L'IRM hypophysaire avec coupes de 2 à 3mm est l'imagerie de choix mettant en évidence dans 72 à 86% des cas un macroadénome [4]. Elle est recommandée dans le suivi postopératoire 3 à 6 mois après la chirurgie.

Les objectifs thérapeutiques cliniques sont de soulager les symptômes, de réduire le volume de la masse tumorale, d'éviter sa récurrence et d'améliorer la morbidité et la mortalité au long cours [5]. Pour atteindre ces objectifs, le traitement chirurgical, médical, et la radiothérapie constituent les options thérapeutiques. La chirurgie est le traitement choix ; elle permet la normalisation de GH et IGF-1 seulement dans 34-74% des cas, dépendant essentiellement de la taille de l'adénome [1] notamment les microadénomes, des concentrations de GH préopératoire <10ng/ml et de l'expérience du chirurgien. L'adénomectomie par voie trans-sphénoïdale est la plus souvent utilisée. Le traitement médical préopératoire ou en complément à la chirurgie est le plus souvent utilisé pour des macroadénomes ou en cas d'envahissement. Il semblerait aussi que le traitement chirurgical pourrait donner plus de chance de guérison avec les macroadénomes non invasifs de taille entre 10 et 15mm [6]. Comme le c'est cas de notre patiente où la chirurgie seule aura permis d'atteindre les objectifs thérapeutiques.

Les critères de « guérison » sont une concentration de GH en moyenne <2,5ng/ml, un nadir de GH sous HGPO <0,4ng/ml et une concentration d'IGF-1 normale pour l'âge [6]. Ces critères ainsi associés aux signes cliniques, biologiques et radiologiques postopératoires ainsi que la régression du polype colique réconfortent ainsi l'hypothèse d'une «guérison» dans notre cas 6 mois après chirurgie seule.

L'acromégalie est une maladie rare mais grave aux complications fâcheuses en l'absence d'une prise adéquate de la maladie et des co-morbidités, nécessitant un staff pluridisciplinaire pour garantir une espérance de vie normale des patients acromégales.

REFERENCES

- 1- Ludecke DK, Abe T Transsphenoidal microsurgery for newly diagnosed acromegaly:a personal view after more than 1,000 operations. Neuroendocrinology 2006;83:230-239.
- 2- Colao A,Vitale G,Pivonello R,et al. The heart: an end-organ of GH action. Eur J Endocrinol 2004;151:93-101.
- 3- Chanson P, Salenave S. Acromegaly. Orphanet J Rare Dis 2008;3:17.
- 4- Melmed S. Medical progress : Acromegaly. N Engl J Med 2006;355:2558-73.
- 5- Melmed S, Casanueva FF, Cavagnini F, Chanson P, Frohman I, Grossman A et al. Guideline for acromegaly management. J Clin Endocrinol Metab 2002; 87(9):4054-8.
- 6- Consensus français sur la prise en charge de l'acromégalie, P.Chanson, J.Bertherat, Annales d'endocrinologies 70(2009)e9-e22.

Fig A. IRM en Coupe sagittale
Macroadénome hypophysaire de 14X10mm
avec une légère déviation de la tige pituitaire



Fig B. IRM en Coupe sagittale
IRM hypophysaire d'aspect normal

